

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Запорізький державний медичний університет

Кафедра патологічної фізіології

НЕКОРОНАРОГЕННІ ЗАХВОРЮВАННЯ МІОКАРДА

Розділ № 2. Патофізіологія органів і систем організму
Змістовний розділ: Патофізіологія системного кровообігу і зовнішнього
дихання

*Методичні рекомендації з самостійної підготовки
студентів 3 курсу медичних факультетів
спеціальності 222 «Медицина»*

Запоріжжя

2018

УДК 616-005(07)

Н47

*Затверджено на засіданні Центральної методичної ради ЗДМУ
та рекомендовано для використання в освітньому процесі
(протокол № від 2018 р.)*

Автори:

*Ю. М. Колесник, професор, д. мед. н.
О. В. Ганчева, професор, д. мед. н.
А. В. Абрамов, професор, д. мед. н.
В. О. Жулінський, доцент, д. мед. н.
М. М. Ковальов, доцент, к. мед. н.
Г. В. Василенко, доцент, к. мед. н.
О. В. Мельникова, доцент, к. мед. н.
Т. В. Іваненко, доцент, к. мед. н.
Т. А. Грекова, доцент, к. мед. н.
Є. В. Каджарян, старший викладач, к. мед. н.
С. В. Тищенко, асистент
М. В. Данукало, асистент
М. І. Федотова, аспірант*

За редакцією професора Колесника Юрія Михайловича

Рецензенти:

К. В. Александрова - завідувач кафедри біологічної хімії, д. хім. н., професор;

О. А. Григор'єва – завідувач кафедри анатомії людини, оперативної хірургії та топографічної анатомії, д. мед. н., професор.

Н47 **Некоронарогенні захворювання міокарду.** Розділ № 2. патофізіологія органів і систем організму. Змістовний розділ : Патофізіологія системного кровообігу і зовнішнього дихання : метод. рекомендації з самостійної підготовки для студентів 3 курсу мед. ф-тів спеціальності 222 «Медицина» / Ю. М. Колесник [та ін.] ; за ред. проф. Ю. М. Колесника. – Запоріжжя : [ЗДМУ], 2018. – 86 с.

©Колектив авторів, 2018

©Запорізький державний медичний університет, 2018

Список умовних скорочень:

АТ - артеріальний тиск

АКГ - ангіокардіографія

АКТГ - адренокортикотропний гормон

ДКМП – дилатаційна кардіоміопатія

ЕМБ – ендоміокардиальна біопсія

ІМ – інфаркт міокарда

ІХС – ішемічна хвороба серця

КДТ - кінцево-діастолічний тиск

ЛГ - легенева гіпертензія

МА – миготлива аритмія

МЦК - мікроциркуляторне русло

МШП – міжшлуночкова перетинка

НК - недостатність кровообігу

ПТ - пароксизмальна тахікардія

ПП - праве передсердя

СН – серцева недостатність

СТГ - соматотропний гормон

ТЕЛА – тромбоемболія легеневої артерії

УО - ударний об'єм

ФВ - фракція викиду

ФН – фізичне навантаження

ХСН – хронічна серцева недостатність

ХОК – хвилинний об'єм крові

ЦД – цукровий діабет

ШКТ - шлунково-кишковий тракт

Зміст	
Актуальність теми заняття «Порушення жирового обміну»	5
Загальна мета заняття	6
Навчальні цілі	6
Основні теоретичні питання заняття	8
Розкриття основних теоретичних питань заняття	9
Примірники тестових завдань	78
Тестові завдання для перевірки вхідного рівня знань	78
Тестові завдання для перевірки вихідного рівня знань	80
Список рекомендованої літератури	83

I. Актуальність теми

Некоронарогенні захворювання міокарда (міокардити, перикардити та кардіоміопатії) нерідко зустрічаються у клінічній практиці. Актуальність даної теми зумовлена труднощами діагностики, тому як ураження міокарда некоронарогенної природи проявляються симптоматикою хвороб, які часто зустрічаються (ІХС, АГ, вади серця). При цьому КМП характеризуються несприятливим прогнозом, високим рівнем інвалідизації і смертності.

Підвищення інтересу до проблеми некоронарогенних захворювань серця в останні роки викликано їх зростаючою поширеністю серед населення різних країн, високою частотою тимчасової та стійкої непрацездатності, яка визначає соціальну значимість захворювань. Так, на частку некоронарогенних захворювань міокарда припадає близько 10% всіх кардіологічних пацієнтів, госпіталізованих у кардіологічні відділення; причому серед них міокардити складають до 20%.

Достовірні відомості про розповсюдження міокардитів відсутні, що у значній мірі пов'язано із помилковою діагностикою інших хвороб. Нові клініко-лабораторні та інструментальні методи дослідження дозволили значною мірою об'єктивізувати поняття «міокардит», виявити його реальну поширеність, деталізувати морфологічну, імунологічну і гістохімічну характеристику. Впровадження у клінічну практику ЕМБ значно підвищило диференціально-діагностичні можливості клініцистів.

Актуальність цієї теми також визначається і невідпинним зростанням захворюваності на цю патологію. Це, перш за все, пов'язано зі збільшенням числа пацієнтів з дегенеративними, склеротичними і травматичними ураженнями клапанів серця, зростанням чисельності пацієнтів після протезування клапанів, із штучним водіями ритму. Збільшення числа діагностичних і лікувальних інвазивних втручань, внутрішньовенних інфузій, гемодіалізу, а також широке розповсюдження ін'єкційної наркоманії у всьому світі неабиякої мірою сприяє зростанню цієї захворюваності. До

появи антибіотиків більшість пацієнтів вмирало від сепсису, але у теперішній час 80% хворих може бути успішно виліковано за допомогою консервативної терапії (антибіотиків), а 20% з них потребує хірургічного лікування.

Ревматичні вади серця залишаються найбільш частою причиною смерті при серцево-судинних захворюваннях у вікових групах до 35 років у більшості країн світу, перевищуючи показники смертності таких «хвороб сторіччя», як ІХС і АГ. Навіть в економічно розвинених країнах, де останніми десятиріччями частота гострої ревматичної гарячки різко знизилася, захворювання не зникло. Розповсюдженість інфекцій верхніх дихальних шляхів, викликаних стрептококом групи А, серед школярів залишається досить високою (від 20 до 50%). Малоймовірним представляється рятування популяції нашої планети від стрептокока цієї групи, принаймні, протягом декількох майбутніх десятиліть, таким чином, зберігаючи потенційну можливість розвитку гострої ревматичної гарячки у схильних до неї індивідуумів переважно дитячого і молодого віку.

Методичні рекомендації розроблені з метою оптимізації навчального процесу і рекомендуються для підготовки студентів до практичного заняття на тему: «Некоронарогенні захворювання міокарду: кардіоміопатії, міокардити, перикардити». Розглядаються питання етіології і патогенезу різних форм некоронарогенної патології серця, наводиться класифікація, клінічні прояви і основні принципи корекції, а також показники оцінки діяльності серця за результатами інструментального дослідження.

Для самоконтролю засвоєння теми додаються тестові питання для оцінки вхідного і вихідного рівня знань.

II. Загальна мета заняття: Вивчити некоронарогенні захворювання міокарду: етіологію, патогенез, класифікацію і клінічні особливості; розглянути основні методи діагностики і принципи лікування.

III. Навчальні цілі (основні учбово-навчальні питання для позааудиторної самопідготовки):

1) Знати:

- a) класифікацію некоронарогенних захворювань міокарда;
 - b) основні форми, етіопатогенез, особливості клінічної картини кардіоміопатій;
 - c) лабораторно-інструментальну характеристику різних форм кардіоміопатій;
 - d) принципи лікування кардіоміопатій;
 - e) визначення, класифікацію, етіопатогенез та основні клінічні синдроми міокардитов;
 - f) лабораторно-інструментальні методи діагностики і лікувальну тактику при міокардитах;
 - g) класифікацію, етіопатогенез, клінічні прояви міокардіодистрофії, їх діагностику і лікування.
 - h) механізми розвитку кардіосклерозу.
- 2) Вміти:
- a) самостійно зібрати повний анамнез, з'ясувати чинники ризику і можливі причини розвитку захворювання;
 - b) оцінити об'єктивний статус хворого (загальний огляд, об'єктивне дослідження органів і систем);
 - c) грамотно інтерпретувати результати лабораторного обстеження, інструментальних методів дослідження (рентгенологічних, ультразвукових - ЕхоКГ, оцінка ЕКГ);
 - d) провести диференційний діагноз з найбільш поширеною патологією серця;
 - e) сформулювати і обґрунтувати клінічний діагноз, визначити терапевтичну тактику;
 - f) рішати ситуаційні задачі і тестові завдання з патологічної фізіології за темою «Некоронарогенні захворювання міокарду»;

g) надати пацієнту з некоронарогенними захворюваннями міокарду рекомендації щодо активного способу життя, правильно сформулювати його компоненти.

3) Бути ознайомленим:

a) із можливостями комп'ютерних технологій у діагностиці хвороб, які пов'язані із некоронарогенними захворюваннями серця;

b) із найбільш поширеними формами некоронарогенних захворювань серця за даними останніх статистичних досліджень;

c) із частотою різних нозологічних форм некоронарогенної патології серця, з питомою вагою цієї патології у загальній структурі захворюваності та смертності.

IV. Основні теоретичні питання заняття:

1) Міокардити: етіологія, патогенез, класифікація. Варіанти перебігу, клінічні діагностичні критерії, диференціальна діагностика, ускладнення. Індивідуальна комплексна терапія, профілактика захворювання ті його ускладнень.

2) Міокардіодистрофія: етіологія, патогенез, класифікація, клініка, діагностика, диференціальна діагностика, лікування, профілактика захворювання ті його ускладнень, прогноз.

3) Перикардити: етіологія, патогенез, класифікація, клініка. Диференціальна діагностика і індивідуальна комплексна терапія, профілактика захворювання та його ускладнень.

4) Кардіоміопатії: етіологія, патогенез, (дилатаційна, гіпертрофічна, рестриктивна). Клініка та диференціальна діагностика.

5) Диференціальна діагностика болю при некоронарогенних захворюваннях з ішемічним больовим синдромом.

б) Диференціальна діагностика коронарогенного болю з болем позасерцевого походження (міжреберна невралгія, остеохондроз хребта, плечолопатковий періартрит, оперізуючий лишай).

7) Диференціальна діагностика ангінозного болю з болем в області серця при грижах стравохідного отвору діафрагми, гастроєзофагеальній рефлюксній хворобі, виразках шлунка і 12-палої кишки, гострому холециститі та панкреатиті.

V. Розкриття основних теоретичних питань заняття:

I. Міокардит - ураження серцевого м'яза, переважно запального характеру, що супроводжується його дисфункцією і обумовлене опосередкованим через імунні механізми впливом інфекції, паразитарної або протозойної інвазії, хімічних і фізичних факторів, а також ураження, що виникає при алергічних і аутоімунних захворюваннях. Це осередкове або дифузне ураження міокарда, при якому має місце активний запальний процес з некрозом і дегенеративними змінами кардіоміоцитів. Патоморфологічна картина відрізняється від змін, що спостерігаються при ІМ. Спостерігається прогресуюча загибель клітин і фіброз. Запальна інфільтрація представлена будь-яким типом імунних клітин, а патологічна природа запальної реакції нерідко вказує на етіологічний фактор.

Міокардит може виникнути при будь-якому інфекційному захворюванні, але у теперішній час найчастіше спостерігається при вірусних інфекціях. До неінфекційних факторів, що викликають міокардит, відносяться деякі лікарські засоби (антибіотики, сульфаніламід, метилдопа та ін.), сироватки і вакцини. Міокардит також може бути викликаний впливом на серцевий м'яз токсичних речовин або фізичних чинників (наприклад, кардіотоксини при дифтерії, іонізуюче випромінювання при променевої терапії пухлин середостіння). Іноді міокардит виникає внаслідок перехресних аутоімунних реакцій і може бути самостійним захворюванням або одним з синдромів при системних захворюваннях сполучної тканини чи алергічних реакціях уповільненого типу (реакція відторгнення трансплантата, синдром Лайєла, опікова хвороба).

Міокардит може виникати як у дитячому, так і у літньому віці, але пік приходить на 30 - 50 років, причому чоловіки і жінки хворіють приблизно однаково, але у чоловіків частіше зустрічаються важкі форми захворювання.

У даний час єдиної клінічної класифікації міокардитів не існує. Перспективним є поділ міокардитів за цитологічним принципом, використання якого можливо тільки при застосуванні всього арсеналу сучасних лабораторних і інструментальних методів дослідження з ЕМБ і розгорнутим імунологічним дослідженням, виявленням інфекційного збудника за допомогою ПЛР.

За результатами цитологічного дослідження за клітинним складом міокардити підрозділяються на лімфоцитарний, еозинофільний, нейтрофільний, гігантоклітинний, гранулематозний, змішаний. Для міокардитів вірусної природи характерні лімфоцитарні, для бактеріальних - поліморфноядерні, для алергічних - еозинофільні інфільтрати.

Для практичного лікаря важлива клінічна класифікація міокардитів.

Етіологічна характеристика та патогенетичні варіанти:

- 1) Інфекційно-алергічні та інфекційні: вірусні (грип, віруси Коксакі, ЕСНО, СНІД, поліомієліт); інфекційні (дифтерія, скарлатина, туберкульоз, черевний тиф); при інфекційному ендокардиті; спірохетозні (сифіліс, поворотний тиф, лептоспіроз); рикетсіозні (висипний тиф, лихоманка Ку); паразитарні (токсоплазмоз, хвороба Шагаса, трихінельоз); грибкові (актиномікоз, кандидоз, кокцидіомікоз, аспергильоз та ін.);
- 2) Алергічні (імунологічні): медикаментозні, сироваткові, нутритивні, при системних захворюваннях сполучної тканини, при бронхіальній астмі, при синдромі Лайєлла, при синдромі Гудпасчера, опікові, трансплантаційні та ін.
- 3) Токсико - алергічні: тиреотоксичні, уремичні, алкогольні.

2. Патогенетична фаза:

- 1) інфекційно-токсична;
- 2) імуноалергічна;

- 3) дистрофічна;
- 4) міокардіосклеротична.

3. Морфологічна характеристика:

- 1) альтеративний (дистрофічний, некробіотичний);
- 2) ексудативно - проліферативний (інтерстціальний):
 - a) дистрофічний;
 - b) запально - інфільтративний;
 - c) васкулярний;
 - d) змішаний.

4. Поширеність: осередкові і дифузійні.

5. Клінічні варіанти:

- 1) псевдокоронарний;
- 2) декомпенсаційний;
- 3) псевдоклапанний;
- 4) аритмічний;
- 5) тромбоемболічний;
- 6) змішаний;
- 7) малосимптомний.

6. Варіанти перебігу:

- 1) міокардит доброякісного перебігу (зазвичай вогнищева форма);
- 2) гострий міокардит важкого перебігу;
- 3) міокардит рецидивуючого перебігу з повторюваними загостреннями;
- 4) міокардит з наростаючою дилатацією порожнин серця і у меншій мірі гіпертрофією міокарда (зазвичай дифузна форма);
- 5) хронічний міокардит.

Причини міокардиту досить різноманітні. Серед груп інфекцій основна роль належить вірусам, а серед них найчастішими збудниками є віруси Коксакі В, які мають виражену кардіотропність і здатні не тільки проникати у кардіоміоцит, але навіть реплікуватися у ньому, що може зумовити хронічний і важкий перебіг

міокардиту. Віруси здатні проникати також і в елементи провідної системи серця, викликаючи атріовентрикулярні і внутрішньошлуночкові блокади. Другим за частотою, що викликає міокардит, являється вірус грипу (27,5 % всіх міокардитів). Важливу роль у виникненні вірусних міокардитів відводять також цитомегаловірусу, аденовірусу, вірусу кору, краснухи, інфекційного мононуклеозу. Інфікування вірусом гепатиту С викликає міокардит згідно з результатами досліджень, які виявили реплікацію вірусу у тканині міокарду.

Останніми роками великий інтерес у кардіологів викликає міокардит, що розвивається при ВІЛ – інфікуванні (у 25 - 50 % випадків). Слід врахувати, що у хворих на ВІЛ - інфекцією міокардит може викликатися не тільки вірусом імунодефіциту людини, але й різними представниками опортуністичної інфекції - пневмоцистами, мікобактеріями, вірусом герпесу, грибами.

Найбільш відомими з бактеріальних інфекційно-токсичних міокардитів є дифтерійний і скарлатинозний, які ускладнюють перебіг цих інфекційних захворювань і відрізняються важким прогнозом.

До окремої групи причин міокардитів відносяться захворювання і патологічні стани, для яких характерна пряма токсична дія на міокард різних хімічних і біологічно-активних речовин (тиреотоксикоз, уремія, алкоголь), що викликає імунне запалення серцевого м'язу з ознаками реакції гіперчутливості сповільненого типу – це токсико-алергічні міокардити.

Бактеріальна інфекція може спричинювати міокардит при бактеріальному сепсисі (стафілококовому, анаеробному та ін.), інфекційному ендокардиті, бактеріальній пневмонії (пневмококової), пієлонефриті, черевному тифі, дифтерії, менінгіті. Бактерії можуть безпосередньо проникати у кардіоміоцити (при стафілококовому сепсисі) або пошкоджувати міокард токсинами, що виділяються ними (збудник дифтерії виділяє один з найбільш сильних кардіотоксинів, що призводить до розвитку міокардиту зазвичай з важким перебігом). При стрептококовій ангіні, стрептококовому фарингіті у більшості випадків розвивається ревматичний міокардит. На частку бактеріальних міокардитів припадає 5 - 6 % загальної кількості інфекційних міокардитів.

Грибкові ураження серця є досить рідкісною патологією і спостерігаються лише при важкому генералізованому перебігу грибкової інфекції. Зазвичай це буває у пацієнтів, які тривалий час отримували масивну і антибіотикотерапію, а також у великих дозах глюкокортикостероїди. Крім того, генералізована грибкова інфекція спостерігається у хворих на СНІД. Найбільш частими видами грибкової інфекції є актиномікоз, аспергильоз, кандидамікоз. При генералізованому перебігу частіше виникають перикардит і ендокардит. При генералізованому актиномікозі актиноміцети можуть проникати у міокард, викликати розвиток некротичних абсцесів, оточених грануляційною тканиною. При цьому розвивається важка СН. Ураження перикарду при актиномікозі характеризується випотом у порожнині перикарду, у подальшому виникає констриктивний перикардит. Міокард при аспергильозі уражується рідко, але це може привести до летального наслідку. При патологоанатомічному дослідженні померлих від генералізованого аспергильозу у міокарді виявляються грибкові міцели, абсцеси і некрози. При кандидамікозі міокард уражується тільки генералізованому процесі, мікроабсцеси локалізуються найчастіше в області AV - вузла і МШП, що призводить до розвитку AV-блокади.

Про грибковому ураженні міокарда можна думати у пацієнтів з важкими генералізованими системними мікозами (в осіб з вираженим імунодефіцитом, які тривалий час лікувалися глюкокортикоїдами, антибіотиками, цитостатиками) при наявності ЕКГ змін і клінічних ознак дисфункції міокарда.

Рикетсіозні міокардити зустрічаються рідко. Характерно розвиток гострого міокардиту у хворих на висипний тиф і Ку - лихоманку. Серед усіх видів рикетсій найбільш часто викликає міокардит рикетсія *Coxiellaburnetti* - збудник Ку - лихоманки, яка реєструється в Австралії, США, Європі та Середній Азії.

Міокардити, викликані спірохетами, у практиці лікаря зустрічаються не часто (лептоспіроз Васильєва - Вейля, хвороба Лайма і поворотна лихоманка, сифіліс).

Серед міокардитів, що викликаються гельмінтами, найбільше значення має ураження міокарду при ехінококозі і трихінельозі. Міокардити можуть також викликатися найпростішими (лейшманіями, трипаносомами, токсоплазмами).

Серед протозойних міокардитів найбільш важливими є міокардити при трипаносомозі (Хворобі Шагаса) і токсоплазмозі. Хвороба Шагаса зумовлює поширений міокардит, який виявляється через кілька років після інфікування, характеризується дилатацією порожнин серця, фіброзом і витонченням стінок шлуночків, утворенням аневризми в областях стоншування (особливо в області верхівки) і пристінкових тромбів. Як правило, є прогресуюча СН, у більшості випадків правошлуночкова. На ЕКГ зазвичай виявляють блокаду правої ніжки пучка Гіса і лівий передній геміблок, які можуть прогресувати до розвитку повної АВ-блокади. На Ехо-КГ виявляють унікальну картину гіпокінезу задньої стінки ЛШ і відносного збереження рухів МШП. Шлуночкова аритмія виникає під час або після ФН. Смерть настає внаслідок застійної СН або аритмій.

Міокардит, викликаний токсоплазмами - рідка форма протозойного ураження міокарда, частіше розвивається в осіб молодого віку з ослабленим імунітетом. В основному зустрічається вроджений токсоплазмоз, проте міокардит при цьому не є відмінною рисою. Ураження міокарду може призвести і до дилатації серця, перикардиту, появі випоту у перикарді. Можуть спостерігатися СН, аритмії, порушення провідності. Дане захворювання важко діагностується, тому істинна частота його у клінічній практиці, можливо, вище, ніж це прийнято вважати.

Гігантоклітинний міокардит - рідкісний тип міокардиту неясної етіології, що характеризується наявністю багатоядерних гігантських клітин у міокарді. Часто викликає швидкий розвиток фатальної СН і аритмій у дорослих хворих. При аутопсії виявляють характерні ознаки - зони некрозу міокарда в обох шлуночках і мікроскопічне виявлення гігантських клітин усередині великого запального інфільтрату. Причина гігантоклітинного міокардиту залишається неясною, хоча зазвичай поєднується з системним червоним вовчаком, тиреотоксикозом, хворобою Ліма. Цей нещодавно описаний стан викликається збудником кліщового поворотного тифу, типовими проявами з боку серця є порушення провідності, які прогресують до розвитку повного поперечного блоку і синкопів.

Радіаційний міокардит. Вплив іонізуючої радіації при лікуванні з приводу раку легенів або молочної залози, хвороби Ходжкіна може привести до різних

гострих і хронічних порушень з боку серця. Ознаки гострого ураження серця виникають досить рідко і характеризуються появою гострого перикардиту. Найбільш характерний розвиток хронічного випоту у перикард або констрикції через місяці або навіть роки після впливу радіації. Внаслідок мікросудинних пошкоджень, які супроводжуються утворенням атеросклеротичних бляшок в епікардіальних коронарних артеріях, може розвинутися фіброз міокарду.

Медикаментозно - індуковані міокардити. Різні лікарські препарати можуть викликати розвиток міокардиту, в основі якого лежать алергічні реакції, гіперчутливість міокарду на застосування лікарської речовини. Медикаментозний міокардит може розвиватися: при лікуванні цитостатичними препаратами (5-фторурацил, доксорубіцин); протитуберкульозними засобами (стрептоміцин, ізоніазид); антибіотиками (амфотерицин В, ампіцилін, левоміцетин, тетрациклінові сполуки, пеніцилін), сульфаніламидами; протисудомними засобами (фенітоїн, карбамазепін, феніндіон); нестероїдними протизапальними засобами (індометацин, фенілбутазон); діуретиками (діакарб, дірохлортіазід, спіронолактон); антидепресантом амітриптиліном. Є повідомлення про можливість розвитку міокардиту при вживанні кокаїну.

Алергічні міокардити складають приблизно 5 - 7 % від загального числа міокардитів і розвиваються при лікуванні різними сироватками, вакцинами, при деяких алергічних захворюваннях (при важкому перебігу алергічної бронхіальної астми, екзогенному алергічному альвеоліті, важких формах харчової алергії та ін.). До алергічного міокардиту більшість кардіологів відносять також ідіопатичний міокардит Абрамова - Фідлера.

Токсичні міокардити можуть розвиватися під впливом дії ендо- - і екзогенних токсичних факторів. Класичним представником токсичного міокардиту, обумовленого ендогенної інтоксикацією, являється уремічний, міокардит при опікової хвороби, тиреотоксикозі і алкогольній хворобі. Описані міокардити при важкому гестозі вагітності. Серед екзогенних інтоксикацій, що спричинюють міокардит, найбільше значення має отруєння чадним газом. В окремих випадках

можливий розвиток міокардиту при вираженій інтоксикації солями важких металів, а також при одночасній дії двох і більше різних факторів.

Міокардити при системних захворюваннях сполучної тканини і системних васкулітах обумовлені аутоімунним процесом (при системному червоному вовчаку, ідіопатичному (первинному) дерматоміозиті, ревматоїдному артриті). Зазвичай міокардит перебігає латентно, важкий дифузний міокардит зустрічається дуже рідко. При неспецифічному аорто-артеріїті за даними ЕМБ міокардит зустрічається майже у половини хворих; характерним є розвиток міокардиту при хворобі Кавасакі (генералізований васкуліт невідомої етіології, що вражає дітей до 5 років, іноді старше). Аутоімунний характер має також посттрансплантаційний міокардит, що розвивається у трансплантованому серці.

Патогенез

1. Безпосереднє потрапляння інфекційного агента у кардіоміоцит

Деякі мікроорганізми здатні проникати у кардіоміоцит і тим самим грати дуже важливу роль у патогенезі міокардиту. Це у найбільшій мірі відноситься до вірусу Коксаки В, який має велику схожість з клітинної мембраною кардіоміоцитів. Усередині кардіоміоциту, вірус взаємодіє з розташованими на його поверхні рецепторами, потім реплікується у цитоплазмі і далі проникає у неуразнені кардіоміоцити. Під впливом інфекції стимулюється продукція лімфоцитами і фібробластами інтерферонів α і β , які збільшують стійкість до вірусної інфекції неуразнених кардіоміоцитів і стимулюють активність макрофагів і натуральних кілерів. У кардіоміоцит здатні проникати віруси грипу і гепатиту С, токсоплазми. Бактеріальна флора (стафілококи) виявляються у міокарді при септичних станах. Потрапляння інфекційного агента пошкоджує кардіоміоцит, викликає деструкцію лізосомальних мембран і вихід кислих гідролаз, які поглиблюють ушкодження міокарду, створюючи передумови для утворення аутоантигенів міокарду і запуску аутоімунних реакцій.

2. Інфекційно-токсична дія на міокард

Токсини, що виділяються інфекційними агентами, безпосередньо діють на міокард, викликаючи у ньому дистрофічні і метаболічні порушення, пошкодження органел кардіоміоциту, підтримуючи перебіг запального процесу.

3. Розвиток імунних порушень, включення аутоімунних механізмів

Натепер у патогенезі міокардиту провідна роль належить розладам клітинного і гуморального імунітету за участі аутоімунних реакцій. У розвитку міокардиту приймають участь Т-хелпери, цитотоксичні Т-лімфоцити і В-лімфоцити.

Встановлені патогенетичні фази міокардиту: фаза реплікації вірусу; фаза клітинної і гуморальної імунної відповіді з аутоімунними реакціями; фаза дистрофічних і фібротичних змін з формуванням ДКМП.

Перша фаза (4-5 днів) відповідає гострому міокардиту, характеризується лізісом кардіоміоцитів у результаті потрапляння і реплікування у них вірусу. Активовані макрофаги виділяють цитокіни: інтерлейкін - 1 і 2, фактор некрозу пухлини, інтерферон- γ . Віруси наявні у біоптатах міокарда, типовою є віремія.

У другій фазі (з 5-6 дня), що відповідає підгострому міокардиту, спостерігається запальна інфільтрація міокарда мононуклеарними клітинами: натуральними кілерами, цитотоксичними Т- і В-лімфоцитами. Натуральні кілери активуються інтерлейкіном-2 і виділяють білок перфорін, який, зв'язуючись з інфікованими кардіоміоцитами, формує у них трансмембранний канал, через який надходять ферменти гранзіми, що викликають лізис кардіоміоцитів. Цитотоксичні Т-лімфоцити також беруть участь у лізисі кардіоміоцитів, що містять віруси. В-лімфоцити продукують антитіла до вірусів і компонентів кардіоміоцитів. Цитолітична дія цих антитіл проявляється у присутності Т-лімфоцитів або комплементу. З 5-6 дня починається синтез колагену, після 14 дня синтез сполучної тканини сягає максимуму. Після 14 днів вірус у міокарді вже не виявляється, поступово запалення вщухає.

У третій фазі (після 14-15 дня) активно прогресує фіброз і дилатація камер серця, поступово формується ДКМП і СН. Віремія відсутня. Уражений вірусом кардіоміоцит експресує на своїй поверхні антигени головного комплексу гістосумісності (антигени I класу HLA - A, B, C для цитотоксичних Т-

лімфоцитів і Т-хелперів), завдяки чому ці клітини визнають чужорідні антигени. Чужорідними виступають антигени вірусів, бактерій, інших мікроорганізмів, а у подальшому - аутоантигени самого пошкодженого міокарда.

Існує велика група молекул адгезії, які здійснюють прямий контакт і взаємодію клітин між собою шляхом прилипання. Виявлення експресованих на кардіоміоцитах адгезинів дозволяє припустити їх участь в імунному запаленні у міокарді, тому що адгезини беруть участь у міграції лейкоцитів через стінки судин, а також в активації В- і Т-лімфоцитів. Експресія адгезинів на поверхні кардіоміоцитів індукується фактором некрозу пухлини - α і інтерфероном - γ .

Істотне значення у патогенезі міокардиту надається аутоімунним реакціям. За допомогою імуноферментного методу у крові хворих виявляються антитіла до міокарду і його компонентів. Пошкоджений міокард стає джерелом аутоантигенів, які індукують утворення аутоантитіл проти міолеми, сарколеми, α - і β -ланцюгів міозину. За дії інфекційних агентів, токсинів, імунних комплексів відбувається активація кінінової системи, що призводить до підвищення проникності артерій, капілярів, набряку і значних порушень системи мікроциркуляції міокарда (стаз еритроцитів, утворення тромбоцитарних мікроагрегатів), що особливо виражено у перші 4 тижні захворювання, чому сприяє вихід з лізосом протеолітичних кислих гідролаз, які ушкоджують білкові структури кардіоміоцитів і судин МЦК. Одночасно зростає активність тканинного простагландину E, що підтримує запалення.

Міокард багатий на вільні жирні кислоти - субстрати перекислового окислення. Запалення, місцевий ацидоз, диселектролітні розлади, нестача енергії у міокарді посилюється перекислим окисленням вільних жирних кислот, утворені вільні радикали, перекисі пошкоджують білки клітинної мембрани кардіоміоцитів, у крові накопичуються продукти їхньої деградації - так звані R – білки, високі титри яких у крові корелюють зі ступенем важкості міокардиту.

Міокардит включений у перелік захворювань серцево-судинної системи, при яких розвивається апоптоз - запрограмована клітинна смерть, процес, завдяки якому з багатоклітинного організму видаляються пошкоджені, що завершили

свій життєвий шлях або небажані клітини, без пошкодження клітинного мікрооточення. Кардіоміоцити є високо - і остаточно диференційованими клітинами, і в нормі не зазнають апоптозу. При міокардиті апоптоз може бути індукованим цитотоксичними Т-лімфоцитами, фактором некрозу пухлини- α , вільними радикалами, токсинами, вірусами, надлишковим накопиченням іонів Ca^{2+} у кардіоміоцитах і найбільш виражений при надважких формах захворювання, які супроводжуються порушенням кровообігу.

У патогенезі медикаментозно-індукованого міокардиту провідну роль грають алергічні реакції. Якщо лікарська речовина є алергеном, то повторне її потрапляння підсилює імунну відповідь через взаємодію антигену з утвореними раніше антитілами. Багато ліків є гаптенами, тобто хімічними молекулами, не здатними запускати імунну відповідь. Однак вони з'єднуються з білками, полісахаридами, ліпідами і створюють високоімуногенні комплекси, які запускають імунну відповідь або алергічні реакції.

Алергічні реакції на лікарські засоби бувають двох видів: негайного та уповільненого типу. Негайні розвиваються швидко - від декількох секунд до 12 годин (анафілактичні, цитотоксичні, імунокомплексні, антирецепторні). Уповільнені алергічні реакції розвиваються через 24-72 години і зумовлені взаємодією алергену із сенсibilізованими до нього Т-лімфоцитами. Медикаментозні анафілактичні реакції є IgE - залежними. В-лімфоцити трансформуються у плазматичні клітини, продукуючі IgE, який фіксується на тучних клітинах і базофілах. Лікарський алерген взаємодіє з IgE при повторному попаданні в організм, це веде до дегрануляції базофілів, тучних клітин, виділяються медіатори алергії (гістамін, серотонін, брадикінін) з подальшим залученням еозинофілів і нейтрофілів, які виділяють вторинні медіатори.

Анафілактична IgE - залежна реакція лежить в основі медикаментозного анафілактичного шоку, нападу бронхіальної астми, набряку Квінке. Медикаментозні міокардити, як і алергічні, розвиваються за типом уповільнених алергічних реакцій за участі цитотоксичних Т-лімфоцитів, а також негайних цитотоксичних і імунокомплексних реакцій. Проте у якості алергенів при

алергічному міокардиті у цьому випадку виступають вакцини, сироватки, білки харчових продуктів, аутоантигени. Слід зазначити, що велику роль у патогенезі медикаментозного міокардиту грає апоптоз кардіоміоцитів, індукований лікарськими засобами. Відомо, що апоптоз індукують такі препарати, як цисплатин, доксирубіцин, блеоміцин, метотрексат, вінбластин, морфін. Важлива роль безпосередньої кардіотоксичності лікарських засобів у патогенезі медикаментозних міокардитів. Певне значення мають, як і при інфекційних міокардитах, активація перекислого окислення ліпідів і кінінова система.

У розвитку токсичного міокардиту істотне значення має безпосередня шкідлива дія токсичних речовин на кардіоміоцити, МЦК, кінінову систему і активацію перекислого окислення ліпідів під впливом токсинів. Крім того, при токсичному міокардиті розвивається також імунне запалення з характерними проявами реакції гіперчутливості уповільненої типу і, по суті, токсичний міокардит зазвичай є токсикоз-алергічним. За патогенезом до токсичного міокардиту близький міокардит при опікової хвороби.

Основою патогенезу міокардитів при системних захворюваннях сполучної тканини і системних васкулітах є розвиток аутоімунних реакцій проти компонентів власних тканин, які стають аутоантигенними. Для аутоімунних захворювань характерні також Т-клітинні реакції (гіперчутливість уповільненого типу). При цьому провідну роль грають Т-лімфоцити, сенсibiliзовані до антигену, які при повторному контакті з аутоантигеном продукують цитокіни, ушкоджують клітини, залучають і активують макрофаги і гранулоцити; внаслідок чого формується запальний інфільтрат. Відбувається також активація Т-кілерів, що прямо шкідливо діють на клітини органів і тканин. Тобто, міокардит при системних захворюваннях сполучної тканини і системних васкулітах має, як і самі ці захворювання, аутоімунний генез, а також певну роль грає активація перекислого окислення ліпідів і кінінової системи.

У патогенезі радіаційного міокардиту беруть участь наступні фактори: порушення синтезу ДНК у кардіоміоцитах безпосередньо під впливом радіації і вільних радикалів, які утворюються при гідролізі води; підвищена продукція

прозапальних цитокінів - фактору некрозу пухлини- α ; підвищена продукція фактору росту фібробластів; індукція апоптозу кардіоміоцитів; порушення стану ендотелію МЦК міокарда.

Найбільш популярною теорією патогенезу ідіопатичного міокардиту є алергічна (аутоалергічна), причому багато дослідників вирішальну роль відводять розвитку алергічної Т-клітинній реакції уповільненої типу.

Клінічна картина визначається етіологією, патогенетичним варіантом, поширеністю, переважною локалізацією і характером запального процесу, а також ступенем порушення скоротливості ЛШ. Ознаки СН розвиваються при дифузному ураженні серцевого м'яза, хоча навіть обмежений запальний процес, локалізований в області провідної системи серця, може привести до важких наслідків (AV-блокади, шлуночкові аритмії високих градацій).

Внаслідок запальної інфільтрації, дистрофічних змін і кардіосклерозу розвивається систолічна і діастолічна дисфункція, порушення ритму, провідності, відбувається поступова дилатація камер серця, яка може супроводжуватися компенсаторною гіпертрофією міокарду із зростанням індексу маси міокарда ЛШ. Іноді запалення може приводити до крупноосередкового некрозу міокарда з розвитком аневризми ЛШ. Можливий супутній перикардит із накопиченням рідини у порожнині перикарду.

Клінічним еквівалентом систолічної дисфункції ЛШ являються ознаки СН, виникнення і прогресування якої пов'язано зі зниженням ХОК (з систолічною дисфункцією) і застоєм крові у легневих венах вище ослабленого відділу серця.

Компенсаторні механізми корекції ХСН включають тахікардію, активну участь передсердь у центральній гемодинаміці, зростання об'єму і маси ЛШ; високий загальний периферичний опір судин через підвищення тону симпатичної нервової системи, високу концентрацію катехоламінів у крові, активацію ренін-ангіотензинової системи і вазопресину. Компенсація триває довго, при виснаженні компенсаторних механізмів з'являються типові скарги і зміни лабораторних і інструментальних показників.

Скарги на слабкість, підвищену стомлюваність, серцебиття, гарячку при одужанні після перенесеної інфекції, нерідко пов'язують з нею, ускладненою інтоксикацією, а цілеспрямованого дослідження серцево-судинної системи не проводять. З часом клінічні прояви міокардиту проходять самостійно, і факт запального ураження серця лишається непоміченим. Інколи клінічна картина чітко вказує на ураження серця (аритмії, болі в області серця, задишка, зміни ЕКГ), що змушує лікаря шукати об'єктивні підтвердження міокардиту.

При інфекційних, інфекційно-токсичних, інфекційно-алергічних міокардитах у більшості випадків виявляється зв'язок симптомів міокардиту з інфекцією. Інфекційно- та інфекційно-токсичні міокардити розвиваються у перші дні інфекційного захворювання, а інфекційно-алергічні через 2-3 тижні після нього. Цього часу достатньо для формування імунопатологічних реакцій. При медикаментозних міокардитах простежується зв'язок з прийомом тих чи інших лікарських препаратів і генералізованої алергічної реакції на них.

Варіанти перебігу

У клінічній картині міокардиту може переважати певна симптоматика, у зв'язку з чим виділяють наступні клінічні варіанти міокардиту:

1. Малосимптомний - мінімальні клінічні прояви, кардіалгічний симптом виражений слабо, гемодинамічні порушення незначні, нестійкі зміни ЕКГ.
2. Псевдокоронарний - відрізняється інтенсивним болем в області серця, який нагадує ангінозний статус; змінами ЕКГ подібними ІМ або ішемічними вогнищевими; можуть спостерігатися явища недостатності ЛШ різного ступеня вираженості (від помірних застійних явищ у легенях до нападів серцевої астми).
3. Псевдоклапанний - характеризується звуковою симптоматикою з боку серця, яка подібна до звукової картини вади серця, частіше мітральної недостатності (інтенсивний систолічний шум в області верхівки серця) або поєднаної мітральної вади (інтенсивний систолічний шум, МА, при цьому можливі поліартралгія, СН. Для виключення вади серця необхідно ретельне УЗД серця; також варто диференціювати з ревматизмом.

4. Аритмічний – у клінічній картині домінують різні порушення серцевого ритму, у той же час кардіалгія, СН виражені незначно або відсутні.

5. ТромбоеMBOLічний - починається з тромбоеMBOLічних ускладнень, частіше з ТЕЛА, рідше - з тромбоеMBOLії в артеріях великого кола кровообігу, виявляються кардіомегалія і виражена клінічна симптоматика застійної СН.

6. Декомпенсований - являє важку, тотальну, резистентну до лікування СН, кардіомегалію, відносну мітральну і трикуспідальну недостатність, важкі комбіновані порушення серцевого ритму.

7. Змішаний - найчастіший, поєднує симптоми різних варіантів, тобто, по суті, є розгорнутою клінічною картиною міокардиту.

Ускладнення міокардиту: асцит, ТЕЛА, тромбоеMBOLії у ниркову, селезінкову артерії; кардіогенний шок; застійна СН; набряк легенів; міокардитичний кардіосклероз; ДКМП; аритмія; рецидивуючий міокардит; ІХС; раптова смерть.

Достовірна діагностика захворювання є складним завданням клінічної кардіології. У разі виникнення гострого дифузного міокардиту особливу увагу слід приділяти зв'язку кардіальних симптомів, що з'явилися раптово, з попередніми епізодами респіраторних, вірусних і бактеріальних інфекцій, а також з алергічними реакціями, контактом з токсичними речовинами.

Великі критерії діагностики:

1. Патологічні зміни на ЕКГ - зміни реполяризації, порушення ритму і провідності; у сумнівних випадках це дослідження доповнюють пробами (ортостатичною, з препаратами калію, β -адреноблокаторами).
2. Збільшення активності ферментів (АСТ, ЛДГ₁₋₂, КФК).
3. Кардіомегалія, виявлена рентгенологічно або при Ехо-КГ дослідженні.
4. Застійна СН.

Малі критерії діагностики:

1. Тахікардія.
2. Ослаблення 1 тону.
3. Ритм галопу.

Важливими для діагностики міокардиту є ознаки запального синдрому (субфебрилітет, збільшення ШОЕ, лейкоцитоз, фібриногенемія, С-реактивний протеїн, серомукоїд), що зберігається після купірування інфекційного захворювання, алергічних реакцій або впливу на організм токсичних речовин.

Необхідність диференціального діагнозу з ДКМП виникає у разі важкого перебігу міокардиту, вираженої кардіомегалії і прогресування ознак СН. Основним діагностичним критерієм міокардиту є зв'язок клінічних проявів з етіологічними факторами запалення серцевого м'яза (перенесеною інфекцією). Проте при хронічному перебігу захворювання цей зв'язок встановити не вдається. Запалення міокарду можна припустити якщо є вказівки на перенесений у минулому інфекційний або інфекційно-токсичний міокардит; результати лабораторного дослідження (прискорення ШОЕ, підвищення показника С-реактивного білку, гіпергамаглобулінемія, зростання кардіоспецифічних ферментів, високі титри протикардіальних антитіл); ураження інших органів і систем у хворих з аутоімунним характером (тривала гарячка або стійкий субфебрилітет, наявність суглобового синдрому, ознаки полісерозиту, гепато- і спленомегалія, збільшення лімфатичних вузлів).

Необхідно диференціювати міокардит з ІМ у випадках псевдокоронарного клінічного варіанту, який проявляється тривалим інтенсивним болем в області серця; інфарктоподібними змінами ЕКГ (патологічний зубець Q або комплекс QS, зміщення сегмента ST, зміни зубця T); збільшенням кардіоспецифічних ферментів (МВ-КФК, тропонін T). Для міокардиту характерний надто тривалий больовий синдром, не пов'язаний з ФН, не знімається нітрогліцерином. Зміни ЕКГ при міокардиті не відповідають важкості клінічної картини, вираженості кардіомегалії і СН, комплекси QRS не мають характерної для гострого ІМ динаміки; гіперферментемія виражена у меншій мірі, ніж при гострому ІМ. Важливою диференційною ознакою є зв'язок кардіальної симптоматики міокардиту з перенесеною інфекцією, алергією, токсичним впливом.

Інструментальна та лабораторна діагностика

За цінністю і обсягом інформації провідна роль у діагностиці міокардиту належить ЕКГ, зміни якої наявні у 100% випадків. Найбільш ранні і часті прояви - порушення процесів реполяризації. Нерівномірність запального ураження міокарду викликає зміни у період реполяризації трансмембранного потенціалу спокою і дії, через що виникає різниця потенціалів між ділянками зміненого і інтактного міокарда. Стадійна еволюція цих змін: перша стадія – гостра, у перші дні захворювання: зниження сегмента ST і сплюснення зубця T; друга стадія (2-3 тижень): формуються негативні, симетричні, загострені зубці T; третя стадія: нормалізація ЕКГ. З інших змін ЕКГ слід зазначити згладжений і деформований зубець P, зниження вольтажу QRS, подовження інтервалу QT, що може спричинювати шлуночкову тахікардію. ЕКГ також реєструє порушення ритму (екстрасистолію, парасистолії, МА, тріпотіння передсердь, ПТ і провідності (AV-блокади, блокади гілок пучка Гіса).

Ультразвуковий метод виявляє ознаки порушення скоротливої функції серцевого м'яза. При дифузному ураженні міокарда спостерігаються дилатація порожнин серця і зниження гемодинамічних параметрів, дискінезія різних відділів міокарда, ознаки регургітації, тромби у порожнині шлуночка. Можливо накопичення невеликої кількості рідини у порожнині перикарда. Ехо-КГ ознаки міокардиту не специфічні. Показники скоротливості серця можуть залишатися нормальними або підвищуватися, незважаючи на появу помірної дилатації ЛШ.

Рентгенологічний метод використовується для визначення розмірів серця і ознак застою у легнях. Розміри серця варіюють від нормальних до збільшених внаслідок дилатації ЛШ або випоту у порожнині перикарда. Можлива наявність ознак недостатності ЛШ у вигляді перерозподілу крові у судинному руслі легень, інтерстиціального набряку, випоту у плевральну порожнину.

Загальні лабораторні методи не дають суттєвої діагностичної інформації. У периферичній крові - лейкоцитоз або лейкопенія, зсув лейкоцитарної формули вліво, еозинофілія, зростання ШОЕ обумовлені етіологічним фактором міокардиту, поширеністю, характером і важкістю патологічного процесу.

Біохімічний аналіз крові визначає диспротеїнемію з гіперглобулінемією (переважно α_2 - і γ -глобуліни), появу С-реактивного білку, збільшення вмісту фібриногену, сіалових кислот, серумокоїду. Підвищення рівня ферментів АСТ, ЛДГ₁ і ЛДГ₂, КФК та її м'язової фракції з наростанням активності свідчить про некроз кардіоміоцитів при псевдокоронарному варіанті міокардиту.

Відомо, що при пошкодженні кардіоміоцитів будь-якої етіології (ішемічної, запальної, токсичної) визначається підвищення концентрації кардіоспецифічних ферментів і білків - КФК-МВ, ЛДГ, тропоніну-Т і -І. Проте при запальному ураженні міокарда їхня концентрація зростає тільки у 15-30% пацієнтів. Концентрація ЛДГ₁ у крові відображає інтенсивність анаеробного гліколізу і лактат-ацидоз у міокарді. У мітохондріях кардіоміоцитів ЛДГ переводить піровиноградну кислоту у молочну і навпаки, залежно від рівня оксигенації. Ушкодження кардіоміоцитів або ослаблення тканинного дихання активує анаеробний гліколіз, що призводить до лактат-ацидозу і зростанню активності ЛДГ, тому рівень ЛДГ зростає і без порушення кардіоміоцитів. КФК бере участь у транспорті АТФ від внутрішньої мембрани мітохондрій до зовнішньої і подальшого перенесення до міофібрил, тому концентрація КФК підвищується і при пошкодженні міоцитів поперечносмугастої мускулатури. Проте зростання КФК-МВ є наслідком руйнування тільки кардіоміоцитів.

Кардіоселективні білки тропонін-Т і -І також з'являються у крові тільки при пошкодженні кардіоміоцитів. Пошкодження і руйнування кардіоміоцитів при міокардитах не настільки масивне, як, наприклад, при ІМ, тому концентрація кардіоселективних ферментів, як правило, підвищується тільки у 1,5 - 2 рази.

Зміни імунологічного статусу визначають на ранній стадії захворювання за вираженою Т-клітинною активацією інгібування. Надалі відбувається активація В-клітинної ланки імунітету з пригніченням Т-клітинної ланки. Можлива зміна складу у крові імуноглобулінів, поява антитіл до кардіоміоцитів.

Гістологічне та гістохімічне дослідження біоптату міокарда уточнюють характер патологічного процесу. ЕМБ з п'яти різних відділів ЛШ виявляє гістоморфологічні ознаки міокардиту - лімфоцитарні інфільтрати і некрози.

Для міокардиту надзвичайно характерні порушення серцевого ритму - синусова тахікардія, при синдромі слабкості синусового вузла (при важкому міокардиті) – брадікардія, екстрасистолічна аритмія, суправентрикулярна або шлуночкова ПТ, фібриляція передсердь, міграція водія ритму і провідності - внутрішньопередсердна, AV- і внутрішньошлуночкова блокади.

Легкий перебіг міокардиту зазвичай не супроводжується помітними Ехо-КГ змінами. При ендокардиті виявляються вегетації на клапані. При помірному і важкому міокардиті можуть виявлятися наступні Ехо-КГ ознаки:

- дилатація порожнин серця, особливо ЛШ;
- наявність зон гіпо- та акінезії міокарда (при міокардиті Фідлера-Абрамова);
- зменшення ФВ і зниження швидкості скорочення міокарду при розвитку СН; можливе збільшення кінцево-діастолічного і кінцево-систолічного об'ємів ЛШ;
- пролапс мітрального клапану (ПМК) при дисфункції папілярних м'язів, мітральна або трикуспідальна регургітація (при дилатації порожнин серця); внутрішньосерцеві тромби (при дилатації порожнин серця, МА, розвитку СН);
- потовщення листків і випіт у порожнині перикарду (при міоперикардиті).

ЕМБ проводять при всіх КМП для визначення причин дилатації і гіпертрофії серця, при констриктивних і рестриктивних змінах. Основною морфологічною ознакою запалення є клітинна інфільтрація з лімфоцитів, нейтрофілів, еозинофілів, гістіоцитів, набряк міжклітинного простору, повнокров'я судин МЦР, набухання ендотелію, дистрофічні зміни кардіоміоцитів, кардіосклероз.

Напрямки терапії пацієнтів з міокардитом:

- 1) запобігання формуванню незворотної дилатації камер серця;
- 2) запобігання розвитку ХСН;
- 3) попередження виникнення загрозливих для життя хворого станів (важкі порушення ритму і провідності).

Лікувальна програма при міокардиті:

1. Лікувальний режим (госпіталізація, постільний режим).
2. Лікувальне харчування (гіпоалергенна дієта).

3. Етіотропне лікування (усунення причини, лікування основної хвороби, корекція гемодинамічних порушень і імунного статусу, профілактика і лікування порушень ритму і провідності, тромбоемболічних ускладнень).
4. Медикаментозне патогенетичне лікування: НПЗП; глюкокортикоїди; антиагреганти; ангіопротектори, антиоксиданти; гепарин.
5. Метаболічна терапія.
6. Симптоматична терапія.
7. Лікувальна фізкультура і санаторно-курортне лікування.
8. Тимчасова непрацездатність і диспансерне спостереження.

Профілактика міокардиту полягає в уникненні переохолоджень, перегрівання, тривалого перебування на сонці, інтенсивних ФН; обмеженні споживання солі і рідини; відвідуванні лікаря кожні 6-12 місяців. У період епідемій при перших ознаках респіраторної інфекції треба обмежити фізичну активність, проводити адекватну, спрямовану на ерадикацію збудника, і симптоматичну терапію.

II. Під терміном «міокардіодистрофія» розуміють некоронарогенне, незапальне захворювання серця, в основі якого лежить порушення метаболізму міокарда, пов'язане з екзо- або ендогенними патологічними впливами певної природи.

Термін «дистрофія міокарда» трактується двояко: у вузькому і широкому смислі слова. Під дистрофією міокарда у вузькому смислі слід розуміти всі метаболічні форми ураження міокарда, які є наслідком патологічних впливів, що лежать поза серцево-судинною системою. У цьому випадку дистрофія міокарда є самостійною формою патології міокарда, як діагноз хвороби серця, який виставляється після встановлення основної причини, що її викликала.

Під дистрофією міокарда у широкому смислі розуміють зміну структури міокарда, яка супроводжує будь-яке захворювання серцевого м'яза - ІХС, міокардит, вада і т. д. Як окремий діагноз не ставиться, проте будь-яке ураження серцевого м'яза супроводжується порушенням метаболічних процесів.

В основі МКД лежать розлади іннервації, васкуляризації і цілісності м'язових волокон через порушення кровопостачання, тобто нейротрофічні зміни

порушують фізико-хімічну структуру, енергетичний і електролітний обмін, ферментативні реакції і пластичне забезпечення міокарда, що веде до порушення скоротливої функції і СН. МКД може розглядатися як універсальна реакція серцевого м'яза на патологічний процес.

Сучасна класифікація дистрофій міокарда:

А. МКД у широкому смислі (без позначки у діагнозі) супроводжує КМП, гіпертрофію міокарда, міокардит, кардіосклероз, пухлини серця, ІХС, СН.

В. МКД у вузькому смислі (має право на діагноз із зазначенням етіології):

1. Нейрогенна дистрофія міокарда.
2. Дистрофія міокарда внаслідок фізичного перенапруження.
3. Токсичні МКД (ендогенні та екзогенні).
4. Алкогольна МКД.
5. Ендокринні і дісметаболичні МКД (при феохромоцитомі, тиреотоксикозі, ЦД та ін.)
6. Аліментарні МКД.
7. МКД при анеміях.
8. МКД при впливі фізичних агентів (радіація, невагомість, вібрація, травма).
9. МКД при гострих і хронічних інфекціях (тонзилогенна).
10. МКД при захворюваннях ШКТ (гепатогенна, гастрогенна).
11. МКД при хворобах накопичення.
12. МКД при спадково-сімейних нервово-м'язових захворюваннях.

При зміні гомеостазу в організмі розвивається адаптивна гіперфункція міокарда, спрямована на підтримку адекватного рівня функціонування серцево-судинної системи і організму у цілому, що вимагає додаткового енергозабезпечення. Відновлення порушеного гомеостазу відбувається в умовах змінення функціонування центральної (гіпоталамічної і нейроендокринної) регуляції, зміни балансу медіаторів і гормонів, порушенні стану периферичного рецепторного апарату. Пристосувальна гіперфункція протягом певного часу грає компенсаторну роль, але одночасно посилює енергетичний дефіцит у несприятливих умовах внаслідок основного захворювання. При тривалому

існуванні екстракардіальних причин, що викликали адаптаційну гіперфункцію, проявляється їхня безпосередня шкідлива дія на міокард і розвивається МКД.

За перебігом МКД можна поділити на гострі (часто це МКД фізичного перенапруження), хронічні, які у деяких випадках ототожнюються з певними формами ДКМП, і фінал МКД - міодистрофічний кардіосклероз (фіброз).

Таким чином, МКД - група некоронарогенних захворювань міокарда, що характеризується порушенням обмінних процесів у серцевому м'язі і певними мікроструктурними змінами, що виникають за дії екстракардіальних причин.

Клінічна картина

На ранніх етапах розвитку МКД скарги кардіального характеру зазвичай відсутні. Швидка втомлюваність, зниження працездатності, зниження толерантності до ФН розцінюються як прояви основного захворювання.

Найбільш часто пацієнти скаржаться на кардіалгії із локалізацією в області верхівки серця, тривалі, без зв'язку з ФН у момент його виконання. Іноді біль безпричинний, колючий. Багатьох пацієнтів турбують відчуття нестачі повітря, задишка, спочатку при ФН, а у 2-3 стадіях МКД і у спокої, коли з'являється набряки, порушення ритму і провідності.

Дані об'єктивного дослідження залежать від стадії МКД. При I стадії межі серця не зміщені, тони нормальної звучності або кілька приглушені, вислуховується короткий систолічний шум на верхівці, тахікардія, не пов'язана з ФН, помірне підвищення АТ, переважно систолічного.

У II стадії МКД межі серця зміщені вліво, тони глухі, можливий ритм галопу (патологічний III тон), систолічний шум над верхівкою серця постійний і тривалий, порушення ритму і провідності: екстрасистоля, МА, ознаки СН.

У III стадії МКД провідними стають прояви ХСН: збільшуються розміри серця (межі зміщені вліво і вправо), розвиток відносної недостатності мітрального або трикуспідального клапанів і формування відповідної симптоматики, тони глухі. Постійні ознаки застою в обох колах кровообігу погано піддаються терапії.

Діагностика представляє певні труднощі через відсутність специфічних діагностичних критеріїв МКД і малосимптомний перебіг її початкової стадії.

Важливу роль грає ретельно зібраний анамнез стосовно перенесених раніше захворювань, професії, занять спортом, шкідливі звички і т. п.

Підозра на наявність цього стану виникає, якщо пацієнти скаржаться на невизначений нерізкий біль в області серця, швидку стомлюваність і астенизацію, особливо при ФН, тахікардію, перебої у роботі серця, задишку.

З клінічних симптомів для ураження міокарда характерний мятникоподібний ритм серця, ритм галопу і постійна форма МА, за відсутності перикардиту, також розширення меж серця і ознаки застійної СН. При виключенні мітрального стенозу специфічними для ураження міокарда є серцева астма і задишка з особливостями серцевого походження. Менш специфічними є ослаблення I тону, систолічний шум і ознаки зниженого ХОК, тому що ці симптоми спостерігаються і при хворобах без ураження міокарда.

Порушення серцевого ритму можуть бути ранніми проявами дистрофії міокарда, коли змін на ЕКГ ще немає. У діагностиці допомагає проведення ВЕМ або тредміл-тесту: знижена толерантність до навантаження і воно не веде до приросту УО, зменшений загальний об'єм виконуваної роботи.

Діагноз ставиться на підставі клінічних даних з урахуванням етіологічного фактора. Якщо у пацієнта на тлі будь-якого захворювання виникають кардіалгії, задишка, зміни на ЕКГ, необхідно думати про наявність МКД.

Лабораторна діагностика МКД дозволяє встановити прояви основного захворювання, визначити вміст калію, кальцію, натрію у плазмі крові та еритроцитах, (часто спостерігається як зниження, так і збільшення вмісту електролітів у кардіоміоцитах, а не завжди у плазмі крові).

Біохімічний аналіз крові виявляє високий рівень лактату, пірувату. Ступінь дистрофічних змін клітин серцевого м'яза визначають за активністю ферментів мітохондрій лімфоцитів. Різке зниження активності сукцинатдегідрогенази і підвищення α -гліцерофосфатдегідрогенази знаменує перехід МКД у 3 стадію.

Рентгенологічне обстеження виявляє розширення меж серця вліво, застійні явища у легенях.

Рутинний метод обстеження ЕКГ може виявити МКД на початкових етапах розвитку (краще добовий ЕКГ моніторинг). Для МКД найбільш характерні:

- порушення процесів реполяризації;
- депресія сегмента ST до 1 мм;
- зниження амплітуди зубця T;
- зміна форми зубця T (двохфазний, негативний).

На відміну від міокардитів, ці зміни не мають стадійності. Певну роль у з'ясуванні генезу змін ЕКГ може грати проведення медикаментозних ЕКГ проб:

- калієва проба - ЕКГ записують до прийому 4,0 г калію хлориду, розчиненого у 100 мл води і на висоті гіперкаліємії, через 2 години після прийому;
- проба з β -блокаторами - ЕКГ записують вранці і через 30, 60 і 90 хвилин після прийому 40 мг обзидану.

Ехо-КГ виявляє розширення шлуночків і передсердь, ознаки перебудови серцевого м'язу, дозволяє диференціювати МКД від органічної патології.

ФКГ - електрична систола довше механічної (зниження скорочувальної здатності), ритм галопу (стадія декомпенсації), систолічний шум на основі і верхівці серця. Тони серця приглушені.

Певне значення для діагностики МКД мають навантажувальні тести - ВЕМ і тредміл-тест: толерантність до ФН (знижена при МКД), стан коронарного резерву, адекватність реакцій серцево-судинної системи рівню ФН.

ЕМБ проводиться у крайньому випадку, якщо інші методи дослідження неінформативні, а захворювання стрімко розвивається.

Диференційна діагностика

Алкогольна дистрофія міокарда обумовлена наступними причинами:

- шкідливою дією алкоголю і його деривата ацетилальдегіда безпосередньо на внутрішньоклітинні структури міокарда;
- зміною білкового обміну внаслідок порушення всмоктування через ураженням ШКТ алкоголем.

Початкові прояви нагадують нейровегетативну дистонію. Скарги на безпричинний колючий, тягучий біль в області серця, перебої у роботі серця, серцебиття, почуття нестачі повітря, поганий сон, дратівливість, пітливість.

При об'єктивному обстеженні - вологі, холодні долоні, розширення меж серця в обидві сторони (спочатку внаслідок гіпертрофії, потім дилатації), глухі тони, систолічний шум над верхівкою серця. На пізніх стадіях приєднується НК.

Частим проявом є аритмії: синусова тахікардія, шлуночкова або передсердна екстрасистоля, МА. Характерні порушення міжпередсердної провідності - на ЕКГ розширення зубця Р, що імітує скорочення інтервалу Р-Q, збільшення, сплюснення, інверсія зубця Т, підйом або депресія сегмента ST.

МКД, викликана фізичним перенапруженням

Найчастіше зустрічається у спортсменів (спортивне серце) внаслідок надмірних змагальних і тренувальних навантажень. Може також зустрічатися при інтенсивних навантаженнях у недостатньо фізично підготовлених осіб.

Причиною є порушення рівноваги між симпатичним і парасимпатичним впливом на серце, електролітного балансу, зокрема обміну калію і натрію.

Дистрофія такого генезу може протікати безсимптомно і діагностується лише за ознаками ЕКГ, можливі кардіалгії і порушення серцевого ритму. Слід зазначити, що аритмії у спортсменів частіші, ніж в осіб, які не займаються спортом, серед них синусова брадикардія, міграція водія ритму, екстрасистоля, АВ-блокада, пароксизми МА під час максимальних навантажень.

Діагностика ґрунтується на змінах ЕКГ, що проявляються підйомом сегмента ST, збільшенням амплітуди зубця Т. Надалі розвивається глибока інверсія зубця Т у стандартних і грудних відведеннях і виражена депресія сегменту ST.

Тонзилогенна дистрофія міокарда (хвороба Єгорова)

Патогенез тонзилогенного МКД пов'язаний:

1. З алергічними реакціями на стафілококові антигени, виникнення яких обумовлено продукцією кардіотоксичних аутоантитіл.
2. Токсичним впливом стрептолізіна-О.

3. Рефлекторним впливом хронічного подразнення носоглотки через блукаючий нерв, на трофіку міокарда.

Для тонзилогенної дистрофії міокарда характерно:

1. Виражена розбіжність між кількістю скарг і незначними змінами з боку міокарда (за даними клініко-електрокардіографічних досліджень).
2. Відсутність лабораторних ознак запаління в організмі і в міокарді.
3. Частими клінічними проявами є колючий і ниючий біль в області верхівки серця, тахікардія. Аритмії вкрай рідкі, кардіомегалії немає. Скарги мають зв'язок із загостренням тонзиліту або простудними захворюваннями. Типовим є м'який систолічний шум на верхівці серця. Зміни ЕКГ мінімальні: тахікардія, сплющення зубця Т у II, III грудних відведеннях і AVF.

МКД при цукровому діабеті

МКД частіше розвиваються у молодих осіб з інсулінозалежним ЦД. Утилізація глюкози тканинами за дефіциту інсуліну порушена, розщеплення ліпідів і білків посилене. Виникає гіперглікемія, гіперкетонемія, гіперліпідемія, диспротеїнемія, ацидоз, гіпоксія внаслідок мікроангіопатій, зміна реології крові, порушення транспорту кисню. Переважаючі ефекти контрінсулярних гормонів (АКТГ, СТГ, катехоламінів) порушують нейроендокринну регуляцію роботи серця, сприяючи розвитку МКД при ЦД. Під впливом усіх перелічених чинників формуються дистрофічні процеси у міокарді.

Скарги і об'єктивні дані при діабетичній МКД подібні загальним. Зміни ЕКГ: низький вольтаж, сплющений, двохфазний Т. Біохімічний аналіз крові може виявити V тип гіперліпопротеїдемії. Проба з ФН виключає ознаки СН.

МКД при захворюваннях щитоподібної залози (гіпертиреозі і гіпотиреозі)

При дифузному токсичному зобі МКД розвивається внаслідок впливу надлишку тиреоїдних гормонів на метаболізм міокарду і роботу серця у режимі гіперфункції. Порушуються процеси окислювального фосфорилування, у результаті чого зменшується вміст креатинфосфату і АТФ у міокарді, пригнічуються анаболічні процеси, порушується електролітний баланс.

При цьому варіанті МКД переважають скарги на серцебиття (синусова тахікардія або МА), задишку. При аускультатії нормальна звучність збережена або посилення І тону над верхівкою серця. Систолічний шум виникає в умовах гіперфункції міокарда внаслідок гемодинамічних змін. СН розвивається при пароксизмальній або постійній формі МА за лівошлуночковим типом.

ЕКГ дані не мають специфічних змін, іноді скорочений інтервал P-Q.

Найбільш значущим і достовірним у діагностиці визнано вивчення вмісту тиреоїдних гормонів у плазмі крові і дослідження функції щитоподібної залози.

При низькому вмісті тиреоїдних гормонів робота серця і активність обмінних процесів у серцевому м'язі пригнічені. Інтенсивність окислювального фосфорилування знижена, синтез білка сповільнений, зменшене поглинання кисню міокардом і його скорочувальна здатність через порушення функції скоротливих білків; часто виникає анемія, що погіршує перебіг МКД.

Пацієнти скаржаться на задишку при мінімальному ФН, набряки на обличчі, ногах. Болі в області серця виникають менш ніж у 50% випадків. Характерні загальні прояви гіпотиреозу: м'язова слабкість, гіподинамія, психічна загальмованість, сонливість. Межі серця значно зміщені за рахунок набряку міокарда і рідини у порожнині перикарда. Тони серця глухі, ритмічні, брадикардія, пульс малий. Характерний біль в області серця за типом кардіалгій, негативні результати навантажувальних тестів; синусова брадикардія, відсутність акроціанозу; набрякі на обличчі і гомілках, відсутність ямок при надавлюванні в області набряку; відсутність збільшення печінки і застійних явищ у легенях, серцевої астми; низьке поглинання йоду; зниження вмісту у крові тиреоїдних гормонів; позитивний результат замісної гормональної терапії.

МКД при захворюваннях статевої сфери

Розвивається у жінок з патологією органів статевої сфери (патологічний клімакс - клімактерична МКД, дисфункція і кісти яєчників - вегетативно-дисоваріальна МКД, фіброміома матки, синдром передменструального напруження, посткастраційний синдром) і у 10-20% чоловіків в андропаузі.

Естрогени і андрогени грають істотну роль в обмінних процесах серцевого м'язу (синтез скорочувальних білків). Порушення їхнього синтезу активує гіпоталамо-гіпофізарну систему, посилює продукцію катехоламінів, пролактину, АКТГ, викликаючи гіперфункцію міокарда і зміни електролітного обміну. Клімактерична МКД з обмінно-ендокринними, нейропсихічними і вазомоторними порушеннями є складовою клімактеричного синдрому.

Для клімактеричній МКД характерні болі в області серця тривалого, ниючого, колючого характеру, без зв'язку з ФН. Особливістю кардіалгій є виникнення або посилення у дні, коли повинна була б початися менструація. Болі в області серця часто супроводжуються вегетативними проявами: «приливи», відчуття жару, страху, нестачі повітря і незадоволення вдихом, пітливість, потемніння в очах, парестезії на тлі психоемоційної нестійкості, плаксивості, безсоння.

Об'єктивно межі серця зміщені вліво, тони приглушені, м'язовий систолічний шум на верхівці внаслідок порушення обмінних процесів у серцевому м'язі і посилення адренергічних впливів на серце. Зміни ЕКГ неспецифічні.

МКД фізичного перенапруження

Гостре фізичне перенапруження виникає при ФН, неадекватному рівню тренуваності. Морфологічно міокардіоцити характеризуються контрактурами через надлишкове накопичення іонів Ca^{2+} . Іноді перенапруження міокарда проявляється парадоксальним спазмом коронарних артерій замість дилатації і подальшим ІМ або життєво небезпечними аритміями.

Хронічне перенапруження міокарда розвивається на тлі високих тренувальних навантажень, особливо в умовах інфекції, психоемоційних напружень, зниження ваги, неправильно побудованих режимів тренувань, змагань і т. д.

Основою цієї МКД є два механізми: надмірне накопичення катехоламінів, що веде до порушення тканинних окислювальних процесів і гіпоксії, і зміна у міокарді співвідношення іонів K^+ , Na^+ , Ca^{2+} . Істотних скарг у спортсменів може не бути, можливий короткочасний біль у серці, зниження толерантності до ФН.

ЕКГ-ознаки: зниження амплітуди зубця Т і його сплюснення у відведеннях від кінцівок або лівих грудних; зміщення сегмента ST.

Принципи лікування дистрофій міокарда

Найважливішим завданням є якомога повне усунення патологічного фактора метаболічних порушень у міокарді. Якщо це неможливо (клімактерична, ендокринна МКД), проводити корекцію первинної пошкоджуючої ланки.

Лікування полягає у комплексній терапії основного захворювання. Регулювання режиму праці і ФН, раціональне харчування, відмова від куріння, алкоголю, санація вогнищ хронічної інфекції є обов'язковими заходами. З метою впливу на дистрофічний процес застосовуються засоби, що поліпшують обмінні та енергетичні процеси у міокарді. Раціональна психотерапія спрямована на роз'яснення сприятливого прогнозу і виліковності захворювання. При своєчасному усуненні причини МКД виліковна повністю. Критерії одужання - зникнення кардіалгії, сенестопатій, серцебиття, задишки, нормалізація ЕКГ.

Профілактика: попередження і лікування хвороб, що зумовлюють МКД і формування у населення навичок здорового способу життя: повноцінне харчування, усунення шкідливих звичок, ФН відповідну віку, регулярності і рівню спортивної підготовки, своєчасне усунення вогнищ хронічної інфекції (карієс, тонзиліт, синусити). На виробництві необхідно мінімізувати вплив на організм людини фізичних і хімічних чинників, здатних спричинювати розвиток МКД (вібрація, іонізуюче випромінювання, струми, свинець, бензол і ін.).

Первинна профілактика має бути спрямована на попередження захворювання і уражень органів і систем, здатних викликати метаболічні порушення у міокарді.

Вторинна профілактика зводиться до своєчасного повноцінного лікування анемії, ендокринних захворювань, гострих і хронічних інфекцій, інтоксикацій.

III. Перикардит - запалення серозного перикарда, серозної оболонки серця.

Перикардит рідко спостерігається як самостійна форма патології, зазвичай являє собою прояв полісерозиту або ускладнення неінфекційних і інфекційних захворювань або травм. У клінічній практиці до перикардиту відносять і ураження перикарда при захворюваннях крові і пухлинах, які у строгому смислі

не відповідають визначенню перикардиту як запалення: інфільтрація перикарду лейкозними клітинами, крововиливи, проростання пухлинної тканиною і т. д.

Етіологія і патогенез

Запальні ураження перикарда можуть бути викликані різними етіологічними факторами: інфекційними, аутоімунними, радіаційними, фізичними, пухлинним процесом і ін. Серед інфекційних перикардитів вірусні найчастіші. При бактеріальних перикардитах частими збудниками є стрептококи, пневмококи, стафілококи, менінгококи, туберкульозна і сифілітична інфекції. Відомі паразитарні, грибкові, дизентерійні, малярійні, кандидозні і т. д. перикардити.

Причиною розвитку перикардитів можуть бути аутоімунні захворювання і реакції гіперчутливості - ревматичні захворювання, сироваткова хвороба, медикаментозна алергія. Аутоімунним є перикардит як прояв постінфарктного синдрому Дресслера. При важких метаболічних порушеннях розвиваються токсичні перикардити - уремичні, подагричні; мікседематозні. При злоякісних пухлинах перикардити найчастіше метастатичного характеру. При променевої хворобі, рентгенотерапії злоякісних пухлин можливий розвиток радіаційного перикардиту. Відомі перикардити, що розвиваються при геморагічних діатезах.

Можна відзначити деяку особливість сучасних перикардитів за походженням.

У дитячому та юнацькому віці частіше спостерігаються бактеріальні перикардити; в осіб до 50 років - туберкульозні, уремичні, ревматичні; старше 50 років - переважно пухлинні і постінфарктні.

У патогенезі перикардитів мають значення зміни імунного статусу і реактивності, сенсibiliзація організму алергенами або мікробними агентами.

Клінічна класифікація перикардитів:

А. Гострі перикардити (менше 6 тижнів):

1. Фібринозний
2. Випітний (можливо, геморагічний)

В. Підгострі перикардити (від 6 тижнів до 6 місяців):

1. Констриктивний
2. Констриктивно-випітний

С. Хронічні перикардити (більше 6 місяців):

1. Констриктивний
2. Випітний
3. Адгезивний (неконстриктивний)

Етіологічна класифікація:

А. Інфекційні перикардити (вірусний, гнійний, туберкульозний, грибковий, сифілітичний, паразитарний)

В. Неінфекційні перикардити:

1. При гострому ІМ
2. При уремії
3. При новоутвореннях:
 - а) при первинних пухлинах (доброякісних або злоякісних);
 - б) при метастазах пухлин в перикард
4. При мікседемі
5. Холестериновий
6. Хілоперикард
7. У разі нещасного випадку: проникаючі і непроникаючі травми
8. При аневризмі аорти
9. Післяпроменеві
10. Зміни, пов'язані з наявністю дефекту у міжпередсердній перетинці
11. Зміни, пов'язані з тяжкою хронічною анемією
12. При інфекційному мононуклеозі
13. При сімейної середземноморській лихоманці
14. Сімейні перикардити (Mulibreu nanism)
15. При саркоїдозі
16. Гострий ідіопатичний

С. Перикардити, ймовірно пов'язані з гіперчутливістю або аутоімунні:

1. Ревматичний
2. Колагенові судинні захворювання (системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, склеродермія)

3. Викликані лікарськими препаратами (новокаїн амідом, гідралазином, іншими)
4. Після травми або пошкодження серця - після ІМ (синдром Дресслера) і постперикардіотомічний

Гострий сухий перикардит - найчастіша форма запалення. Може бути обмеженим і поширеним, при якому випадає фібрин, поступово шар фібринозних мас потовщується, щільно зростається з підлеглою тканиною.

При патологоанатомічному дослідженні тяжі фібрину обриваються і надають серцю кошлатий вигляд - «волохате серце» (*Cor villosum*).

Клініка гострого перикардиту частіше починається загальними неспецифічними проявами - нездужання, слабкість, підвищена стомлюваність, зниження або відсутність апетиту, пітливість, невелике підвищення температури, озноб. Найважливішими клінічними ознаками сухого перикардиту є больовий синдром, шум тертя перикарда, зміни на ЕКГ.

Біль різноманітний (ниючий, колючий, пекучий), варіює від слабкого до сильного, що нагадує ангінозний і інфарктоподібний, посилюється при різких рухах, глибокому вдиху, на лівому боці, на спині, полегшується у положенні сидячи, при нахилі вперед, з підтягнутими до грудної клітки колінами на правому боці, у позі «глибокого поклону» (пацієнт на колінах впирається головою у подушку - поза Брейтмана). При цьому зменшується зіткнення і тертя між парієтальним і вісцеральним листками перикарда, і зменшується біль.

Найбільш важливою об'єктивною ознакою перикардиту є шум тертя перикарду, який виявляється у 70% пацієнтів на гострий перикардит, вислуховується у різних відділах прекардіальної області, залежно від локалізації запалення, нагадує хрускіт снігу; може мати систолічну і діастолічну фази.

Зміни на ЕКГ пов'язані із супутнім поверхневим запальним процесом у міокарді - субепікардіальним обмеженим міокардитом і проходять 4 стадії:

1 - конкордантний підйом сегменту ST над ізолінією внаслідок зниження здатності до електричного збудження у субепікардіальних шарах міокарда;

2 - підйом сегмента ST нівелюється, зубець T знижується, що свідчить про нормалізацію електричного збудження у зонах ураження;

3 - зубець T у відведеннях, де спостерігався підйом сегмента ST, стає негативним, що пов'язано з порушенням процесу реполяризації;

4 - відновлення нормальної ЕКГ.

Диференціальна діагностика перикардиту і гострого ІМ:

1. при перикариті відсутні зміни комплексу QRS;
2. зміни періоду реполяризації при перикариті конкордантного характеру;
3. зубець T негативний при перикариті тільки після повернення сегмента ST до ізолінії, при ІМ зубець T інвертується при збереженні підйому ST.

Рентгенологічно зміни при гострому сухому перикариті не виявляються, іноді виявляють невелике збільшення серця, потовщення листків перикарда.

Перебіг сухого перикардиту переважно доброякісний, прогноз сприятливий.

Ексудативний перикарит - важка форма запалення зовнішньої оболонки серця, яка майже вся залучена у запальний процес, і ексудат не всмоктується. Випіт розтягує перикард, внутрішньоперикардіальний тиск підвищується. Вплив перикардіального випоту на гемодинаміку залежить від його кількості, швидкості накопичення і піддатливості зовнішнього листка перикарду. Перикардіальний випіт ускладнює діастолічне наповнення кров'ю серця. До певного етапу гемодинаміка не порушується завдяки підвищенню венозного тиску, що забезпечує адекватне наповнення камер серця кров'ю. Гемодинаміка порушується при швидкому накопиченні випоту у перикарді, гострому підвищенні внутрішньоперикардіального тиску і істотному здавленні серця.

Клінічна картина початкового періоду ексудативного перикардиту відрізняється великою різноманітністю і залежить від етіології, поширеності запального процесу, кількості та швидкості накопичення ексудату, важкості розладу кровообігу. Із накопиченням рідини розвивається симптомокомплекс збільшення об'єму серозної порожнини серця з клінічними ознаками:

1. Згладження міжреберних проміжків в області серця;
2. Набряклість поверхневих тканин в області серця;

3. Відставання лівої половини грудної клітини і випинання епігастральної ділянці при диханні;
4. Верхівковий поштовх ослаблений і зміщений угору до 3-4 міжреберного проміжку і досередини від лівої межі серця. Верхівка серця «плаває» у порожнині перикарда, заповненої ексудатом;
5. Набухання шийних вен, застійні вени шиї не пульсують;
6. Розширення перкуторної серцевої тупості в усі сторони і її зміщення при зміні положення тіла, збільшення поперечних розмірів серця (серцева тінь «флягоподібної» форми).
7. Притуплення перкуторного звуку, посилення голосового тремтіння, бронхіальне дихання донизу від кута лівої лопатки внаслідок здавлення ексудатом нижньої частки лівої легені (симптом Еварт-Оппольцера);
8. Симптом Вінтера - верхня частина живота не бере участь у диханні.

У результаті зниження припливу крові до серця і здавлення серцевого м'яза ексудатом знижується МОК при практично незмінній скорочувальній здатності міокарда, тому відсутні набряки на нижніх кінцівках, але кровообіг у малому колі страждає (недостатній приток крові до правих відділів). При глибокому вдиху знижується приплив крові до лівих відділів серця, ще більше знижується МОК і у велике коло викидається мало крові. На променевої артерії у цей час пульс ниткоподібний або не визначається - «парадоксальний пульс Куссмауля».

У результаті різкого зниження МОК і системного венозного застою можливий розвиток тампонади серця (абсолютне показання до пункції перикарда за життєвими показаннями), для якої характерні наступні симптоми: різко виражена задишка; почуття страху смерті; набухання вен шиї, на вдиху вени не спадаються; набряклість обличчя і шиї; холодний піт; ціаноз губ, носа, вух; швидко наростає асцит, збільшується і болісною печінка; пульс малий, парадоксальний або ниткоподібний; АТ низький; періодична втрата свідомості.

Пункція перикардіальної порожнини - цінний діагностичний метод з лабораторним дослідженням пунктату, визначенням мікрофлори і чутливості її до антибіотиків. Основними показаннями для перикардіоцентезу є:

1. Швидке накопичення ексудату у порожнині перикарда з наростаючими ознаками тампонади;
2. Гнійний перикардит;
3. Уточнення етіології захворювання (пункція, перикардіоскопія, біопсія).

Протипоказанням для перикардіоцентезу є розшарування аорти. Відносні протипоказання: коагулопатія, антикоагулянтна терапія, тромбоцитопенія, невеликий і локалізований випіт, хронічний перикардит.

Хронічний ексудативний перикардит характеризується поступовим, стертим початком. Інколи гострий ексудативний перикардит набуває хронічного перебігу з поступовим розтягуванням перикарду, переважанням симптомів збільшення перикардіальної порожнини над ознаками гемодинамічних розладів.

Хронічні перикардити частіше туберкульозної етіології, причиною також може бути уремія, пухлини, дифузні ураження сполучної тканини, а при випоті незапального характеру - мікседема, нефротичний синдром, СН.

Клінічна картина і результати додаткових досліджень (рентгенологічні, електрокардіографічні, Ехо-КГ) хронічного ексудативного перикардиту нагадують прояви гострого ексудативного перикардиту.

Адгезивний перикардит перебігає з поступовим ущільненням листків перикарду, вони зростаються, розвиваються вогнища звапнення, які можуть проникати у глибину до серцевого м'яза і назовні від перикарда. Серце може виявитися оточеним суцільним вапняним панциром – «панцерне серце».

Адгезивний перикардит у більшості випадків не має клінічних проявів і гемодинамічних порушень. Спайки, зрощення можуть розвиватися між перикардом і медіастинальною плеврою, діафрагмою, великими судинами.

Визначається систолічне втягнення області верхівкового поштовху (симптом Салі-Чуднівського), асиметрія екскурсії грудної клітини. Ззаду нижче кута лівої лопатки виявляється ділянка систолічного втягнення міжреберних проміжків (симптом Бродбента). При вдиху втягується епігастральна ділянка. При аускультатії серця вислуховується систолічний тон «клацання». При грубих

екстракардіальних зрощеннях вислуховується так званий протодіастолічний «тон кидка» або перикард-тон - патологічний III тон на початку діастолі.

Констриктивний перикардит - найбільш важкий перикардит, що відноситься до числа адгезивних. Хронічний запальний процес веде до різкого потовщення і склерозування листків перикарда, облітерації перикардіальної порожнини. Найчастіше причиною є туберкульозна інфекція, рідше - бактеріальна, вірусна. Відбувається зморщування, стягування і зменшення розмірів перикарда, а також діастолічного розширення серця. Порушення гемодинаміки пов'язано, з одного боку, зі звуженням шляхів припливу (стискаються порожнисті вени і ПП), з іншого - здавленням шлуночків, порушення їх здатності до діастолічного розширення - гіподіастолія. Через зменшення робочого навантаження, м'язові волокна серця стоншуються, атрофуються, що веде до зменшення маси серця. Розвивається синдром «малого тихого серця», для якого характерно: низький МОК, тахікардія, підвищення венозного тиску, ціаноз, набряки, набухання вен ший, збільшення печінки і цироз Піка, асцит. Найбільш постійний і виражений симптом - підвищення венозного тиску.

У клінічному перебігу констриктивному перикардиту розрізняють 4 періоди:

1. Прихований - розвиток адгезивного перикардиту, гемодинаміка не порушується. Триває від декількох місяців до декількох років. Гемодинаміка поступово порушується внаслідок рубцевого здавлення серця.

2. Початковий - з'являються клінічні ознаки: слабкість, задишка при ходьбі, зниження толерантності до ФН. Венозний тиск підвищується тільки після ФН. Пульс - м'який, малого наповнення, ритмічний. Тони серця ослаблені, стійка постійна тахікардія. Поява ознак порушення портального кровообігу.

3. Період виражених клінічних проявів - підвищення венозного тиску понад 250-300 мм водного стовпа, набряки, ціаноз, набухання шийних вен, асцит випереджає появу набряків нижніх кінцівок. Прогресує задишка, проте, ортопное відсутнє. Застійні явища при дослідженні легень не виявляються.

4. Дистрофічний період – важка астения, дистрофічні зміни в органах, порушення функціонального стану печінки. Поряд з асцитом виникають масивні

набряки на ногах, тілі, обличчі, руках, які резистентні лікуванню. Загальний стан вкрай важкий, різке виснаження, м'язи атрофовані, контрактури великих суглобів, трофічні виразки. На ЕКГ: зниження вольтажу комплексу QRS; негативний зубець Т; зубець Р високий, розширений, двогорбий через робочу гіпертрофію передсердь і залучення міокарда у запальний і рубцевий процес); фіксація електричної осі серця. Можливі порушення ритму і провідності.

На ЕКГ при перикардиті знижується загальна електрична активність серця і реєструється різке зменшення вольтажу.

ФКГ - реєструються шуми, не пов'язані з нормальним серцевим циклом і супроводжуються різними коливаннями.

Рентгенографія грудної клітки - збільшення розмірів і зміна нормальної конфігурації серця. При розростанні у перикарді спайок виявляється закріплене «нерухоме серце». Можуть бути ознаки ателектазу лівої легені (ознака Еварт).

КТ - потовщення і кальцифікація (відкладення солей кальцію) у перикарді.

Ехо-КГ - при невеликому випоті у перикарді виявляється відносно вільний простір між задньою частиною перикарду і задньою частиною епікарду ЛШ. При більшому об'ємі випоту цей простір розташовується між передньою частиною перикарда ПШ і парієтальною частиною перикарда безпосередньо під передньою грудною стінкою. При значному випоті серце вільно коливається у перикардіальному мішку, що може порушувати електричну функцію серця.

Лікування гострого перикардиту

Постільний режим у період болю в області серця і гарячки; обмеження ФН. При ідіопатичному і вірусному перикардиті лікування спрямоване на зменшення запалення і купірування болю. Призначаються НПЗП у середніх терапевтичних дозах і антибіотики після визначення чутливості до них збудників. Якщо етіологія не з'ясована, антибіотики не застосовуються, у зв'язку з тим, що останнім часом зросла кількість алергічних і аутоімунних форм перикардитів. У комплекс лікування необхідно включати препарати, які нормалізують підвищену проникність судин, - аскорбінову кислоту з вітаміном Р, препарати

кальцію хлориду, антигістамінні засоби, а антикоагулянти не слід призначати через небезпеку кровотечі у порожнину перикарда і тампонади серця.

Хірургічне лікування гострого перикардиту

Перикардіоцентез показаний при тампонаді серця, підозрі на гнійний або неопластичний перикардит, великому випоті з клінічними проявами резистентності до лікування протягом тижня.

При частих і важких рецидивах може знадобитися хірургічна перікардектомія.

При хронічному перикардиті з'ясованої етіології показане лікування основного захворювання, симптоматична терапія і евакуацію випоту з порожнини перикарда. При безуспішності консервативного лікування (констриктивний перикардит) ставиться питання про хірургічне (перікардектомія).

Прогноз, як правило, сприятливий.

Профілактика та реабілітація спрямована на попередження розвитку і адекватне лікування інфекційних захворювань, ревматизму, хвороб системи крові, сечовиділення, травматичних ушкоджень серця і перикарда і т. п.

IV. Відповідно до сучасних визначень, кардіоміопатії - це хвороби міокарда, пов'язані із порушенням функції серця. Для уніфікації та впорядкування уявлень під КМП слід розуміти захворювання серцевого м'яза невідомої етіології або нозологічну одиницю ураження серцевого м'яза, що супроводжується недостатністю кровообігу, не пов'язане з попередньою інфекцією, сепсисом або системним процесом. Всі інші ураження міокарда відносять до специфічних захворювань відомої етіології або пов'язаних з ураженням інших органів і систем. У цю категорію не входять ураження міокарда, зумовлені системною або ЛГ, атеросклерозом коронарних артерій, набутими та вродженими вадами серця.

Класифікація захворювань міокарда за етіологією:

1. Специфічні:

- 1) Інфекційні - вірусні, бактеріальні, рикетсіозні, грибкові, протозойні (хвороба Шагаса);

2) Метаболічні:

- а) ендокринні (тиреотоксикоз, гіпотиреоз, ЦД, гіпокортицизм, феохромоцитома, акромегалія);
- б) при сімейних хворобах накопичення (гемохроматоз, глікогеноз, хвороба Німана-Піка, Шюлер-Крістіана, Фабрі-Андерсена);
- с) при дефіциті хімічних елементів (калій, магній, селен) і поживних речовин (бери-бери, квашиоркор), а також при анемії;
- д) амілоїдоз серця (первинний, вторинний, сімейний, спадковий, сенільний).

3) При системних захворюваннях:

- а) системних захворюваннях сполучної тканини (системний червоний вовчак, системна склеродермія, дерматоміозит, ревматоїдний артрит);
- б) при інфільтративних і гранулематозних захворюваннях (саркоїдоз, лейкоз).
- с) при системних нервово-м'язових захворюваннях:
 - м'язові дистрофії (Дюшенна, Беккера, міотонії);
 - нейро-м'язових розладах (атаксія Фридрейха, синдром Нунана).

4) Алергічні та токсичні реакції (вплив алкоголю, катехоламінів, антибіотиків, кобальту, іонізуючого опромінення, при уремії та ін.).

2. КМП невідомої етіології.

3. Некласифіковані хвороби міокарда - міокардит Фідлера, фіброеластоз, або дитяча форма КМП. Ураження міокарда при цих специфічних захворювань відповідає прийнятому у літературі поняттю "міокардіодистрофії".

Залежно від провідного патофізіологічного механізму або етіологічного (патогенетичного) фактора КМП поділяються на 4 форми: дилатаційну, гіпертрофічну, рестриктивну і аритмогенну правошлуночкову КМП.

За рекомендаціями ВООЗ для позначення уражень міокарда відомої етіології і патогенезу або як частини системних захворювань, слід використовувати термін "специфічні КМП", до яких відносять ішемічну, клапанну, гіпертензивну,

запальну, метаболічну, алкогольну як окремий випадок токсичної, післяпологову і КМП при системних і нейром'язових захворюваннях.

Ішемічна КМП має ознаки ДКМП зі значним порушенням скоротливості міокарда, ступінь якого не відповідає відносно невеликій вираженості стенозуючого коронарного атеросклерозу і ішемічного ушкодження міокарда. Подібно до цього, при клапанній КМП глибина дисфункції серцевого м'яза значно перевищує вираженість гемодинамічного перевантаження серця.

Гіпертензивна КМП характеризується гіпертрофією ЛШ у поєднанні з ознаками СН, аналогічним таким при ДКМП або РКМП.

Запальна КМП (інфекційна, аутоімунна і ідіопатична форми) – це міокардит із дисфункцією серця. Запальним ураженням міокарда, пов'язаним з вірусною інфекцією та аутоімунними реакціями, належить важлива роль у розвитку принаймні частини випадків ідіопатичної ДКМП.

Післяпологова КМП вперше проявляється наприкінці вагітності або після пологів. За патогенезом ушкодження міокарду неоднорідна.

Однією з найбільш поширених є ДКМП з дилатацією і порушенням скоротливості ЛШ або обох шлуночків і має варіанти: ідіопатична, сімейна (генетична), вірусна і імунна, алкогольна і інша токсична, а також при хворобах серця відомої етіології або системними хворобами, при яких ступінь дисфункції міокарда не відповідає вираженості гемодинамічного перевантаження або коронарної хвороби, а гістологічні зміни у міокарді неспецифічні.

В основі ДКМП - порушення скоротливої здатності міокарда зі зниженням МОК і збільшенням залишкового об'єму крові у шлуночках, що веде до їх дилатації і застою крові на шляхах притоку ("застійна КМП"). Гіпертрофія міокарда не досягає величини, здатної компенсувати систолічну дисфункцію.

Відомо кілька причинних факторів ДКМП: вірусна інфекція, вагітність, пологи, спадкова схильність, токсичні фактори, дефіцит мікро- і макроелементів, вітамінів, деяких інших речовин.

Підставами для гіпотези про зв'язок виникнення ДКМП з вірусною інфекцією є:
- дані клінічних спостережень про розвиток ДКМП після вірусного міокардиту;

- результати ретроспективних серологічних досліджень;
- безпосереднє виявлення вірусної РНК в міокарді хворих ДКМП;
- експериментальне моделювання ДКМП як результату вірусного міокардиту.

Спадкова схильність (сімейна КМП) за морфологічним субстратом, клінічним перебігом і характером порушень кардіогемодинаміки аналогічна спорадичній ідіопатичній ДКМП. Виявлені мутації мітохондріальної ДНК у випадку сімейної і спорадичної ДКМП. Подібні набуті мутації описані при ІХС і старінні і, можливо, пов'язані з апоптозом, роль якого при ДКМП зараз обговорюється.

Післяродова КМП за морфологічним субстратом, клінічним проявом, характером зміни функціонального стану міокарда, даними ехо- і ангіокардіографії не відрізняється від ідіопатичної ДКМП. Чинниками можуть бути аліментарна недостатність, гестоз вагітності, об'ємне перевантаження серця внаслідок затримки натрію і води і АГ вагітних.

Токсична КМП – при надмірному надходженні в організм хлориду кобальту, кадмію, міді, пестицидів та інших ксенобіотиків, алкоголю і т. д.) або недостатньому надходженні деяких речовин (триптофану, тіаміну, селену).

На зв'язок з АГ вказує виявлення ДКМП у пацієнтів з м'якою АГ значно частіше, ніж у популяції у цілому. Оскільки м'яка АГ у хворих спостерігається лише на ранніх стадіях захворювання і до часу розвитку розгорнутої клінічної картини ДКМП зазвичай зникає, очевидно, що підвищення АТ не є основною причиною СН. З іншого боку, АГ у хворих ДКМП може бути наслідком застійної СН. Як і у випадках недостатності кровообігу іншої етіології, вона може виникати внаслідок надлишкової стимуляції барорецепторів при зниженні пульсового тиску і активації ренін-ангіотензин-альдостеронової системи. Можливо, АГ, як і інсулінонезалежний ЦД, відноситься до чинників розвитку ДКМП, що сприяє виникненню або прогресуванню ураження міокарда.

Патогенез ДКМП

Роль аутоімунних механізмів

Як відомо, ураження міокарда при вірусній інфекції визначається не стільки безпосередньо цитопатичною дією збудника, скільки аутоімунними реакціями, що ним викликаються, про що свідчить:

1. Наявність у хворих і клінічно здорових членів їх сімей циркулюючих аутоантитіл, специфічних для даного захворювання і ураженого органу.

2. Специфічні порушення клітинної ланки імунної системи, оскільки у хворих на ДКМП (до 30%) при морфологічному дослідженні виявляється акумуляція лімфоцитів. Існує припущення про патогенетичну роль зменшення вмісту та активності природних кілерів, а також порушення імунорегуляторної функції Т-лімфоцитів з пригніченням супресорної і підвищенням хелперної активності, що може бути генетично детермінованим. Клітинно-опосередковане імунне ушкодження міокарда обумовлено прозапальними цитокінами (фактор некрозу пухлин, інтерлейкін-1, -2, -6 і -8), підвищення плазмового вмісту яких у хворих на ДКМП може бути обумовлено такими причинами: стимулююча дія вірусів Коксакі, активація Т-хелперів і специфічних клітинно-опосередкованих імунних реакцій, неспецифічна активація імунної та нейроендокринної систем у відповідь на циркуляторну гіпоксію і порушення гемодинаміки.

3. Виявлення аутоімунних ефекторів у міокарді. Прямий і непрямий імунофлюоресцентний аналіз біопсійного та некропсійного матеріалу виявляє депозити кардіоспецифічних IgG у міокарді 25-33% хворих на ДКМП. Більше половини антигенів, з якими взаємодіяли ці антитіла, є легкими ланцюгами міозину, що свідчить про високу кардіоспецифічність цих фіксованих антитіл.

4. Перенесення імунних ефекторів - можливість відтворення симптомів і ознак у раніше здорових осіб після введення їм імунних медіаторів від хворих.

5. Зв'язок захворювання з антигенами системи HLA.

6. Зв'язок змін ефекторів імунної системи з функцією органу-мішені і клінічним перебігом захворювання - здатність антитіл до аденіннуклеотидного транслокатора викликати погіршення функції ізольованих кардіоміоцитів хворих на міокардит і ДКМП шляхом зміни у них метаболізму АТФ. Видалення антитіл до β_1 -адренорецепторів з крові хворих шляхом специфічної

імуносорбції супроводжувалося зменшенням вираженості клінічних ознак застійної СН, у результаті функціональний стан всіх пацієнтів покращився не менше ніж на один клас за класифікацією NYHA.

Роль порушень мікроциркуляції

Припущення про провідну роль у патогенезі ДКМП минушого спазму судин мікроциркуляції з подальшим розвитком вогнищ некрозу і замісного склерозу. Причиною спазму дослідники вважають підвищену чутливість до катехоламінів, а умовою для розвитку некрозу кардіоміоцитів - генетично обумовлену патологію сарколеми, що сприяє надмірному накопиченню іонів Ca^{2+} і загибелі клітин у результаті повторюваних епізодів реперфузії.

Роль апоптозу клітин міокарда

Вважають, що до числа стимулів, що викликають "розгальмовування" генів апоптозу та програмовану загибель кардіоміоцитів при ДКМП, відносяться ангіотензин-II, фактор некрозу пухлин- α і окис азоту. Адреноблокатори та інгібітори АПФ, навпаки, здатні гальмувати транскрипцію цих генів, що, можливо, пояснює позитивний вплив цих препаратів на ДКМП у хворих.

Патофізіологічні механізми порушень кардіогемодинаміки

Незалежно від характеру причинного фактору, властиве цьому захворюванню дифузне ураження міокарда закономірно призводить до порушення систолічного спорожнення шлуночків серця, яке у більшості випадків виявляється клінічною картиною застійної СН. Морфологічні зміни, властиві ДКМП, дають підстави припускати, що однією з основних причин порушення насосної функції міокарда є зниження його скорочувальної здатності.

Серед механізмів довготривалої адаптації серця до зростаючого навантаження ведуча роль належить гіпертрофії. При ДКМП спостерігається значне збільшення маси ЛШ при відносно меншому потовщенні його задньої стінки. Нездатність міокарда до розвитку адекватної гіпертрофії як основного механізму довготривалої компенсації систолічної дисфункції обумовлює стійке і прогресуюче зниження скоротливості шлуночків і їх дилатацію. Крім

порушення скорочувальної здатності міокарда, причиною розвитку застійної СН при ДКМП може бути також погіршення діастолічного наповнення шлуночків.

Стан коронарного кровообігу

Зменшення коронарного резерву при ДКМП може бути пов'язано зі збільшенням в'язкості крові, підвищенням концентрації фібриногену і зменшенням здатності еритроцитів до деформації.

Таким чином, для ДКМП характерно значне погіршення насосної функції серця, що характеризується зменшенням ланцюгів міозину, підвищенням тиску у порожнинах серця та їхньою дилатацією. В основі цього лежать зниження скорочувальної активності серцевого м'яза і порушення діастолічного наповнення шлуночків внаслідок погіршення розслаблення і підвищення еластичної жорсткості міокарда, а також неспроможність компенсаторних механізмів Франка-Старлінга, інотропної стимуляції і гіпертрофії. Дилатація шлуночків веде до розвитку відносної недостатності атріовентрикулярних клапанів, що супроводжується зменшенням ефективного МОК і погіршенням неадекватності гіпертрофії міокарда ступеню дилатації.

Клінічна картина ДКМП неспецифічна. Найбільш часто є скарги на прояви застійної бівентрикулярної СН: задишку, загальну слабкість, швидку стомлюваність, прискорене серцебиття, периферичні набряки, важкість у правому підребер'ї та епігастральній ділянці, біль в області серця, мабуть, пов'язаний з розтягуванням перикарда внаслідок дилатації порожнин серця. Клінічні прояви, що визначаються при об'єктивному дослідженні, включають ознаки застійної СН, кардіомегалію, ритм галопу, порушення серцевого ритму і провідності, тромбоемболічні ускладнення.

Диференціальна діагностика ідіопатичної ДКМП

Ішемічна КМП - для позначення поширеного коронарогенного ураження міокарда, підкреслюється переважання у клінічній картині ІХС ознак порушення насосної функції серця і тісна схожість з ідіопатичною ДКМП. До класичних диференційно-діагностичних ознак такого варіанту перебігу ІХС, на відміну від ідіопатичної ДКМП, відносять ангінозний характер болю в області

серця, етапність розвитку недостатності ЛШ і ПШ, наявність в анамнезі перенесеного ІМ і його ознак на ЕКГ, а також факторів ризику ІХС - обтяжена спадковість, висока АГ і атерогенна гіперліпопротеїнемія. Велику інформативність має поширена дискінезія ЛШ більше двох його сегментів.

При комплексному аналізі даних неінвазивного інструментального обстеження певне значення може мати порівняльна оцінка величин КДО і ФВ ПШ і ЛШ за даними рентгеноконтрастної вентрикулографії: для ішемічної КМП більш характерна відносно збережена систолічна функція ПШ. Коронарографія залишається "золотим стандартом" у розпізнаванні ІХС.

Ідіопатична ДКМП і міокардит Фідлера - подібність клінічних проявів і змін даних інструментального обстеження. Морфологічний субстрат цих захворювань відрізняється при гострому міокардиті лише ознаками активного запалення (периваскулярна інфільтрація міокарда мононуклеарами, лімфоцитами і плазматичними клітинами, дилатація капілярів, набряк інтерстицію, дистрофія кардіоміоцитів до некрозу). Проте при ідіопатичній ДКМП поодинокі дрібні скупчення лімфоцитарних елементів в інтерстиціальній тканині без зв'язку з судинами. Виявлення кардіоміоцитів у стані гіпертрофії і атрофії, високий вміст у міокарді фіброзної тканини свідчать про тривалість патологічного процесу і реалізацію компенсаторних і пристосувальних реакцій.

Ідіопатична ДКМП і міокардит. Для міокардиту характерно гостре виникнення або рецидив СН у зв'язку з інфекцією, вакцинацією, прийомом ліків, тоді як у хворих на ідіопатичну ДКМП розвиток хвороби поступовий. На користь міокардиту свідчать прояви алергії і сенсibiliзації (поліартралгії, лімфаденопатія, гепатолієнальний синдром, еозинофілія, базофілія, супутній перикардит і зрідка запальні зміни у периферичній крові, які пов'язані з причиною міокардиту). Показове підвищення плазмового вмісту МВ-КФК. На користь міокардиту свідчать також минулі зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу на ЕКГ і позитивна динаміка симптомів СН, тонів і шумів серця і показників Ехо-КГ при протизапальному лікуванні.

Ревматичні мітральні пороки серця. Іноді замість ідіопатичної ДКМП діагностується ревматична мітральна або мітрально-трикуспідальна недостатність, тому що в обох випадках має місце кардіомегалія, застійна СН та ознаки регургітації крові через атріовентрикулярний клапан. На користь первинного ураження мітрального клапана свідчить етапність розвитку СН, що тривалий час має характер ізольованої лівошлуночкової з відносно пізнім приєднанням правошлуночкової недостатності. На відміну від ДКМП тромбоемболії розвиваються і, як правило, при наявності МА. При аналізі даних аускультатії і ФКГ ревматичні пороки відрізняються більшою інтенсивністю систолічного шуму мітральної регургітації, що зростає при зменшенні вираженості застійної СН під впливом лікування, а при ДКМП його амплітуда мала. На користь ревматичного генезу мітральної або мітрально-трикуспідальної недостатності свідчить також діастолічний шум і особливо клацання відкриття мітрального клапана, що не зустрічається при ДКМП. Збереження синусового ритму у хворого з кардіомегалією і бівентрикулярною СН - суттєвий аргумент на користь ідіопатичної ДКМП. При мітральній недостатності на цьому етапі розвитку захворювання практично у 100% випадків спостерігається МА. Хворі на ДКМП більш схильні до повної блокади лівої ніжки пучка Гіса, що не характерно для мітральних вад. При рентгенологічному дослідженні для ДКМП типова куляста форма тіні серця через міогенну дилатацію шлуночків і передсердь. У той же час при ревматичних мітральних пороках типовою є мітральна конфігурація зі згладженою талією серця і значним збільшенням ЛП, а також ознаки змішаної - венозної та артеріальної - ЛГ. Ехо-КГ виявляє ознаки фіброзу клапана із зменшенням його сепарації і швидкості раннього діастолічного прикриття передньої стулки. При однаковій мірі дилатації порожнини ЛШ у кінці діастолі при ідіопатичній ДКМП спостерігається більш виражене порушення його спорожнення у систолу. Не властиву первинній недостатності мітрального клапана виражену дифузну гіпокінезію ЛШ відображає і різке зниження у хворих на ДКМП сумарної екскурсії його задньої стінки і МШП.

Неревматична мітральна недостатність - неспецифічний дегенеративний процес (міксоматозна дегенерація клапана), що веде до мітральної недостатності. Заміщення щільної фіброзної тканини пухкою міксоматозною з високим вмістом кислих мукополісахаридів призводить до розтягування стулок, які пролабують або перекривають одна одну, подовження патологічно змінених хорд, іноді до їх розриву, і регургітація крові досягає значної вираженості. Такі випадки становлять складність для диференціальної діагностики з ДКМП через "безпричинну" швидко прогресуючу кардіомегалію і застійну СН з дилатацією порожнин серця, відсутністю ознак фіброзу клапанів при Ехо-КГ і їх кальцинозу при рентгенівському дослідженні. На користь первинного ураження клапанного апарату свідчать значний обсяг регургітації крові з відповідною аускультативною і АКГ картиною, Ехо-КГ виявлення мало зміненої ФВ і вираженого пролабування стулок мітрального клапана або розриву хорди.

Для стенозу гирла аорти ревматичного або атеросклеротичного походження, на відміну від ідіопатичної ДКМП, типові скарги на ангінозний біль і синкопальні стани, послідовний розвиток лівошлуночкової, а потім правошлуночкової недостатності. При аускультативній і ФКГ порівнювані захворювання відрізняються за формою, епіцентром та проведенням шуму і характером II тону над аортою. При Ехо-КГ визначається грубий фіброз аортального клапану і виражена гіпертрофія ЛШ.

Ексудативний перикардит. Кардіомегалія і виражений застій крові у великому колі кровообігу однаково характерні для ДКМП і ексудативного перикардиту. Проте при ДКМП збільшення і недостатність ЛШ передують симптомам недостатності правого серця або розвиваються одночасно з ними, у той час як при перикариті у першу чергу утруднюється відтік з вен великого кола кровообігу. Порушення відтоку з легеневих вен настає пізніше, не досягаючи значної вираженості. Властиві ДКМП порушення внутрішньошлуночкової провідності рідко бувають при ексудативному перикариті. Ехо-КГ виявляє характерне для випітного перикардиту скупчення рідини у порожнині перикарда за відсутності дилатації шлуночків і незміненої їх скорочувальної здатності.

Амілоїдоз серця. Залежно від локалізації відкладень амілоїду розвивається переважно порушення скорочувальної функції міокарда (рідко) або його діастолічної піддатливості. У першому випадку клінічна картина і зміни кардіогемодинаміки нагадують ідіопатичну ДКМП, у другому - подібні до рестриктивній КМП. На відміну від ДКМП таких хворих внаслідок поширення ураження на коронарні артерії турбує ангінозний біль, є великовогнищеві зміни на ЕКГ, у ряді випадків з розвитком хронічної аневризми ЛШ. Характерні порушення провідності зі схильністю до синкопальних епізодів. Розпізнаванню амілоїдозу серця допомагає виявлення його системних ознак: полінейропатія, макрогліосія, ураження ШКТ з порушенням всмоктування, а також кісток, лімфатичних вузлів і нирок. У крові часто збільшений вміст α_2 - і γ -глобулінів. Діагноз уточнюють біопсією слизової оболонки ясен або прямої кишки і ЕМБ, яка виявляє патогномонічні для амілоїдозу морфологічні зміни.

Гемохроматоз, обумовлений відкладенням заліза у паренхіматозних органах, при якому картина ураження серця і порушення кардіогемодинаміки подібні амілоїдозу, може нагадувати як ДКМП, так і РКПМ. Діагностику полегшує виявлення внесерцевих проявів гемохроматозу - ЦД, цироз печінки, бронзова пігментація шкіри. Уточнюють діагноз лабораторні дані: рівні заліза у плазмі і сечі високі, збільшене насичення їм трансферину, сироватковий феритин високий, патогномонічні морфологічні зміни у біоптатах печінки і міокарду.

Саркоїдоз. Ураження серця при саркоїдозі у більшості випадків проявляється порушеннями діастолічного наповнення внаслідок утворення специфічних гранульом із розростанням сполучної тканини. Можливий розвиток аневризми ЛШ. Рідше захворювання набуває рис ДКМП, якщо на перший план виступає систолічна дисфункція. Ускладненнями саркоїдозу серця є пароксизмальні суправентрикулярні і шлуночкові аритмії, АВ-блокади, які є частою причиною синкопальних станів і раптової смерті. На ЕКГ виявляються великовогнищеві зміни і ознаки хронічної аневризми ЛШ. Діагноз ставиться з урахуванням клінічних та інструментальних ознак ураження інших органів, характерних для саркоїдозу: внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, легень, привушних залоз,

шкіри. У складних для діагностики випадках діагноз підтверджує виявлення специфічних гранульом у біоптатах міокарда або лімфатичних вузлів.

Гіпертрофічна КМП (ГКМП)

На сучасному етапі сутність ГКМП відображає її визначення як аутосомно-домінантного захворювання, що характеризується гіпертрофією ЛШ і зрідка ПШ, яка частіше асиметрична з хаотичним розташуванням м'язових волокон. У типових випадках МШП гіпертрофована більш різко, ніж стінка шлуночка, об'єм якого не змінений або зменшений. Захворювання зумовлене мутаціями генів, що кодують синтез скоротливих білків саркомерів міокарду. Для клінічного перебігу характерна схильність до аритмій і раптової смерті.

Залежно від переважної локалізації та поширеності гіпертрофії розрізняють варіанти ГКМП із залученням ЛШ і ПШ, а випадки гіпертрофії ЛШ підрозділяють на асиметричну і симетричну (концентричну) гіпертрофію.

При обструктивній формі асиметричної гіпертрофії МШП можливі три гемодинамічних варіанти ГКМП: субаортальна обструкція, лабільна і латентна.

Описані наступні морфологічні варіанти необструктивної ГКМП: асиметрична гіпертрофія МШП, верхівкова гіпертрофія і гіпертрофія задньо-перетинкової або бічної стінки ЛШ, а також симетрична (концентрична) гіпертрофія.

Етіологія і патогенез

У даний час роль генетичних факторів у виникненні ГКМП неспростовно встановлена. Мутації гена важких ланцюгів міозину виявляються у 50% сімейних випадків ГКМП (ген серцевого тропоніну Т і ген α -тропоміозину). Дефектний серцевий тропонін Т має знижену стійкість і швидко руйнується, що порушує стехіометричні взаємини білків саркомеру. Функція α -тропоміозину полягає у зв'язуванні тропонінового комплексу з тонкими нитками актину.

Одним з генів, що модифікують вираженість гіпертрофії міокарда та перебіг ГКМП у хворих, є ген ангіотензин-перетворюючого ферменту. Тісний зв'язок з розвитком ГКМП виявлений також у молекулярному варіанті гена ангіотензиногену, коли ризик виникнення ГКМП підвищується вдвічі.

Асиметрична гіпертрофія МШП і поширена дезорганізація м'язових волокон - основні морфологічні ознаки ГКМП - обумовлені патологічною кривизною МШП - увігнутістю по відношенню до ЛШ у поперечної площині і опуклістю до нього у сагітальній, що є результатом порушення ембріогенезу.

Патогенез гіпертрофії міокарда при ГКМП пояснює поширена гіпотеза про її компенсаторний характер у відповідь на порушення скорочувальної здатності "дефектних" білків внаслідок мутації в їхньої молекулі. Непрямими доказами компенсаторної гіпертрофії міокарда при ГКМП можуть служити її переважна локалізація у ЛШ як відповідь на значне навантаження тиском, збільшення вмісту у ньому передсердного натрійуретичного фактору і онкогенів c-myc і c-fos, залежність вираженості гіпертрофії від віку.

До основних патофізіологічних механізмів ГКМП, обумовлених гіпертрофією ЛШ, які визначають перебіг захворювання, відносяться:

1. Зміни систолічної функції ЛШ;
2. Утворення динамічного градієнта тиску у порожнині ЛШ;
3. Порушення діастолічних властивостей ЛШ;
4. Ішемія міокарда;
5. Зміни електрофізіологічних властивостей міокарда, пов'язані з підвищеним ризиком виникнення аритмій і раптової смерті.

Клінічна картина ГКМП неспецифічна. Перебіг переважно безсимптомний, першими проявами, які частіше виникають у молодих чоловіків (до 25 років), служать випадково виявлені систолічний шум у серці і зміни на ЕКГ.

Основними скаргами хворих є біль у грудній клітині, задишка, серцебиття, запаморочення, непритомність. Біль в області серця і за грудиною ішемічного походження через ураження дрібних вінцевих артерій, ангінозний характер болю буває лише у 30-40% випадків. Атиповий больовий синдром проявляється тривалим ниючим або гострим болем, який іноді ускладнюється після прийому нітрогліцерину. Незважаючи на відсутність ураження великих і середніх вінцевих артерій, можливий розвиток ІМ. Задишка при ФН і у спокої обумовлена венозним застоєм у легенях через діастолічну дисфункцію

гіпертрофованого ЛШ. Серцебиття і перебої у серцевій діяльності пов'язані з порушеннями ритму, які ускладнюють захворювання. Запаморочення і непритомність обумовлені різким зниженням МОК внаслідок посилення перешкоди вигнанню крові з ЛШ, наприклад, при гіперкатехоламіемії.

Причинами синкопів можуть бути тахі- і брадіаритмії, ішемія міокарда, артеріальна гіпотензія через порушення функції барорецепторного рефлексу.

Ознаки обструкції вихідного тракту ЛШ при фізикальному дослідженні:

1. Нерівномірний поштовхоподібний пульс, обумовлений швидким підйомом пульсової хвилі при безперешкодному гіпердинамічному вигнанні крові з ЛШ на початку систоли з наступним різким спадом при субаортальній обструкції.

2. Парадоксальне розщеплення II тону.

3. Пізній систолічний шум над верхівкою і у точці Боткіна, як правило, не пов'язаний з I тоном, проводиться вздовж лівого краю грудини і у пахвову область, на основу серця. Причинами його виникнення є звуження виносного тракту ЛШ, рідше ПШ у середині систоли, і "пізня" регургітація крові через мітральний клапан. Характерне посилення шуму на видиху, у положенні сидячи, стоячи, пробі Вальсальви, тобто при зростанні перешкоди вигнанню крові через зменшення перед-і післянавантаження або збільшення скоротливості. Навпаки, інтенсивність шуму слабшає при проведенні проб, що підвищують постнагрузку - на вдиху, сидіння навпочіпки, стиснення ручного динамометра.

При ГКМП ПШ вислуховується правобічний IV тон через діастолічну дисфункцію, при обструкції - систолічний шум вигнання зліва від грудини.

Найбільш поширеними ускладненнями ГКМП є порушення ритму і провідності і раптова зупинка кровообігу, рідше спостерігаються застійна бівентрікулярна СН, інфекційний ендокардит і тромбоемболії.

Суправентрикулярні аритмії - екстрасистоля, ПТ, мерехтіння і тріпотіння передсердь - бувають у 25-46% випадків ГКМП. Аритмогенним субстратом, можливо, є вогнища дезорганізації кардіоміоцитів і фіброзу, що створюють основу порушення нормального поширення деполяризації і реполяризації.

Характерна для цього захворювання ішемія міокарда також сприяє виникненню "ре-ентрі" і підвищенню автоматизму ектопічних вогнищ у шлуночках.

Порушення провідності при ГКМП рідкісні. Враховуючи значну схильність хворих ГКМП до раптової смерті, особливої уваги вимагають потенційно летальні порушення провідності - синдром слабкості синусового вузла і брадіаритмії з подовженням проведення по пучку Гіса, які можуть бути причиною асистолії і синкопальних станів з летальним завершенням.

Раптова смерть - раптова зупинка кровообігу, ускладнення і основна причина смерті при ГКМП, пов'язана з такими факторами: молодий вік (підлітки і особи до 35 років); обтяжений сімейний анамнез; синкопальні стани в анамнезі; перенесена раніше шлуночкова тахікардія; різко виражена субаортальна обструкція у спокої; виникнення ішемії міокарда і гіпотензії при навантажувальних пробах; виражена і поширена гіпертрофія міокарда; епізоди нестійкої шлуночкової тахікардії при холтеровському моніторингу ЕКГ.

Діагностика ГКМП:

1) Зміни ЕКГ - ранній прояв ГКМП, передують розвитку гіпертрофії міокарда: депресія ST, інверсія зубця T, ознаки гіпертрофії ЛШ, глибокі зубці Q, ознаки гіпертрофії і перевантаження ЛП ("P-mitrale"), блокада передньоверхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса, ознаки гіпертрофії ПП ("P-pulmonale"), іноді ПШ. Холтеровське моніторування ЕКГ - епізоди шлуночкової тахікардії щодо ризику раптової смерті. Варіабельність серцевого ритму зі спектральним аналізом - оцінка впливу на серце симпатичної і парасимпатичної нервової системи.

2) Фонокардіографія - патологічне посилення III і IV тонів через порушення діастолічного наповнення шлуночків. Ознакою субаортальної обструкції є не пов'язаний з I тоном систолічний шум ромбовидної або стрічкоподібної форми з епіцентром на верхівці або у III-IV міжребер'ї біля лівого краю грудини внаслідок турбулентності кровотоку через перешкоду, а також супутню регургітацію крові через мітральний клапан. Іноді у діастолі реєструється низькоамплітудний шум припливу за III тоном відносного

мітрального або трикуспідального стенозу. При значній перешкоді кровотоку визначається розщеплення II тону внаслідок подовження періоду вигнання ЛШ.

3) Зміни сфїгмограми при обструктивній ГКМП - форма "піку і купола".

4) Доплер-Ехо-КГ - асиметрична гіпертрофія ЛШ, зрідка ПШ, без дилатації порожнини за відсутності ознак серцевих або системних захворювань, що викликають гіпертрофію. Характерна гіпокінезія потовщеної МШП, зменшення об'єму порожнини ЛШ, звуження його вихідного тракту до початку систоли; ураження мітрального клапана - збільшення площі стулок, рідше - аномальне з'єднання папілярних м'язів з передньою мітральною стулкою, рідше - ПМК; середнесистолічне прикриття аортального клапана у 100% випадках супроводжується тремтінням або тріпотінням його стулок.

Доплер-Ехо-КГ - визначення перешкоди вигнанню крові з ЛШ, її локалізації і вираженості. Зменшення об'єму і уповільнення раннього діастолічного наповнення відрізняють ГКМП від асиметричної гіпертрофії міокарда при есенціальній АГ, якій це не властиво. Показники систолічної функції у фазі вигнання ЛШ (максимальна швидкість, ФВ та ін.) при ГКМП підвищені.

Стрес-Ехо-КГ для виявлення ІХС, супутньої ГКМП.

5) МРТ - "золотий стандарт" для оцінки розподілу, поширеності і вираженості гіпертрофії міокарда, виміру товщини сегментів ЛШ при ГКМП.

6) Позитронно-емісійна томографія - для неінвазивної оцінки регіонарної перфузії і метаболізму міокарда.

7) Інвазивні методи дослідження:

1) катетеризація порожнин серця - виявлення градієнта систолічного тиску у ЛШ у спокої або при провокаційних тестах;

2) АКГ - діагностика ІХС та визначення обсягу хірургічного лікування;

3) ЕМБ, коли лишаються сумніви щодо діагнозу.

8) Генетичне дослідження - виявлення патогномонічних для ГКМП мутацій генів, що кодують синтез скорочувальних білків.

Диференціальна діагностика

"Серце спортсмена" - на ГКМП у спірних випадках вказують ЕКГ-ознаки гіпертрофії ЛШ з іншими змінами; доплер-Ехо-КГ - незвичайний розподіл гіпертрофії міокарда, збільшення розмірів ЛП, зменшення кінцево-діастолічного діаметра ЛШ, інші ознаки порушення діастолічного наповнення ЛШ.

ІХС - в обох випадках спостерігається ангінозний біль в області серця, задишка, порушення серцевого ритму, супутня АГ, додаткові тони у діастолу, дрібно- і великовогнищеві зміни і ознаки ішемії на ЕКГ, систолічний шум, рентгенологічно - помірне збільшення ЛШ, іноді і ЛП. Важливе значення для діагностики має Ехо-КГ, яка визначає властиві ІХС порушення сегментарної скоротливості, помірну дилатацію і зниження ФВ ЛШ, можливий кальциноз аортального клапану, симетричну гіпертрофію ЛШ, при дилатації ЛП через мітральну регургітацію при ІХС наявна дилатація ЛШ, невласлива ГКМП. Діагноз ГКМП підтверджується ознаками субаортального градієнта тиску.

Есенціальна АГ. Для диференціальної діагностики складність представляє ГКМП з підвищенням АТ, яку слід відрізнити від ізольованої есенціальної АГ, яка супроводжується гіпертрофією ЛШ з непропорційним потовщенням МШП. На користь есенціальної АГ свідчить значне і стійке підвищення АТ, наявність ретинопатії, збільшення товщини інтими і медії сонних артерій, що не характерне для хворих ГКМП. Особливу увагу слід приділяти виявленню ознак субаортальної обструкції. За відсутності субаортального градієнта тиску на ГКМП, на відміну від есенціальної АГ, вказують асиметрія гіпертрофії МШП із збільшенням її товщини більш ніж у 2 рази у порівнянні з задньою стінкою ЛШ, а також виявлення ГКМП хоча б у одного з 5 дорослих кровних родичів.

При поєднанні гіпертрофії ЛШ з систолічним шумом необхідно проводити диференційну діагностику обструктивної ГКМП з вадами серця:

- 1) первинна недостатність мітрального клапана - пансистолічний шум, "ревматичний анамнез", Ехо-КГ ознаки фіброзу клапана, збільшення порожнини ЛШ. Важливе диференційно-діагностичне значення має динаміка величини зворотного току крові за даними аускультатії, ФКГ і доплер-Ехо-КГ під впливом зміни переднавантаження і післянавантаження ЛШ при зміні

положення тіла, пробі Вальсальви, введення вазопресорних і вазодилататорних препаратів. На відміну від ГКМП, при ревматичній мітральній недостатності об'єм регургітації у ЛП зростає при підвищенні АТ, тобто перешкоді вигнанню, зменшується при зниженні венозного припливу у положенні стоячи. На користь ГКМП свідчать сімейний анамнез, ангінозний біль, вогнищеві та ішемічні зміни на ЕКГ. Підтверджує діагноз доплер-Ехо-КГ - ознаки субаортальної обструкції.

2) ПМК - при обох захворюваннях є серцебиття, перебої, запаморочення, непритомність, "пізній" систолічний шум над верхівкою серця і однакова його динаміка під впливом фізіологічних і фармакологічних проб. Але при ПМК менша вираженість гіпертрофії ЛШ і відсутність вогнищевих змін на ЕКГ.

3) Клапанний стеноз гирла аорти - для обох захворювань характерні систолічний шум клапанного стенозу гирла аорти, ангінозний біль, задишка, синкопи, гіпертрофія ЛШ, на ЕКГ зміни сегмента ST і зубця T, збільшення товщини міокарда ЛШ при незмінних або зменшених розмірах його порожнини при Ехо-КГ і АКГ. Про стеноз гирла аорти свідчать особливості пульсу, ослаблення II тону, проведення систолічного шуму на судини шиї, постстенотичне розширення висхідної аорти, рентгенографічні і Ехо-КГ ознаки фіброзу (кальцинозу) аортального клапана, зміни сфігмограми у вигляді "півнячого гребеня", а виявлення градієнта систолічного тиску на рівні клапана при доплер-Ехо-КГ і катетеризації серця підтверджує діагноз.

4) Мембранозний субаортальний стеноз. На користь ГКМП свідчать сімейний анамнез, форма кривої сфігмограми і пізніше виникнення систолічного прикриття аортального клапана при Ехо-КГ. На мембранозний стеноз гирла аорти вказує супутня аортальна регургітація. Уточнює діагноз доплер-Ехо-КГ і інвазивне обстеження, що визначають локалізацію і характер (фіксований або динамічний) перешкоди вигнанню у ЛШ.

5) Коарктація аорти - як і для ГКМП є скарги на задишку, запаморочення, кардіалгії у молодому віці, систолічний шум у прекардіальній області та ознаки гіпертрофії ЛШ за даними ЕКГ і Ехо-КГ. Для коарктації аорти типовим є

підвищення АТ на верхніх кінцівках і його зниження на нижніх, а підтвердити діагноз дозволяють дані МРТ та рентгеноконтрастної аортографії.

б) Дефект МШП - систолічний шум у III-IV міжребер'ї біля лівого краю грудини з ознаками гіпертрофії ЛШ. Відмінними рисами цього пороку при неінвазивному обстеженні є "серцевий горб" і систолічне тремтіння у місці вислуховування шуму, його зв'язок з I тоном, збільшення дуги легеневої артерії на рентгенограмах серця. Остаточний діагноз встановлюється за допомогою доплер-Ехо-КГ, а у складних випадках - інвазивного обстеження серця.

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП) - рідкісне захворювання міокарда з частим залученням ендокарда, яке характеризується порушенням наповнення одного чи обох шлуночків зі зменшенням їх діастолічного об'єму при незмінній товщині стінок. Внаслідок погіршення діастолічних властивостей шлуночка, після короткого періоду швидкого наповнення подальше надходження крові у нього практично припиняється, так що об'єм шлуночка у другу половину діастолі не зростає. Таким чином, наповнення шлуночків здійснюється майже виключно у протодіастолу. Скоротливість та систолічна функція міокарда збережені. В основі захворювання - поширений інтерстиціальний фіброз.

РКМП може бути ідіопатичною або обумовленою інфільтративними системними захворюваннями (амілоїдоз, гемохроматоз, саркоїдоз та ін.).

До ідіопатичної РКМП відносять дві нозологічні одиниці:

1. Фібропластичний паріетальний ендокардит (ендоміокардіальна / гіпереозинофільна хвороба) Леффлера зі стійким підвищенням вмісту еозинофілів у периферичній крові (більше $1,5 \cdot 10^9$ /л понад 6 місяців), не пов'язане з будь-якою відомою причиною або системним захворюванням. Еозинофіли накопичуються у міокарді, викликаючи його пошкодження.

2. Ендоміокардіальний фіброз - вражає практично виключно жителів тропіків і субтропіків, перебігає без еозінофілії. Характерним є наявність СН і мітральної регургітації, поширений субендокардіальний фіброз міокарду, потовщений ендокард з фіксованими множинними тромбами.

Порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки при РКМП типові для діастолічної СН і характеризуються синдромом рестрикції - різке підвищення еластичної жорсткості шлуночка, через що необхідною умовою підтримки адекватного УО стає підвищення КДТ.

Порушення еластичних властивостей шлуночка призводить до патологічних змін його діастолічного наповнення, що проявляється характерною зміною кривої діастолічного тиску, яка набуває форми квадратного кореня із значним зниженням тиску на початку діастолі і подальшим різким підйомом з переходом у плато. Відповідно змінюється і крива тиску у передсердях, яка набуває форми "М" або "W" через різко виражені пікі зниження тиску, значно зростає тиск у системних та легневих венах, а також систолічний тиск у легневій артерії, проте прекапілярна ЛГ не характерна.

Окрім підвищення КДТ, присмоктуюча дія шлуночка у протодіастолу забезпечує адекватне наповнення ЛШ і МОК: зниження тиску у ЛШ на початку діастолі супроводжується зростанням діастолічного об'єму, що не властиво здоровим особам. Компенсаторне включення цього механізму підтримує насосну функцію серця при порушенні діастолічної піддатливості шлуночка.

Систолічна функція шлуночків істотно не порушена, про що свідчать незмінені величини КДО (менше $110 \text{ см}^3/\text{м}^2$) і ФВ (більше 50%). Відсутня і скільки-небудь виражена гіпертрофія міокарда шлуночків.

Основні клінічні прояви РКМП обумовлені синдромом рестрикції і характеризуються венозним застоєм крові на шляхах припливу до ЛШ і ПШ з переважанням застою у великому колі кровообігу. Хворих турбують задишка і слабкість при мінімальному ФН через порушення діастолічного наповнення при тахікардії. Швидко наростають рефрактерні до терапії периферичні набряки, гепатомегалія і асцит. Об'єктивне дослідження визначає набухання вен шиї, високий центральний венозний тиск, що зростає на вдиху (ознака Куссмауля), парадоксальний пульс, невідповідність важкості проявів СН за відсутністю кардіомегалії і дозволяє запідозрити діастолічну дисфункцію міокарда.

Аускультация серця визначає протодіастолічний, пресистолічний або сумацийний ритм галопу і систолічний шум мітральної або трикуспідальної недостатності. Захворювання ускладнюється мерехтінням передсердь, шлуночковими аритміями, тромбоемболіями в обох колах кровообігу, джерелами яких є тромби у шлуночках, а у випадках МА - у передсердях.

При рентгенографії грудної клітини розміри серця не змінені або дещо збільшені. Кардіомегалія наявна тільки при гідроперикарді. Залежно від локалізації визначається збільшення передсердь і венозний застій у легенях.

Зміни ЕКГ часті, але неспецифічні. Реєструються ознаки гіпертрофії передсердь і шлуночків, блокада лівої чи правої (рідше) ніжок пучка Гіса, неспецифічні порушення реполяризації, порушення серцевого ритму.

При Ехо-КГ дилатація і гіпертрофія шлуночків відсутні, скорочувальна здатність їх не змінена. Порожнина шлуночка може бути зменшена за рахунок облітерації верхівкового сегменту. В області верхівки визначаються тромби. При венозному застої у великому колі може накопичуватися рідина у порожнині перикарда. При доплер-Ехо-КГ - помірна регургітація крові через мітральний або трикуспідальний клапани, що супроводжується дилатацією порожнин передсердь, іноді - помірним фіброзом стулок атріовентрикулярних клапанів.

Важливе значення для діагностики та диференціальної діагностики РКМП має інвазивне обстеження - катетеризація серця і ЕМБ. Швидке наповнення шлуночків у ранній період діастолі з різким уповільненням у другій її половині знаходить відображення у характерній зміні форми кривої тиску у шлуночках і передсердях. У більшості хворих визначається регургітація крові через атріовентрикулярні клапани зі збільшенням порожнин передсердь.

При ЕМБ у ранній запальній стадії ендоміокардіальної хвороби Леффлера можна виявити характерні еозинофільні інфільтрати, а у пізній стадії і при ендоміокардіальному фіброзі - поширений інтерстиціальний фіброз без ознак запалення. Основна роль ЕМБ - виключення констриктивного перикардиту і РКМП при системних і інфільтративних ураженнях міокарду.

Диференціальна діагностика

Як і при РКМП, у клінічній картині ДКМП домінують ознаки бівентрикулярної СН, яка, будучи обумовленою систолічною дисфункцією міокарда, супроводжується кардіомегалією, дилатацією всіх порожнин серця, переважно шлуночків, і їх дифузійною гіпокінезією. Ці зміни морфофункціонального стану шлуночків виявляються при Ехо-КГ, і відрізняються від гемодинамічних ознак синдрому рестрикції при РКМП.

У хворих на ГКМП, як і при РКМП, при практично не змінених розмірах серця і його порожнин і збереженою систолічною функцією ЛШ визначаються ознаки венозного застою у легенях (задишка, зміни на рентгенограмі), підвищення КДТ у ЛШ, тиску у ЛП і легневих капілярах. На користь ГКМП свідчать відсутність або слабка вираженість ознак недостатності ПШ, скарги на стенокардію і непритомність, ознаки гіпертрофії ЛШ за даними ЕКГ та Ехо-КГ, а за наявності обструкції виносного тракту ЛШ - характерні ознаки Ехо-КГ. Зростання КДТ у ЛШ супроводжується пропорційним збільшенням його початково-діастолічного тиску, що виключає симптом "квадратного кореня".

Констриктивний перикардит - в анамнезі є вказівки на туберкульоз, травму грудної клітки або перенесений гострий перикардит, у 80% визначається ознака Куссмауля (підвищення центрального венозного тиску на вдиху), парадоксальний пульс. На відміну від РКМП систолічний шум мітральної або трикуспідальної регургітації та її ознаки при доплерівському дослідженні не характерні. При РКМП величини КДТ у шлуночках неоднакові і відрізняються більш ніж на 5 мм рт. ст. При констриктивному перикардиті виявляються ділянки кальцифікації перикарду при рентгенографії грудної клітини. Комп'ютерна томографія та МРТ визначають потовщення перикарду. При ЕМБ - відсутність морфологічних змін у біоптатах міокарда хворих з ознаками системного венозного застою, значно високим центральним венозним тиском і "маленьким" серцем є вагомим доказом констриктивного перикардиту.

Амілоїдоз серця - відкладення у ньому аномального білка, що є частиною системного ураження із залученням до патологічного процесу інших органів - язика, кишечника, печінки, селезінки, периферичних нервів, шкіри. Виникає в

осіб старше 40 років, частіше у чоловіків. Ураження міокарда проявляється діастолічною СН з усіма клінічними і гемодинамічними ознаками синдрому рестрикції. Рідше розвивається систолічна СН, подібна до картини ДКМП, і типова стенокардія. На ЕКГ - зниження вольтажу у відведеннях від кінцівок, що поєднується з гіпертрофією ЛШ за даними Ехо-КГ. Характерні порушення провідності у вигляді синдрому слабкості синусового вузла, синоатріальної, атріовентрикулярної і внутрішньошлуночкових блокад. Великовогнищеві зміни у міокарді ЛШ обумовлені заміщенням кардіоміоцитів відкладеннями аномального білку або істинним постінфарктним кардіосклерозом внаслідок ураження амілоїдозом вінцевих артерій. При Ехо-КГ видно збільшення товщини стінок ЛШ, ПШ і МШП, причиною чого є інфільтрація амілоїдом, а не справжня гіпертрофія кардіоміоцитів. Розміри порожнини шлуночків не змінені або зменшені, період ізовольомічного розслаблення подовжений. При катетеризації серця через високий початково-діастолічний тиску у ЛШ симптом "квадратного кореня" не характерний. Внаслідок уповільненого наповнення протягом всієї діастоли зазвичай не утворюється і патологічний III тон. Діагноз підтверджується при виявленні відкладень амілоїду у біоптатах слизової оболонки язика, прямої кишки і міокарда при забарвленні тканини конго рот.

Ураження серця при гемохроматозі проявляється швидко прогресуючою СН, переважно діастолічної, з розвитком синдрому рестрикції або, рідше, систолічною із дилатацією шлуночків внаслідок зниження їхньої скоротливості. Іноді визначаються суправентрикулярні аритмії, неспецифічні зміни сегмента ST і зубця T, патологічні зубці Q на ЕКГ. Характерні порушення провідності. Виявлення характерної тріади - пігментації шкіри, збільшення печінки і ЦД, а також високий рівень заліза у плазмі крові підтверджує діагноз гемохроматоза.

Ураження серця при саркоїдозі характеризується особливим видом запалення з утворенням специфічних гранульом, що проявляється картиною діастолічної СН з синдромом рестрикції, рідше - систолічною СН, що нагадує ДКМП. Захворювання ускладнюється різними порушеннями серцевого ритму і провідності, які можуть спричинювати синкопальні стани і раптову смерть.

Зважаючи на відсутність специфічних клінічних та інструментальних ознак, розпізнавання саркоїдозу серця базується на виявленні ураження інших органів і тканин (легенів, внутрішньогрудних і периферичних лімфатичних вузлів, печінки, селезінки, шкіри, очей) з характерною морфологічною картиною, а також запальними змінами у крові. Верифікувати діагноз дозволяє лише ЕМБ.

Випадки РКМП з гідроперикардом слід диференціювати з ексудативним перикардитом, правошлуночкову форму РКМП - з іншими причинами недостатності ПШ, особливо із збільшенням ПП (міксома і аномалія Ебштейна), а також з первинною ЛГ та деякими вродженими вадами серця - стенозом гирла легеневої артерії, тетрадою Фалло, дефектом міжпередсердної перетинки.

Аритмогенна КМП (дисплазія) ПШ - рідкісна хвороба, яка характеризується прогресуючим заміщенням міокарда ПШ жирової та сполучної тканиною, проявляється шлуночковими аритміями і раптовою смертю. У пізніх стадіях патологічний процес поширюється на ЛШ без залучення МШП.

Етіологія аритмогенної КМП ПШ невідома. Захворювання має сімейний характер з аутосомно-домінантним типом.

Макропрепарати серця: ПШ ділатований, витончений, покритий жировою тканиною, визначаються його аневризми донизу від тристулкового клапана і в області верхівки. Гістологічне дослідження: заміщення епікарду і міокарду жиром з інтерстиціальним фіброзом, окремі острівці м'язових волокон, оточені сполучною тканиною. Злиття окремих вогнищ патологічного процесу у пізніх стадіях створює враження дифузного ураження ПШ.

Клінічні ознаки аритмогенної КМП ПШ з'являються у підлітковому або юнацькому віці. Типові скарги на запаморочення, непритомність і перебої у роботі серця. Першим проявом захворювання може бути раптова зупинка кровообігу. Вважають, що морфологічним субстратом циркуляції хвилі збудження у міокарді ПШ (re-entry) як основної причини шлуночкової тахікардії є осередки жирового переродження міокарда та інтерстиціального фіброзу. Зрідка спостерігаються ознаки застійної СН при приєднанні міокардиту.

На ЕКГ - негативні зубці Т у V1-2, при залученні ЛШ також у V4. Тривалість комплексу QRS у правих грудних відведеннях перевищує 110 мс при його незмінній ширині у V6 через супутню блокаду провідної системи ПШ. Суправентрикулярні аритмії бувають рідше - екстрасистоля, мерехтіння і тріпотіння передсердь. Характерні ектопічні шлуночкові аритмії до стійкої шлуночкової тахікардії, коли шлуночкові комплекси мають вигляд блокади лівої ніжки пучка Гіса, а електрична вісь відхилена вправо і вліво. ПТ виникає у ПШ.

Ехо-КГ визначає дилатацію ПШ з його скороченнями асінергічного характеру.

МРТ візуалізує жирову тканину у вільній стінці ПШ.

Рентгеноконтрастна вентрикулографія є "золотим стандартом" у розпізнаванні аритмогенної КМП ПШ - характерна дилатація ПШ з сегментарними порушеннями скорочення, випинаннями контуру в областях дисплазії, що відрізняє аритмогенну КМП ПШ від правошлуночкової ДКМП і міокардиту, при яких гіпокінезія ПШ і ЛШ носить дифузний характер.

V. Диференціальна діагностика болю при некоронарогенних захворюваннях з ішемічним больовим синдромом.

У типових випадках діагноз стабільної стенокардії не має сумнів: характерна локалізація, коротка тривалість болю у грудях (1-10 хв.), його зв'язок з ФН або емоційним напруженням, швидкий ефект нітрогліцерину. При припиненні ФН біль минає самостійно або при прийомі нітрогліцерину через 1-4 хв.

Варто пам'ятати, що стенокардію можуть імітувати інші захворювання, які супроводжуються болем або неприємними відчуттями у грудях. Данні анамнезу, клінічні інструментальні дослідження допомагають уникнути діагностичних помилок, пов'язаних з гіпер- і гіподіагностикою з причини клінічних проявів атипичних форм стенокардії і її поєднанні з іншою патологією. Виявлення при опитуванні і огляді пацієнта роздратованості, невротизації, серцебиття, загальної слабкості, гіпергідрозу долонь, температурного градієнта, колючого або ниючого болю в області серця є підставою думати про кардіалгію, зумовлену дисгормональними розладами або вегетативною дисфункцією.

Постійний біль із залежністю від зміни положення тіла, рухів шиї або кінцівок, болісна пальпація грудної клітки (міжреберних проміжків, м'язів, точок виходу паравертебральних нервів), відсутність ефекту від нітрогліцерину свідчать про захворювання кістково-м'язової системи грудної клітки.

Синдром кардіалгії - збірне поняття, яке характеризує всі кардіальні і екстракардіальні причини болю у лівій половині грудної клітки і патогенетично обумовлений рефлекторним болем при ураженні нервових корінців (симпаталгія - біль без строгої локалізації).

До кардіалгій слід відносити болісні відчуття малої або середньої інтенсивності, які турбують пацієнта протягом тривалого часу, локалізуються у прекардіальній області або за грудиною, ірадіюють у ліву руку і лопатку. Біль може бути різного характеру - тупий, ниючий, стискаючий, давлючий, постійний, періодичний і нападopodobний. Частіше виникає у зв'язку з ФН і психоемоційним навантаженням, знімається нітрогліцерином і валідолом і т. п.

На користь кардіалгій свідчить її поєднання з іншими скаргами, притаманними захворюванням серцево-судинної системи - серцебиття, відчуття перебоїв, вегетативні порушення. Показовими ознаками також являється нападopodobне виникнення, зв'язок з ФН, припинення у спокої і після прийому нітрогліцерину.

Клінічні особливості болю пояснюються механізмом їхнього розвитку:

1. Біль виникає внаслідок ішемії міокарда при зниженні коронарного кровотоку (ФН, емоційне напруження, тахікардія, підвищення АТ). Через ішемію у певних відділах міокарду зростає вміст недоокислених продуктів, виникає місцевий ацидоз, подразнюються інтерорецептори (осморецептори, хеморецептори, барорецептори), які дають початок дузі больового рефлексу. Тому коронарний біль нападopodobний, виникає при ФН, емоційних розладах і зникає у спокої і після прийому нітрогліцерину.

2. Накопичення у міокарді продуктів порушеного метаболізму через запальні, дистрофічні, дегенеративні зміни, дію ліків. Ці речовини грають роль алгетиків, які подразнюють інтерорецептори міокарда. У цих випадках біль тривалий, охоплює широку зону, нітрогліцерин не допомагає.

3. Запальні зміни у перикарді. У нижній частині парієтального листка перикарда є больові рецептори діафрагмальних нервів, які подразнюються тертям «шершавих» через випадіння фібрину листків перикарда. Загрудинний біль тривалий, посилюється при диханні, кашлі, не знімається нітрогліцерином, але слабшає після прийому анальгетиків.

4. Зниження «порога больової чутливості» у центральних відділах ноцицептивної системи, коли «нормальні» імпульси від серця викликають больові почуття. Такого типа біль виникає при функціональних порушеннях (соматоформної дисфункції вегетативної нервової системи. Це може бути тупий, ниючий, тривалий біль або короткий «секундний» колючий без зв'язку з ФН, супроводжується підвищеною втомлюваністю, безсонням, субфебрилітетом.

Стани, за яких виникає біль у грудній клітці

Екстракардіальні причини болю у грудній клітці:

- захворювання периферичної нервової системи і м'язів;
- патологія кісток і суглобів;
- група захворювань органів черевної порожнини;
- захворювання легень, плеври і середостіння;
- деякі порушення обміну речовин;
- патологія ендокринної системи.

Цей біль виникає без певної причини, часто уночі, пекучий, колючий, ріжучий. Зона іррадіації відповідає зоні іннервації певного вузла симпатичної нервової системи. Часто супроводжується вегетативними проявами (почервоніння, блідість, потовиділення, асиметрія АТ), тобто біль ірритативний при здавленні, запаленні і набряку нервових корінців (остеохондроз, міозит, неврит).

Синдром хронічного болю в області серця - захворювання легень і плеври.

Біль виникає гостро, посилюється при кашлі, глибокому диханні, не має чіткої іррадіації, супроводжується ознаками ураження дихальної системи - кашлем, виділенням мокротиння, задишкою, тощо. При обстеженні наявні симптоми легеневої патології - вологі хрипи, шум тертя плеври, зміни перкуторного тону.

Трахеїт. Загрудинний біль пекучий або щемливий. На відміну від стенокардії, не нападоподібний, супроводжується кашлем, який посилює біль.

Ураження плеври (сухий і ексудативний плеврит, первинні і метастатичні пухлини плеври) - лівосторонній больовий синдром у грудній клітці зрідка є провідним, оскільки домінують скарги на кашель, задишку, які посилюють біль. Переважає основний симптом - шум тертя плеври, а при накопиченні рідини - розгорнута клініка синдрому наявності рідини у порожнині плеври. При запальних хворобах плеври біль знімають НПВП; при тривалому наростаючому болі слід підозрювати пухлину. ЕКГ не визначає зміни у міокарді.

Нерідко причинами болю є гостра і інфаркт-пневмонія, коли біль зумовлений також супутнім плевритом. Ці захворювання з гострим початком, гарячкою, кашлем і об'єктивними ознаками: скорочення або притуплення перкуторного звуку, ослаблене дихання, дрібноміхурцеві звучні вологі хрипи. При інфаркт-пневмонії може бути кровохаркання; на ЕКГ - ознаки перевантаження правих відділів серця. Рентгенологічне дослідження грудної клітки є вирішальним.

Бронхогенний рак легені іноді перебігає з тривалим постійним болем у грудній клітці без зв'язку з актом дихання, буває кашель, кровохаркання. На ЕКГ реєструються неспецифічні зміни. Рентгенологічне і бронхологічне дослідження дозволяють поставити правильний діагноз.

За захворювання легенів і середостіння

ТЕЛА – біль у грудній клітці пекучий або різучий виникає раптово і гостро. При тромбоемболії дрібних гілок легеневої артерії біль може бути відсутній, поєднуватися з інспіраторною або змішаною задишкою, сухим кашлем, кровохарканням. Моніторинг ЕКГ виявляє тахікардію, різкий поворот електричної вісі серця вправо, блокаду правої ніжки пучка Гіса, збільшення навантаження на праві відділи серця. В анамнезі - фактори ризику ТЕЛА: варикозна хвороба вен нижніх кінцівок, тромбофлебіт, онкологічні захворювання, тривалий постільний режим, недавні хірургічні втручання та ін.

Хронічне легеневе серце - біль постійний ниючий, колючий, давлючий, без іррадіації і зв'язку з ФН, практично не знімається нітратами, зменшуються після

прийому еуфіліну, преднізолону, інгаляцій зволоженого кисню. В анамнезі тривале захворювання легенів (бронхіальна астма, хронічна обструктивна хвороба легень та ін.). На ЕКГ - ознаки навантаження на праві відділи серця, блокада правої ніжки пучка Гіса, інші порушення ритму.

Захворювання ендокринної системи

Найбільш часто зустрічається клімактерична КМП – біль у серці без чіткої характеристики, іррадіації і зв'язку з ФН, супроводжується вегетативними проявами (гіперемія обличчя і верхньої частини грудей, підвищене потовиділення, відчуття жару), емоційною лабільністю, дратівливістю, поганим сном. Часто спостерігаються різноманітні порушення ритму, які купуються прийомом седативних препаратів або самостійно, нітрогліцерин не має ефекту.

Міокардит – біль різноманітний (короткочасний або тривалий, колючий або тупий). В анамнезі за 2-3 тижні перенесена, частіше вірусна, інфекція. Діагностичне значення має моніторинг титрів антитіл до передбачуваного етіологічного агенту, дослідження МВ-КФК і ЛДГ₁, позитивний ефект від НПЗП і кортикостероїдів. На ЕКГ можливі порушення ритму і провідності. На Ехо-КГ норма або дифузний гіпокінез при важкому міокардиті.

Соматоформная дисфункція вегетативної нервової системи - частіше в осіб молодого віку. Біль у серці провокується психоемоційним або ФН, зміною метеорологічних умов, без чіткої локалізації, описуються емоційно, проходить самостійно або після прийому седативних препаратів. При різноманітні скарги мізерна об'єктивна картина. На ЕКГ норма або тахікардія.

Гострий перикардит – біль в області серця пов'язаний з диханням, посилюється у положенні лежачи на спині, слабшає у коліно-ліктьовому або сидячому положенні. На ЕКГ - конкордантне зміщення сегмента ST і зубця T вгору, відсутній патологічний Q. Аускультативно - шум тертя перикарду у зоні абсолютної тупості серця або глухі серцеві тони, межі серця розширені в обидві боки - «велике тихе серце». Діагностиці допомагає динамічне Ехо-КГ.

Особлива форма стенокардії - варіантна (вазоспастична) стенокардія Prinzmetal - виникає у спокої, вночі або вранці; типові ЕКГ-зміни: значна елевація сегмента ST разом зі збільшеним загостреним зубцем T.

VI. Синдром хронічного болю в області серця - хвороби хребта, м'язів і нервів.

При цих захворюваннях постійна локалізація невеликої інтенсивності болю, його із статичною і руховою напругою відповідних м'язів. Симптоми натягу позитивні, біль посилюються при впливі на тригерні точки.

Остеохондроз хребта

Болі в області серця або за грудиною виникають при ураженні нижньошийних (C4-C7) і верхніх грудних (Th1-Th5) хребців, частіше тривалі, постійні протягом дня. Іноді інтенсивний біль виникає раптово і стихає протягом 1-1,5 годин. На відміну від кардиалгій, коронарогенних і некоронарогенних, біль виникає і посилюється при тривалому незручному положенні тіла, різкому повороті або закиданні голови, зміни положення тіла, різких рухах, лежачи у м'якій постелі. Ефект нітрогліцерину незначний, анальгетиків виразний. Симптоми натягу позитивні, якщо болі з'являються при горизонтальному витягуванні руки пацієнта із максимально повернутою головою у протилежний бік; відведенні обох рук догори і назад; тиску на голову вертикально зверху вниз. Тригерними зонами є остисті відростки уражених хребців, при натисканні на які виникає біль. Діагноз остеохондрозу підтверджується рентгенологічно: звапніння і зменшення висоти дисків і тіл хребців, остеофіти, сколіоз, грижі Шморля; а також виключаються такі ураження хребта як туберкульоз, сифіліс, метастази злоякісних пухлин. ЕКГ у спокої нормальна, іноді зубці T двофазні або негативні у грудних відведеннях. Навантажувальні проби зазвичай негативні.

Синдром передньої грудної стінки розвивається у мало тренуваних людей через 4-6 годин після інтенсивного ФН, сягає максимуму на 2-3 добу, проявляється тупим тривалим болем у передній грудній стінці з обох боків або зліва. Іноді синдром спостерігається після гострого ІМ (необхідно диференціювати з пролонгованим больовим синдромом коронарного генезу або

рецидивом ІМ). Біль поверхневий, постійний протягом дня, не знімається нітроглицерином, зменшуються при застосування тепла, гірчичників, масажу. Пальпація м'язів передньої грудної клітини різко болюча. Основне диференціальне діагностичне значення мають дані динамічного ЕКГ дослідження, ферментних і гострофазових показників.

Міжреберна невралгія – біль різної інтенсивності, тупий і гострий, локалізований за ходом міжреберних нервів, пальпація яких і хребта болісна. Посилюється при поворотах, ФН, у положенні лежачі.

Синдром переднього драбинчастого м'язу виникає при патологічній його гіпертрофії і обумовлений здавленням хребетної артерії і нерва. Характерно ослаблення і асиметрія АТ і пульсу на боці ураження, мігреноподібний головний біль, порушення сну, кохлеовестібулярні, зорові порушення.

Фіброміозит викликає тривалі інтенсивні болі у лівій половині грудної клітини при локалізації у міжреберних м'язах. При пальпації міжреберних просторів виявляються різко хворобливі щільні вузлики.

Оперізуючий лишай - вірусне ураження 1-2 симпатичних гангліїв і пов'язаних з ними периферичних нервів. Болі пекучі, інтенсивні, тривалі з періодичним посиленням за ходом 1 або 2 міжреберних нервів від хребта до середньої лінії тіла спереду, посилюються при нахилі тулуба в уражений бік, пальпації за ходом міжреберного нерва. У разі локалізації патологічного процесу зліва до висипання пухирців слід диференціювати із захворюваннями серця і плеври.

Патологія кісток і суглобів

Остеохондроз – міжреберний строго локалізований оперізуючий біль.

Плечелопатковий періартрит - біль у прекардіальній області і лівой руці через дистрофічні зміни у головці плечової кості і капсулі суглоба внаслідок подразнення шийного сплетіння остеофітами. Біль у грудних м'язах або реберно-хрящових з'єднаннях провідний, викликаний натягінням м'язів і зв'язок суглоба, пов'язаний з відведенням руки, а не з загальним ФН, обмежує об'єм рухів у суглобі. Пальпаторна болісність у місті прикріплення до плечовій кості дельтоподібного м'язу з розвитком його атрофії.

Синдром Титце – болісне потовщення реберних хрящів через асептичне запалення. Частіше виникає у 40-50-річному віці ураженням II-IV реберні хрящі.

Синдром Ціріакса - підвищена рухливість VIII-X несправжніх ребер, які в нормі міцно з'єднані з VII ребром.

VII. Диференціальна діагностика ангінозного болю з болем при патології ШКТ

Синдром хронічного болю в області серця при захворюваннях стравоходу. Загрудинний біль виникає під час прийому їжі у поєднанні з дисфагією, печією, відрижкою, зменшується після прийому їжі, переході з горизонтального у вертикальне положення. Практично всі захворювання стравоходу можуть симулювати стенокардію, особливо це стосується діафрагмальної грижі (у стравохідному отворі діафрагми ущемляється стравохід або проксимальний відділ шлунку). Біль нападаподібний у нижній третині грудини, іррадіює у ліве плечу і лопатку, з'являється у горизонтальному положенні, зменшується або минає у вертикальному, після прийому їжі і наступної відрижки і зригування. Діагноз верифікує рентгенологічне дослідження стравоходу і шлунку.

Часто рефлюкс-езофагіт є причиною болю за грудиною, через спастичне скорочення стравоходу при проходженні їжі під час її прийому або одразу після. Характерна печія, що виникає у горизонтальному положенні, увечері, вночі, при нахилі тулуба уперед, полегшується прийомом соди і антацидів. Рентгенологічно і ендоскопічно виявляються ознаки недостатності кардії.

Пухлини стравоходу зумовлюють інтенсивний, спочатку періодичний (під час їжі), пізніше постійний біль за грудиною з іррадіацією у спину. Болю передуює і супроводжує дисфагія. Діагноз верифікується рентгенологічним і езофагоскопічним дослідженням стравоходу.

Подібна клініка при ахалазії стравоходу (кардіоспазм). Діагноз базується на рентгенологічних ознаках: у стравоході довго затримується барієва суміш, кардіальний відділ звужений, а вищі відділи розширені.

Для диференціації з раком кардіального відділу стравоходу проводять фармакологічну пробу з нітрогліцирином - прийом 1-2 таблеток усуває кардіоспазм і барієва суміш як би провалюється у шлунок.

Функціональний езофагоспазм проявляється за грудинним болем, без зв'язку з прийомом їжі, знімається нітрогліцирином, як при стенокардії. Віжмінною ознакою є поєднання болю з дисфагією також функціонального генезу. Утруднення при ковтанні виникають при прийомі рідини, тверда їжа проходить добре. Біль і дисфагія посилюються від холодних страв і напоїв. ЕКГ у спокої без змін, навантажувальні і фармакологічні проби негативні. Рентгенологічно і ендоскопічно органічної патології стравоходу не виявляється, при рентгеноскопії видні спастичні скорочення. Фармакологічні проби з атропіном, який знімає спазм, проводять для диференціювання з органічною патологією.

Грижа стравохідного отвору діафрагми - болі провокуються прийомом їжі, переїданням, поєднуються з відрижкою, печією, регургітацією - симптом "мокрої подушки», посилюються у положенні лежачи, проходять самостійно або у вертикальному положенні. Діагностика: фіброгастродуоденоскопія.

Виразкова хвороба шлунку і 12-палої кишки відрізняється виявленням взаємозв'язку між болем і прийомом їжі, відсутність асоціації з ФН, об'єктивні симптоми ураження ШКТ (нудота, блювота, печія, дисфагія, симптоми подразнення очеревини тощо) і позитивний ефект препаратів, що знижують кислотність, а також результати ендоскопічного дослідження.

Холецистокардіальний синдром – біль в області серця через вісцеро-вісцеральний рефлекс по вагусу із локалізацією в області верхівки серця, на яку хворі чітко вказують одним пальцем, тривалий, ниючий, нападоподібний, супроводжується диспепсичними явищами, іноді жовтяницею. Варто враховувати зв'язок болю з прийомом їжі, але можливе його виникнення після ФН. Об'єктивно виявляються позитивні симптоми Мерфі, Кера, Гаусмана і ін. Типовим є синдром вегетативної дисфункції з переважним парасимпатичним тонусом і невротичний синдром. Під час нападу болю у крові лейкоцитоз, нейтрофіліоз, прискорення ШЗЕ, білірубінемія, гіперглікемія, підвищення рівня

амілази. На ехограмах – конкременти і потовщення стінки жовчного міхура і т. д. На ЕКГ під час нападу болю – негативні Р у правих грудних і у III відведенні, екстрасистоія, АВ-блокада, дифузні зміни міокарда.

Гострий панкреатит також проявляється інтенсивним болем в епігастральній області іноді з розвитком шоку і колапсу, проте іррадіює за грудину, а при гострому ІМ за грудинний біль іррадіює в епігастрію. При гострому панкреатиті значна пальпаторна болісність, а при ІМ глибока пальпація живота не супроводжується посиленням болю, і навіть, навпаки, може зникати. Відсутня також напруга м'язів черевної стінки і негативний симптом Блюмберга, зміни у лейкоцитарній формулі настають пізніше, ніж при панкреатиті, для якого характерними є зміни специфічних лабораторних тестів і даних ультразвукового дослідження. ЕКГ у динаміці дозволяє встановити ознаки ІМ.

VI. Примірники тестових завдань:

1) Тестові завдання для перевірки вхідного рівня знань:

1. Фактори ризику раптової смерті при гіпертрофічній кардіоміопатії:
 - A) Молодий вік
 - B) Синкопальні стани в анамнезі
 - C) Випадки РС родичів
 - D) Шлуночкова тахікардія в анамнезі
 - E) Всі відповіді вірні
2. Найбільш частою причиною здавлюючого перикардиту вважають:
 - A) Причина не встановлена
 - B) *Туберкульоз
 - C) Гострий ревматизм
 - D) Гострий доброякісний перикардит
 - E) Пухлину
3. Найбільш важливою прогностичною ознакою при дифтерійному міокардиті вважають:
 - A) Депресію сегмента S-T

- В) *Повну поперечну блокаду
 - С) Перикардит
 - Д) Подовження інтервалу PQ
 - Е) Тахікардію
4. Причини недостатності мітрального клапана при ДКМП:
- А) *Дисфункція папілярних м'язів
 - В) *Розтягування кільця клапана
 - С) *Негомогенність збудження міокарда
 - Д) *Сповільнення передсердно-шлуночкової провідності
 - Е) Підвищення тиску наповнення ЛШ
5. Найбільш стійка ознака інфекційного ендокардиту:
- А) Втрата ваги
 - В) Анемія
 - С) Слабкість
 - Д) Спленомегалія
 - Е) *Лихоманка
6. Перикардит спостерігається при таких захворюваннях:
- А) Інфаркт міокарда
 - В) Гострий ревматизм
 - С) Пневмонія
 - Д) *Можливий при всіх вказаних захворюваннях
 - Е) Туберкульоз
7. Для гіпертрофічної кардіоміопатії характерні:
- А) Позитивна динаміка ЕКГ в процесі лікування
 - В) Позитивна проба з обзиданом
 - С) Позитивна проба з калієм
 - Д) *Відсутність ЕКГ динаміки
 - Е) Позитивна гіпервентиляційна проба
8. Гіпереозинофілія характерна для:

- A) *Рестриктивної кардіоміопатії (фібропластичний ендокардит Леффлера)
- B) Ділятаційної кардіоміопатії
- C) Міокардита
- D) Ішемічної хвороби серця
- E) Міокардіодистрофії

9. В основі розвитку міокардіодистрофії лежить:

- A) Порушення кровопостачання міокарда
- B) Електролітні порушення
- C) Порушення мікроциркуляції
- D) Порушення вегетативної регуляції серця
- E) *Порушення метаболізму в міокарді

2. Тестові завдання для перевірки вихідного рівня знань:

1. Критерії діагностики ідіопатичної ділятаційної кардіоміопатії:

- A) Ехокардіографічні параметри
- B) Ендомиокардіальна біопсія
- C) *Діагноз встановлюється методом виключення відомих захворювань, які викликають прогресуючу ділятацію камер серця
- D) Рентгенологічні дослідження
- E) Сцинтиграфія міокарда

2. Причинами парадоксального пульсу при перикардиті є всі вказані, крім однієї, якої саме:

- A) Збереження можливості збільшення ємкості судин легень при вдиханні
- B) *Порушення наповнення лівого передсердя
- C) Здавлення великих вен
- D) Екстракардіальні зростання

- Е) Обмеження притоку крові у праве передсердя та правий шлуночок
3. Найчастішим етіологічним фактором при інфекційному ендокардиті, на тлі вади серця є:
- А) Зелений стрептокок
 - В) Диплокок пневмонії
 - С) Грибкова інфекція
 - Д) Фекальний стрептокок
 - Е) *Золотистий стафілокок
4. Для здавлюючого перикардиту характерним є:
- А) Стрибаючий пульс
 - В) Зниження ЦВТ
 - С) *Збільшення центрального венозного тиску (ЦВТ)
 - Д) Діастолічна артеріальна гіпертензія
 - Е) Систолічна артеріальна гіпертензія
5. У хв. 28 р. при ЕхоКГ обстеженні знаходять локальне потовщення стінок ЛШ, дилатацію порожнин шлуночків, локальну систолічну дисфункцію, внутрішньопорожнинні тромби, ущільнення пелюсток перикарду. Ваш діагноз:
- А) *Міокардит
 - В) Дилатаційна кардіоміопатія
 - С) Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - Д) Перикардит
 - Е) Ішемічна хвороба серця
6. Яке порушення ритму частіше зустрічається при гіпертрофічній кардіоміопатії:
- А) Миготіння передсердь
 - В) Миготіння передсердь, пароксизм шлуночкової тахікардії, вузлова екстрасистолія
 - С) Синусова брадікардія, вузлова екстрасистолія

- D) Синдром передзбудження шлуночків, пароксизм шлуночкової тахікардії, синусова брадікардія
 - E) *Миготіння передсердь, синдром передзбудження шлуночків, пароксизм шлуночкової тахікардії
7. Смерть від емболії легеневої артерії, внаслідок якої порушується прохідність лише одного стовбура легеневої артерії, обумовлена:
- A) Зміщенням середостіння внаслідок колапсу частини легені
 - B) *Рефлекторним впливом на обидві легені і серце
 - C) Крововиливом, яке викликає в альвеолах емболи
 - D) Зменшенням дихальної поверхні легені внаслідок часткового колапсу
 - E) Зменшенням оксигенованої крові, яка поступає в серце
8. При гіпертрофічній кардіоміопатії найбільш частий варіант гіпертрофії:
- A) *Асиметрична гіпертрофія міжшлуночкової перегородки
 - B) Верхівкова гіпертрофія
 - C) Симетрична гіпертрофія лівого шлуночка
 - D) Гіпертрофія правого шлуночка
 - E) Гіпертрофія бокової стінки лівого шлуночка
9. При ділятаційній кардіоміопатії відмічається:
- A) Зниження кінцевого діастолічного тиску в лівому шлуночку
 - B) *Збільшення кінцевого діастолічного тиску в лівому шлуночку
 - C) Збільшення ударного об'єму крові
 - D) Збільшення скоротливої здатності міокарда
10. Парадоксальний пульс характерний для:
- A) *Ексудативного перикардиту
 - B) Гіпертрофічної кардіоміопатії
 - C) Мітрального стенозу
 - D) Ділятаційної кардіоміопатії

Е) Миготіння/тріпотіння передсердь

11. Найбільш помітні порушення наповнення шлуночків спостерігається при:

- А) Ішемічній хворобі серця
- В) Фібринозному перикардиті
- С) Ділятаційній кардіоміопатії
- Д) *Рестриктивній кардіоміопатії
- Е) Гіпертрофічній кардіоміопатії

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

Основна:

1. Патолофізіологія : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. III-IV рівнів акредитації / М. Н. Зайко [та ін.] ; за ред.: М. Н. Зайка, Ю. В. Биця, М. В. Кришталія. - 6-е вид., перероб. і допов. - Київ : Медицина, 2017. - 736 с.
2. Патолофізіологія : підручник для студ. вищих мед. навч. закл. / М.Н. Зайко, Ю.В. Биць, Г.М. Бутенко [та ін.]; за ред. М. Н. Зайка, Ю. В. Биця. - 2-е вид., переробл. і допов. - К. : Медицина, 2008. - 704 с.
3. Патолофізіологія : учебник / Ю. В. Биць [и др.] ; под ред.: Н. Н. Зайко, Ю. В. Биця, Н. В. Крышталія ; рец.: А. А. Мойбенко, Ю. М. Колесник, М. С. Регеда. - Киев : ВСИ Медицина, 2015. - 744 с.
4. Патологическая физиология : учебник / под ред. А. Д. Адо [и др.]. - М. : Триада-Х, 2001. – 574 с.

Додаткова:

5. Атаман О. В. Патолофізіологія : підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. IV рівня акредитації. У 2-х т. Т. 2 : Патолофізіологія органів і систем / О. В. Атаман. - Вид. 2-ге, стер. - Вінниця : Нова книга, 2017. - 448 с.
1. Атаман О. В. Патолофізіологія : підруч. для студ. У 2-х т. Т. 1 : Загальна патологія / О. В. Атаман. - Вінниця : Нова книга, 2012. - 592 с.
2. Атаман О. В. Патологічна фізіологія в запитаннях і відповідях : навч. посіб. / О. В. Атаман. - Вид. 4-е. - Вінниця : Нова книга, 2010. - 512 с.
3. Берсудский С. О. Избранные лекции по патофизиологии / С. О. Берсудский. – Саратов : СГМУ, 2004. – 304 с.
4. Патолофізіологія : учебник в 2 т. Т. 1 / под ред. В. В. Новицкого, Е. Д. Гольдберга, О. И. Уразовой. – 4-е изд., доп. и перераб. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 629 с.
5. Внутрішня медицина: підручник / Н.М. Середюк, Є.М. Нейко, І.П. Вакалюк та ін.; за ред. Є.М. Нейка. – К.: Медицина, 2009. – 1104 с.
6. Ожирение у подростков: монография / Ю. И. Строев [и др.]. - 2-е изд., испр. и доп. - СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2006. - 216 с.
7. Трошина Е. А. Ожирение у женщин: монография / Е. А. Трошина, В. Н. Покусаева, Е. Н. Андреева; под ред. Г. А. Мельниченко, Н. К.

Никифоровского. - Москва: Медицинское информационное агентство,
2017. - 268 с.