

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Кафедра внутрішніх хвороб №2

МОДУЛЬ 2. ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ КРОВООБІГУ
(МІОКАРДИТИ ТА КАРДІОМІОПАТІЇ. ТРОМБОЕМБОЛІЯ
ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ. ЛЕГЕНЕВЕ СЕРЦЕ)

Навчально-методичний посібник до практичних занять з
внутрішньої медицини для студентів 5 курсу медичного факультету

Запоріжжя
2014р.

Навчально-методичний посібник склали:

Завідувач кафедри внутрішніх хвороб №2

д.мед.н. професор - Візір В.А.

к.мед.н. доцент - Деміденко О.В.

к.мед.н. асистент - Заїка І.В.

Посібник призначений для студентів медичних ВНЗ з метою допомоги у вивченні внутрішньої медицини. Містить базові питання з клінічної діагностики та лікування захворювань, вивчення яких передбачено навчальною програмою з дисципліни «Внутрішня медицина» за спеціальностями «лікувальна справа» та «педіатрія».

Технічний редактор - Писанко О.В..

Модуль 2. Захворювання органів кровообігу (Міокардити та кардіоміопатії. Тромбоемболія легеневої артерії. Легеневе серце) : навч.-метод. посіб. до практ. занять з внутрішньої медицини для студентів 5 курсу мед. ф-ту / уклад. В. А. Візір, О. В. Деміденко, І. В. Заїка. – Запоріжжя : [ЗДМУ], 2014. – 124 с.

Посібник затверджено на засіданні ЦМР ЗДМУ 15.05.2014р., протокол №4

Зміст

1. Міокардити та кардіоміопатії <i>О.В. Деміденко</i>	4
2. Тромбоемболія легеневої артерії. Легеневе серце <i>І.В. Заїка</i>	67

Тема: Міокардити. Кардіоміопатії.

Кількість навчальних годин – 5.

I. Актуальність теми.

Проблема міокардитів і кардіоміопатій залишається однією з найбільш актуальних в клініці некоронарогенних захворювань серця. Складність проблеми обумовлена багатьма причинами, численними етіологічними чинниками, відсутністю єдності поглядів вчених на природу кардіоміопатій, різноманітністю проявів і вираженістю клінічних симптомів, складністю діагностики і відсутністю чітких алгоритмів лікування таких пацієнтів тощо.

На теперішній час поширеність міокардиту складає до 20 % всіх некоронарогенних уражень серця і від 5 до 11 % всіх захворювань серцево-судинної системи. Останніми роками відмічено зростання захворюваності міокардитом. Це обумовлено, з одного боку, впровадженням в клінічну практику нових діагностичних методів. З іншого боку, збільшення числа хворих міокардитом пов'язують із зміною реактивності організму, неправильним і невчасним застосуванням медикаментозних препаратів, невиправданою імунізацією і частою реімунізацією населення, яке приводить до його алергізації, глобальною зміною навколишнього середовища, недоброякісним харчуванням, психоемоційними перенапруженням.

Досить поширеними є кардіоміопатії. Найчастіше вони зустрічаються в країнах з низьким рівнем життя, де на їх частку доводиться в середньому 30% випадків смерті, пов'язаної із захворюваннями серця. Ідіопатичні кардіоміопатії складають приблизно 18% всіх захворювань серця, результатом яких є серцева недостатність. За деякими даними, гіпертрофічна кардіоміопатія зустрічається з частотою від 1:5000 до 1:500 при обстеженні в цілому здорових осіб. В той же час дилатаційна кардіоміопатія призводить до зниження скоротливої функції серця з частотою від 1:50 до 1:25 серед всіх випадків хронічної серцевої недостатності.

II. Навчальні цілі заняття.

Мати уявлення (α -I):

- про поширеність міокардиту, морфологічні варіанти міокардиту, особливості перебігу міокардиту залежно від патогенетичної фази, морфологічної характеристики, клінічного варіанту
- про поширеність кардіоміопатій, підтипи генетичних і негенетичних кардіоміопатій, особливості перебігу кардіоміопатій залежно від фенотипу, морфологічної характеристики, клінічного варіанту, методах хірургічного лікування кардіоміопатій

Знати (α -II):

- визначення, основні етіологічні чинники міокардиту, механізми міокардіального ушкодження, класифікацію, патогенетичні механізми прогресування захворювання, клінічну картину, роль клінічних, лабораторних, інструментальних методів дослідження в діагностиці захворювання, ускладнення і їх профілактика, прогноз, особливості диференційованої терапії і алгоритми лікування міокардиту.
- визначення, основні етіологічні чинники дилатаційної, гіпертрофічної і рестриктивної кардіоміопатій, механізми міокардіального ушкодження, класифікацію кардіоміопатій, патогенетичні механізми прогресування захворювання, клінічну картину, роль клінічних, лабораторних, інструментальних методів дослідження в діагностиці захворювання, ускладнення і їх профілактика, прогноз, особливості диференційованої терапії і алгоритми лікування кардіоміопатій.

Уміти (α -III):

- провести клінічне обстеження хворого з міокардитом, встановити і обґрунтувати попередній діагноз, скласти план обстеження, провести диференціальний діагноз, оцінити і інтерпретувати результати лабораторних і інструментальних методів обстеження, сформулювати і обґрунтувати клінічний діагноз, призначити рекомендоване лікування.
- провести клінічне обстеження хворого з кардіоміопатією, встановити і обґрунтувати попередній діагноз, скласти план обстеження, провести дифе-

ренціальний діагноз, оцінити і інтерпретувати результати лабораторних і інструментальних методів обстеження, сформулювати і обґрунтувати клінічний діагноз, призначити рекомендоване лікування.

III. Цілі розвитку особистості (виховні цілі):

Обговорити деонтологічні аспекти при роботі лікаря з пацієнтами, страждаючими міокардитом і кардіоміопатіями. Психологічні проблеми і питання зниження якості життя у таких пацієнтів, роль лікаря в їх корекції. Правові аспекти і питання професійної відповідальності лікаря у визначенні тактики лікування і працездатності пацієнта.

IV. Содержание темы занятия.

1. Міокардит

Міокардит – ураження серцевого м'язу запального характеру, яке обумовлене безпосереднім або опосередкованим через імунні механізми впливом цілого ряду факторів, та асоційоване з порушеннями механічної або електричної функції серця. Згідно визначення Всесвітньої Організації Охорони здоров'я, а також Міжнародного Товариства та Федерації Кардіологів, сформульованого в 1995 році, міокардит позиціонується як запальне захворювання міокарда, діагностоване шляхом визначення гістологічних, імунологічних та імуногістохімічних критеріїв.

Етіологія. Запальні ураження міокарда можуть виникати при будь-яких інфекційних захворюваннях і практично в будь-якому віці. Етіологія міокардиту дуже різноманітна. Причиною розвитку міокардиту можуть бути:

- *бактерії:* □ - гемолітичний стрептокок, менінгокок;
- *риккетсії й спірохети:* corynobacterium diftheria, Salmonella typhi, Neisseria meningittis, Legionella pneumophila, Listeria monocytogenes, Campylobacter jejuni, Coxiella burnetii (Q-лихоманка), Chlamydia trachomatis, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia psittaci, Rickettsia rickettsii (Rockymountain spotted fever), Rickettsia tsutsugamushi (хвороба цуцугамуші), Borrelia burgolorfen

(Лаймська хвороба);

- *найпростіші*: *Trypanosoma cruzi* (хвороба Чагасу, гострий і хронічний трипаносоміаз), *Trypanosoma gambiense* або *Trypanosoma rhodesiense* (африканський трипаносоміаз), *Toxoplasma gondii*, *Plasmodium falciparum*;
- *гриби*: *Aspergillosis*, *Blastomycosis*, *Candidiasis*, *Coccidioidomycosis*, *Cryptococcosis*, *Histoplasmosis*, *Mucormycosis*;
- *паразитарні інфекції*: *Schistosomiasis*, *Heterophyiasis*, *Cysticercosis*; *Trichinella spiralis*, клостридальної бактеріємія (*clostridial bacteremia*), бруцельоз (*brucellosis*, *Bruce's septicemia* бруцеллез, болезнь Банга, гібралтарська лихорадка, мальтійська лихорадка, середземноморська лихорадка)
- *метазойні захворювання серця*: *Echinococcus* (*Hydatid cyst*), *Toxocara canis* (токсокароз) ;
- *дефіцитні стани*: гіпофосфатемія, гіпомагніємія, гіпокальціємія, нестача амінокислоти таурину, карнітину та селену.
- *алергічні та токсико-алергічні реакції*: застосування сироваток і вакцин, після укусу комах (скорпіон, павуки) і змії, при бронхіальній астмі, при уремії;
- *вплив лікарських препаратів*:
 - антибіотиків (доксорубіцин, даунорубіцин, пеніцилін, тетрациклін),
 - сульфаніламідів,
 - трициклічних антидепресантів,
 - фенотіазинів,
 - еметону (препарату, застосовуваного при лікуванні амебіази й шистосомозу),
 - хлороквіну (*chlorgoquine* - препарат, що використовується при лікуванні паразитарних захворюваннях),
 - що містять сурму (*tiborphen* й *tartar emetic*, використовуються при терапії шистосомозу),
 - циклофосфаміду,
 - парацетамолу,

- 5-фторурацилу,
- метілдопи,
- протитуберкульозні препарати (парааміносалицилова кислота, стрептоміцин) ;
- *вплив різних кардіотоксичних сполук:*
 - *хімічних речовин:* алкоголю, кокаїну, катехоламінів, вуглеводню (аерозолі, ракетне паливо), свинцю, миш'яку, чадного газу, натрію азиду (використовується як консервант);
 - *фізичних факторів:* гіпертермії, великої дози іонізуючого опромінення.
- *аутоімунні захворювання:* системні захворювання сполученої тканини, синдром Лаяла, синдром Гудпасчура., аутоімунні тиреоїдити.
- *опікова хвороба та стани після трансплантації органів.*

Однак найбільш частою причиною розвитку міокардиту в більшості країн світу є *вірусна інфекція*. Запальне ураження м'яза серця можуть спричинити віруси: Коксаки групи А і В; ЕСНО; Грипу А і Б; Герпесу (Herpes simplex); цитомегаловірус; Епштейна-Бара (Epstein-Barr); коронавірус (coronavirus); арбовірус (arbovirus); віруси гепатиту В, С і D; Rabies; parvovirus B19; Rubella; Rubeola; Variola; Vaccinia; Varicella-zoster; ВІЛ; вірус тропічної лихоманки (dengue); arenavirus (лихоманка Ласа); епідемічного паротиту; поліомієліту.

Механізми міокардіального ушкодження. Механізми ушкодження серцевого м'яза при міокардиті різноманітні й можуть бути обумовлені:

- безпосередньою цитопатичною дією збудника, що локалізується або усередині кардіоміоцита (віруси, рикетсії, трипаносоми), або в інтерстіції (патогенні бактерії);
- впливом токсинів, які виділяються збудниками безпосередньо в серце або досягають його гематогенним шляхом (дифтерійний міокардит, стрептококова або стафілококова інфекція, що протікає з інфекційно-токсичним шоком);
- поразкою ендотелію дрібних вінцевих артерій з розвитком коронариту (рикетсіози);
- імунними й аутоімунними реакціями.

При вірусній інфекції загибель клітин міокарда може відбуватися в результаті кількох механізмів.

Звичайно стадія веремії триває протягом нетривалого часу - від 1 до 3 днів. У цій фазі захворювання вірус виявляється в плазмі й у різних клітках організму (ендотеліальних клітинах, у клітинах селезінки, печінки, підшлункової залози, серця).

У результаті дії вірусних протеаз у кардіоміоциті можуть відбуватися зміни (розщеплення) дістрофіна й компонентів саркогліканового комплексу, що приводить до цілого ряду несприятливих наслідків: до зміни архітекτονіки клітин міокарда, порушенню координації скорочувальної функції серця, некрозу й/або апоптозу клітин, до розвитку імунних й аутоімунних реакцій.

Близький зв'язок між інфекцією й супутньою імунною відповіддю є дуже актуальною при вірусних міокардитах. З одного боку, швидка відповідь у вигляді утворення віруснейтралізуючих антитіл, що відповідає реакції природних кілерів сприяє швидкому видужанню. З іншого боку, імунні механізми можуть грати більш важливу роль у розвитку міокардіального ушкодження, ніж безпосередньо інфекція. Ушкодження кардіоміоцитів і зменшення кількості скорочувальних одиниць може бути результатом дії цитокінів і цитотоксичних перехресно-реагуючих антитіл, Т-клітинно- опосередкованого механізму. Наслідком міокардіального ушкодження є погіршення скорочувальної функції міокарда, а згодом і ремоделювання порожнин серця.

Друга (аутоімунна) фаза патологічного процесу може закінчитися як видужанням, так і переходом у третю стадію - у хронічний перебіг захворювання. У клінічній практиці відзначено, що в частини пацієнтів ознаки запалення в міокарді можуть зникати, а кардіомегалія й міокардіальна дисфункція зберігаються. У таких випадках говорять про трансформації міокардиту в дилатаційну кардіоміопатію (ДКМП).

У патогенезі міокардитів має істотне значення активація ферментних систем і виділення великої кількості біологічно активних субстанцій (таких як гістамін, серотонін, брадикінін, гепарини, ацетилхолін й ін.). Це приводить до по-

шкодження судин мікроциркуляторного русла серцевого м'яза, до розвитку гіпоксії й ушкодженню кардіоміоцитів з утворенням мікронекрозів.

Специфічність етіологічного фактору найчастіше має значення лише в гострій стадії процесу. Надалі клінічні прояви й перебіг міокардиту в значно більшій мірі обумовлені імунними й аутоімунними реакціями, практично не пов'язаними з конкретним етіологічним фактором, і безпосередньо процесами запалення-загоєння..

Незважаючи на різницю причинних факторів, у міокарді розвивається в сутності однотипна морфологічна реакція алергійного запалення:

- підвищена проникність судинної стінки мікроциркуляторного русла
- активація системи комплементу, вивільнення біологічно-активних речовин;
- розвиток реакції гіперчутливості негайного й уповільненого типів.

Патологічна анатомія. При міокардитах відзначається широкий спектр гістологічних змін у міокарді, які деякою мірою відображають клінічні особливості захворювання. При макроскопічному обстеженні при гострому міокардиті відзначається дряблість міокарда, фокусні кровотечі, у ряді випадків розвиток мікроаневризм.

При хронічному перебігу міокардиту відзначається замісний інтерстиціальний фіброз, гіпертрофія з ділянками деструкції м'язових волокон, вогнищами інтерстиціальної інфільтрації мононуклеарними клітинами, наявність тяжів грануляційної й фіброзної тканини. Мікроскопічно виявляються порушення форми, розмірів і взаємного розташування міоцитів.

Гістологічна розмаїтість обумовлюється головним чином етіологічними особливостями захворювання. При вірусних міокардитах переважають лімфоцити, при алергійні й паразитарних - еозинофіли, а при бактеріальних - поліморфно-ядерні клітини. Морфологічно також виділяють рідку форма захворювання - гігантоклітинний, або гранулематозний міокардит. При даній формі міокардиту в м'язі серця знаходять багатоядерні гігантські клітини, які локалізуються переважно по краях великих ділянок некрозу й складаються головним

чином з макрофагів. Гранулематозна інфільтрація в міокарді найчастіше інфекційного походження, спостерігається при туберкульозі, сифілісі, ревматизмі, саркоїдозі, гранулематозі Вегенера.

Класифікація. У 1995 році була ухвалена нова Міжнародна статистична класифікація хвороб (МКХ-10), яка відносить міокардит в I і IX класи – «деякі інфекційні і паразитарні хвороби» і «хвороби системи кровообігу».

Фрагмент МКХ-10, що описує міокардити:

Захворювання	Код
Гострий міокардит	I40
Гострий ревматичний міокардит	I01,2
Ревматичний міокардит	I09,0
Інфекційний міокардит	I40,0
Ізольований міокардит	I40,1
Інші види гострого міокардиту	I40,8
Гострий міокардит не уточнений	I40,9
Міокардит при вірусних хворобах, що класифіковані в інших рубриках	I41,1
Міокардит при бактеріальних хворобах, що класифіковані в інших рубриках	I41,0
Міокардит при захворюваннях, що класифіковані в інших рубриках	I41,8
Міокардит не уточнений	I51,4
Ураження серцево-судинної системи при інших інфекційних та паразитарних хворобах, що класифіковані в інших рубриках	I98,1
Дегенерація міокарду	I42

На VI Конгресі кардіологів України (Київ, 2000) прийнята класифікація міокардитів, в основу якої покладена термінологія, що відповідає МКЗ-10, з доповненнями до клінічного застосування.

Відповідно до даної класифікації виділяють:

I. Гострий

- а. с встановленою етіологією 140,141 (інфекційні - 140, бактеріальні - 141.0, вірусні -141.1, паразитарні - 141.2, при інших хворобах - 141.8);
- б. неуточнений 140.9
- II. Хронічний, неуточнений 151.4
- III. Міокардіофіброз 151.4
- IV. Поширеність:
 - а. ізольований (осередковий) - 140.1
 - б. іншої дифузійний - 140.8
- V. Перебіг: легкий, середньої важкості, важкий
- VI. Клінічні варіанти: аритмія, порушення реполяризації, кардіалгія й т.д.
- VII. Серцева недостатність (О - III стадії)

На IX Національному Конгресі кардіологів України (Київ, 2008) прийнята класифікація міокардитів з урахуванням змін, що запропоновані Американською асоціацією серця (ААС) та Європейським Товариством кардіологів (ЄТК).

I. Стадії:

- 1) гострий - I40;
- 2) підгострий - I40.10;
- 3) хронічний- I51.4;.
- 4) міокардіофіброз- I51.4

II. Етіологія:

- 1) з встановленою етіологією I40, I41 (інфекційний - I40, бактеріальний - I41.0, вірусний - I41.1, паразитарний - I41.2, при інших захворюваннях - I41.8;
- 2) неуточненої етіології - I40.9.

III. Морфологічні особливості інфільтрату (за даними ендоміокардіальної біопсії (ЕМБ)):

- 1) лімфоцитарний;
- 2) еозинофільний;
- 3) гігантоклітинний;
- 4) гранулематозний.

IV. Поширеність:

- 1) вогнищевий - I40.1;
- 2) дифузний - I40.8.

V. Характер перебігу *:

- 1) легкий;
- 2) середньої важкості;
- 3) важкий.

VI. Ускладнення: порушення серцевого ритму і провідності, тромбоемболії та інші.

VII. Серцева недостатність: 0-III стадії, I-IV ФК.

*Легкий перебіг – переважно вогнищевий міокардит без збільшення порожнин та порушенням систолічної функції серця, без життєвонебезпечних порушень серцевого ритму та провідності, СН I-0 стадії;

Середньої важкості – вогнищевий або дифузний міокардит з незначним збільшенням порожнин серця та помірним порушенням (або без дисфункції) систолічної функції серця, без життєвонебезпечних порушень серцевого ритму та провідності, СН I-IIА стадії;

Важкий – переважно дифузний міокардит із кардіомегалією, значними порушеннями систолічної функції серця та проявами СН IIА-Б стадії, з життєвонебезпечними порушеннями серцевого ритму та провідності.

По характеру перебігу виділяють гострий (до 2 міс), підгострий (від 2 до 6 міс) і хронічний міокардит (понад 6 міс). В останньому випадку він може носити характер хронічного рецидивуючого або первинно-хронічного міокардиту.

Клінічні прояви міокардиту досить різноманітні. При цьому достовірна діагностика міокардиту, заснована на клінічних проявах, як правило не є можливою. Звичайно кардіальна патологія проявляється наприкінці 1-го або 2-го тижню від початку інфекційного захворювання, тобто у фазі ранньої, рідше - пізньої реконвалесценції. У типових випадках міокардит починається з лихоманки, що спочатку приймають за грип або іншу гостру респіраторну інфекцію. Скарги хворих різноманітні й неспецифічні. Іноді першими проявами міокарди-

ту бувають швидка стомлюваність, підвищена пітливість, артралгія, астенизація. Одним з ранніх симптомів міокардиту є болі в області серця. У більшості випадків хворі відзначають відчуття тиску за грудиною. У тяж час біль може бути ниючою, колючою або стискаючою. Інтенсивність її коливається від слабкої до нестерпної. Біль може бути короткочасною або тривалою, упорною, не пов'язаною з фізичним навантаженням. Біль звичайно без іррадіації, але може віддавати в ліве плече, лопатку. Нерідко болючому синдрому передують задишка. Також характерні відчуття серцебиття й перебоїв у роботі серця. У ряді випадків одним з перших проявів гострого міокардиту є гостро розвинена серцева недостатність, при важкому перебігу - кардіогенного шоку.

У тяж час у частини хворих міокардит може протікати безсимптомно, нерідко клінічна картина захворювання завуальована первинним інфекційним процесом. Тому клінічними критеріями діагнозу міокардиту є зв'язок з інфекцією й поява ознак поразки міокарда. Підозрювати міокардит треба вже при наявності тахікардії, аритмії й/або серцевої недостатності неясного генезу.

Клінічна картина хронічного міокардиту складається з послідовного ряду загострень, які наступають через невизначені проміжки часу. Кожне із загострень спочатку приймають за гостру респіраторну інфекцію, і тільки наступні порушення функціонального стану серця дозволяють з'ясувати причину лихоманки.

Аускультативно відзначається ослаблення інтенсивності тонів серця (переважно I тону), поява III й IV тонів серця, систолічний шум над верхівкою серця (обумовлений відносною недостатністю мітрального клапана, дисфункцією папілярних м'язів, зниженням тону аtriовентрикулярного кільця й тахікардією).

Лабораторна діагностика. У гострій стадії захворювання обов'язковим є виявлення збудника або доказ попередньої або персистуючої інфекції за допомогою лабораторних досліджень.

У випадку вірусної етіології міокардиту в першій фазі захворювання для верифікації діагнозу варто проводити вірусологічне дослідження. Звичайно ви-

користаються визначення титрів віруснейтралізуючих антитіл (імуноглобулінів класів G й M (IgM, IgG)) у плазмі, а також полімеразна ланцюгова реакція (ПЛР) і гібридизація *in situ*. Останні, особливо ПЛР, є досить специфічними при вірусному міокардиті, дозволяють швидко підтвердити або виключити наявність вірусної реплікації.

Серед інших лабораторних показників варто звертати увагу на:

- зміни (підвищення) активності саркоплазматичних ензимів у сироватці крові хворих:
 - рівня тропонина I і T;
 - креатинфосфокінази (КФК) і її MB-фракції;
 - (лактатдегідрогенази (ЛДГ) і її фракцій ЛДГ1 і ЛДГ2 (ЛДГ1/ЛДГ2 > 1);
 - аспарагінової трансамінази.
- підвищення рівня С-реактивного білка;
- прискорення ШОЕ;

При проведенні імунологічного дослідження у хворих з міокардитом найчастіше визначаються:

- істотне підвищення в сироватці крові концентрації імуноглобулінів;
- підвищення рівня циркулюючих імунних комплексів;
- підвищення рівня антитіл проти тканин і білків міокарда;
- зниження абсолютної й відносної кількості Т-лимфоцитів (у тому числі й активних) і зміна співвідношення їхніх субпопуляцій (хелпери, супресори);
- зміна показників, що характеризують стан нейтрофілів і моноцитів;
- зміна результатів тесту дегрануляції базофілів, що відображає процентний вміст дегранульованих форм у периферичній крові (у нормі становить 10 %).
- підвищення експресії маркерів ранньої активації запалення (антигенів CD25 - рецепторів для інтерлейкіна-2 - і CD71 - рецепторів трансферину.

Електрокардіографія. Характер змін на ЕКГ широко варіює. При міокардиті може визначатися:

- поява патологічних зубців Q й QS;

- зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу ST - T;
- зниження вольтажу зубців;
- порушення провідності (сіноаурикулярні, атриовентрикулярні блокади, блокади ніжок і гілок пучка Гису);
- феномен подовженого інтервалу QT;
- порушення серцевого ритму (синусова тахі- або брадикардія, екстрасистолічна аритмія, фібриляція або тріпотіння передсердь).

Зміни ЕКГ у гострий період характеризуються швидкою зміною патологічних ознак, часто сукупністю їх і повною нормалізацією елементів ЕКГ при видужанні.

Холтеровське моніторування ЕКГ дозволяє виявити передсердні й шлуночкові аритмії, які не виявляють на звичайній ЕКГ.

Ехокардіографія виявляє:

При гострому міокардиті:

- потовщення міокарду (локальне або дифузне)
- випіт в порожнині перикарду, черевній і плевральній порожнинах внаслідок серцевої недостатності

Легкий перебіг міокардиту – ЕХОКГ може бути не змінена

Міокардит середнього ступеня тяжкості:

- дилатація порожнини серця, особливо лівого шлуночку
- гіпокінез стінок лівого шлуночку
- наявність внутрішньосерцевих тромбів
- мітральна і трикуспідальна регургітація через дилатацію порожнини і пролабування стулок мітрального клапана внаслідок дисфункції сосочкових м'язів
- потовщення листків перикарду, випіт в порожнині перикарду

Рентгенологічне дослідження

Рентгенологічне дослідження найчастіше виявляється інформативним лише у хворих з дифузійними міокардитами, коли можна виявити дилатацію серця, зміни амплітуди й форми зубців на рентгенокімограмі. Рентгенографія ор-

ганів грудної клітки крім збільшення розмірів серця дозволяє виявити ознаки застою в легенях.

Радіоізотопне дослідження

Серед інших інструментальних методів дослідження істотну допомогу при діагностиці міокардиту (особливо хронічного) може надати радіоізотопна сцинтиграфія з використанням ряду радіофармпрепаратів (РФП). Використовуються дослідження з кардіотропними РФП, та радіоізотопами, які тропні до запального процесу.

«Перфузійні» РФП накопичуються в інтактних тканинах серцевого м'язу, залишаючи зони ішемії, некрозу та кардіосклерозу у вигляді «дефектів накопичення».

Комп'ютерна й магніто-резонансна томографія

В останні роки все частіше використовуються комп'ютерна томографія й магнітно-резонансна томографія. Найбільш інформативними є результати даних методів дослідження із застосуванням таких контрастів, як омніскан і галодіамід. Ці контрасти здатні накопичуватися в позаклітинному просторі й побічно вказують на запальний набряк. Крім того по заповненню контрастом коронарних судин та капілярів можна робити висновки про присутність коронарного атеросклерозу. Іноді ці методи допомагають прицільно провести ендоміокардіальну біопсію (ЕМБ), що істотно підвищує інформативну цінність останнього методу.

Коронаровентрикулографія

Коронаровентрикулографія (КВГ) необхідно проводити для виключення ІХС та аномалії коронарних судин.

Ендоміокардіальна біопсія

Ендоміокардіальна біопсія - у багатьох випадках дозволяє встановити не тільки діагноз, але і стадію патологічного процесу в міокарді. Саме за допомогою ЕМБ, підкріпленої серологічними маркерами імунної активації, може бути остаточно діагностована аутоімунна фаза захворювання при хронічному міокардиті. ЕМБ повинна проводитись після виключення ІХС за допомогою КВГ.

ЕМБ є досить безпечним методом дослідження, частота різних ускладнень при її проведенні коливається від 0,06 до 2,6 %.

Показанням для проведення ЕМБ вважаються розвиток стійких патологічних змін серця (кардіомегалія, систолічна дисфункція, життєво загрозливі порушення серцевого ритму та провідності) у молодому віці. Для морфологічного підтвердження запального ураження серця вважається необхідним взяти в середньому 5 біоптатів серця. Головними морфологічною ознакою запалення є наявність клітинної інфільтрації, яка може складатися із лімфоцитів, нейтрофілів, еозинофілів та гістіоцитів. Крім клітинної інфільтрації ознаками запального процесу у серцевому м'язі є також набряк міжклітинного простору, наявність та ступінь дистрофії кардіоміоцитів.

На сьогоднішній день до використання рекомендовані сучасні гістологічні критерії, так звана Марбурзька угода з діагностики запальної кардіоміопатії. Згідно із Консенсусом виділяють:

1. Гострий (активний) міокардит: наявність інфільтрату (дифузійного або локального) з визначенням не менше 14 інфільтруючих лімфоцитів на 1 мм^2 (головним чином Т-лимфоцитів (CD45ro) або активованих Т-лимфоцитів або до 4 макрофагів). Кількісно інфільтрат повинен бути підрахований імуногістохімічним методом. Визначається некроз або дегенерація, враховується фіброз, наявність якого не обов'язково.
2. Хронічний міокардит: наявність інфільтрату (не менше 14 лімфоцитів на 1 мм^2 (головним чином Т-лимфоцитів (CD 45) або активованих Т-лимфоцитів або до 4 макрофагів). Некроз і дегенерація звичайно не виражені. Враховується фіброз.
3. Відсутність міокардиту: не виявляються інфільтруючі клітини або їхня кількість менша за 14 на 1 мм^2 .

Відповідно до Консенсусу оцінка фіброзу проводиться в такий спосіб: 0-я ступінь - відсутність фіброзу; 1-я ст. - початковий фіброз; 2-я ст. - помірний фіброз; 3-я ст. - виражений фіброз.

У ряді випадків рекомендується здійснення повторних ЕМБ, за результатами яких можна діагностувати:

1. Триваючий (персистуючий) міокардит: критерії 1 або 2.
2. Міокардит, що загоюється: критерії 1 або 2, але імунологічний процес менш виражений, ніж при первинній біопсії.
3. Міокардит, що загоївся: відповідає «Даласький класифікації».

Всім критеріям може супроводжувати або не супроводжувати фіброз.

Диференціальна діагностика. Достовірний діагноз міокардиту встановити дуже важко, тому що міокардит може бути зовсім безсимптомним або проявлятися різними неспецифічними симптомами.

Міокардит варто диференціювати з нейроциркуляторною дистонією, ішемічною хворобою серця, первинним ревмокардитом, тиреотоксикозом, перикардитами, дилатаційною кардіоміопатією й т.д..

При ревматизмі значно менше «кардіальних» скарг, особливо на біль в області серця, але характерним є артралгія й артрит. При міокардиті частіше спостерігається астенизація. При ревматизмі ізольований міокардит - явище виняткове, часто в процес залучається ендокард і формуються пороки серця. Міокардит неревматичного генезу, як правило, є ізольованим. Для ревматичного ураження характерна схильність до рецидування, міокардит рецидує рідко.

Тиреотоксикоз нагадує міокардит у тих випадках, коли в клінічній картині на перший план виступають зміни серця, а інші симптоми, характерні для тиреотоксикозу, з'являються пізніше. Домінують скарги хворих на відчуття недостатчості повітря, серцебиття, порушення ритму серця. Біль в області серця частіше відзначається при міокардиті, тоді як дратівливість, зменшення маси тіла, пітливість, дрібний тремор - при поразці щитовидної залози. Тахікардія при тиреотоксикозі не піддається протизапальній терапії, але ефективно застосування антитиреоїдних препаратів. Дослідження функції щитовидної залози радіоактивним йодом, сканування щитовидної залози, визначення в крові рівня тиреоїдних гормонів допомагає верифікувати діагноз.

Міокардит варто диференціювати з ІХС у тих випадках, коли в пацієнтів

присутній нетиповий для останньої больовий синдром з патологічними змінами ЕКГ або виявляються тільки патологічні зміни ЕКГ без болючого синдрому. У ряді випадків встановлення остаточного діагнозу можливо тільки після проведення коронарографічного дослідження.

Міокардит слід диференціювати із такими специфічними захворюваннями серцевого м'яза як амілоїдоз та гемохроматоз.:

На користь первинного амілоїдозу вказують виявленні системні ознаки захворювання: полінейропатія, макрогліосія, ураження кісток, лімфатичних вузлів, нирок, шлунково-кишкового тракту. Іноді для цього потрібно проводити біопсію слизових ясен або прямої кишки.

При гемохроматозі прояви обумовлені відкладенням заліза у всіх органах. При проведенні диференційної діагностики має велике значення своєчасне виявлення таких системних ознак захворювання, як цукровий діабет, цироз печінки, бронзова пігментація шкіри, артрит. Важливі дані дають результати лабораторних досліджень. При гемохроматозі виявляються підвищений рівень заліза в крові і сечі, збільшення насичення його трансферином, збільшення вмісту феритину у сироватці. Для остаточного встановлення діагнозу проводять біопсію печінки і міокарду.

Найбільш складної залишається диференціальна діагностика важкого дифузійного міокардиту з ДКМП. По клінічних проявах ці захворювання досить близькі. На користь кардіоміопатії свідчить поступовий розвиток ознак застійної серцевої недостатності без проявів алергії й сенсibiliзації, змін лабораторних показників запалення. Серйозне значення для диференціальної діагностики даних захворювань має відсутність позитивної динаміки ознак застійної серцевої недостатності, даних ЕКГ й ЕхоКГ під впливом протизапального й симптоматичного лікування.

Прогноз. У більшості випадків (до 90%) міокардит протікає безсимптомно й протягом 1-2 міс закінчується повним видужанням, зникають всі суб'єктивні симптоми, нормалізується ЕКГ у спокої й при проведенні велоергометрії. Однак у частини хворих можуть зберігатися залишкові зміни ЕКГ, що вказують на

розвиток осередкового міокардитичного фіброзу.

У ряді випадків ознаки запалення в міокарді можуть зникати, а кардіомегалія й міокардиальна дисфункція зберігаються. У таких випадках говорять про трансформацію запальної кардіоміопатії в ДКМП. Розвиток фенотипу ДКМП у частини пацієнтів може відбуватися через значний проміжок часу (через роки) після гострого міокардиту, і в цьому зв'язку захворювання в таких хворих верифікується як «ідіопатична ДКМП».

Лікування хворих з міокардитом становить серйозну проблему. Правильна й своєчасна терапія дозволяє впливати на перебіг захворювання й прогноз пацієнтів, однак невірний вибір препаратів може привести до клінічного погіршення й прогресування хвороби.

Рекомендована концепція лікування міокардитів. Пацієнти з легким перебігом осередкового міокардиту можуть проходити курс лікування в амбулаторних умовах. Хворі із установленим міокардитом середньої ваги й важким перебігом захворювання підлягати госпіталізації.

Лікування хворих з міокардитом повинно включати:

- проведення не- та медикаментозного лікування;
- санацію вогнищ інфекції;
- реабілітацію хворих.

Строки лікування визначаються індивідуально залежно від важкості перебігу захворювання та поширеності ушкодження серцевого м'язу. Тривалість терапії може коливати від 2-х місяців до півроку і більше.

Немедикаментозне лікування включає:

- обмеження фізичних навантажень;
- повноцінне раціональне харчування;
- обмеженням споживання рідини й повареної солі.

Медикаментозне лікування повинне включати:

- 1) етіотропне лікування (по можливості);
- 2) неспецифічну терапію.

Етіологічне лікування треба починати відразу ж при виявленні збудника.

Етіологія	Лікування
ентеровірус, вірус Коксаки А та В, ЕСНО, вірус поліомієліту, ко-ру, краснухи.	Специфічне лікування не розроблене. Підтримуюча й симптоматична терапія.
	Римантадин: 100 мг per os x 2 рази/доб - 7 днів. Призначення не пізніше 48 годин з моменту появи симптомів.
Віруси Varicella zoster, Herpes simplex, цитомегаловірус, Епштейна-Бара	Ацикловір: 5-10 мг/кг в/в інфузія кожні 8 годин або 400 мг per os 3-5 разів на добу; при цитомегаловірусній інфекції: - Ганцикловір: 5 мг/кг в/в в/в інфузія кожні 12 годин; - Фоскарнет 60 мг/кг кожні 8 годин 14-21 день - Зидовудин: 200 мг per os 3 рази в добу
ВІЛ інфекція	- Зидовудин: 100 мг 5 разів на добу; - Диданозин 200 мг 2 рази на добу; - Ставудин 10-40 мг 2 рази на добу; Інтерферон – □ і -□
oniae Borrelia burgdorfen (Лаймська хвороба)	- Доксидиклін: 100 мг в/в інфузія кожні 12 годин - Амоксициклін 500 мг x 4 рази на добу У разі алергії до пеніцилину: - цефуроксим 500 мг x 2 рази на добу або еритроміцин 250-500 мг x 4 рази на добу, або тетрациклін 250-500 мг x 4 рази на добу.
Staphylococcus aureus	До визначення чутливості до антибіотиків: - оксацилін 2 г внутрішньовенно через 4 години; - гентаміцин 1 мг/кг внутрішньовенно через 8 годин; - цефазолін 1,5-2 г внутрішньовенно через 8 годин; - рифампіцин 300 мг на добу - ванкоміцин 500 мг внутрішньовенно через 6 годин або 1 г через 12 годин.
Corynebacterium diphtheriae	Антибіотики разом з екстремим введенням протидифтерійного антитоксину
Гриби (Cryptococcus neoformans) При бластомікозі або гістоплазмозі (Histoplasma capsulatum)	Амфотерицин В 0,5-0,6 мг/кг/ внутрішньовенно за добу або 0,3 мг/кг за добу у поєднанні із флуцитозидом у дозі 37,5 мг/кг через кожні 6 годин Флуконазол 400 мг на добу per os Амфотерицин В; Кетоконазол 400 мг на добу або інтраконазол

	200-400 мг на добу
Trypanosoma cruzi (хвороба Чагасу)	Єдиним специфічним препаратом є, розроблений у США ніфуртимокс. Доза для дорослих 8-10 мг/кг на добу за 4 прийоми. Підтримуюча й симптоматична терапія.
Toxoplasma gondii	Пириметамін: 200 мг/добу як навантажувальна доза, потім 25-50 мг/добу в комбінації з сульфадіазином 1-2 мг 3 рази на добу або кліндаміцином 450 мг 3 прийоми на добу. Може застосовуватись спіраміцин 100 мг/кг в комбінації з преднізолоном в дозу 1 мг/кг
Системні захворювання сполученої тканини	НПЗП, у важких випадках кортикостероїди, при їхній неефективності – цитостатичні препарати.
Тиреотоксикоз	Антитиреоїдні препарати або хірургічне лікування
Феохромоцитома	□-адреноблокатори, хірургічне лікування
Алергійні реакції	Призупинення дії алергену, антигістамінні препарати
Токсична дія медичних препаратів, наркотичних засобів і т.д.	Призупинення дії етіологічного фактора
Проміневий міокардит	Специфічне лікування не розроблене. Підтримуюча й симптоматична терапія, у важких випадках – кортикостероїди.
Гігантоклітинний міокардит	Специфічного лікування немає

Неспецифічне медикаментозне лікування

Неспецифічне медикаментозне лікування включає:

- вплив на запальні, аутоімунні й алергійні процеси;
- зменшення продукції біологічно активних речовин;
- відновлення й підтримка гемодинаміки;
- вплив на метаболізм міокарда;
- симптоматична терапія ускладнень

Неспецифічне симптоматичне лікування вірусних міокардитів ґрунтується на корекції серцевої недостатності виходячи з її клінічних проявів.

Препарати, які застосовуються для лікування міокардиту

Бета-адреноблокатори. Терапія □-адреноблокаторами повинна бути тривала з поступовим підвищенням доз до максимально стерпної або цільових, які

вивчалися в багатоцентрових дослідженнях, присвячених вивченню хронічної серцевої недостатності (ХСН).

Починати лікування β -адреноблокаторами треба із самих мінімальних доз. Пробні дози становлять:

- для метопрололу - 6,25 мг двічі в добу;
- для бісопрололу - 1,25 мг у добу (однократний прийом);
- для карведілолу - 3,125 мг двічі в добу.

Якщо перша пробна доза препарату добре переноситься хворим, то її варто поступово збільшувати. Найбажаніше досягти цільових доз, які були рекомендовані по результатах багатоцільових досліджень ефектів β -адреноблокаторів при ХСН, або зупинитися на максимально переносних для пацієнта. Цільовими для метопрололу є 100 мг на добу, для бісопрололу – 10 мг на добу, для карведілолу – 100 мг на добу. У ході підбора дози варто ретельно стежити за рівнем артеріального тиску, ЧСС, вагою пацієнта. У випадках розвитку гіпотензії, брадикардії або наростання периферичних набряків збільшення дози β -адреноблокатора повинне бути припинене, а в ряді випадків доза може бути знижена (аж до скасування препарату) доти, поки не буде досягнута стабілізації стану хворого.

Нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП).

Серед препаратів цієї групи найчастіше при лікуванні міокардиту застосовуються інгібітори циклооксигенази-2 (ЦОГ-2), або диклофенак. Препарати першої групи надають протизапальний ефект, обумовлений їх дією на метаболізм арахідонової кислоти та зниження біосинтезу простагландинів. Це відбувається за рахунок селективного інгібірування даними препаратами ЦОГ-2. Препарати даної групи також зменшують утворення супероксидних аніонів нейтрофільними гранулоцитами, гнітять утворення вільних радикалів. Найчастіше використовуються німесулід та мелоксикам.

Німесулід (nimesulidum)- призначається в дозі 100 мг 2 рази в добу. Варто застосовувати з обережністю у пацієнтів із серцевою недостатністю, захворюваннями печінки, дегідратацією.

Мелоксикам (meloxicam) - призначається усередину в дозі 7,5 - 15 мг/доб.

Серед інших НПЗП також використовується диклофенак.

Диклофенак (diclofenacum) - похідне фенилоцтової кислоти - надає виражений протизапальний ефект у результаті інгібування ферменту простагландинсинтетази, що приводить до гальмування біосинтезу ряду простагландинів. Препарат призначається в/м (глибоко в сідничний м'яз) у дозі 75 мг 1-2 рази в добу 4-5 днів, усередину при гострих станах 50-75 мг 2-3 рази в добу, для підтримуючого курсу переважно у формі ретард (100 мг) 1 раз у добу.

НПЗП не слід застосовувати при наявності симптомів затримки рідини та проявів ХСН з порушенням систолічної функції лівого шлуночка.

При цьому слід зауважити, що згідно останнього перегляду рекомендацій з діагностики, профілактики та лікування міокардитів Американського Кардіологічного коледжу за 2012 рік на даний час застосування НПЗП в якості неспецифічної терапії міокардитів не показане внаслідок можливості збільшення активності запального процесу та підвищення смертності в експерименті за виключенням низьких доз у разі наявності проявів периміокардиту та вираженого больового синдрому при розвитку перикардиту зі збереженою систолічною функцією лівого шлуночка!

Препарати системної ензимотерапії. Найчастіше для лікування міокардиту використовується комбінація протеолітичних ензимів - Вобензим. Дозу препарату встановлюють індивідуально з урахуванням важкості й характеру захворювання. Звичайно в гострій фазі захворювання призначають по 5-10 драже 3 рази в добу. Підтримуюча доза становить 3 драже 3 рази в добу.

Метаболічні препарати. Серед препаратів даної групи використовують мілдронат, або тріметазидін.

Мілдронат (Mildronatum) - Синтетичний аналог гама-бутіробетайна. У результаті інгібування гама-бутіробетайнгідроксилази в остаточному підсумку препарат сприяє відновленню балансу між доставкою кисню і його споживан-

ням у клітинах, попереджає порушення транспорту АТФ, активує гліколіз. Мілдронат призначається по 250 мг 3 рази в добу.

Триметазидін (trimetazidinum) -нормалізує енергетичний баланс у клітинах при гіпоксії, запобігає зниження внутрішньоклітинного вмісту АТФ, підтримує внутрішньоклітинний гомеостаз, забезпечує нормальне функціонування іонних каналів мембран т.щ. Препарат призначається усередину по 20 мг 3 рази в добу

Інгібітори ангіотензинперетворюючого фермента (іАПФ) та антагоністи рецепторів до ангіотензину (АРА). Всі хворі із хронічним перебігом захворюванням і формуванням фенотипу ДКМП (кардіомегалія, зниження фракції викиду до 40 % і менш) повинні отримувати лікування із використанням інгібітору ангіотензинперетворюючого фермента (іАПФ). Лікування іАПФ повинне бути тривалим із використанням доз, близьким до цільових, або максимально переносимих пацієнтами. Найчастіше застосовуються еналаприл, раміприл, лізіноприл, а при вихідній гіпотензії - периндоприл або каптоприл.

Лікування іАПФ варто починати з дуже невеликих доз (т.зв. пробна доза) переважно після скасування (як мінімум на добу) активної діуретичної терапії. Пробну дозу препарату переважніше призначати у вечірній час, перед сном, тому що це значно знижує ризик розвитку гіпотензивних реакцій. При призначенні пробної дози в денний час необхідний ретельний контроль за рівнем артеріального тиску протягом декількох годин. У випадку нормальної переносності пацієнтом пробної дози, останню необхідно поступово (протягом 3 - 4 тижнів) збільшувати до цільових або клінічно переносимих доз.

При проведенні терапії іАПФ необхідно контролювати рівень креатиніну й калію плазми кожні 3 - 5 днів протягом 1- 2 тижнів, а надалі через 3 й 6 місяців лікування.

Препарати	Доза препаратів і кратність їхнього прийому	
	Початкова доза	Цільова (за добу)
Еналаприл	2,5 мг х 1-2 р	10 мг х 2 р

Каптоприл	6,25 мг х 3 р	25 – 50 мг х 3 р
Лізіноприл	2,5 мг х 1 р	20 мг х 1 р
Периндоприл	2 мг х 1 р	4 мг х 1 р
Раміприл	1,25 мг х 1-2 р	5 мг х 2 р

У разі непереносимості або наявності протипоказань до прийому іАПФ, пацієнтам може бути рекомендовано застосування олмесартану або лозартану в адекватних терапевтичних дозуваннях.

Діуретики. Діуретичні препарати варто застосовувати разом з іАПФ й/або бета-адреноблокаторами лише при лікуванні хворих із серцевою недостатністю та ознаками затримки рідини (або для профілактики останньої після усунення набрякового синдрому).

Лікування діуретичними препаратами варто починати з невеликих доз. Дозу препарату у хворих з набряками збільшують доти, поки не буде отриманий достатній діуретичний ефект, що виражається в щоденному зниженні ваги на 0,5 - 1,0 кг. У більшості пацієнтів більш ефективним є використання петльових діуретиків.

Клінічне застосування калійзберігаючих діуретиків (антагоністів альдостерону) показано у випадку розвитку систолічної дисфункції лівого шлуночка з II-IV функціональним класом серцевої недостатності.

У ряді випадків можливе використання комбінації двох чи декількох діуретиків.

Препарати	Дози препаратів			
	Початкова (мг)		Максимальна добова (мг)	
Петльові діуретики:				
Фуросемід	20 - 40		240	
Торасемід	10		200	
Етакринова кислота	50		400	
Калійзберігаючі діуретики				
	+ іАПФ	- іАПФ	+ іАПФ	- іАПФ
Амілорид	2,5	5	20	40
Тріамтерен	25	50	100	200
Спіроналоктон	12,5	25	50	100

Серцеві глікозиди.

Застосування препаратів на основі дигоксину на даний час не показане внаслідок отриманих експериментальних даних щодо супутнього підвищення рівня прозапальних цитокінів!

Блокатори повільних кальцієвих каналів.

Амлодипіну бесилат може бути рекомендований завдяки отриманим експериментальним даним щодо його позитивного впливу на процеси ушкодження міокарда шляхом інгібування надмірної продукції оксиду азоту. Пранідипін також може бути рекомендований у зв'язку з його здатністю уповільнювати прогресування лівошлуночкової дисфункції та патологічного серцевого ремоделювання.

Антикоагулянти. Одним из ускладнень при дифузному міокардиті, які можуть суттєво впливати на перебіг захворювання та прогноз пацієнтів є тромбоемболічні ускладнення. Ризик розвитку тромбоемболій звичайно обумовлений стазом крові в розширених і гіпокінетичних порожнинах серця, активацією прокоагулянтних факторів, частими порушеннями ритму в таких пацієнтів. На теперішній час вважається виправданим призначення непрямих антикоагулянтів таких, як варфарин, сінкумар, фенілін лише у пацієнтів із тромбоемболічними ускладненнями (у тому числі й в анамнезі), присутністю тромбів в порожнинах серця та із фібриляцією передсердь на тлі кардіомегалії.

Варфарин (Warfarinum) – антикоагулянт непрямодії групи кумаринів, конкурентний антагоніст вітаміну К. Препарат призначають в середній підтримуючій дозі 4-5 мг на добу, що забезпечує досягнення стабільного антикоагулянтного ефекту на протязі 4-7 днів. Іноді варфарин може бути призначений в високій дозі до 10 мг на добу і навіть в поєднанні із гепарином. Підбор дози здійснюється під контролем значень INR (International Normalized Ratio) (рекомендують значення від 2,0 до 3,0), міжнародного індексу чутливості ISI (International Sensitivity Index)(значення вказуються на зразках) або протромбінового індексу (ПТИ) (40 - 60 %).

Сінкумар (Асепосоумаролум) – антагоніст вітаміну К. Дозу та тривалість лікування визначають індивідуально. Добову дозу призначають одноразово. В перший день препарат призначають в дозі 4-6 мг. Після отримання терапевтичного ефекту дозу поступово знижують. Підтримуюча доза становить 1-6 мг на добу.

Глюкокортикостероїди (ГКС)

Преднізолон (prednisolonum) - синтетичний ГКС - доза підбирається індивідуально. Можливе призначення початкових доз до 20-30 мг препарату в добу, при тривалому прийомі як підтримуюча терапія призначають у дозі 5-10 мг/доб. Тривалий прийом преднізолону може призвести до підвищеного виведення калію, затримці натрію й рідини (з появою набряків), розвитку й/або прогресуванню системного остеопорозу, виразкової хвороби, розвитку синдрому Кушингу. Застосування препарату з антикоагулянтами вимагає обережності.

Дексаметазон (dexamethasonum) - синтетичний ГКС тривалої дії, що не має мінералокортикоїдних ефектів. Призначається в/м, в/в струйно або у вигляді інфузії в ізотонічному розчині натрію хлориду або в розчині глюкози. Доза, що рекомендується, становить до 9 мг/доб, однак при необхідності доза може бути збільшена. Максимальна добова доза становить 80 мг. Режим дозування встановлюють індивідуально.

Найбільше питань виникає при призначенні імуносупресорної терапії. Ймовірно, не слід призначати імуносупресивну терапію на ранніх стадіях захворювання. Придушення ранньої імунної відповіді може приводити до подовження персистування вірусу або його фрагментів в організмі, а, отже, до хронізації процесу. Призначення імуносупресорної терапії виправдано при лікуванні пацієнтів з аутоімунною фазою захворювання й найбільш виражені сприятливі її ефекти можна чекати в пацієнтів з активним, швидкопрогресуючим перебігом міокардиту, з вираженими проявами кардіальної недостатності при обов'язковій відсутності вірусної реплікації. Необхідно підкреслити, що при лікуванні таких пацієнтів варто використовувати тільки добре вивчені препарати такі як, азатіоприн, циклоспорин, стероїди. Так, за даними дослідження US Myocarditis

Treatment Trial у пацієнтів з міокардитом, діагностованим, у тому числі й за "Даласькими" критеріями, імуносупресивна терапія, що включає стероїди в комбінації з азатіоприном або циклоспорином, позитивно впливає на скорочувальну функцію ЛШ, однак не впливає на прогноз пацієнтів.

Ще одним невирішеним питанням є призначення імуномодуючої терапії. До призначення таких препаратів варто підходити з великою обережністю. Тому що більшість із них здатна активувати імунну систему. З огляду на складності контролю за дією таких препаратів, перевагу, очевидно, варто віддавати «м'яким» імунокоректорам, таким як препарати системної ензимотерапії. До переваг цих препаратів відноситься низька ймовірність одержання важких побічних ефектів, характерних для традиційних імуносупресорів. Крім того, протизапальна та протинабрякова дія є тими складовими, за рахунок чого препарати системної ензимотерапії можуть позитивно впливати на перебіг запальних захворювань, в тому числі й міокардиту. Тому в останні роки препарати даної групи використовуються в комплексному лікуванні міокардиту та призначаються з перших днів захворювання й застосовуються протягом усього періоду терапії.

Цитостатики.

Специфічні варіанти міокардитів, розвиток яких заснований на аутоімунних механізмах (гігантськоклітинний міокардит або саркоїдоз серця), вимагають призначення препаратів, що виявляють ефекти імуносупресії (комбінація циклоспорину та ГКС +/- азатіоприн або муномаб-CDs) . Специфічна імуносупресивна терапія вірусних міокардитів на даний час не проводиться.

Крім того, пацієнтам з гострим міокардитом протипоказані аеробні фізичні навантаження.

У термінальній стадії хронічного міокардита застосовуються різні методи немедикаментозного лікування: ресинхронізація (двокамерна стимуляція), апаратні підтримки скорочення шлуночків, пересадка серця.

В даний час за результатами багатоцентрових клінічних випробувань вивчаються аспекти застосування терапії на основі имму-ноглобулінів та иммуно-адсорбції при міокардитах.

Алгоритми лікування міокардиту

Алгоритми лікування міокардиту були затверджені на Конгресі кардіологів України (2004) і дещо відрізняються залежно від поширеності міокардіального пошкодження й важкості перебігу захворювання.

I. Гострий ізольований міокардит:

1. етіологічне лікування: препарати інтерферону, антибактеріальні препарати й т.д.
2. бета-адреноблокатори
3. нестероїдні протизапальні препарати;
4. системна ензимотерапія;
5. метаболічна терапія
6. симптоматичне лікування:
 - а. антиаритмічні препарати;
 - б. дезагреганти
 - в. діуретики

II. Підгострий і хронічний ізольований міокардит:

1. бета-адреноблокатори
2. нестероїдні протизапальні препарати;
3. метаболічна терапія
4. симптоматичне лікування:
 - а) антиаритмічні препарати;
 - б) дезагреганти
 - в) діуретики

III. Гострий дифузний міокардит

1. етіологічне лікування: препарати інтерферону, противірусні й анти-бактеріальні препарати й т.д.

2. бета-адреноблокатори й/або іАПФ чи блокатори рецепторів ангіотензину II (АП)
3. діуретики
4. дезагреганти й/або антикоагулянти
5. антиаритмічні препарати
6. системна ензимотерапія;
7. метаболічна терапія

На даному етапі також можливе застосування:

- гормонів (як імуносупресорів при ідіопатичному або аутоімунному міокардиті)
- симпатоміметиків - для підтримки параметрів гемодинаміки при симптомах гострої важкої серцевої недостатності й кардіогенного шоку.

IV. Підгострий дифузний міокардит

1. курсове лікування гормонами й/або цитостатичними препаратами (при відсутності персистування вірусу!)
2. бета-адреноблокатори
3. іАПФ або блокатори рецепторів АП
4. діуретики
5. дезагреганти й/або антикоагулянти
6. антиаритмічні препарати
7. метаболічна терапія

V. Хронічний дифузний міокардит

1. курсове лікування гормонами й/або цитостатичними препаратами
2. симптоматичне лікування ХСН
 - а. бета-адреноблокатори
 - б. іАПФ або блокатори рецепторів АП
 - в. діуретики
 - г. дігосин
3. профілактика ускладнень
 - а. дезагреганти й/або антикоагулянти

- б. антиаритмічні препарати або імплантація кардіовертера-дефібрилятора;
 - в. імплантація електрокардіостимулятора
4. метаболічна терапія

2. Кардіоміопатії

Кардіоміопатія (КМП) - патологія міокарду, при якій відбуваються його структурні або функціональні порушення, і які не обумовлені ішемічною хворобою серця, гіпертензією, клапанними вадами і природженими захворюваннями серця.

При кардіоміопатіях найчастіше страждає міокард і функція шлуночків серця. Існує декілька фенотипів кардіоміопатій, що розрізняються між собою особливостями ураження серцевого м'яза. Найчастіше зустрічаються дилатаційна, гіпертрофічна і рестриктивна кардіоміопатії. Кардіоміопатії бувають природженими (генетичними, сімейними) і набутими (негенетичними, несімейними). Причинами виникнення сімейних кардіоміопатій на сучасному етапі розвитку медичної науки встановлені різні генні дефекти. Появі ж вторинних кардіоміопатій завжди передують абсолютно конкретні події: ушкоджуючі міокард впливи (токсичні, лікарські, ендокринні і ін.), деякі самостійні захворювання, дефіцит вмісту в організмі ряду мікроелементів і вітамінів і так далі

Класифікація. На IX Національному конгресі кардіологів України (Київ, вересень 2008) була затверджена класифікація кардіоміопатій, в основу якої покладено класифікацію Європейського Товариства кардіологів 2008 року.

Види (фенотипи) КМП:

- I. ГКМП (гіпертрофічна КМП);
- II. ДКМП (дилатаційна КМП);
- III. АДПШ (аритмогенна дисплазія правого шлуночка);
- IV. РКМП (рестриктивна КМП);
- V. Некласифіковані:

- 1) некомпактний міокард;
- 2) стрес-індукована (КМП Такацубо);

Усі види (фенотипи) КМП, в свою чергу, поділяються на:

А. Сімейні/спадкові (генетичні):

1. неідентифіковані генні дефекти;
2. підтип захворювання:
 - а. з відомим геном: мутації генів саркомерних, регуляторних, цитоскелетних білків, руанідинових рецепторів (RyR2), білку вставного диску і т.і.;
 - б. мітохондріальні КМП;
 - в. хвороби метаболізму:
 - порушення накопичення глікогену:
 - II типу - хвороба Помпе (Pompe's disease);
 - III типу – хвороба Форбе (Forbes diseases);
 - хвороба Данону (Danon disease);
 - лизосомальні хвороби накопичення:
 - хвороба або синдром Андерсона-Фабрі (Anderson-Fabry disease),
 - синдром Харлера (Hurler's syndrome або Hurler-Pfaundler syndrome);
 - порушення метаболізму жирних кислот;

Б. Несімейні/набуті (негенетичні):

- а. ідіопатичні;
- б. підтип захворювання:
 - токсична КМП (в тому числі індукована медикаментозно, радіаційним ураженням і т.і.);
 - ендокринні КМП;
 - аліментарні (нутритивні) КМП: дефіцит тіаміну, селену, гіпофосфатемія, гіпокальціємія і т.д.;

- алкогольна КМП;
- тахікардіопатія;
- перипартальна КМП;
- «спортивне серце»;
- КМП у дітей, матері яких хворіють на інсулінзалежний цукровий діабет;
- запальна КМП/міокардит *.

* - *запальна КМП/міокардит* – хронічний міокардит з дисфункцією лівого шлуночка та при відсутності інфекційного агенту в тканинах міокарду.

Дилатаційна кардіоміопатія

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – ураження серцевого м'яза, при якому на перший план виходить порушення насосної функції серця з розвитком хронічної серцевої недостатності. Це одна з найпоширеніших кардіоміопатій. Найбільш характерною рисою захворювання є дилатація (від латинського слова *dilatatio* – розширення, розтягування) камер серця, переважно його лівого шлуночку. ДКМП ще називають застійною через нездатність серця при даному захворюванні повноцінно перекачувати кров, унаслідок чого ця кров «застоюється» в органах і тканинах організму.

Етіологія.

Вивчення етіопатогенезу ДКМП ведеться в чотирьох основних напрямках:

- сімейні і генетичні чинники;
- вірусний міокардит і інші цитотоксичні агенти;
- імунні аномалії;
- метаболічні, енергетичні і аномалії скоротності.

Можливо, існують і інші механізми розвитку захворювання, а у частини хворих може бути присутньою комбінація цих причин.

У спеціальних дослідженнях членів сімей пробандів за допомогою ехокардіографії було встановлено, що сімейна ДКМП, в розвитку якої роль генетичного чинника найбільш вірогідна, спостерігається в 20-30% випадків (при звичай-

ному розпитуванні частота сімейної ДКМП складає близько 7%). В більшості випадків спадкоємство носить аутосомно-домінантний характер, але може бути також аутосомно-рецесивним, зчепленим зі статтю і пов'язаним з мітохондріальною ДНК. Ідентифіковані п'ять різних генетичних локусів, що містять гени, відповідальні за виникнення хвороби.

Розвитку ж несімейних ДКМП можуть сприяти:

- спадкові чинники (передача по спадку уразливого до дії токсинів і інфекції міокарду);
- інфекційні ураження серцевого м'яза (віруси, бактерії і ін.);
- токсичні дії (алкоголь, кокаїн, інтоксикація деякими металами, а також лікарські засоби, вживані в онкології для хіміотерапії);
- вітамінна недостатність (переважно вітамінів групи В);
- захворювання ендокринних залоз (щитовидної, гіпофіза, надниркових);
- окремі випадки вагітності (виникнення дилатаційної кардіоміопатії на останньому місяці вагітності або протягом 5 місяців після пологів). На щастя, ця причина зустрічається приблизно в 0,5% всіх випадків хронічної серцевої недостатності;
- системні захворювання сполучної тканини (системний червоний вовчак, склеродермія, поліартеріїт і ін.);
- стійкі порушення ритму серця (аритмії) з високою частотою серцевих скорочень, здатні викликати так звані тахікардіоміопатії.

Висока частота серцевих скорочень перешкоджає нормальному кровонаповненню камер серця, знижуючи його насосну функцію і виснажуючи енергетичні запаси клітин серцевого м'яза. За відсутності лікування тахікардіоміопатії сприяють виникненню серцевої недостатності, проте їх прояви усуваються протягом короткого часу після відновлення нормального серцевого ритму.

Патогенез. У основі захворювання лежить загибель окремих клітин в різних ділянках серцевого м'яза. Поступово загиблі м'язові клітини заміщуються сполучною тканиною. Подібні зміни в серцевому м'язі спричиняють за собою зниження насосної функції серця. Щоб компенсувати зниження насосної функ-

ції, камери серця розширюються (тобто відбувається їх дилатація), а міокард, що залишився, товщає і ущільнюється (тобто розвивається його гіпертрофія). Одночасно виникає синусова тахікардія, сприяючи збільшенню доставки кисню органам і тканинам організму.

На якийсь час насосна функція серця поліпшується. Проте можливості дилатації і гіпертрофії міокарду обмежуються кількістю життєздатного міокарду, отже, вони є індивідуальними для кожного конкретного випадку захворювання. Коли компенсаторні можливості серця вичерпуються, настає декомпенсація його насосної функції з розвитком хронічної серцевої недостатності. Перебіг захворювання погіршує поява недостатності мітрального і трикуспідального клапанів серця унаслідок перерозтягнення їх клапанного кільця на тлі дилатації камер серця.

На пізніх етапах ДКМП можуть виникати складні злоякісні аритмії, здатні приводити до раптової смерті. Унаслідок зниження насосної функції серця, а також в результаті нерівномірності скорочення міокарду в камерах серця стає можливим утворення тромбів. Небезпека тромбоутворення полягає в потенційному розповсюдженні фрагментів тромбів з потоком крові (тромбоемболія), що може сприяти розвитку інфарктів внутрішніх органів і закупорці крупних судин.

Діагностика.

Клінічна діагностика Прояви захворювання багато в чому залежать від того, яка камера серця залучена в патологічний процес. Можливе ураження однієї або декількох камер серця. В більшості випадків прогноз захворювання визначається ураженням лівого шлуночку серця. Саме лівий шлуночок, а не серце в цілому, і є тим самим «насосом» в загальному розумінні. До настання серцевої недостатності ДКМП протікає безсимптомно. Найбільш характерними скаргами серцевої недостатності, що вже наступила, є задишка і швидка стомлюваність. Спочатку задишка спостерігається при фізичному навантаженні (біг, швидка ходьба і так далі), а у міру прогресування захворювання вона виникає і у спокої. Поява скарг обумовлена зниженням насосної функції серця і, відпові-

дно, дефіцитом вмісту кисню в організмі. Задишкою організм хворого як би намагається компенсувати цей дефіцит. З характерних скарг також відзначимо прискорене серцебиття, яке носить, як мовилося вище, компенсаторний характер. У випадках захворювання, що далеко зайшли, приєднуються симптоми так званої правошлуночкової серцевої недостатності: набряки ніг, гепатомегалія і асцит. В цілому можна відзначити, що з появою скарг слід поставити знак рівності між поняттями ДКМП і серцева недостатність.

Лабораторна і інструментальна діагностика. Біохімічні дослідження крові і сечі дозволяють виявити різні токсичні речовини, а також дефіцит вітамінів.

Електрокардіограма може залишатися нормальною або відображати лише неспецифічні порушення реполяризації. Порушення провідності зустрічаються майже у 80% хворих і включають атріо-вентрікулярну блокаду I ступеня, блокаду лівої ніжки пучка Гіса, блокаду передньої лівої гілки і неспецифічні порушення внутрішньошлуночкової провідності. Блокада правої ніжки пучка Гіса зустрічається рідше. Порушення провідності частіше спостерігаються у хворих з тривало поточним захворюванням і свідчать про наростання інтерстиціального фіброзу і гіпертрофії кардіоміоцитів. Часто зустрічаються також ознаки гіпертрофії ЛШ, комплекси типу QS у відведеннях, що відображають потенціал передньої стінки, і відсутність наростання амплітуди зубця R в грудних відведеннях. Мерехтіння передсердя, погано переносиме хворими, розвивається майже у 20% пацієнтів, проте це не є свідомством поганого прогнозу.

Рентгенологічне дослідження органів грудної клітки дозволяє виявити значне збільшення розмірів серця і застій крові в малому крузі кровообігу. Іноді виявляється вільна рідина в плевральні порожнини, що є наслідком підвищеного тиску в судинах легенів.

Метод ехокардіографії (ЕХОКГ) – один з основних в діагностиці захворювання. Основними ехокардіографічними ознаками ДКМП є:

– дилатація всіх порожнин

- тотальне зниження скоротливості міокарду (гіпокінез аж до ділянок акінезу, виражене зниження фракції викиду лівого шлуночка)
- регургітація на мітральному і трикуспідальному клапанах через їх відносну недостатність унаслідок дилатації порожнин
- наявність внутрішньосерцевих тромбів.

Радіоізотопне дослідження серця (сцинтиграфія міокарду) проводиться для уточнення стану насосної функції серця, а також для виявлення зон загиблого міокарду.

Прижиттєва біопсія міокарду – хірургічний метод, що дозволяє отримати для мікроскопічного вивчення шматочки серцевого м'яза з різних його камер, що необхідне для уточнення природи захворювання і подальшого лікування. Досить часто біопсію міокарду виконують одночасно з коронароангіографією. Такий підхід допомагає виключити у хворого ІХС, як одне із захворювань, що має схожі з ДКМП прояви. Обидва дослідження виконуються під рентген-контролем.

Первинна діагностика ДКМП повинна включати в себе обов'язкове дослідження та виключення таких причин кардіомегалії, як ішемічна хвороба серця, артеріальна гіпертензія, вади серця, хронічний важкий міокардит, ендокринні захворювання і т.д.. Діагноз ідіопатичної ДКМП встановлюють при наявності кардіомегалії за даними інструментальних методів дослідження (ЕхоКГ, КВГ, рентгену), та дифузного зниження скоротливої функції шлуночків серця (найчастіше лівого шлуночку) при відсутності будь-яких причин що могли би привести до кардіомегалії.

Діагностична програма.

Обов'язкові дослідження при первинній діагностиці

1. збір скарг та анамнезу
2. клінічний огляд
3. вимірювання АТ на обох руках
4. лабораторне обстеження (загальні аналізи крові та сечі, визначення в крові глюкози, АЛТ, АСТ, КФК загальний та МВ-фракція, білірубін, креати-

ніну, загального холестерину, тригліцеридів, калію, натрію, загального білку та білкові фракції, СРП, ревмопроби)

5. ЕКГ у 12 відведеннях

6. ЕхоКГ

7. Rö ОГК

Додаткові дослідження

1. коронаровентрикулографія

2. ендоміокардіальна біопсія

3. радіонуклідна вентрикулографія та сцинтиграфія мокарда

4. добовий моніторинг ЕКГ

5. тест з дозованим фізичним навантаженням (ВЕМ або тредміл)

6. коагулограма

7. ПТІ або МНО

8. натрійуретичний пептид сироватки крові

9. лабораторні методи визначення функції щитовидної залози, наднирників (при підозрі на ендокринну кардіоміопатію), рівня сечової кислоти.

Лікування. Хворі з ДКМП підлягають амбулаторному обстеженню та лікуванню за місцем проживання з залученням кардіолога. Обстеження може проводитись в районних поліклініках, а при необхідності додаткових обстежень за допомогою міських кардіологічних диспансерів та діагностичних центрів. При прогресуванні серцевої недостатності показано лікування в кардіологічних стаціонарах за місцем проживання.

Вимоги до дієтичних призначень і обмежень. Обмеження добового споживання хлориду натрію: менш 3 г на добу при доклінічної та помірної ХСН (не вживати солоні продукти, не підсолювати їжу під час споживання, менш 1,5 г на добу при значний ХСН (III-IVФК) Рекомендується дієта збагачена ω -3 поліненасиченими жирними кислотами. При зайвій вазі обмежується енергетична цінність їжі. Відмова від тютюнопаління, обмеження вживання алкоголю.

Спроби специфічного лікування цього захворювання поки безуспішні, оскільки остаточно не відома його етіологія. Не дивлячись на те, що гіпотеза

про аутоімунне ушкодження кардіоміоцитів розглядається в патогенезі ДКМП, лікування різними протизапальними препаратами не дало результатів.

Оскільки основним проявом ДКМП є СН, принципи лікування засновані на рекомендаціях по лікуванню хронічної серцевої недостатності (ХСН).

Ризик системних або легеневих тромбоемболії постійно присутній у пацієнтів з ДКМП через зниження швидкості кровотоку, що веде до гіперкоагуляції. Ризик емболії збільшується у хворих з важкою дисфункцією ЛШ, мерехтінням передсердь, наявністю тромбоемболії в анамнезі або внутрішньосерцевого тромбозу. Для запобігання емболічним ускладненням і мінімізації ризику кровотеч проводиться довготривала антикоагулянтна терапія під контролем протромбінового часу або МНО, цільові значення якого 2-2,5.

Хоча у хворих з ДКМП при проведенні амбулаторного холтерівського моніторування часто зустрічається безсимптомна нестійка шлуночкова тахікардія, її придушення антиаритмічними препаратами не впливає на виживаність. В даний час вважається, що протиаритмічна терапія показана тільки хворим з аритміями, що клінічно виявляються. Під клінічними проявами мається на увазі запаморочення, синкопальні і непритомні стани. Відчуття перебоїв і зупинок в області серця не є показанням до протиаритмічної терапії.

Ефективність серцевих глікозидів у хворих з СН і миготливою аритмією не викликає сумнівів. При довготривалому використанні препаратів дигіталісу збільшується фракція викиду, переносимість фізичного навантаження, зменшується вираженість симптомів СН. На відміну від серцевих глікозидів пероральні препарати з позитивним інотропним ефектом (амріон, мілріон і еноксимон), хоча і покращували якість життя, негативно впливали на його тривалість, тому не рекомендовані до застосування.

У випадках вторинної ДКМП додатково проводиться лікування попереднього захворювання (вади клапана серця і так далі), а також робляться всі заходи для усунення причин виникнення ДКМП.

Можливості хірургічного лікування ДКМП.

Найбільш ефективним методом лікування ДКМП у стадії серцевої недостатності є пересадка (трансплантація) серця. ДКМП є показанням для пересадки серця у дорослих і дітей. Останні світові дані показують поліпшення якості життя після пересадки серця і значення виживаності до 79% за рік, 74% за 5 років, 72% за 10 років.

Вживана в Європі динамічна кардіоміопластика може зіграти важливу роль в лікуванні цього захворювання. Використовується м'язовий клапот (звичай з лівого найширшого м'яза спини), який обертається навколо серця, скорочення синхронізуються за допомогою електрокардіостимулятора. Ця процедура дозволяє поліпшити функціональний статус хворих, якість життя і переносимість фізичного навантаження. Знижується потреба в госпіталізації і медикаментах. Кардіоміопластика найбільш ефективна у хворих з III ФК ХСН. При більш вираженій симптоматиці ефект медикаментозної терапії рівний або більш виражений, ніж ефект від операції.

Як альтернатива пересадці серця в даний час для продовження життя хворим ДКМП запропоновані і виконуються реконструктивні операції, направлені на усунення недостатності мітрального і трикуспідального клапанів серця. Ще однією альтернативою пересадці серця у хворих ДКМП є часткове видалення лівого шлуночку з метою зменшення його розмірів (операція Батиста). Для лікування хворих ДКМП були запропоновані спеціальні моделі електрокардіостимуляторів, які дозволяють зробити роботу шлуночків серця синхронною. Це дозволяє поліпшити наповнення шлуночків серця кров'ю і збільшити насосну функцію серця.

Хворі повинні отримувати комплексну терапію із застосуванням:

1. Етіотропної терапії при вторинних КМП:

- із застосуванням хірургічних методів лікування (ішемічна КМП, ендокринна КМП)
- етіологічне лікування при запальній КМП (хронічному дифузному міокардиті)

2. Лікування систолічної ХСН при ідіопатичній ДКМП та вторинних КМП із використанням:

- Інгібіторів АПФ, які показані всім хворим протягом невизначено тривалого часу.
- β -адреноблокаторів – метопролола, карведілола, бісопролола – які показані всім гемодинамічно стабільним хворим при відсутності протипоказань.
- Салуретиків, які доцільно застосовувати при наявності ознак затримки рідини.
- Серцевих глікозидів, головним чином дігосину. Найбільш доцільно застосування при наявності тахі- і нормосистолічному варіантах фібриляції передсердь.
- Блокаторів рецепторів ангіотензину II при непереносимості інгібіторів АПФ.
- Антагоністів альдостерону. Використовують спіронолактон, як тимчасовий діуретичний засіб, та як засіб додаткового впливу на нейрогуморальні механізми розвитку серцевої недостатності, що здатний покращувати прогноз виживання (в даному разі у дозі 25мг на добу).

Перелік і обсяг медичних послуг додаткового асортименту

1. Аміодарон у хворих з симптоматичними або важкими шлуночковими аритміями, також при тахісистолічної формі фібриляції передсердь у випадках недостатнього ефекту інших препаратів.

2. Внутрішньовенні симпатоміметичні засоби (допамін та/або добутамін). Використовуються при недостатньому ефекті від лікування ХСН тільки, в умовах стаціонару, бажано із застосуванням спеціальних дозаторів.

3. Нітрати, внутрішньовенно або у вигляді сублінгвального прийому похідних нітрогліцерину або ізосорбиду дінітрату – при наявності ознак лівошлуночкової недостатності — з відміною після стабілізації гемодинаміки. Тривале застосування доцільно лише у хворих із ішемічною КМП або із вторинними КМП при наявності супутньої стенокардії.

4. Антикоагулянти (непрямі) у пацієнтів з постійною формою фібриляції передсердь, тромбоемболічними ускладненнями в анамнезі, при наявності тро-

мбів у порожнинах серця. Обов'язковий контроль міжнародного нормалізованого співвідношення (МНО). При неможливості визначення МНО – визначення протромбінового індексу.

5. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора при наявності рецидивуючих фібриляції шлуночків або стійкої шлуночкової тахікардії і резистентності до антиаритмічних препаратів.

6. Імплантація трикамерного ЕКС в режимі DDDR при тяжкій СН, що є рефрактерною до медикаментозної терапії, у хворих зі значними порушеннями внутрішлуночкової провідності і десинхронізацією скорочення шлуночків.

7. Трансплантація серця.

Хворі потребують щоденного застосування препаратів протягом невизначено тривалого часу. Терміни стаціонарного лікування визначаються ступенем СН та ефектом від лікування.

Критерії якості лікування.

1. Усунення або зменшення вираженості суб'єктивних симптомів ХСН – задишки, серцебиття, підвищеної втомлюваності
2. Підвищення фракції викиду ЛШ
3. Усунення клінічних ознак затримки рідини в організмі
4. Поліпшення якості життя
5. Збільшення терміну між госпіталізаціями

Рекомендації щодо подальшого надання медичної допомоги

Хворі повинні знаходитись на диспансерному спостереженні за місцем проживання і обстежуватись не менш, ніж 1 раз на 2 місяці, або частіше, якщо така необхідність визначається клінічною ситуацією.

Вимоги до режиму праці, відпочинку, реабілітації. Рекомендовано обмеження фізичних навантажень згідно ступеню та вираженості СН. Регулярна фізична активність (повільна хода, фізичні вправи невеликої інтенсивності) відповідно до функціональних можливостей пацієнта (“комфортний”, але регулярний руховий режим). Більшість хворих потребує направлення на МСЕК в зв'язку із стійкою втратою працездатності, яка зумовлена СН.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) – це первинне ураження міокарда, яке характеризується вираженою гіпертрофією міокарда лівого шлуночка (інколи правого шлуночка), нормальними або зменшеними порожнинами лівого шлуночка, вираженою діастолічною дисфункцією шлуночка і частим розвитком порушень ритму.

ГКМП є поширеним серцево-судинним захворюванням, яке обумовлено генетичними змінами. Більш того, ГКМП вважається глобально поширеним захворюванням; згідно з даними епідеміологічних досліджень, проведених в різних частинах світу, поширеність гіпертрофії лівого шлуночка (ЛШ), основного фенотипу ГКМП, становить близько 0,2% (тобто 1:500) в загальній популяції, що еквівалентно мінімум 600 000 чоловік з даною патологією в Сполучених Штатах Америки.

До гіпертрофії міокарда можуть залучатися як окремі стінки або сегменти шлуночків (асиметричний варіант ГКМП - 95% випадків), так і поширюватися на всі стінки шлуночків (симетричний варіант ГКМП - 5% випадків). Найбільш часто зустрічається ізольована гіпертрофія міжшлуночкової перегородки (90% випадків), рідше верхівки лівого шлуночка (3% випадків). У тому випадку, якщо гіпертрофія міокарда перешкоджає нормальному відтоку крові з шлуночків серця, говорять про обструктивну форму ГКМП. У всіх інших випадках ГКМП вважається необструктивною. У переважній більшості випадків при ГКМП відзначається ураження лівого шлуночка серця, залучення правого описано в поодиноких випадках.

Згідно сучасних уявлень ГКМП є переважно генетично обумовленим захворюванням м'яза серця, що характеризується комплексом специфічних морфофункціональних змін, і неухильно прогресуючим перебігом з високою загрозою розвитку важких, життєвоzagрозливих аритмій і раптової смерті. ГКМП характеризується масивною (більше 1,5 см) гіпертрофією міокарду лівого (ЛШ) і/або в дуже рідких випадках правого шлуночку (ПШ), частіше асиметричного характеру за рахунок потовщення міжшлуночкової перетинки (МШП) з частим

розвитком обструкції (сistolічного градієнта тиску) вихідного тракту ЛШ за відсутності відомих причин (артеріальна гіпертонія, вади і специфічні захворювання серця). Основним методом діагностики залишається ехокардіографія (ЕХОКГ). Характерний гіперконтракtilьний стан міокарду при нормальній або зменшеній порожнині ЛШ, аж до її облітерації в систолу. Залежно від наявності або відсутності систолічного градієнта тиску в порожнині ЛШ ГКМП розділяють на обструктивну і необструктивну, що має важливе практичне значення при виборі тактики лікування. При цьому розрізняють три гемодинамічні варіанти обструктивної ГКМП з субаортальною обструкцією: у спокої (постійна обструкція); з лабільною обструкцією, що характеризується значними спонтанними коливаннями внутрішньошлуночкового градієнта тиску без явної причини; з латентною обструкцією, яка викликається тільки при навантаженні і провокаційних фармакологічних пробах (зокрема, вдиханням амілнітриту, при прийомі нітратів або внутрішньовенному введенні ізопротеренолу).

Типовими є морфологічні зміни: аномалія архітекtonіки скоротливих елементів міокарду (гіпертрофія і дезорієнтація м'язових волокон), розвиток фібротичних змін м'яза серця, патологія дрібних інтраміокардіальних судин.

Етіологія. Загально визнаною є концепція про переважно спадкову природу ГКМП. В літературі значного поширення набув термін «сімейна гіпертрофічна кардіоміопатія». До теперішнього часу встановлено, що більше половини всіх випадків захворювання є успадкованою, при цьому основним типом спадкоємства є аутосомно-домінантний. Частиину, що залишилася, складає так звана спорадична форма; в цьому випадку у пацієнта немає родичів, хворіючих ГКМП або тих, що мають гіпертрофію міокарду. Вважається, що більшість випадків спорадичної ГКМП, також мають генетичну причину, тобто викликані випадковими мутаціями.

До теперішнього часу відомо 11 білкових компонентів серцевого саркомеру, що виконують контракtilьну, структурну або регуляторну функції, дефекти яких спостерігаються при ГКМП (табл. 1). Причому в кожному гені безліч му-

тацій можуть бути причиною захворювання (полігенне мультиалельне захворювання).

Таблиця 1.

Генні мутації при ГКМП

50-85% всіх мутацій	Близько 15-20% всіх мутацій
важкий ланцюг бета-миозина 35-50%	-есенціальний і регуляторний легкі ланцюги міозину
тропонін Т 15-20%	- α -тропоміозин
міозин-зв'язуючий білок С 15-20%	- α -актин
	-серцевий тропонін І
	-важкий ланцюг α -міозину
	-тітин
	-тропонін С

Причини розвитку набутих ГКМП до кінця не ясні. По одній з гіпотез, у осіб з набутою ГКМП у внутрішньоутробному періоді їх життя сформувався дефект так званих адренергічних рецепторів серця. Адренергічні рецептори серця – це мікроскопічні утворення, за допомогою яких здійснюється регуляція серцевої діяльності, зокрема, частота серцевих скорочень. У осіб з дефектними рецепторами значно підвищена чутливість до норадреналіну і аналогічних йому гормонів, що сприяє розвитку у них гіпертрофії міокарду, а з часом – і ГКМП. Існують і інші гіпотези виникнення ГКМП, що не отримали широкого наукового визнання.

Таким чином, ГКМП характеризується крайньою гетерогенністю причин, морфологічних, гемодинамічних і клінічних проявів, різноманітністю варіантів перебігу і прогнозу, що істотно ускладнює вибір адекватних і найбільш ефективних лікувальних підходів по контролю і корекції наявних порушень.

Патогенез. Внаслідок вираженої гіпертрофії міокарду стінки шлуночку, зазвичай лівого, стають дуже жорсткими (ригідними) і щільними, не здібними до повноцінного розслаблення під час діастолі. Ця обставина перешкоджає нормальному наповненню шлуночка кров'ю, що відбувається в діастолу, а під час навантаження воно ще більше погіршується внаслідок збільшення частоти серцевих скорочень. Таким чином, адекватного приросту насосної функції серця під час виконання навантаження при ГКМП не відбувається. Фізичне наванта-

ження при ГКМП призводить також до значного зростання внутрішньошлуночкового тиску, що у свою чергу викликає збільшення тиску у лівому передсерді і судинах малого кола кровообігу. В результаті виникає задишка, що посилюється пропорційно ступені навантаження.

Крім того, при ГКМП завжди є невідповідність між можливостями коронарного кровопостачання, що залишаються такими ж, як у здорових людей, і значною масою міокарду. Зниження кровотоку по коронарних артеріях проявляється стенокардією – характерним больовим нападом посередині і в лівій половині грудної клітки. Як і задишка, стенокардія провокується навантаженням і проходить у спокої. В деяких випадках ГКМП при навантаженні також погіршується кровопостачання головного мозку, що виявляється непритомністю. Необхідно відзначити, що на якийсь час, «підключається» наступний компенсаторний механізм: порожнина лівого передсердя розширюється, а товщина його стінок збільшується. Такі зміни сприяють додатковому наповненню лівого шлуночку кров'ю при навантаженні. Але внаслідок того, що резерв лівого передсердя як «насоса» незначний, незабаром відмовляє і цей додатковий механізм. Значне розширення порожнини лівого передсердя привертає до розвитку миготливої аритмії. Крім миготливої аритмії для більшості випадків ГКМП характерні і інші різноманітні аритмії, які часто носять життєвоzagрозливий характер. В порожнинах серця внаслідок пониженої їх розтяжності можуть утворюватися тромби з подальшими тромбоемболіями.

Діагностика. Клінічний діагноз ГКМП традиційно встановлюється на підставі діагностичних методів візуалізації серця, в даний час, як правило, за допомогою двомірної ехокардіографії і все частіше - за допомогою МРТ серця і судин. Морфологічний діагноз ґрунтується на виявленні ознак гіпертрофії лівого шлуночка без дилатації за відсутності інших серцевих або системних захворювань, здатних викликати розвиток подібної гіпертрофії, виявленої у пацієнтів даної категорії (зазвичай ≥ 15 мм у дорослих і еквівалентне значення у дітей з урахуванням площі поверхні тіла). В даний час комерційно доступні методи генетичних досліджень відіграють дуже важливу роль у постановці точного діаг-

нозу на основі виявлених порушень в генетичному статусі пацієнта; сьогодні даний підхід є дуже ефективним для виявлення подібних змін у родичів з сімейним анамнезом ГКМП.

Клінічна діагностика. Наявність і терміни появи скарг при ГКМП в основному визначаються двома чинниками: який зі шлуночків серця змінений в результаті хвороби, а також формою ГКМП. Гіпертрофія лівого шлуночку, що є наймогутнішою камерою серця, може залишатися непомітною роками і десятиліттями. Тільки тоді, коли лівий шлуночок почне «здавати» свої позиції, з'являться і скарги. Ізольоване ураження правого шлуночка серця зустрічається у край рідко (найчастіше відмічається гіпертрофія міжшлуночкової перетинки). При необструктивній формі ГКМП, коли відтоку крові з шлуночку нічого не заважає, скарг взагалі може не бути. Іноді може відмічатися задишка (при виконанні значного фізичного навантаження), перебої в роботі серця, а також неритмічне серцебиття. Наявність обструкції відтоку крові з шлуночку значно знижує викид крові з серця під час фізичного навантаження. При обструктивній формі ГКМП типовими скаргами є: задишка при виконанні фізичного навантаження, стенокардія і непритомні стани. Поява скарг у хворих з обструктивною формою ГКМП є приводом їх звернення до лікаря. Скарги при ГКМП з моменту своєї появи прогресують поволі, що є характерною особливістю захворювання. При аускультатії серця у хворих з обструктивною формою ГКМП зазвичай вислуховується систолічний шум на верхівці або по лівому краю грудини. Його походження може бути обумовлене двома причинами. Перша - відносна недостатність МК. Шум в цьому випадку має убуючий характер. Друга – турбулентний потік в зоні обструкції виносячого тракту, вираженість якого пропорційна ступеню обструкції. В цьому випадку шум наростаючий.

Лабораторна і інструментальна діагностика. За даними ЕКГ, за винятком випадків ГКМП у дітей дошкільного віку, виявляються ознаки гіпертрофії міокарду шлуночків серця. Холтеровське моніторування допомагає виявити наявні порушення ритму серця. ЕКГ - проба з дозованим фізичним навантажен-

ням за допомогою велоергометра або тредміла дозволяє оцінити вираженість симптомів захворювання, його прогноз і рекомендувати відповідне лікування.

ЕХОКГ – основний метод діагностики ГКМП, що дозволяє уточнити анатомічні особливості захворювання, вираженість гіпертрофії міокарду, ступінь обструкції вивідного тракту лівого шлуночка. ЕХОКГ є вирішальним дослідженням при визначенні тактики лікування хворих ГКМП. Основною ехокардіографічною ознакою ГКМП є зона асиметричного потовщення міокарду із зниженням скоротливості в цій ділянці. При обструктивній ГКМП виявляють:

- асиметричне потовщення МШП
- систолічний рух зімкнутих мітральних стулок до МШП і зближення передньої стулки мітрального клапану з МШП
- високошвидкісний турбулентний систолічний потік в зоні обструкції вихідного тракту ЛШ
- струмінь регургітації в ЛП через відносну недостатність МК
- можливе середньосистолічне прикриття стулок аортального клапану через зниження серцевого викиду

Зондування серця – хірургічний метод, використовуваний в спірних випадках, а також при підготовці хворих до операції. Проводиться зондування серця під рентген-контролем. Вимірюють максимальний градієнт (різницю) тиску в систолу між лівим шлуночком і аортою. Також під час зондування серця вводять контрастну речовину в порожнину шлуночка (вентрикулографія) для вивчення особливостей його анатомії. У деяких хворих, зазвичай старше 40 років, перед операцією на серці одночасно виконують ангіографію коронарних артерій для уточнення причин стенокардії і виключення супутньої ІХС.

До методів візуалізації, що використовуються при ГКМП, також належать: магнітно-резонансна томографія, однофакторна емісійна комп'ютерна томографія та позитронно-емісійна томографія.

Діагностична програма

Обов'язкові дослідження

1. Збір скарг та визначення сімейного анамнезу

2. Клінічний огляд
3. Вимірювання АТ
4. Лабораторне обстеження (загальні аналізи крові та сечі, АЛТ, АСТ, білірубін, креатинін, холестерин, глюкоза крові, калій, натрій)
5. ЕКГ в 12 відведеннях
6. ЕхоКГ та доплердослідження
7. Добовий моніторинг ЕКГ
8. Рентгенографія ОГК

Додаткові дослідження

1. Катетеризація серця та/або коронаровентрикулографія

Лечение. Хворі з ГКМП підлягають амбулаторному обстеженню та лікуванню за місцем проживання. Обстеження може проводитись в районних поліклініках, а при необхідності додаткових обстежень за допомогою міських кардіологічних диспансерів та діагностичних центрів. За наявності показань хворі підлягають направленню на хірургічне лікування у відповідні спеціалізовані заклади. У випадках неможливості хірургічного лікування при прогресуванні СН хворі направляються в кардіологічні стаціонари за місцем проживання.

Вимоги до дієтичних призначень і обмежень. При зайвій вазі обмежується енергетична цінність їжі. При наявності шкідливих звичок – відмова від тютюнопаління, обмеження вживання алкоголю.

Основу медикаментозного лікування ГКМП складають лікарські засоби, що дозволяють поліпшити кровонаповнення шлуночків серця в діастолу. Цими препаратами є група β -адреноблокаторов (бетаксол, метопролол, бісопролол.) і група недигідропіридинових антагоністів іонів кальцію (верапаміл, ділтіазем). Крім вищезгаданої задачі ці лікарські засоби також зменшують частоту серцевих скорочень, володіють протиаритмічною дією. На початку лікування призначають малі дози цих препаратів, поступово збільшуючи дозу до максимально переносимою хворим. Остаточне дозування іноді може перевищувати первинне у декілька разів. Бета-адреноблокатори застосовують з обережністю або не застосовують взагалі при цукровому діабеті, бронхіальній астмі і ряду інших за-

хворювань. За наявності протипоказань до застосування бета-адреноблокаторів призначають верапаміл. Під час лікування вищезгаданими препаратами потрібний постійний контроль рівня артеріального тиску (АТ) і частоти пульсу. Слід уникати препаратів, що володіють додатковими вазодилатуючими властивостями (небіволол, карведілол, целіпролол).

Небезпечним є зниження АТ нижче 90/60 мм.рт.ст. і частоти пульсу нижче 55 за хв.. Якщо у хворого виявляються небезпечні порушення ритму, невіддатливі лікуванню бета-адреноблокаторами або антагоністами іонів кальцію, таким хворим додатково призначають інші антиаритмічні препарати.

Хворим ГКМП не слід призначати антиангінальні препарати, які знижують перед- і післянавантаження (нітрати), збільшуючі ЧСС і ті, що знижують постнавантаження (дигідропіридинові антагоністи кальцію, особливо не можна їх поєднувати з β -блокаторами), серцеві глікозиди, оскільки всі вони підсилюють обструкцію. Застосування серцевих глікозидів у хворих ГКМП може послужити причиною раптової смерті.

За наявності тромбів в камерах серця додатково до основного лікування призначають антикоагулянти - (варфарин і ін.). Під час лікування цими препаратами слід регулярно контролювати ряд показників згортаючої системи крові, щоб уникнути зовнішніх (носових, маткових і ін.) і внутрішніх кровотеч.

Хірургічне лікування ГКМП проводиться хворим з обструктивною формою захворювання у разі неефективності медикаментозного лікування або при рівні градієнта між лівим шлуночком і аортою більше 30 мм.рт.ст. (за даними зондування серця). Операція полягає в посіченні або видаленні частини гіпертрофованого міокарду лівого шлуночку.

Зростаючий інтерес останніми роками викликає вивчення можливості використання, як альтернативи хірургічному лікуванню хворих обструктивною ГКМП, послідовної двокамерної електрокардіостимуляції зі скороченою атріо-вентрикулярною затримкою. Зміна послідовності розповсюдження хвилі збудження і скорочення шлуночків, яке при цьому викликається, охоплює спочатку верхівку, а потім МШП, призводить до зменшення субаортального градієнта

завдяки зниженню регіонарної скоротності МШП і, як наслідок, розширенню виносячого тракту ЛШ. Цьому сприяє також запізнювання систолічного руху уперед передньої стулки МК і зменшення його амплітуди.

Іншим альтернативним методом лікування рефрактерної обструктивної ГКМП є транскатетерна етанолова септальна абляція. Методика припускає інфузію через балонний катетер в перфорантну септальну гілку 1-3 мл 95% спирту, унаслідок чого виникає інфаркт гіпертрофованого відділу МШП, що захоплює від 3 до 10% маси міокарду ЛШ (до 20% маси МШП). Це приводить до значущого зменшення вираженості обструкції вихідного тракту і мітральної недостатності, об'єктивної і суб'єктивної симптоматики захворювання. При цьому в 5-10% випадків виникає необхідність імплантації постійного електрокардіостимулятора у зв'язку з розвитком атріо-вентрикулярної блокади високого ступеня. Крім того, до теперішнього часу не доведений позитивний вплив транскатетерної абляції на прогноз, а операційна смертність (1-2%) не відрізняється від такої при проведенні операції септальної мієктомії, що вважається на сьогоднішній день «золотим стандартом» лікування хворих ГКМП з вираженою симптоматикою і обструкцією вихідного тракту ЛШ, резистентних до фармакотерапії.

Можливість трансплантації серця слід розглядати у пацієнтів з пізніми стадіями серцевої недостатності з ФВ ЛШ менше 50% (у деяких випадках зі збереженою ФВ) на тлі необструктивної ГКМП у разі, якщо відсутня позитивна відповідь на інші методи лікування.

Альтернативними антиаритміками для пацієнтів з ГКМП можуть вважатися соталол, дофетилід і дронедазон (особливо для пацієнтів з імплантованим кардіовертером-дефібрилятором), проте досвід клінічного застосування даних препаратів недостатній.

У жінок з ГКМП при відсутності симптомів захворювання або їх адекватному контролі за допомогою бета-блокаторів терапію слід продовжувати під час вагітності; однак рекомендується приділяти велику увагу плоду через можливий розвиток у нього брадикардії, а також інших ускладнень.

Необхідно також відзначити, що всім хворим ГКМП, особливо з обструктивною формою захворювання, протипоказані заняття тими видами спорту, в яких можливий значний приріст фізичного навантаження за короткий проміжок часу (легка атлетика, футбол, хокей і так далі).

Перелік і обсяг медичних послуг обов'язкового асортименту

1. β -адреноблокатори.
2. Блокатори кальцієвих каналів (верапаміл, ділтіазем).
3. Антиаритмічна терапія

Перелік і обсяг медичних послуг додаткового асортименту

1. Інгібітори АПФ (особливо при наявності супутньої артеріальної гіпертензії)
2. Оперативне лікування, мієктомія за наявності показань
3. Імплантація кардіостимулятора, а при наявності показань кардіовертера-дефібрилятора

Тривалість лікування. Термін стаціонарного лікування при проведенні хірургічного втручання визначається індивідуально, при лікуванні СН в кардіологічному стаціонарі терміни лікування визначаються індивідуально залежно від важкості СН та ефективності терапії.

Критерії якості лікування.

1. Поліпшення клінічного стану.
2. Підвищення толерантності до фізичного навантаження.
3. Зниження частоти госпіталізацій.
4. Усунення загрозливих для життя аритмій.

Рекомендації щодо подальшого надання медичної допомоги. Хворі потребують постійного диспансерного нагляду з обстеженням не менш як 1 раз на рік.

Вимоги до режиму праці, відпочинку, реабілітації. Індивідуальне вирішення питання залишкової працездатності відповідно до стану пацієнта. Забороняється робота на транспорті, на висоті, обмежуються фізичні навантаження.

Незважаючи на досягнутий успіх і триваючий прогрес у розумінні етіологічних і патофізіологічних аспектів ГКМП, а також певних аспектів лікування

захворювання, більш глибоке вивчення фундаментальних клінічних основ ГКМП дозволить домогтися поліпшення результатів захворювання у пацієнтів. Робочою групою Національного інституту патології серця, легень і крові (National Heart, Lung and Blood Institute) в 2010 р. було визначено такі пріоритети досліджень ГКМП: визначення причини ГКМП та зв'язків між гено- і фенотипом, лікування та оцінка стану генотипічно позитивних/фенотипічно негативних родичів з ГКМП, уточнення клінічного значення фіброзу міокарда, стратифікація ризику раптової серцевої смерті, методів лікування, спрямованих на безпосередню модифікацію патофізіологічних аспектів перебігу ГКМП, методів лікування і профілактики фібриляції передсердь і пов'язаних з нею ризиків, а також порівняльна оцінка методів висічення міжшлуночкової перегородки.

Рестриктивна кардіоміопатія

Рестриктивна кардіоміопатія (від латинського слова *restrictio* – «обмеження») - захворювання, що характеризується вираженим зниженням розтяжності міокарду, обумовленим різними причинами, і супроводжується недостатнім кровонаповненням серця з подальшим розвитком хронічної серцевої недостатності. Рестриктивна кардіоміопатія – найменш поширена зі всіх кардіоміопатій.

Етіологія. Первинна рестриктивна кардіоміопатія зустрічається настільки рідко, що деякі учені сумніваються в праві рестриктивної кардіоміопатії називатися самостійним захворюванням. Єдиною доведеною причиною виникнення первинної рестриктивної кардіоміопатії є так званий гіпереозинофільний синдром, поширений в країнах з тропічним кліматом.

При гіпереозинофільному синдромі (хворобі Лефлера) відбувається запалення ендокарду. З часом це запалення завершується значним ущільненням ендокарду і грубим його спаюванням з поряд розташованим міокардом, що призводить до різкого зниження розтяжності серцевого м'яза. У переважній більшості випадків походження рестриктивної кардіоміопатії є вторинним, тобто обумовленим іншими причинами, серед яких найчастіше виділяють:

- амілоїдоз;
- гемохроматоз;

- саркоїдоз;
- захворювання ендокарду (ендокардіальний фіброз, фіброеластоз ендокарду і ін.).

Патогенез. При рестриктивній кардіоміопатії через різні причини страждає розтяжність міокарду. Це призводить до зниження наповнення шлуночків кров'ю і значного підвищення внутрішньошлуночкового тиску. На відміну від ГКМП можливості розвитку компенсаторної гіпертрофії міокарду при рестриктивній кардіоміопатії обмежені. Отже, через деякий час виникає застій в малому колі кровообігу і зниження насосної функції серця. Поступово розвиваються стійкі набряки ніг, гепатомегалія і асцит, обумовлені затримкою рідини в організмі внаслідок зниження насосної функції серця.

Якщо ущільнення ендокарду розповсюджується на мітральний і трикуспідальний клапани, то стан погіршується розвитком їх недостатності. В порожнинах серця через понижену їх скоротність і розтяжність можуть утворюватися тромби. Розповсюдження фрагментів цих тромбів з кровотоком (тромбоемболія) може викликати інфаркти внутрішніх органів і закупорку крупних судин. В деяких випадках захворювання, якщо патологічні включення міокарду зачіпають зону провідної системи серця, можуть виникати різні порушення провідності серцевого імпульсу з розвитком блокад. При рестриктивній кардіоміопатії також досить часто спостерігаються різні види аритмій.

Діагностика.

Клінічна діагностика Хворі рестриктивною кардіоміопатією зазвичай скаржаться на задишку, спочатку при виконанні фізичного навантаження (біг, швидка ходьба і так далі), а у міру прогресування захворювання і у спокої. Із-за зниження насосної функції серця типовою скаргою є швидка стомлюваність і погана переносимість будь-якого фізичного навантаження. Потім приєднуються набряки ніг, збільшення печінки і асцит. Періодично хворі скаржаться на неритмічне серцебиття. При розвитку стійких блокад можуть мати місце непритомні стани.

При огляді хворих рестриктивною кардіоміопатією, крім характерних для серцевої недостатності симптомів (набряки, гепатомегалія і асцит), часто виявляється виражена пульсація вен шиї. Це прояв захворювання, обумовлений ускладненням надходження крові в серце, внаслідок поганої розтяжності міокарду. У хворих з недостатністю передсердно-шлуночкових клапанів можуть бути виявлені шуми в серці.

Лабораторна і інструментальна діагностика При ЕКГ-дослідженні може бути виявлена помірна гіпертрофія міокарду шлуночків, а також різні порушення ритму і провідності серцевого імпульсу. ЕХОКГ є одним з найбільш інформативних методів діагностики захворювання. Воно дозволяє виявити потовщення ендокарду, зміну характеру наповнення шлуночків серця, зниження насосної функції серця і наявність недостатності передсердно-шлуночкових клапанів. Магніто-резонансна томографія – метод, що дозволяє за допомогою спеціальної комп'ютерної обробки отримати інформацію про анатомію серця, виявити патологічні включення в міокард і зміряти товщину ендокарду. Зондування серця зазвичай виконують для вимірювання тиску в порожнинах серця і виявлення характерних для даного захворювання змін. Проведення цього дослідження необхідне в спірних випадках, зокрема, для виключення захворювання перикарду - констриктивного перикардиту.

Рестриктивна кардіоміопатія має дуже схожі зовнішні прояви з констриктивним перикардитом, але тактика лікування при цих захворюваннях діаметрально протилежна. Прижиттєва біопсія міокарду і ендокарду зазвичай виконується одночасно із зондуванням серця. Цей метод володіє найбільшою інформативністю для уточнення природи захворювання і проведення подальшого лікування.

Лікування. Лікування захворювання достатньо ускладнене. В деяких випадках можуть бути використані сечогінні препарати (альдактон, зокрема) для усунення надлишку рідини в організмі. Більшість лікарських засобів, зазвичай вживаних для лікування серцевої недостатності, мало ефективні. Це пов'язано з тим, що внаслідок особливостей захворювання неможливо добитися значного

поліпшення розтяжності міокарду (іноді для цих цілей призначають антагоністи іонів кальцію). Для усунення стійких порушень провідності може знадобитися імплантація постійного електрокардіостимулятора. Такі захворювання, як саркоїдоз і гемохроматоз, підлягають самостійному лікуванню. Лікування амілоїдозу міокарду багато в чому залежить від причин виникнення самого амілоїдозу. При тромбоутворенні в камерах серця необхідне призначення антикоагулянтних препаратів. Хірургічне лікування буває ефективним у випадках рестриктивної кардіоміопатії, викликаних ураженням ендокарду. На операції по можливості висічуть весь змінений ендокард. В деяких випадках, коли є недостатність передсердно-шлуночкових клапанів, виконується їх протезування. Окремі форми амілоїдного ураження міокарду лікуються за допомогою пересадки серця.

Аритмогенна дисплазія правого шлуночка

Аритмогенна дисплазія правого шлуночка чи правошлуночкова кардіоміопатія (ПШКМП), є хворобою міокарда, що характеризується регіональною або глобальною фіброзною заміною міокарда ПШ, із захопленням лівого шлуночка чи без нього та збереженням товщини міжшлуночкової перетинки. Про поширеність цього захворювання достовірно невідомо, але, як вважають, вона знаходиться в межах 1:1000 – 1:10000.

Для даної патології характерна графіка ЕКГ у вигляді перевернутих зубців Т та поширених QRS-комплексів з епсілон-хвилями у правих грудних відведеннях. Хворобу виявляють у підлітків та молодих дорослих із шлуночковими аритміями, тоді як у дітей молодшого віку вона клінічно проявляється рідко. Початковою ознакою захворювання може бути втрата свідомості (у 29% хворих) чи зупинка серця (у 7-23% випадків).

Мономорфна шлуночкова тахікардія з блокадою лівої ніжки пучка Гіса – найбільш часта (70-92%) аритмія, яка спостерігається при аритмогенній дисплазії правого шлуночка, проте прояви її можуть бути різними: від безсимптомної шлуночкової екстрасистолії до поліморфної шлуночкової тахікардії з тяж-

ким перебігом.

Аритмогенна дисплазія є однією із головних причин раптової коронарної смерті у групі пацієнтів без захворювань коронарних артерій. Хоча прогнозуючі маркери раптової коронарної смерті ще не були визначені у великих проспективних дослідженнях, проте раптова коронарна смерть виникає частіше у пацієнтів з:

- дифузною дилатацією правого шлуночка;
- залученням у процес лівого шлуночка;
- поєднанням дилатації ЛШ та шлуночкової тахікардії;
- зупинкою серця або фібриляцією шлуночків в анамнезі.

Вважають, що пацієнти із стійкою мономорфною шлуночковою тахікардією мають більш сприятливий прогноз порівняно із хворими з іншими порушеннями ритму. Єдиним ефективним методом зниження ризику РКС є імплантація кардіовертерів-дефібриляторів, оскільки використання антиаритмічних препаратів дає незначний ефект.

V. Перелік контрольних питань.

До теми «Міокардит»

1. Міокардит – визначення.
2. Причини розвитку міокардиту.
3. Механізми ушкодження серцевого м'яза при міокардиті.
4. Механізми загибелі клітин міокарду при вірусній інфекції.
5. Гістологічні зміни в міокарді при міокардиті.
6. Класифікація міокардиту.
7. Клінічні прояви міокардиту.
8. Лабораторна і імунологічна діагностика міокардиту.
9. Інструментальна діагностика міокардиту.
10. Ендомиокардіальна біопсія.
11. Диференційна діагностика.
12. Прогноз при міокардиті.

13. Тактика ведення хворих з міокардитом.
14. Концепція лікування міокардиту.
15. Немедикаментозне лікування міокардиту.
16. Медикаментозне лікування міокардиту.
17. Етіотропне лікування міокардиту.
18. Неспецифічне медикаментозне лікування міокардиту.
19. Медикаментозний вплив на запальні, аутоімунні і алергічні процеси.
20. Корекція гемодинамічних розладів при міокардиті.
21. Симптоматична терапія ускладнень
22. Алгоритми лікування гострого міокардиту
23. Алгоритми лікування хронічного міокардиту.
24. Дати правильну відповідь:

Тести для самоконтролю

1. До обов'язкових діагностичних процедур при міокардиті не відноситься:
 - А. Вимірювання АТ
 - В. Загальний аналіз крові
 - С. Добовий моніторинг ЕКГ
 - Д. Визначення показників імунологічного стану
 - Е. Доплер-ЕхоКГ
2. При ізольованому міокардиті показане призначення:
 - А. ІАПФ
 - В. Бета-адреноблокаторів
 - С. Глюкокортикостероїдів
 - Д. Симпатоміметиків
 - Е. Антикоагулянтів
3. До метаболічної терапії, показаної при міокардиті, не відноситься:
 - А. Актовегін

- В. Мілдронат
- С. Мілдракор
- Д. Предуктал
- Е. Триметазідін

4. Критеріями якості лікування хронічного важкого дифузного міокардиту є:

- А. Усунення або зменшення вираженості суб'єктивних симптомів ХСН
- В. Підвищення фракції викиду ЛШ
- С. Поліпшення якості життя
- Д. Збільшення терміну між госпіталізаціями
- Е. Все вищевказане

5. Перелік і обсяг медичних послуг додаткового асортименту при міокардиті не включає:

- А. Призначення НПЗП
- В. Санацію вогнищ хронічних інфекцій при наявності показань
- С. Імплантацію кардіовертера-дефібрилятора при наявності рецидивуючих фібриляції шлуночків
- Д. Імплантацію трикамерного ЕКС в режимі DDDR при тяжкій СН, що є рефрактерною до медикаментозної терапії
- Е. Трансплантацію серця при важкому перебігу захворювання та трансформації в ДКМП

До теми «Кардіоміопатії»

1. Кардіоміопатія – визначення.
2. Класифікація кардіоміопатій.
3. Дилатаційна кардіоміопатія.
4. Етіологія дилатаційної кардіоміопатії.

5. Патогенез дилатаційної кардіоміопатії.
6. Клінічна діагностика дилатаційної кардіоміопатії.
7. Лабораторна і інструментальна діагностика дилатаційної кардіоміопатії.
8. Алгоритм діагностичного пошуку при дилатаційної кардіоміопатії
9. Диференційна діагностика.
10. Прогноз при дилатаційній кардіоміопатії.
11. Тактика ведення хворих з дилатаційною кардіоміопатією.
12. Принципи лікування дилатаційної кардіоміопатії.
13. Немедикаментозні заходи.
14. Медикаментозне лікування дилатаційної кардіоміопатії.
15. Можливості хірургічного лікування дилатаційної кардіоміопатії.
16. Перелік і об'єм медичних заходів у хворих з дилатаційною кардіоміопатією.
17. Критерії якості лікування хворих з дилатаційною кардіоміопатією.
18. Гіпертрофічна кардіоміопатія.
19. Обструктивна і необструктивна гіпертрофічна кардіоміопатія. Варіанти обструктивної гіпертрофічної кардіоміопатії.
20. Етіологія гіпертрофічної кардіоміопатії.
21. Патогенез гіпертрофічної кардіоміопатії.
22. Клінічна діагностика гіпертрофічної кардіоміопатії.
23. Лабораторна і інструментальна діагностика гіпертрофічної кардіоміопатії.
24. Алгоритм діагностичного пошуку при гіпертрофічній кардіоміопатії
25. Прогноз при гіпертрофічній кардіоміопатії.
26. Тактика ведення хворих з гіпертрофічною кардіоміопатією.
27. Принципи лікування гіпертрофічної кардіоміопатії.
28. Немедикаментозні заходи.
29. Медикаментозне лікування гіпертрофічної кардіоміопатії.
30. Можливості хірургічного лікування гіпертрофічної кардіоміопатії.

- 31.Перелік і об'єм медичних заходів у хворих з гіпертрофічною кардіоміопатією.
- 32.Критерії якості лікування хворих з гіпертрофічною кардіоміопатією.
- 33.Рестриктивна кардіоміопатія .
- 34.Етіологія рестриктивної кардіоміопатії.
- 35.Патогенез рестриктивної кардіоміопатії.
- 36.Клінічна діагностика рестриктивної кардіоміопатії.
- 37.Лабораторна і інструментальна діагностика рестриктивної кардіоміопатії.
- 38.Принципи лікування рестриктивної кардіоміопатії.
- 39.Аритмогенна дисплазія правого шлуночка. Принципи діагностики і лікування.
- 40.Дати правильну відповідь:

Тести для самоконтролю

1. До неспецифічних кардіоміопатій не належать:
 - А. Алкогольна
 - В. Дилатаційна
 - С. Гіпертрофічна
 - Д. Рестриктивна
 - Е. Аритмогенна дисплазія правого шлуночка
2. Обструктивний варіант ГКМП визначається за показником:
 - А. Градієнта тиску на аортальному клапані серця
 - В. Трансмітрального кровотоку
 - С. Фракції викиду лівого шлуночка
 - Д. Частоти серцевих скорочень
 - Е. Кінцево-сistolічного об'єму лівого шлуночка
3. Асоційований сімейний анамнез характерний для наступних кардіоміопатій:

- А. Дисметаболічної
- В. Алкогольної
- С. Аритмічної
- Д. Правильні варіанти А-С
- Е. Дилатаційної

4. До обов'язкового медичного асортименту при ГКМП не відноситься призначення:

- А. Бета-адреноблокаторів
- В. Верапамілу
- С. ІАПФ
- Д. Ділтіазему
- Е. Антиаритмічної терапії

5. Лікування систолічної ХСН при ідіопатичній ДКМП та вторинних КМП передбачає використання:

- А. ІАПФ
- В. Бета-адреноблокаторів
- С. Серцевих глікозидів
- Д. Антагонистів альдостерону
- Е. Все вищевказане

VI. Литература.

За темою «Міокардит»

Основна

1. Дерюгин М.В., Бойцов С.А. Хронические миокардиты. СПб.: ЭЛБИ-СПб., 2005.-288 с.
2. Коваленко В.Н., Несукай Е.Г. Некоронарогенные болезни сердца. Практическое руководство / Под ред. В.Н. Коваленко.- К.: Морион, 2001.- 480 с.

3. Середюк Н.М. Госпітальна терапія. Під ред. Нейко Є.М. –К.: Здоров'я, 2003.-1176 с.
4. Update on myocarditis. – Journal of American College of Cardiology. – 2012. - Vol. 59 (#9). – P. 779-792.

Додаткова

1. Коваленко В.М., Нейко Є.М., Амосова К.М. та співав. Класифікація кардіоміопатій, міокардитів та перикардитів. Серцево-судинні захворювання. Методичні рекомендації з діагностики та лікування. / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.М.Коваленка та проф. М.І.Лутая. //Довідник «VADEMECUM info ДОКТОР «Кардіолог». – К.: ТОВ «ГІРА «Здоров'я України», 2005.- С.209-213.
2. Коваленко В.М., Яновський Г.В., Ілляш М.Г., Рябенко Д.В., Базика О.Є. Некоронарогенні захворювання міокарда-кардіопатії та міокардит. Серцево-судинні захворювання/ за ред. Чл.-кор.АМН України, проф. В.М.Коваленка, та проф. М.І. Лутая //Довідник “VADEMECUM info ДОКТОР” „Кардіолог”. – К.: ТОВ „ГІРА” „Здоров'я України”, 2005.- С.225-260.
3. Коваленко В.Н., Рябенко Д.В. Современные представления о миокардите //Мистецтво Лікування.-2005.-№9.-С.12-20.
4. Коваленко В.М., Рябенко Д.В. Сучасні уявлення про міокардит: визначення, класифікація, стандарти діагностики та лікування // Українська медична газета. – 2006.-№6.-С.18-19.
5. Окороков А.Н. Лечение болезней внутренних органов: Практическое руководство. В 3 т. Т. 3, книга 1.- М.: Медицинская литература, 2002.- 464 с.
6. Myocarditis: From bench to bedside., eds Cooper L.T., Humana Press, Totowa, New Jersey., 2003.-621 p.

За темою «Кардіоміопатії»

Основна

1. Амосова Е. Н. Кардиомиопатия. К.: "Книга плюс", 1999. — 424 с.

2. Коваленко В.Н., Несукай Е.Г. Некоронарогенные болезни сердца. Практическое руководство / Под ред. В.Н. Коваленко. - К.: Морион, 2001. - 480 с.
3. Руководство по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии: отчет рабочей группы Американского общества кардиологии/Американской ассоциации кардиологов (ACC/AHA) по разработке практических рекомендаций — 2011. — Новости медицины и фармации. — 2013. - №№ 1-2 (442-443), 3 (444), 4 (445), 5 (449), 6 (450), Circulation. — 2011. - № 124. — Р. e783--e831.
4. Середюк Н.М. Госпітальна терапія. Під ред. Нейко Є.М. —К.: Здоров'я, 2003.-1176 с.

Додаткова

1. Коваленко В.М., Нейко Є.М., Амосова К.М. та співав. Класифікація кардіоміопатій, міокардитів та перикардитів. Серцево-судинні захворювання. Методичні рекомендації з діагностики та лікування. / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.М.Коваленка та проф. М.І.Лутая. //Довідник «VADEMECUM info ДОКТОР «Кардіолог». — К.: ТОВ «ГІРА «Здоров'я України», 2005.- С.209-213.
2. Коваленко В.М., Яновський Г.В., Ілляш М.Г., Рябенко Д.В., Базика О.Є. Некоронарогенні захворювання міокарда-кардіопатії та міокардит. Серцево-судинні захворювання/ за ред. Чл.-кор. АМН України, проф. В.М.Коваленка, та проф. М.І. Лутая //Довідник “VADEMECUM info ДОКТОР” „Кардіолог”. — К.: ТОВ „ГІРА” „Здоров'я України”, 2005.- С.225-260.
3. М.С.Кушаковский. Кардиомиопатии. Хроническая сердечная недостаточность. М.-1996.
4. Textbook of cardiovascular medicine /editor, Eric J.Topol; associated editors, Robert M. Califf... [et al.].-3rd ed.-2007.-1625 p.

Тема: Легеневе серце . Тромбоемболія легеневої артерії.

Кількість навчальних годин - 5 .

I. Актуальність теми .

Захворювання бронхо-легеневої системи, грудної клітини мають велике значення в ураженні серця, і є актуальними у зв'язку із зростанням кількості пацієнтів у світі з патологією, що приводить до формування легеневого серця. Ураження серцево-судинної системи при захворюваннях бронхо-легеневого апарату більшість авторів позначає терміном легеневе серце (ЛС).

Досить актуальною є проблема тромбоемболії легеневої артерії (ТЕЛА). Це обумовлено не тільки важкістю перебігу захворювання і високою летальністю, а й труднощами своєчасної діагностики цього ускладнення через поліморфізм клінічних синдромів, що розвиваються. У Європі частота тромбозу глибоких вен становить 160 на 100 000 населення. У Франції з населенням в 55 млн. щорічно відзначається 150 000 нових випадків тромбозу глибоких вен. Тромбоемболія легеневої артерії (ТЕЛА) спостерігається в 80 000 випадків, при цьому 20 000 пацієнтів помирають. У США від ТЕЛА щорічно гинуть близько 200 000 чоловік, а загальне число емболій досягає 500 000. За даними численних патологоанатомічних досліджень (П.К. Пермяков , 1991 ; G. Stevanovic і співавт., 1986), в 50-80 % випадків ТЕЛА не діагностується взагалі, а в багатьох випадках ставиться лише припустимий діагноз. Багато хворих помирають в перші години від початку захворювання, не отримуючи адекватного лікування. При цьому летальність серед нелікованих пацієнтів досягає 40 %, тоді як при проведенні своєчасної терапії вона не перевищує 10 % (К. Grosser).

II. Навчальні цілі заняття .

Ознайомитися (а-І):

- з даними про поширеність ЛС;
- з особливостями діагностики ЛС;
- з можливостями консервативного лікування ЛС;

- з даними про поширеність ТЕЛА;
- з особливостями діагностики ТЕЛА;
- з можливостями консервативного лікування та хірургічної профілактики ТЕЛА.

Знати (а-II):

Визначення, етіологія, патогенез, механізми порушення гемодинаміки, клінічна картина, роль неінвазивних та інвазивних методів дослідження в діагностиці та диференціальній ЛС, ускладнення та їх профілактика, лікування, прогноз і працездатність пацієнтів з ЛС.

ТЕЛА - визначення, механізми порушення гемодинаміки, клінічну картину, роль неінвазивних та інвазивних методів дослідження в діагностиці та диференціальній діагностиці захворювання, ускладнення та їх профілактика, лікування, показання до хірургічної профілактики, прогноз і працездатність.

Вміти (а-III):

- Провести клінічне обстеження хворого з ЛС і ТЕЛА;
- Обґрунтувати попередній діагноз;
- Провести диференціальну діагностику ЛС з серцевою недостатністю, при інших захворюваннях призводять до СН;
- Провести диференціальну діагностику ТЕЛА з інфарктом міокарда, аневризмою аорти, крупозної пневмонією, ексудативним перикардитом, спонтанним пневмотораксом;
- Сформулювати клінічний діагноз;
- Скласти план обстеження та лікування хворого;

III. Цілі розвитку особистості (виховні цілі):

Деонтологічні аспекти при роботі лікаря з хворим ЛС і ТЕЛА. Психологічні проблеми у цих хворих і роль лікаря в їх психотерапевтичній корекції. Правові аспекти та питання професійної відповідальності лікаря у визначенні тактики лікування та працездатності пацієнта.

IV. Зміст теми заняття.

1 . Легенева серце

Закономірним наслідком патологічного впливу захворювань бронхолегеневої системи та грудної клітини на серцево-судинну систему є формування легеневого серця (ЛЗ), яке в більшості випадків і зумовлює несприятливий прогноз. На частку ЛЗ доводиться 5-10 % всіх випадків серцево-судинних захворювань у дорослих. Однак є підстави вважати, що легеневе серце належить до більш поширеної патології , особливо серед чоловіків у віці старше 50 років. Основною причиною гострого легеневого серця (ГЛС) є тромбоемболія легеневої артерії (ТЕЛА), яка в структурі летальності від серцево-судинних захворювань займає третє місце після інфаркту міокарда та інсульту. У економічно розвинених країнах 0,1 % населення щорічно гине від ТЕЛА.

В останні десятиліття за рахунок наростання частоти хронічних неспецифічних захворювань легенів зростає частка хронічного легеневого серця (ХЛС), яке займає третє місце серед причин серцево-судинної смерті після гострого інфаркту міокарда та артеріальної гіпертензії, а при наявності розгорнутої клінічної картини дворічне виживання хворих ХЛС становить 45 %. В цілому відомості про поширеність ЛС досить суперечливі, оскільки діагностика цього патологічного синдрому на початкових етапах його розвитку, особливо в тих випадках, коли відсутні ознаки правошлуночкової недостатності, затруднена.

ВИЗНАЧЕННЯ ПОНЯТТЯ

Легеневе серце (cor pulmonale) - це патологічний стан, що розвивається внаслідок легеневої артеріальної гіпертензії, зумовленої патологією бронхолегеневого апарату, судин легенів або торако-діафрагмальними порушеннями, яке проявляється гіперфункцією правого шлуночка серця, його гіпертрофією і /або дилатацією, і формуванням правошлуночкової серцевої недостатності. До легеневого серця не відносять гіпертрофію і дилатацію правого шлуночка при ураженнях легенів і легеневої гіпертензії, що є вторинними по відношенню до первинної патології лівих відділів серця (наприклад, інфаркт лівого шлуночка), вродженим вадам серця (наприклад, стеноз або недостатність мітрального клапана) і великих судин (наприклад, стеноз і недостатність аортального клапана).

ІСТОРИЧНА ДОВІДКА

Вперше на зв'язок між захворюваннями легень і змінами серця вказав понад 140 років тому Лаеннек (R.Th.H. Laennec, 1819 р.). У подальшому багатьма дослідниками було встановлено факт частого поєднання гіпертрофії правого шлуночка із захворюваннями легень. З вітчизняних вчених в XIX ст. проблему легеневого серця вивчали Г.І. Сокальський (1838), Е.І. Ізаксон (1870), С.П. Боткін (1886), а в XX ст. великим внеском у вчення про легеневе серце стали праці Б.Є. Вотчала, що визначили сучасні підходи до класифікації, патогенезу, ранньої діагностики та принципів лікування легеневого серця. Вперше термін «легеневе серце» запропонували Марк Джин і Уайт в 1935 р., витіснивши поняття «легенево-серцева недостатність», яке відноситься лише до декомпенсованого легеневого серця.

ЕТІОЛОГІЯ ЛЕГЕНЕВОГО СЕРЦЯ

Причиною розвитку легеневого серця є легенева артеріальна гіпертензія. У свою чергу легенева артеріальна гіпертензія розвивається внаслідок причин, об'єднаних в такі групи:

1. Захворювання, первинно впливають на проходження повітря в альвеоли (бронхо-легенева форма):

- Хронічний обструктивний бронхіт;
- Бронхіальна астма;
- Емфізема легень;
- Бронхоектатична хвороба;
- Бронхіоліт;
- Пневмосклероз, пневмофіброз і пневмоцироз будь-якої етіології;
- Пневмокониози;
- Туберкульоз (не сам по собі, а посттуберкульозні результати);
- Системні захворювання сполучної тканини (системна склеродермія, системний червоний вовчак, дерматополіміозит), альвеолярний мікролітіаз;
- Саркоїдоіз Бека (Воеск), фіброзуючий альвеоліт (ендо- та екзогенні), бериліоз, еозинофільні гранульоми, гістіоцитоз;
- Муковісцидоз;
- Злоякісні інфільтрації;
- Резекція легень;
- Полікістоз легень.

2. Захворювання, первинно вражають грудну клітку, діафрагму з обмеженням їх рухливості (торакодіафрагмальна форма):

- Плеврити, фіброторакс;
- Кіфози і кіфосколиози та інші деформації грудної клітки;
- Множинні пошкодження ребер, стани після торакопластики;
- Синдром Піквіка при ожирінні;
- Хвороба Бехтерева;
- Парез діафрагми;
- Поліомієліт, міастенія, ботулізм;
- Ідіопатична альвеолярна гіповентиляція.

3. Захворювання первинно уражають легеневі судини (васкулярна форма):

- Первинна легенева артеріальна гіпертензія (хвороба Аерза, disease Ayerza`s);
- Легеневі васкуліти;
- Емболія легеневої артерії (емболії з позалегеневих тромбів, більгарціоз);
- Здавлення легеневої артерії з вен (аневризма, пухлини);
- Раковий лімфангоїт (при хоріонепітеліома);
- Гірська хвороба;
- Тромбози легеневої артерії (первинний легеневий тромбоз, серповидноклітинна анемія). Захворювання першої групи є причиною розвитку легеневого серця в 80 % випадків, другий і третій - в 20 % випадків.

КЛАСИФІКАЦІЯ легеневого серця

Єдиної класифікації легеневого серця не існує. Міжнародна класифікація в основному етіологічна, у відповідність з нею виділяють такі форми легеневого серця:

- Бронхолегочная;
- Торакодіафрагмального;
- Васкулярна.

Вітчизняна класифікація легеневого серця окрім виділення вищеназваних форм передбачає поділ ЛС за:

1. темпами розвитку:

- Гостре легеневе серце (розвивається протягом декількох годин, хвилин, днів);
- Підгостре легеневе серце (розвивається протягом декількох тижнів, місяців);
- Хронічне легеневе серце (розвивається протягом 5 і більше років).

2 . по генезу:

- Гостре легеневе серце є найчастіше васкулярним (емболія легеневої артерії - тромбоемболія, газова або жирова емболія легених артерій, тромбоз легених вен, раковий лімфангоїт легень, артеріїти легеневої артерії), рідше бронхолегеневим (клапанний пневмоторакс, пневмомедиастиnum, астматичний статус, субтотальна і тотальна пневмонія, інфаркт легені, резекція легені, масивний ателектаз легені) і торакодіафрагмальним (множинні переломи ребер, перелом груднини (флотуюча грудна клітка), швидке накопичення рідини в порожнині плеври (гемоторакс, ексудативний плеврит; масивна інфузія рідини через підключичний катетер, помилково введений в плевральну порожнину), гіповентиляція центрального та периферичного генезу (ботулізм, поліомієліт, міастенія).

- Підгостре легеневе серце також частіше є васкулярним (рецидивуюча емболія легеневої артерії, системні легеневі васкуліти, первинна легенева артеріальна гіпертензія, лімфогенний карциноматоз легенів), можливі варіанти підгострого розвитку бронхолегеневої форми (дифузний бронхіоліт, важкий перебіг бронхіальної астми, швидко прогресуючий перебіг фіброзуючого альвеоліту (синдром Хаммена - Річа), рідше має місце торакодіафрагмальна форма (масивний плевральний випіт при мезотеліомі плеври).

- Хронічне легеневе серце розвивається на тлі повільно прогресуючої дихальної недостатності при хронічних захворюваннях органів дихання. Найчастішою причиною ХЛС (в 80-90 % випадків) є бронхолегенева форма (пневмосклерози, фіброз легень внаслідок туберкульозу та пневмоканіозів, фіброзуючий альвеоліт, хронічні пневмоніти і фіброз легенів при дифузних захворюваннях сполучної тканини, вроджені захворювання паренхіми легень (муковісцидоз, полікістоз, гіпоплазія легень), гранулематозні захворювання з ураженням легень (саркоїдоз), хронічний обструктивний бронхіт, бронхоектатична хвороба, бронхіальна астма, емфізема легенів, синдром обструктивного нічного апное, стан після резекції легенів), рідше виявляється васкулярна форма (рецидивуючі тромбоемболії і тромбози дрібних гілок легеневої артерії, васкуліти при дифузних захворюваннях сполучної тканини (вузликовий періартеріїт та ін.), первин-

на легенева гіпертензія). Щодо рідкісних причин хронічного легеневого серця відносяться торакодіафрагмальна форма (порушення дихання у зв'язку з ураженням дихальних м'язів або їх нервового апарату (міопатії і м'язові дистрофії, поліомієліт, міастенія, ботулізм), виражений кіфоз, кіфосколиоз, масивний фіброторакс. Крім того, причинами розвитку хронічного легеневого серця можуть бути порушення функції дихального центру (синдром нічного апное центрального походження), тривале перебування у високогірній місцевості (гірська хвороба), синдром Піквіка.

3. за ступенем компенсації серцевої недостатності:

- Компенсоване легеневе серце;
- Декомпенсоване легеневе серце.

Гостре легеневе серце завжди декомпенсоване, підгостре і хронічне легеневе серце може бути компенсованим і некомпенсованим.

ПАТОГЕНЕЗ легеневого серця

В основі розвитку легеневого серця не залежно від причини лежить легенева артеріальна гіпертензія, формування якої обумовлено декількома патогенетичними механізмами.

Патогенез гострого легеневого серця (на прикладі ТЕЛА) . У формуванні ГЛС беруть участь два патогенетичні механізми :

- «Механічна» обструкція судинного русла ;
- Гуморальні зміни.

«Механічна» обструкція судинного русла виникає внаслідок обширної обструкції артеріального русла легень (на 40-50 %, що відповідає включенню в патологічний процес 2-3 гілок легеневої артерії), що збільшує загальний легеневий судинний опір (ЗЛСО). Збільшення ЗЛСС супроводжується підвищенням тиску в легеневій артерії, що перешкоджає викиду крові з правого шлуночка, зменшення наповнення лівого шлуночка, що сумарно призводить до зниження хвилинного об'єму крові і падіння артеріального тиску (АТ). Гуморальні порушення, що виникають в перші години після обструкції судинного русла, внаслідок викиду біологічно активних субстанцій (серотоніну, простагландинів, кате-

холамінів, виділення конвертази, ангіотензинперетворюючого ферменту, гістаміну), призводять до рефлекторного звуження дрібних гілок легеневої артерії (генералізована гіпертонічна реакція легених артерій), що ще більше збільшує ЗЛСО. Перші години після ТЕЛА характеризуються особливо високою легеневою артеріальною гіпертензією, швидко призводить до перенапруження правого шлуночка, його дилатації і декомпенсації.

Патогенез хронічного легеневого серця (на прикладі ХОЗЛ). Ключовими ланками патогенезу ХЛС є:

- Гіпоксична легенева вазоконстрикція;
- Порушення бронхіальної прохідності;
- Гіперкапнія і ацидоз;
- Анатомічні зміни легеневого судинного русла;
- Гіпервіскозний синдром;
- Збільшення серцевого викиду.

Гіпоксична легенева вазоконстрикція. Регуляція кровотоку в системі малого кола кровообігу здійснюється завдяки рефлексу Ейлера-Лильєстранда, який забезпечує адекватне співвідношення вентиляції і перфузії легеневої тканини. При зменшенні концентрації кисню в альвеолах завдяки рефлексу Ейлера-Лильєстранда рефлекторно закриваються прекапілярні сфінктери (виникає вазоконстрикція), що призводить до обмеження кровотоку в цих ділянках легені. В результаті чого місцевий легеневий кровотік пристосовується до інтенсивності легеневої вентиляції, і порушень вентиляційно-перфузійних співвідношень не відбувається. При хронічних захворюваннях легенів тривала альвеолярна гіповентиляція викликає генералізоване підвищення тону легених артеріол, що веде до розвитку стабільної легеневої гіпертензії. Крім того, існує думка, згідно з якою у механізмі формування гіпоксичної легеневої вазоконстрикції беруть участь ендотеліальні фактори: ендотелін і ангіотензин II прямо стимулюють скорочення гладкої мускулатури судинної стінки, тоді як зниження синтезу простагландину PgI₂ і ендотеліального розслаблюючого фактора (NO) посилює вазоконстрикцію легених артеріол.

Порушення бронхіальної прохідності. Нерівномірність легеневої вентиляції викликає альвеолярну гіпоксію, обумовлює порушення вентиляційно-перфузійних співвідношень і призводить до генералізованого прояву механізму гіпоксичної легеневої вазоконстрикції. Розвитку альвеолярної гіпоксії і формуванню ХЛС більше схильні хворі, які страждають хронічним обструктивним бронхітом і бронхіальною астмою з переважанням ознак дихальної недостатності («сині одутловатики»). У пацієнтів з переважанням рестриктивних порушень і дифузними ураженнями легень («рожеві пихтельщики») альвеолярна гіпоксія виражена значно менше. Гіперкапнія не прямо, а опосередковано впливає на виникнення легеневої гіпертензії шляхом:

- Появи ацидозу і, відповідно, рефлексорної вазоконстрикції;
- Зниження чутливості дихального центру до CO₂, що посилює порушення вентиляції легень.

Анатомічні зміни легеневого судинного русла, викликають підвищення ЗЛСО, полягають у розвитку:

- Гіпертрофії медії легених артеріол (за рахунок проліферації гладкої мускулатури судинної стінки);
- Запустіння артеріол і капілярів;
- Тромбозі мікроциркуляторного русла;
- Розвитку бронхопульмональних анастомозів.

Вазоконстрикція

Зменшення вентиляції

Гіпервіскозний синдром у хворих з ХЛС розвивається внаслідок вторинного еритроцитозу. Цей механізм бере участь у формуванні легеневої артеріальної гіпертензії при будь-якому типі дихальної недостатності, що виявляється вираженим ціанозом. У хворих ХЛС підвищення агрегації формених елементів крові і в'язкості крові ускладнює кровотік по судинному руслу легень. У свою чергу підвищення в'язкості і уповільнення кровотоку сприяють утворенню пристінкових тромбів в гілках легеневої артерії. Вся сукупність гемостазіологічних порушень проводить до збільшення ЗЛСО.

Збільшення серцевого викиду обумовлено :

- Тахікардією (збільшення серцевого викиду при значній бронхіальній обструкції досягається зростанням НЕ ударного обсягу, а частоти серцевих скорочень, оскільки підвищення внутрігрудного тиску перешкоджає венозному притоку крові в правий шлуночок);
- Гіперволемією (однією з можливих причин гіперволемії є гіперкапнія, що сприяє збільшенню концентрації альдостерону в крові і, відповідно, затримки $\text{Na} + \text{H}_2\text{O}$).

Неодмінною складовою частиною патогенезу легеневого серця є ранній розвиток дистрофії міокарда правого шлуночка і зміни гемодинаміки. Розвиток дистрофії міокарда визначається тим, що вкорочення діастоли при тахікардії і підвищення внутрішлуночкового тиску призводить до зниження кровотоку в м'язі правого шлуночка і, відповідно, енергодефіциту. У ряду хворих розвиток міокардіодистрофії пов'язано з інтоксикацією з вогнищ хронічної інфекції в дихальних шляхах або паренхімі легень. Гемодинамічні зміни найбільш характерні для хворих з розгорнутою клінічною картиною ХЛС. Основними з них є:

- Гіпертрофія правого шлуночка (ХЛС характеризується поступовим і повільним розвитком, тому супроводжується розвитком гіпертрофії міокарда правого шлуночка. ГЛС розвивається в результаті раптового та значного підвищення тиску в легеневій артерії, що призводить до різкого розширення правого шлуночка і зтончення його стінки, тому гіпертрофія правих відділів серця розвинути не встигає).
- Зниження систолічної функції правих відділів серця з розвитком застою крові в венозному руслі великого кола кровообігу;
- Збільшення об'єму циркулюючої крові;
- Зниження серцевого викиду і рівня артеріального тиску.

Таким чином, при бронхолегеневій патології стійка легенева гіпертензія формується внаслідок органічного звуження просвіту легневих судин (за рахунок облітерації, мікротромбозу, стискання судин, зниження здатності легень до розтягування) і функціональних змін (викликаних порушеннями механіки

дихання, вентиляції альвеол і гіпоксією). І якщо при бронхолегеневій патології в основі зменшення сумарного перерізу судин легенів лежить спазм артеріол внаслідок розвитку рефлексу Ейлера-Лильєстранда, то у хворих з васкулярною формою ЛЗ первинно виникає органічні зміни (звуження або закупорка) судини внаслідок тромбозів і емболій, некротизуючого ангіїту . Схематично патогенез можна представити таким чином.

КЛІНІЧНА КАРТИНА ЛЕГЕНЕВОГО СЕРЦЯ

Гостре легеневе серце

Клінічна картина гострого легеневого серця характеризується раптовим погіршенням стану хворого протягом декількох хвилин або годин на тлі стабільного перебігу основного захворювання. Ознаки гострого легеневого серця при ТЕЛА поєднуються з іншими її симптомами. Залежно від калібру ураженої судини вираженість проявів ГЛС коливається від виявлених переважно тільки за змінами ЕКГ до багатосимптомної клінічної картини, що включає гострий розвиток правошлуночкової серцевої недостатності (якщо в найближчі хвилини не настає смерть від асистолії або фібриляції шлуночків серця). Аналогічно проявляється ГЛС при клапанному пневмотораксі і астматичному статусі, але правошлуночкова недостатність при цьому розвивається повільніше.

Скарги :

- Виражена задишка, відчуття задухи, страх смерті (посилюється при переході пацієнта в положення сидячи або стоячи, за рахунок зменшення припливу крові до правих відділів серця);
- Болі в області серця (виникає при емболії великих гілок легеневої артерії в результаті гострого розширення правих відділів серця, що приводить до здавлення коронарних артерій і виникнення внаслідок цього відносної коронарної недостатності);

Зниження скорочувальної здатності міокарда правого шлуночка

- Біль у грудній клітці (у боці), пов'язана з диханням, характерна для ураження дрібних гілок легеневої артерії і обумовлена включенням в запальний процес вісцеральних листків плеври;

- Кровохаркання;
- Серцебиття;
- Перебої в роботі серця;
- При прогресуючій недостатності правого шлуночка сильні болі в правому підребер'ї (свідчить про гострий збільшенні печінки і розтягуванні гліссонової капсули).

Об'єктивний статус хворого з ГЛС

При загальному огляді стан хворого важкий, відзначається рухове збудження. При дослідженні шкірних покривів виражений ціаноз, акроціаноз з наростаючим «попелястим» дифузним ціанозом, які в більшості випадків з'являються в перші хвилини після виникнення у хворого перерахованих вище скарг. При прогресуючій недостатності правого шлуночка внаслідок підвищення венозного тиску набухають шийні вени. Дослідження органів дихання. Тахіпноє (до 30-40 і більше подихів у 1 хв). При перкусії грудної клітки і аускультатії легких виявляються ознаки патологічного процесу, що викликав ГЛС. Іноді відзначають невідповідність між тяжкістю стану хворого і нормальними результатами перкусії та аускультатії легень. Дослідження серцево-судинної системи. Після короточасного підвищення АТ реєструється його падіння аж до колапсу, тахікардія. При огляді та пальпації прекардіальної області виявляється серцевий поштовх. Перкуторно визначається розширення меж відносної тупості серця, аускультативно-ослаблення і роздвоєння I тону серця, акцент II тону над легеним стовбуром (іноді його розщеплення); можуть прослуховуватися ритм галопу, мятникоподібний ритм, можлива екстрасистолія, в рідкісних випадках розвивається миготлива аритмія. Дослідження органів черевної порожнини. При прогресуючій недостатності правого шлуночка збільшується печінка.

Підгостре легеневе серце

При підгострому легеновому серці клінічна картина мало відрізняється від такої при ГЛС, однак наростання симптомів відбувається протягом декількох днів або тижнів. Для підгострого ЛС, на відміну від ГЛС, характерна поява гіпертрофії правого шлуночка. Ознаки дилатації правих відділів серця відзна-

чаються на самих ранніх стадіях розвитку підгострого ЛС, але воно пов'язане, в основному, з тоногенною, а не міогенною дилатацією, як при ГЛС.

Хронічне легеневе серце

Ознаки ХЛС розвиваються поволі, і тривалий час його клінічні ознаки не виділяються на тлі переважаючих проявів основного захворювання і важко відрізняються від симптомів дихальної недостатності. Клінічні прояви легеневої гіпертензії, коли тиск в легеневій артерії підвищується тільки під час фізичного навантаження або при загостренні запального процесу в легенях, тоді як у спокої або в період ремісії хвороби залишається майже нормальним, виявляються досить пізно, хоча деякі з них можуть бути встановлені за допомогою додаткових методів дослідження. Розгорнута клінічна картина ХЛС з'являється при підвищенні середнього тиску в легеневій артерії вище 25 мм рт. ст., розвитку гіпертрофії і/або дилатації правих відділів серця, ознак серцевої недостатності.

Скарги:

Задишка є найбільш характерним суб'єктивним проявом легеневої гіпертензії і виникає в результаті обмеження легеневого кровотоку і порушення оксигенації крові, наслідком чого є артеріальна гіпоксемія, яка призводить до подразнення дихального центру. Деталізація задишки :

- Характер задишки залежить від патологічного процесу в легенях, типу дихальної недостатності (обструктивний, рестриктивний, змішаний);
- Задишка зменшується на тлі застосування бронхолітиків, дачі кисню і проти-запальної терапії, тоді як застосування серцевих глікозидів або діуретиків може погіршити стан хворого;
- Не підсилюється в горизонтальному положенні хворого і не зменшується в положенні сидячи;
- На ранніх стадіях розвитку ХЛС задишку, обумовлену розвитком легеневої гіпертензії, важко відрізнити від проявів дихальної недостатності. З метою диференціальної діагностики необхідно визначити наявність зв'язку задишки з кашлем, відходженням мокротиння, підвищенням температури тіла, об'єктив-

ними ознаками порушень вентиляції, виявити інструментальні ознаки гіпертрофії і дилатації правих відділів серця, визначити тиск в легеневій артерії.

Відчуття серцебиття у вигляді підвищеної частоти ударів серця і поява стомлюваності при фізичних навантаженнях, які при тій же мірі дихальної недостатності хворий раніше переносив задовільно, є проявом серцевої недостатності та рефлекторного підвищення активності симпатoadреналової системи. Перебої в роботі серця у хворих ХЛС обумовлені появою порушень серцевого ритму. Болі в області серця. Пізніми скаргами є напади за грудинних болів, що нагадують стенокардію, - так звана легенева грудна жаба, або стенокардія Кача. Останню пов'язують з переростанням стінок легеневого стовбура (аналогічно походженням аорталгії), тому що вона спостерігається тільки при високих ступенях легеневої артеріальної гіпертензії. Однак не виключені істинні напади стенокардії, зумовлені розвитком відносної коронарної недостатності внаслідок збільшення м'язової маси правого шлуночка при відносно недостатньому розвитку капілярної мережі. З особливостей болю слід зазначити, що болі в області серця не носять характеру типовою стенокардії, нітрогліцерин зазвичай не купірує біль, тоді як застосування еуфіліну супроводжується позитивним ефектом. Крім того, вважають, що в генезі болю відіграє певну роль інфекційно-токсичне ураження міокарда та пульмонокардіальний рефлекс. До пізніх відносяться скарги хворих, відповідні періоду декомпенсації ХЛС :

- Велике зниження переносимості фізичних навантажень;
- Погіршення апетиту, тяжкість або розпирання, хворобливість у правому під'єбер'ї (або в епігастральній області), які спочатку з'являються під час або відразу після навантаження, потім також після їжі, а в подальшому відчуються постійно;
- Появі периферичних набряків передуює ніктурія - хворі відзначають зниження денного діурезу при збільшенні сечовиділення вночі. Ці симптоми обумовлені порушенням перфузії периферичних органів і тканин, що виникають при декомпенсації ХЛС, а також у результаті характерною для хворих з дихальною недостатністю артеріальної гіпоксемії. Загальна втома, стомлюваність, сонливість

і непритомність при фізичному навантаженні розвиваються через нездатність серцевого м'яза підтримати на адекватному рівні гемодинамічних параметрів в умовах обструкції легеневих артеріол. Крім того, при різко вираженій дилатації легеневого стовбура можливо здавлення зворотного нерва і поява або посилення кашлю, кровохаркання, втрата голосу.

Болі або відчуття тяжкості в правому підребер'ї у хворих ХЛС обумовлені збільшенням печінки і розтягуванням гліссонової капсули внаслідок венозного застою як прояви декомпенсованої правошлуночкової недостатності. Інтенсивні болі в епігастральній ділянці, нудота, блювота, здуття живота обумовлені артеріальною гіпоксемією, при якій виникає гіпоксичне пошкодження слизової оболонки шлунково-кишкового тракту. Збільшення живота в об'ємі відбувається за рахунок несформованого асцити і свідчить про декомпенсацію ХЛС. З боку центральної нервової системи (ЦНС) внаслідок артеріальної гіпоксемії і гіпоксії головного мозку виникають :

- В одних випадках ознаки збудження ЦНС - підвищена збудливість, агресивність, ейфорія і навіть психози;
- В інших хворих ознаки пригнічення - млявість, пригніченість, сонливість вдень і безсоння, запаморочення, болісні головні болі;
- При тяжкій гіпоксемії виникають синкопальні стани, що супроводжуються судомами.

Об'єктивний статус хворого з ХЛС

Компенсоване легеневе серце.

- Зовнішній вигляд хворих з компенсованим ХЛС відображає зовнішні прояви основного захворювання легенів і дихальної недостатності;
- При дослідженні шкірних покривів виявляється дифузний ціаноз (центральный), що посилюється при нахилі хворого вперед, і ерітроціаноз, обумовлений патологічним розширенням периферичних судин під дією CO₂ і є ознакою тривалої гіперкапнії;
- Виявляється обличчя Корвізара (одутловате, шкіра жовтувато-бліда з ціанозом губ, кінчика носа, вух, рот напіввідкритий, очі тьмяні);

- При тяжкій дихальній недостатності у хворих компенсованим ХЛС можна виявити так звані кролячі (або жаб'ячі) очі емфізематика, зумовлені розширенням і збільшенням кількості судин бульбарної кон'юнктиви;
- При дослідженні кінцевих фаланг пальців кистей і стоп виявляється потовщення кінцевих фаланг (симптом барабанних паличок) і деформація нігтьових пластинок у вигляді годинних стекол, що характерно для хворих з хронічними нагнійним захворюваннями легенів.

Декомпенсоване легеневе серце. У хворих декомпенсованим ХЛС, поряд з клінічними ознаками, описаними вище, з'являються симптоми, які вказують на наявність застою крові в венозному руслі великого кола кровообігу і значне підвищення центрального венозного тиску (ЦВТ) :

- На тлі дифузного ціанозу, характерного для хворих з дихальною недостатністю, визначається виражений акроціаноз. Іноді ціаноз виражений настільки, що шкірні покриви набувають чавунний колір.
- Набряки нижніх кінцівок (на стопах, гомілкях), а у важких хворих, що знаходяться на постільному режимі, - набряки в області попереку, виникнення яких обумовлено як застоєм крові у великому колі кровообігу (внаслідок підвищення активності РААС, змісту альдостерону і АДГ), так і гіперкапнією, що викликає затримку бікарбонатів, реабсорбцію NaCl і води.
- Набухання шийних вен є клінічною ознакою підвищення ЦВД, більше виражено під час вдиху, що свідчить про затруднення відтоку крові з великих вен в праві відділи серця (симптом Куссмауля).
- Деяких випадках можна виявити гепато-югулярний рефлюкс - збільшення набухання шийних вен при натисканні рукою на передню черевну стінку;
- В III (термінальній, дистрофічній) стадії хронічної правошлуночкової недостатності розвивається серцева кахексія, причинами якої є порушення функції органів черевної порожнини, викликані застоєм крові в системі ворітної вени: погіршення всмоктування в кишечнику, зниження білково-синтетичної функції печінки, анорексія, можливо - нудота і блювота.

Дослідження органів дихання. При дослідженні органів дихання визначаються зміни, характерні для основного патологічного процесу, які стали причиною формування ХЛС :

- У хворих на ХОЗЛ грудна клітка бочковидної форми, перкуторний звук над легеньми коробковий, верхні межі легень зміщуються вгору, нижні - вниз, обмежена рухливість нижнього краю легень. При аускультації на тлі зміни основного дихального шуму вислуховуються хрипи, крепітація;
- При декомпенсованому ХЛС виявляються ознаки скупчення рідини в плевральній порожнині.

Дослідження серцево-судинної системи. У хворих ХЛС зазначається:

- Тенденція до зниження АТ, обумовлене зменшенням притоку крові до лівого шлуночка внаслідок вираженої легеневої гіпертензії та зниження систолічної функції правого;
- При дослідженні пульсу у разі декомпенсації ХЛС збільшується частота пульсу, зменшується наповнення, напруга і величина, при виникненні порушень ритму пульс може бути аритмічним.
- При огляді прекардіальної області у разі розвитку ХЛС у дітей і осіб молодого віку формується «серцевий горб»;
- Пальпаторно і при огляді прекардіальної області у дорослих визначається серцевий поштовх;
- Перкуторно виявляється розширення меж відносної тупості серця (розширення правої межі вправо відбувається за рахунок дилатації правих відділів серця, а зміщення лівої межі вліво - за рахунок зміщення лівого шлуночка дилатованого правим);
- При аускультації серця:
 - а) тони глухі за рахунок емфіземи;
 - б) I тон серця ослаблений за рахунок більш повільного скорочення гіпертрофованого правого шлуночка і збільшення діастолічного наповнення цього відділу серця;
 - в) вислуховується акцент II тону над легеневою артерією, обумовлений легеневою гіпертензією;

- г) визначається розщеплення або роздвоєння II тону, що вказує на уповільнення вигнання крові з гіпертрофованого правого шлуночка і більш пізніше закриття стулок клапана легеневої артерії;
- д) при виникненні систолічної та діастолічної дисфункції правого шлуночка і вираженої його об'ємного перевантаження іноді виявляється патологічні III або IV тони серця;
- е) в II міжребер'ї зліва від грудини і вздовж лівого краю грудини вислуховується м'який, діастолічний шум, що починається відразу після II тону - шум Грехема-Стілла, обумовлений відносною недостатністю клапана легеневої артерії;
- ж) при декомпенсованому ЛЗ при вираженій дилатації правого шлуночка може розвинути відносна недостатність тристулкового клапана, аускультативним проявом якої є систолічний шум над мечовидним відростком, що посилюється при глибокому вдиху (симптом Рівєро - Корваллом).

Дослідження органів черевної порожнини:

- При огляді живота у разі вираженої декомпенсації ХЛС внаслідок трикуспідальної регургітації визначається пульсація печінки;
- При перкусії виявляється збільшення розмірів печінки по Курлову;
- При пальпації нижній край печінки виступає з-під краю реберної дуги (як за рахунок опущення діафрагми при емфіземи легенів, так і за рахунок гепатомегалії), ущільнений, може бути болючий, закруглений;
- Виявляються ознаки наявності вільної рідини в черевній порожнині (асцит).

ДОДАТКОВІ МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ легеневого серця

Діагностична програма легеневого серця включає:

А. Лабораторні методи дослідження:

- Загальний аналіз крові (ОАК),
- Дослідження газів крові,
- Біохімічні дослідження крові,
- Дослідження системи гемостазу.

Б. Інструментальні методи дослідження:

- рентгенологічні
- Рентгенографія органів грудної клітини,
- Ангіопульмонографія,
- Рентгенокімографія,

- Спіральна комп'ютерна томографія органів грудної клітини,
- функціональні
- Електрокардіографія (ЕКГ),
- Дослідження функції зовнішнього дихання (ФЗД),
- Ультразвукові (еходоплеркардіоскопія - ЕхоКС),
- радіоізотопні
- Радіонуклідна вентрикулографія,
- Сцинтиграфія легенів,
- Інвазивні методи дослідження гемодинаміки (катетеризація правих відділів серця),
- Біопсія легень.

Лабораторні дослідження

За даними ОАК виявляються ознаки вторинного еритроцитозу, закономірно розвивається у всіх хворих з хронічною артеріальною гіпоксемією:

- Збільшення рівня гемоглобіну і гематокриту,
- Уповільнення ШОЕ, підвищення в'язкості крові,
- При тяжкій дихальній недостатності з'являються ознаки вторинної поліцитемії із збільшенням вмісту еритроцитів, тромбоцитів і лейкоцитів.

При ГЛС відповідні зміни в ОАК розвинулися не встигають і обумовлені основною патологією, що призвела до розвитку ГЛС, або ускладненнями ТЕЛА:

- Поява лейкоцитозу до 10000 без паличкоядерного зсуву вліво,
- При інфаркт - пневмонії - лейкоцитоз більш виражений (> 10000) з паличко-ядерним зрушенням вліво.

При дослідженні газів крові як у хворих з ГЛС, так і ХЛС реєструються:

- Зниження pO_2 (гіпоксемія);
- Підвищення PCO_2 (гіперкапнія), але можливе зниження PCO_2 , яке вказує на гіпервентиляцію;
- Респіраторний ацидоз.

При біохімічному дослідженні крові у хворих з ХЛС виявляється збільшення рівня лактатдегідрогенази, білірубіну, трансаміназ, обумовлені венозним застоєм в печінці.

Дослідження системи згортання крові:

- У діагностиці ТЕЛА дослідження системи згортання крові є одним з основних методів. Збільшення рівня ПДФ (більше 10 мкг / мл) і концентрації D- димера (більше 0,5 мг / л) свідчать про спонтанної активації фібринолітичної системи крові у відповідь на тромбоутворення у венозній системі; - у хворих з ХЛС реєструються ознаки гіперкоагуляції (підвищення рівня ПТІ, фібриногену, РФМК, уповільнення фібринолізу, підвищення агрегаційної активності тромбоцитів).

Інструментальні методи дослідження

1 . Рентгенологічні методи

1.1 . Рентгенографія органів грудної клітини дозволяє:

- Уточнити характер ураження легень,
- Виявити рентгенологічні ознаки збільшення правих відділів серця і легеневої гіпертензії. Рентгенографічні ознаки ГЛС непостійні і малоспецифічні, оскільки навіть при масивних емболіях легеневої артерії рентгенологічні зміни в легенях можуть бути відсутні. При ТЕЛА, як однієї з основних причин ГЛС, можна виявити:
- Високе і малорухливе стояння купола діафрагми в області ураженої легені внаслідок зменшення легеневого об'єму в результаті появи ателектазів і запальних інфільтратів;
- Збіднення легеневого малюнка (симптом Вестермарка);
- Ателектази;
- Інфільтрати легеневої тканини (як прояв інфаркт - пневмонії);
- Розширення тіні верхньої порожнистої вени внаслідок підвищення тиску наповнення правих відділів серця;
- Вибухання стовбура легеневої артерії (друга дуга по лівому контуру серцевої тіні).

При ХЛС внаслідок тривалого перебігу захворювання рентгенологічні зміни (ознаки збільшення правих відділів серця і легеневої гіпертензії) виявляються у всіх хворих.

Ознаками збільшення правих відділів серця є:

- 1 . зменшення ретростернального простору (за рахунок збільшення розмірів правого шлуночка),
- 2 . звуження ретрокардіального простору (за рахунок зміщення ділятованого правим шлуночком лівого).

Ознаками легеневої гіпертензії є:

- 1 . вибухання стовбура легеневої артерії у вигляді розширення II дуги лівого контуру серця,
- 2 . збіднення периферичного судинного малюнка легенів за рахунок звуження дрібних легених артерій,
- 3 . розширення коріння легенів.

1.2 . Ангіографія легених судин (ангіопульмонографія) - дозволяє визначити локалізацію тромбу при необхідності екстреної емболектомії у хворих з ТЕЛА (ГЛС). У хворих з ХЛС в рутинній клінічній практиці цей метод дослідження не застосовується.

1.3 . При рентгенокімографії:

- В стадію компенсації ХЛС реєструється збільшення амплітуди скорочень і розширення зон пульсації правого шлуночка та легеневого стовбура - у стадії декомпенсації ХЛС тінь його розширюється вправо за рахунок дилатації правого передсердя, зона пульсації правого передсердя розширена, зубці правого шлуночка деформовані, амплітуда його пульсації знижена

1.4 . Спіральна комп'ютерна томографія органів грудної клітини дозволяє виявити:

- Осередкову або дифузну емфізему,
- Визначити щільність легеневої тканини,
- Розміри легенів і їх співвідношення у фронтальній і сагітальній площині,
- Перибронхіальний і перивазальний склероз,

- Ділянки ущільнення легеневої паренхіми,
- Фіброз коренів,
- Розміри і наявність звапніння лімфовузлів коренів легенів і середостіння, - ознаки гідроторакса навіть при мінімальній кількості рідини в плевральних порожнинах,
- Стан плеври, її товщину, наявність плевральних спайок,
- Візуалізувати тромби в легеневих артеріях,
- Для уточнення діагнозу можна дублювати нативне дослідження з внутрішньовенним контрастуванням. Спіральна томографія відкрила можливість створення об'ємних, так званих 3-D зображень, і в даний час є одним з найбільш інформативних методом діагностики ТЕЛА.

2 . Функціональні методи

2.1 . електрокардіографія

Електрокардіографічна діагностика ГЛС при ТЕЛА ґрунтується на характерних для нього ознаках перевантаження правих відділів серця:

- Порівняно з вихідною ЕКГ (до тромбоемболії) електрична вісь серця відхиляється вправо,
- Перехідна зона в грудних відведеннях зміщується вліво (що відповідає повороту серця навколо поздовжньої осі за годинниковою стрілкою),
- Часто з'являються глибокі зубці SI і QIII (так званий синдром SIQIII) , - збільшується амплітуда зубців R (або з'являються зубці R ') у відведеннях aVR, V, і зубців S у лівих грудних відведеннях,
- Сегмент ST у відведенні III зміщується вгору , а у відведеннях I і правих грудних - вниз від ізолінії,
- Зубець T в III відведенні може стати негативним,
- Зубець P у відведеннях II і III стає високим, іноді загостреним (так звана P-pulmonale), зростає амплітуда його позитивної фази у відведенні V1. При клапанному пневмотораксі і астматичному статусі на формування змін ЕКГ істотно впливає анатомічне зміщення серця , яке при пневмоторакс обумовлено змі-

щенням середостіння, а при астматичному статусі - відтискуванням серця вниз внаслідок гострого здуття легень (формується так званий S- тип ЕКГ).

Електрокардіографічна діагностика ХЛС ґрунтується на прямих і непрямих ознаках збільшення правих відділів серця:

- Прямою ознакою гіпертрофії правого шлуночка, за відсутності блокади правої ніжки пучка Гіса, є зубець R у відведенні V1 більше 7 мм або в сумі з зубцем S у відведенні V5 більше 10,5 мм;
- Ознакою збільшення правого передсердя є збільшення амплітуди зубця Р в II і III відведеннях і формування Р- pulmonale,
- Відхилення електричної осі серця в напіввертикальне, вертикальне положення або вправо,
- Зрушення перехідної зони вліво,
- Ознаки відхилення верхівки серця назад,
- Поява негативних зубців Т у відведеннях V1- V3,
- Зміна співвідношення амплітуд зубців R і S в грудних відведеннях, що відображають ротаційні зрушення.

Залежно від переважних змін амплітуди зубців R і S в грудних відведеннях виділяють три типи змін ЕКГ при гіпертрофії правого шлуночка:

- S- тип, при якому глибокий зубець S визначається в більшості відведень ЕКГ, включаючи ліві грудні, а у відведеннях V1- V3 шлуночковий комплекс може набувати форму QS або зубець R має малу амплітуду.
- R- тип, що характеризується високим зубцем R у відведенні V1 ($R > S$), без вираженого зубця S в лівих грудних відведеннях.

2.2 . Дослідження функції зовнішнього дихання (ФЗД)

Оскільки основною причиною розвитку легеневої артеріальної гіпертензії та формування ХЛС є альвеолярна гіпоксія, дослідження ФЗД є основним методом діагностики, що дозволяють оцінити характер і вираженість порушень вентиляції. При дослідженні бронхіальної прохідності з метою виявлення прихованого бронхоспазму, визначення реактивності бронхів, ефективності проведеного лікування використовують фармакологічні проби з інгаляцією препа-

ратів, що викликають розслаблення або спазм бронхіальної мускулатури (наприклад, ацетилхоліну і його аналогів, β_2 -адреноміметиків).

3 . Ультразвукові методи

Еходоплеркардіоскопія

ЕхоКС відноситься до числа неінвазивних методів діагностики внутрішньосерцевої гемодинаміки, яка дозволяє:

- Визначити розміри серцевих камер,
- Оцінити систолічну функцію правого шлуночка,
- Встановити факт наявності легеневої гіпертензії і розрахувати тиск в легеневій артерії.

Систолічна функція правого шлуночка оцінюють по ряду параметрів:

- Об'ємна перевантаження правого шлуночка у хворих з декомпенсованим ХЛС характеризується розширенням його порожнини, посиленою пульсацією його стінок і парадоксальними рухами міжшлуночкової перегородки (МЖП): під час систоли МЖП прогинається в порожнину правого шлуночка, а під час діастолі - у бік лівого.
- Систолічна дисфункція правого шлуночка може бути оцінена за ступенем колабування нижньої порожнистої вени під час вдиху: в нормі на висоті глибокого вдиху колабування нижньої порожнистої вени становить приблизно 50 %, недостатнє її спадання на вдиху вказує на підвищення тиску в правому передсерді і в венозному руслі великого кола кровообігу.

Наявність легеневої артеріальної гіпертензії визначають:

- Якісно - за допомогою доплерографії потоку крові в виносному тракті правого шлуночка і в гирлі клапана легеневої артерії: при нормальному тиску в легеневій артерії форма потоку крові наближається до куполоподібної і симетричної, а при легеневої гіпертензії стає трикутною або двохпиковою.
- Кількісне визначення систолічного тиску в легеневій артерії можливо при використанні постійнохвильового доплерівського дослідження трикуспідальної

регургітації, а діастолічного тиску - при оцінці максимальної швидкості діастолічної регургітації крові з легеневої артерії в правий шлуночок.

4 . Радіоізотопні методи діагностики

Сцинтиграфія легенів. З метою дослідження регіонарної вентиляції використовують вдихання ^{133}Xe , для оцінки регіонарного кровотоку внутрішньовенно вводять білкові Мікроагрегати альбуміну, мічені ^{131}I або $^{99\text{m}}\text{Tc}$; потім проводять радіометра або радіоізотопне сканування легенів за допомогою гамма - камери, автоматично обчислює ряд функціональних показників . Вентиляційно-перфузійні сцинтиграфія легенів показана у всіх випадках при підозрі на ТЕЛА. Для ТЕЛА типово зниження перфузії в одному або декількох легневих сегментах при нормальній вентиляції. Подібні знахідки не вимагають підтвердження Ангіопульмонографія. Однак більш ніж в 50 % випадків ТЕЛА вентиляційно-перфузійна сцинтиграфія малоінформативна. Цінність методу знижується при бронхіальній астмі, ХОЗЛ, пухлинах легень, а також при рецидивуючому перебігу ТЕЛА: у цих випадках навіть типові для ТЕЛА знахідки вимагають ангіографічної підтвердження. Якщо результати вентиляційно- перфузійному сцинтиграфії нормальні, то ймовірність ТЕЛА дуже низька.

5 . Інвазивні методи дослідження гемодинаміки

Інвазивні методи дослідження гемодинаміки показані у тієї категорії хворих, у яких , по ряду причин , встановити за допомогою ехокардіографічних і електрокардіографічних методів підвищений тиск в легеневій артерії не вдається. Інвазивним методом, що дозволяє безпосередньо виміряти тиск в легеневій артерії, є катетеризація правих відділів серця і легеневої артерії. Катетер вводиться через яремну вену в праве передсердя, потім у правий шлуночок і легеневу артерію, вимірюючи тиск в цих камерах серця. Коли катетер знаходиться в одній з гілок легеневої артерії, балончик, розташований на кінці катетера , роздувають. Короткочасна оклюзія судини дозволяє вимірювати тиск оклюзії легеневої артерії (ТОЛА), яке приблизно відповідає тиску в легневих венах, лівому передсерді і кінцевого діастолічного тиску в лівому шлуночку. Ознаками легеневої артеріальної гіпертензії є значення середнього тиску в легеневій арте-

рії більше 25 мм рт. ст. в спокої або більше 35 мм рт. ст. при навантаженні при нормальному ТОЛА (менше 12 мм рт. ст.). Проби на оборотність легеневої гіпертензії проводяться тільки в спеціалізованих установах: при катетеризації правих відділів серця визначають чутливість легеневого судинного опору до вазодилататорів (аденозину, ацетилхоліну, оксиду азоту, простагландину I₂). При позитивних результатах призначають постійний прийом антагоністів кальцію.

6 . Біопсія легеневої тканини

Як відкрита біопсія легеневої тканини і / або плеври, так і відеоторакоскоп з біопсією і пункційна (трансбронхіальна або трансторакальна) біопсія проводяться у тих хворих , у яких генез легеневої артеріальної гіпертензії залишається неясним. Цей метод дозволяє верифікувати основне захворювання, яке призвело до розвитку легеневої артеріальної гіпертензії та формуванню ХЛС. Схематично діагностичний пошук при легеновому серце можна представити таким чином.

ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ З ЛЕГЕНЕВИМ СЕРЦЕМ

В основі лікування хворих з легеновим серцем лежать лікувальні заходи, спрямовані на :

- Лікування основного захворювання, що являються причиною розвитку легеневого серця ,
- Зниження тиску в легеновій артерії і проявів дихальної недостатності,
- Корекція гемостазіологічних порушень,
- Лікування серцевої недостатності.

Незважаючи на досягнуті за останні десятиліття очевидні успіхи в терапії ЛЗ, смертність хворих залишається високою.

1 . Лікування основного захворювання.

1.1 . Лікування ТЕЛА, як основної причини ГЛС, проводиться в умовах реанімаційного відділення. При постановці діагнозу ТЕЛА необхідно:

- Зняти больовий напад анальгетиками,
- При наростаючому ціанозі проводити оксигенотерапію,

- Відмінити препарати , що викликають зниження ЦВД за рахунок венозної вазодилатації (морфін , діуретики , нітрогліцерин),
- Забезпечити адекватний приплив крові до правих відділів серця за допомогою інфузії розчинів з високою молекулярною масою, що сприяють поліпшенню реологічних властивостей крові,
- Оцінити можливість і необхідність тромболітичної терапії (стрептокіназа , урокіназа , анізоілірований плазміноген - стрептокіназний активаторний комплекс, тканинної активатор плазміногену, альтеплаза , проурокиназа), - призначити прямі антикоагулянти (гепарин , низькомолекулярних гепарини - надропарин , дальтепарин , еноксапарин) протягом 7 днів, потім за 2-і доби до скасування прямих антикоагулянтів необхідно призначити непрямі антикоагулянти на період не менше 3-х місяців під контролем міжнародного нормалізованого відношення,
- В окремих випадках можливе видалення емболії з легеневої артерії хірургічним шляхом (тромбоемболектомія). Альтернативою хірургічному втручанню в деяких ситуаціях може бути бужирование тромбоембола в легеневій артерії за допомогою катетера Фогерти .

1.2 . Лікування бронхолегеневої патології. При бронхолегеневій патології використовують медикаментозні і хірургічні методи лікування залежно від етіології захворювання. Терапія хворих на ХОЗЛ , протягом якої ускладнилося розвитком ХЛС , повинна бути ранньою , комплексної , раціональної , індивідуальної, багатоетапної. Слід зазначити, що великомасштабні багаточентрові дослідження з оцінки ефективності різних методів і способів лікування хворих ХЛС не проводилися.

2 . Зниження тиску в легеневій артерії і проявів дихальної недостатності досягається наступними шляхами:

2.1 . Призначення вазодилататорів :

2.1.1 . похідні ксантину. В даний час найбільш широко застосовуваним і ефективним у лікуванні ЛС є метиліроване похідне ксантину - теофілін. Теофілін, знижує тиск в легеневій артерії і спричиняє позитивну інотропну дію на мі-

окард, як правого, так і лівого шлуночків. Хворим на ХОЗЛ з ознаками ХЛС пролонговані форми препарату призначаються на тривалий термін, доза підбирається індивідуально: початкова - 200 мг кожні 12 годин, потім проводиться титрування дози до 13 мг / кг в 2 прийоми під контролем частоти серцевих скорочень. Є дані про те, що теофілін може прямо знижувати легеневий судинний опір. Для уникнення токсичних побічних ефектів теофіліну (тахікардія, аритмогенний ефект, судоми) необхідно пам'ятати про те, що кліренс теофіліну сповільнюється під час гострої вірусної інфекції і під впливом інтерферону, у хворих з цирозом печінки, застійною серцевою недостатністю або гострим застоєм в легенях. А також при комбінуванні з антибіотиками з групи макролідів. При загостренні обструктивного синдрому, посилюючого альвеолярну гіпоксію, похідні ксантину призначаються парентерально до зняття загострення. Однак прийом похідних ксантину обмежений необхідністю моніторингу концентрації лікарської речовини в крові.

2.1.2. антагоністи кальцію. Сприятливий ефект антагоністів кальцію пов'язаний зі зниженням тиску в системі малого кола кровообігу і зменшенням швидкості ремоделювання правого шлуночка, але поряд з цим можливе зниження скоротливості правого шлуночка і наростання правошлуночкової недостатності. Призначення антагоністів кальцію пацієнтові вважається перспективним, якщо через 1 місяць прийому за даними ЕхоКС спостерігається зниження легеневого судинного опору на 20 % , тиску в легеневій артерії - на 5-10 мм рт.ст., а серцевий викид не змінюється або збільшується. Антагоністи кальцію є одними з основних лікарських засобів, що застосовуються в лікуванні легеневої гіпертензії у хворих ЛЗ. Антагоністи кальцію задовольняють основній вимозі при лікуванні легеневої гіпертензії: вазодилатируючий препарат повинен знижувати опір судин малого кола кровообігу значно активніше, ніж великого. Частіше використовують недігідропірідиноє антагоністи кальцію, оскільки вони мають властивість знижувати частоту серцевих скорочень, що є актуальним в умовах формування гіперкінетичного типу гемодинаміки у хворих ХЛС. На-

приклад, препарат продовженої дії верапаміл SR, застосовуваний 1 раз на добу в дозі 240-480 мг.

2.1.3. нітрати застосовуються рідко оскільки тривалий прийом нітратів не завжди впливає на тиск в легеневому стовбурі, викликає зменшення венозного повернення до серця і легеневого кровотоку, що супроводжується зниженням pO_2 в крові. З іншого боку, зниження переднавантаження на лівий шлуночок веде до поліпшення насосної функції правого. За даними Сильвестрова В.П. нітрати раціонально застосовувати тільки у хворих ХЛС з гіперкінетичним типом гемодинаміки, оскільки їх прийом викликає зниження ударного об'єму, фракції викиду і серцевого індексу. Крім того, нітрати викликають венозний застій на периферії, що призводить до посилення набряків нижніх кінцівок у хворих декомпенсованим ХЛС.

2.1.4. інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (ІАПФ). Доведено, що ІАПФ покращують виживання і прогноз життя у хворих застійної серцевої недостатності. Однак, питання - чи стосується це хворих ХЛС - залишається на сьогодні відкритим. Досвід застосування ІАПФ у хворих ХЛС свідчить про те, що прийом препаратів цієї групи супроводжується нормалізацією артеріальної гіпертензії, зниженням легеневої гіпертензії, впливає на ремоделювання правого шлуночка, покращують якість життя. Крім того, від препарату слід очікувати гемодинамічних розвантаження серця за рахунок зменшення загального периферичного судинного опору, в тому числі в малому колі кровообігу, позитивний вплив на систему гемостазу і функцію ендотелію. Призначення ІАПФ рекомендується на пізніх стадіях ХЛС при приєднанні вторинної еритроцитозу, найчастіше призначається еналаприл у дозі 5 мг на добу. З антагоністів при високій легеневої гіпертензії (понад 40 мм рт.ст.) в даний час рекомендується призначення лозартану в дозі 12,5-50 мг / добу.

2.1.5. простагландини та оксид азоту. У великих пульмонологічних і кардіологічних центрах країни як селективних вазодилаторів, чинного виключно на судини малого кола кровообігу, використовуються простагландин E1 і NO. Обмеження даних способів зниження легеневої гіпертензії полягає в необхідності

сті тривалого безперервного введення препаратів (парентерально або інгаляційно) і відсутність портативних джерел NO, що зумовлює неможливість використання їх в амбулаторних умовах.

2.1.6. інші лікарські препарати, що використовуються при легеневої гіпертензії.

- У пацієнтів з високою легеневою гіпертензією у вигляді курсів можливе застосування синтетичних аналогів простацикліну - трепростініла , берапрост і ілопросту. Трепростініл - стабільний аналог епопростенолу (початкова доза - 5-10 нг / кг / хв, надалі поступово збільшується до 30 нг / кг / хв), який можна призначати як внутрішньовенно, так і підшкірно . Зазвичай трепростініл вводиться підшкірно за допомогою мініатюрного інфузомати , подібно до того, як інсулін вводиться хворим на цукровий діабет. Берапрост - стабільний аналог простацикліну, який можна призначати всередину. Ілопрост - стабільний аналог простацикліну, який можна призначати внутрішньовенно, всередину і в інгаляціях.

- При підвищенні тиску в легеневій артерії понад 36 мм рт. ст. рекомендується призначення неселективного блокатора ендотелінових рецепторів бозентан в дозі 62,5 мг 2 рази на день.

- Силденафіл (віагра) є потужним селективним інгібітором фосфодіестерази 5-го типу. Силденафіл у дозі 20, 40 і 80 мг 3 рази на день знижує середній тиск в легеневій артерії на 3-5 мм рт.ст., крім того, при тривалості лікування не менше 3-х місяців препарат має антипроліферативними властивостями.

Різке медикаментозне зниження легеневої гіпертензії може призводити до погіршення газообмєнної функції легень і збільшення шунта венозної крові за рахунок посилення перфузії недостатньо вентильованих ділянок легень. Тому ряд авторів розглядає помірну легеневу гіпертензію при ХЛС як компенсаторний механізм вентиляційно- перфузійної дисфункції , а призначення вазодилататорів починати з малих доз , поступово збільшуючи , доводячи до максимально переносимої. Загалом призначення вазодилататорів ефективно лише у

частини хворих. Припускають, що « невідповідь » на вазодилатуючу терапію може бути обумовлений:

- 1 . наявністю необоротних змін легеневих судин (фіброз),
- 2 . тромбозом мікроциркуляторного русла внаслідок порушень в системі гемостазу, закономірно формуються у хворих ХЛС. І якщо фіброз легеневих судин є незворотнім процесом і не піддається лікуванню, то порушення в системі гемостазу вимагають адекватної медикаментозної корекції.

2.2. Оксигенотерапія .

2.2.1. Концентратори кисню. При вираженій дихальній недостатності показана " безперервна " оксигенотерапія тривалістю 19 і більше годин на добу. Рекомендується подача кисню через носовий катетер або маску, що дозволяє досягти швидкого насичення крові киснем. Концентрація вдихуваного кисню підбирається таким чином, щоб підтримувати PaO_2 в крові в діапазоні 65-80 мм рт. ст. (насичення киснем на рівні 91-95 %). Для забезпечення безперервної оксигенотерапії в стаціонарі існує централізована подача кисню. У домашніх умовах найкращим є використання сучасних портативних кисневих концентраторів. На російському ринку представлений пересувний кисневий концентратор для проведення тривалої кисневої терапії Atmung OXY 6000. Слід мати на увазі, що у хворих ХЛС насичення артеріальної крові киснем часто зменшується під час сну, а також при фізичному навантаженні, тому необхідно збільшувати подачу кисню на 1 л / хв у нічний час, а також під час навантаження. Тривалість оксигенотерапії становить , щонайменше - 3-5 тижнів, іноді може знадобитися 2-3-х місячний курс або постійне застосування. Тривала оксигенотерапія повинна призначатися якомога раніше з метою зменшення газових розладів , зниження артеріальної гіпоксемії і порушень гемодинаміки в малому колі кровообігу, що дозволяє призупинити прогресування легеневої гіпертензії та ремоделювання легеневих судин , підвищує виживаність і покращує якість життя хворих.

2.2.2 . Додаткові можливості оксигенотерапії . Набагато менш ефективним є використання кисневих подушок або кисневих балончиків. Кисневий ба-

лончик - це ефективний спосіб поліпшити своє самопочуття в будь-якому місці в будь-який час: у транспорті, на природі, вдома, під час подорожі. Компактний кисневий балончик не займає багато місця в сумці, його зручно носити з собою і він простий у застосуванні.

2.3 . Оперативні втручання.

2.3.1 . Балонна передсердна септостомія - створення дефекту в міжпередсердної перегородки - рекомендується для лікування хворих з важким перебігом ХЛС з високою легеневою гіпертензією, у яких рецидивують непритомність і / або зберігається виражена правошлуночкова недостатність, незважаючи на всі доступні методи лікування. У більшості випадків ця паліативна процедура виконується перед трансплантацією легенів.

2.3.2 . Симпатектомія дозволяє знизити тиск в легеневій артерії на 5 мм рт. ст.

2.3.3 . Трансплантація легенів (або серця і легенів) застосовується для лікування ХЛС у хворих, які рефракторні до всіх доступних методів лікування.

2.3.4 . Редукція легеневої тканини проводиться у хворих з вираженою емфіземою легенів з метою зменшення ємності судинного русла легенів і відновлення балансу вентиляція перфузія .

3. Корекція гемостазіологічних порушень.

3.1. Застосування антикоагулянтів і антиагрегантів. Враховуючи високу ймовірність тромбоемболічних ускладнень, пацієнтам з ХЛС в період загострення бронхолегеневої патології показана тривала антикоагулянтна терапія. У стаціонарі рекомендується використовувати низькомолекулярні гепарини (еноксапарин, фраксипарин), які вводять підшкірно по 0,4 мл 1-2 рази на день. Амбулаторно використовуються антикоагулянти непрямої дії (наприклад, варфарин). Початкова доза варфарину становить 2,5-5 мг, подальший режим дозування встановлюється індивідуально під контролем МНО до рівня 1,7-2,2. Повна доза препарату повинна даватися 1 раз після вечірнього прийому їжі. Особливо показано призначення варфарину пацієнтам з вираженою дихальною недостатністю, вимушених дотримуватися постільного режиму. При ЛС слід по

можливості уникати призначення інгібіторів циклооксигенази (аспірину) , а якщо аспірин призначається , то в малих дозах 30-75 мг / добу. Даних про застосування блокаторів АДФ - рецепторів (тиклопідину і клопідогрелю) у хворих ХЛС на сьогоднішній день немає. Як правило, на амбулаторному етапі лікування належної уваги необхідність діагностики та медикаментозної корекції гемостазіологічних порушень у хворих ХЛС не приділяється.

3.2. Кровопускання використовується як паліативної заходи при розвитку у хворих ХЛС вторинного еритроцитозу (гематокрит до 50-55% і вище). Кровопускання рекомендується при гематокрит понад 60 %, в обсязі 200-400 мл. Мета кровопускання - знизити гематокрит до рівня нижче 50 %. Після кровопускання ліквідовану кров заміщають рівним об'ємом 5 % розчину глюкози, фізіологічного розчину, низькомолекулярних декстранів (декстран - 40 та ін) або гідроетіл - крохмалю.

4. Лікування серцевої (правошлуночкової) недостатності при ГЛС має допоміжне значення. Тому зупинимося на особливостях лікування серцевої недостатності при ХЛС. Терапія серцевої недостатності при ХЛС є важким клінічної завданням, багато в чому невирішеною , що пояснюється особливостями перебігу захворювання і недостатньою ефективністю лікування цих хворих. До теперішнього моменту не розроблені стандарти лікування ХЛС , тому лікування часто проводиться за стандартами терапії серцевої недостатності ішемічного генезу. Зменшення проявів правошлуночкової недостатності полягає власне у зменшенні вираженості венозного застою у великому колі кровообігу.

4.1 . Дієта . При наявності у пацієнта рефрактерних до лікування набряків показано обмеження споживання сої і води. При декомпенсації ХЛС рекомендується низко вуглеводна дієта, оскільки доведено її позитивний вплив на чутливість дихального центру до двоокису вуглецю і помірний діуретичний ефект.

4.2 . Лікарська терапія:

- Сечогінні засоби показані при наявності ознак застійної серцевої недостатності; якщо діуретики застосовуються часто, переваги мають калійзберігаючі препарати (верошпирон , триампур). При тривалому застосуванні сечогінних мо-

жливий розвиток метаболічного алкалозу , який посилює дихальну недостатність за рахунок зменшення стимулюючої дії CO₂ на дихальний центр . Крім того, при прийомі діуретиків знижується мукоциліарний кліренс , погіршуються реологічні властивості крові. При декомпенсації ХЛС показано призначення петлевих діуретиків (фуросеміду) у поєднанні з високими дозами блокаторів альдостеронових рецепторів (спіронолактон в дозі 100-200 мг / добу). При використанні сучасного сечогінного - торасеміду (діувер) необхідно пам'ятати, що при використанні високих доз цього препарату втрачається його калійзберігаючий ефект і може знадобитися поєднання з блокаторами альдостеронових рецепторів в малих дозах (25-50 мг / добу). У разі розвитку тяжкого метаболічного (гіпохлоремічного) алкалозу на тлі прийому петльових діуретиків необхідно призначення інгібіторів карбоангідрази (діакарб). Самостійного значення інгібітори карбоангідрази в лікуванні пацієнтів з ХЛС не мають. Тіазидні діуретики призначаються рідко у зв'язку з малою ефективністю і великий виразністю гіпокаліємії. При підборі дози сечогінних препаратів потрібно враховувати , що перевищення балансу " випито / виділено " в бік останнього більш ніж на 600 мл помітно збільшує ризик тромбоемболічних ускладнень, особливо при поліцитемії. Крім того , враховуючи генез набряків при ЛЗ, неефективність високих доз сечогінних засобів, є приводом до збільшення інтенсивності кислородотерапії , а не підвищенню доз сечогінних препаратів.

- Препарати калію застосовують при гіпокаліємії та лікуванні фуросемідом .
- Серцеві глікозиди призначаються з великою обережністю, оскільки гіпоксемія, гіперкапнія та ацидоз підвищують чутливість міокарда до токсичної дії глікозидів. Питання про доцільність застосування серцевих глікозидів у лікуванні хворих ХЛС залишається спірним, оскільки на тлі лікування ними істотної зміни гемодинаміки у хворих ХЛС не відбувається, однак, частіше зустрічаються симптоми дигіталісної інтоксикації. Причому, уражень ЧСС не може бути критерієм ефективності застосування серцевих глікозидів при декомпенсації ХЛС, а їх використання виправдане при розвитку супутньої недостатності лівого шлуночка. Щоб уникнути розвитку фібриляції шлуночків внутрішньовенне

введення серцевих глікозидів не можна поєднувати з одночасним введенням еуфіліну, препаратів кальцію. З тієї ж причини не слід вводити внутрішньовенно серцеві глікозиди на тлі інтоксикації адреномimetиками у хворих з бронхіальною обструкцією (астматичний статус). Підтримуюча терапія дигоксином у хворих з декомпенсованим ХЛС підбирається з урахуванням зниження толерантності до токсичної дії препаратів у випадку наростання дихальної недостатності.

4.3 . Фізичні навантаження і гіпоксія. Пацієнтам з ХЛС рекомендується дозувати фізичні навантаження таким чином, щоб не допускати виникнення вираженої задишки, неприємності або болю в грудній клітці. Слід уникати ізометричних фізичних навантажень, а також надмірної активності після їжі і в жарку чи холодну погоду. Гіпоксія посилює легеневу вазоконстрикцію, тому слід уникати перебування навіть в умовах помірної гіпобаричної гіпоксії, яка починається на висоті від 1500 до 2000 м над рівнем моря. Необхідно враховувати, що польоти пасажирських літаків зазвичай проходять на висоті від 1600 до 2500 м, тобто в умовах помірної гіпербаричної гіпоксії. Тому під час польоту хворим ХЛС слід вдихати кисень.

ПРОГНОЗ легеневого серця

Прогноз гострого легеневого серця. Прогноз ГЛС завжди серйозний. ТЕЛА становить безпосередню загрозу життю хворого, але якщо вона не завершується смертельним результатом, то більшість ознак ГЛС регресує, як правило, протягом першого тижня, а при ефективному лікуванні та у випадках ураження артерій дрібного калібру - протягом перших двох діб. Аналогічна динаміка ГЛС при пневмоторакс, астматичному статусі. У разі підгострого ЛС прогноз поганий як для працездатності хворого (вона різко обмежується практично відразу), так і для життя в найближчі місяці або 3-5 років, що пов'язано з невиліковністю і прогресуючим характером основних захворювань, що призвели до розвитку ЛС. При ранній діагностиці та адекватному лікуванні прогноз у частини хворих з ТЕЛА сприятливий. Летальність визначається значною мірою фоновими захворюваннями серця і легенів, ніж власне ТЕЛА. У хворих з маси-

вною емболією , правошлуночковою прогноз хронічного легеневого серця залежить від перебігу основного захворювання і ступеня легеневої гіпертензії. При наявності розгорнутої клінічної картини ХЛС дворічне виживання становить 45 % (при відсутності набряків ніг - 70 %). Тривалість життя хворих з ХЛС і набряками ніг в середньому становить 1,3-3,8 року. Розвиток ХЛС при хронічних неспецифічних захворюваннях легенів носить прогресуючий характер і погіршує їх прогноз. У рідкісних випадках призначення важким хворим для постійного застосування глюкокортикоїдів дає настільки виражене зниження ступеня дихальної недостатності і легеневої артеріальної гіпертензії, що гіперфункція правого шлуночка серця різко знижується і протягом багатьох років ХЛС не прогресує.

ПРОФІЛАКТИКА легеневого серця

Первинна профілактика ЛС полягає в попередженні та ефективному лікуванні хвороб, при яких воно розвивається. Профілактика ГЛС в основному полягає у профілактиці ТЕЛА. Профілактика ТЕЛА ґрунтується на попередженні розвитку флеботромбозу ніг, його ранній діагностиці і своєчасному лікуванні. На підставі численних клінічних даних фахівцями Узгоджувальної групи за факторами ризику тромбоемболії для профілактики ТГВ / ТЕЛА рекомендується проведення наступних заходів:

- Всі стаціонарні хворі повинні бути обстежені на наявність факторів ризику і сукупний ризик тромбоемболії і отримувати профілактичне лікування відповідно до ступеня ризику;
- Хворі з низьким ступенем ризику повинні якомога раніше активізуватися;
- Хворі з помірною та підвищеним ступенем ризику повинні отримувати специфічну лікарську профілактику.

Немедикаментозні заходи профілактики включають : ранню активізацію хворих в післяопераційному періоді, при інфаркті міокарда, інсульті головного мозку; бинтування еластичними бинтами гомілок і стегон; переважаюча пневматичну компресія манжетами, накладеними на гомілки. Медикаментозна корекція системи гемостазу здійснюється за допомогою призначення антикоагулянтів . Ос-

новними методами хірургічної профілактики є тромбоектомія , перев'язка магістральних вен (стегнової вени нижче гирла глибокої вени стегна), плікація нижньої порожнистої вени і імплантація кава-фільтрів.

Профілактика ХЛС в основному стосується хворих на ХОЗЛ і спрямована на:

- Відмови від куріння (у тому числі пасивного),
- Уникати переохолоджень ,
- Своєчасне лікування інфекційно- запальних захворювань органів дихання і хвороб, які ускладнюються розвитком легеневого серця.

2 . Тромбоемболія легеневої артерії.

ТЕЛА - це оклюзія просвіту основного стовбура або гілок легеневої артерії часточками тромбу, який сформувався в венах великого кола кровообігу або порожнинах правого серця, які переносяться в мале коло кровообігу з потоком крові. Механічна закупорка стовбура або гілок легеневої артерії тромбоемболії супроводжується генералізованим спазмом легеневих артеріол, що призводить до різкого обмеження кровотоку в легенях.

Актуальність ТЕЛА

ТЕЛА - відносно поширена серцево -судинна патологія. Точні статистичні дані щодо захворюваності та смертності від ТЕЛА на сьогоднішній день невідомі, проте приблизно поширеність ТЕЛА, оцінюється як 1 випадок на тисячу населення в рік. Різні дослідження показують різні результати - від 0,5 до 2 на тисячу населення в рік. Поширеність ТЕЛА в західних країнах становила 0,5 на тисячу населення в рік. У дослідженні M. Nordstorn , B. Lindblad (1998) підраховано, що ТЕЛА щорічно зустрічається приблизно у 2,08 на 1 тис. жителів м. Мальмо (Швеція). За результатами популяційного дослідження E. Oger (2000), проведеного в регіоні Бретань (Франція), поширеність ТЕЛА була оцінена як 0,6 на тисячу населення. Однак ризик ТЕЛА різко зростає в осіб, що знаходяться на стаціонарному лікуванні (незалежно від діагнозу).P.D. Stein et al. (2010) показали, що серед госпіталізованих пацієнтів поширеність ТЕЛА в США досягає 0,4 %.

ТЕЛА - дуже складна клінічна проблема, яка нерідко стає причиною гострої серцевої недостатності та смерті хворого. Смертність при ТЕЛА досягає 30 %, проте адекватна тактика ведення пацієнта з точною діагностикою і своєчасним призначенням оптимального лікування дозволяє знизити цей показник до 2-8 %. Ситуація ускладнюється тим, що ТЕЛА далеко не завжди можна легко запідозрити і підтвердити, надійні діагностичні методи вимагають часу і фінансових витрат, у той час як тромбоемболія в багатьох випадках розвивається стрімко і веде до життєзагрожуючого стану. Тому ТЕЛА нерідко стає причиною смерті багатьох серцево-судинних хворих, а також пацієнтів некардіологічного профілю (особливо перенісших операції, травми, пологи).

Приблизно у 10 % хворих ТЕЛА розвивається блискавично і призводить до загибелі протягом години після появи перших симптомів. Більшість цих фатальних випадків залишаються нерозпізнаними і діагностуються тільки на аутопсії. Поширеність ТЕЛА у померлих пацієнтів у лікарнях становить приблизно 12-15 % за даними аутопсії, і цей показник залишається стабільним протягом, принаймні, останніх чотирьох десятиліть. При цьому своєчасне лікування ТЕЛА здатне надати дуже високий ефект. Саме тому більш ніж 90 % хворих, які померли від ТЕЛА, відносяться до тих, у кого просто не був встановлений правильний діагноз і, відповідно, кому не було призначено адекватне лікування.

ТЕЛА розглядається в тісному зв'язку з тромбозом глибоких вен нижніх кінцівок - ці два захворювання в даний час все частіше розцінюються як прояви єдиного патологічного процесу, який прийнято називати синдромом венозного тромбоемболізма. Це пов'язано з тим, що в 70-90 % випадків причиною ТЕЛА є тромбоз глибоких вен, і навпаки - у половини пацієнтів з тромбозом глибоких вен нижніх кінцівок є тромбоемболічні ураження легеневих судин (частіше асимптомні). Значно рідше джерелами тромбів для малого кола кровообігу стають верхня порожниста вена та її притоки, а також порожнини правих відділів серця; такі тромбоемболії частіше носять ятрогенний характер і зазвичай обумовлені тромбозом вен після інвазивних процедур (особливо часто джере-

лом тромбозу та емболій з системи верхньої порожнистої вени стають підключичні катетери у важких хворих і постійні венозні катетери для проведення хіміотерапії).

Фактори ризику венозного тромбоемболізму і ТЕЛА зокрема, різноманітні: літній вік, тривала нерухомість (внаслідок парезу кінцівок, після травм, в післяопераційному періоді, при частих і тривалих перельотах у літаках чи поїздках в автомобілях і т.д.), онкологічні захворювання, травми (особливо переломи великих кісток), хірургічні втручання і внутрішньосудинні інвазивні маніпуляції (підключичний катетер тощо), прийом деяких лікарських препаратів (замісна гормональна терапія, використання оральних контрацептивів, хіміотерапія), хронічна серцева або дихальна недостатність, вагітність і післяпологовий період, тромбофілія.

Є дані про те, що ТЕЛА асоціюється також з такими проблемами, як ожиріння, метаболічний синдром, артеріальна гіпертензія, паління, серцево-судинні події (інфаркт міокарда, інсульт). Так, тромбоемболічні ускладнення, за даними різних авторів, зустрічаються у 30-60% хворих з інсультами, котрі зумовили параліч нижніх кінцівок, у 5-35% пацієнтів після перенесеного інфаркту міокарда, більш ніж у 12% осіб із застійною серцевою недостатністю. Зрозуміло, серйозним фактором ризику є наявність захворювань вен нижніх кінцівок в анамнезі, особливо тромбоз глибоких вен.

Більшість з цих факторів ризику є потенційно модифікуються, у зв'язку з чим прогнозування ризику ТЕЛА і її первинна і вторинна профілактика представляються актуальними і здійсненими завданнями. Особливе значення має профілактика ТЕЛА у літніх людей: середній вік осіб, постраждалих від цього захворювання, становить 62 роки, при цьому більшість (не менше 65%) хворих знаходяться у віці 60 років і старше; у хворих старше 80 років ТЕЛА зустрічається у 8 разів частіше, ніж у осіб молодше 50 років.

Гостра тромбоемболія проявляється помітною симптоматикою тільки в тому випадку, коли оклюзія охоплює більше 30-50% легеневого артеріального русла. Клініка визначається гемодинамічними порушеннями; дихальна недо-

статність і гіпоксія вторинні по відношенню до змін серцево-судинної системи. Великі та/або множинні емболи призводять до різкого зростання судинної резистентності легеневого русла, в зв'язку з чим значно збільшується переднагрузка на праві відділи серця. Це може стати причиною раптової смерті в результаті зупинки серця. У інших пацієнтів в такій ситуації можуть розвинутися системна гіпотензія, шок і смерть від гострої правошлуночкової недостатності.

У разі адекватного спрацювання компенсаторних механізмів пацієнт не гине відразу, однак за відсутності лікування досить швидко нарастають вторинні гемодинамічні порушення, особливо при рецидивуванні тромбоемболій в найближчі години. Існуючі кардіоваскулярні захворювання істотно погіршують компенсаторні можливості серцево-судинної системи і погіршують прогноз пацієнта. Крім того, у багатьох пацієнтів відбувається шунтування крові справа наліво через відкрите овальне вікно, в зв'язку з чим посилюється гіпоксемія, зростає ризик парадоксальної емболізації великого кола кровообігу і розвитку інсульту. У більш легких випадках (дрібні емболи, що вражають переважно невеликі дистальні судини) гемодинамічні зміни мало виражені, а клінічні прояви включають головним чином кровохаркання, плеврит та інші симптоми, які відомі як ознаки «інфаркту легені».

Діагностика та стратифікація ризику при ТЕЛА

Швидка і коректна діагностика ТЕЛА є нарізним каменем ведення цієї патології, оскільки чим раніше встановлено діагноз, тим ефективнішим може бути лікування. До недавніх пір було прийнято поділяти ТЕЛА на масивну, субмасивну і немасивну. Масивної ТЕЛА вважалася, коли вона приводила до обструкції більше 50 % обсягу судинного русла легенів і виявлялася головним чином симптомами шоку або системної гіпотензії. Субмасивну ТЕЛА діагностувалася при обструкції значного обсягу судинного русла легенів, але менше 50%, і виявлялася симптомами правошлуночкової недостатності. Немасивна ТЕЛА мала місце при обструкції дрібних, переважно дистальних гілок; в клінічній картині гемодинаміка стабільна, ознак правошлуночкової недостатності немає, симптоматика вказує на інфаркт легені.

Терміни «масивна», «субмасивна» і « немасивна ТЕЛА » визнані «вводять в оману», некоректними. Пропонується використовувати стратифікацію хворих на групи високого і невисокого ризику, а серед останніх виділяти підгрупи помірного та низького ризику. Високим ризиком вважається ризик ранньої смерті (смерті в стаціонарі або протягом 30 діб після ТЕЛА), що перевищує 15 %; помірним - до 15%; низьким - менше 1%. Для визначення ризику рекомендується орієнтуватися на три групи маркерів - клінічні маркери, маркери дисфункції ПШ і маркери пошкодження міокарда.

Таким чином, вже при швидкому обстеженні біля ліжка хворого можна визначити, відноситься пацієнт до групи високого ризику ранньої смерті чи ні. При подальшому обстеженні тих, у кого немає клінічних ознак високого ризику (шоку, гіпотензії), можна оцінити ризик більш точно. Такий підхід дозволяє в максимально ранні терміни визначитися з тактикою ведення хворих і своєчасно призначити рятуючи життя лікування хворим найвищого ризику.

Цей підхід виправданий у зв'язку з тим, що в 90 % випадків діагноз ТЕЛА з великою ймовірністю подальшого підтвердження можна запідозрити тільки за клінічними ознаками. Такі симптоми, як раптова задишка, тахіпноє, біль у грудній клітці, непритомність, хоча і є неспецифічними, однак вони мають місце практично у всіх хворих з ТЕЛА , і , зіставивши їх з наявними факторами ризику (імобілізація, післяопераційний період, наявність венозних катетерів і ін), лікар рідко помилиться, запідозривши тромбоемболію. Однак слід пам'ятати, що в значній частці випадків ТЕЛА відбувається поза зв'язку з якими-небудь сприятливими факторами (ідіопатична тромбоемболія).

Разом з тим, ні клінічні ознаки, ні стандартні методи обстеження (звичайні лабораторні тести, електрокардіографія, рентгенографія органів грудної клітки) не дають можливості ні підтвердити, ні виключити діагноз ТЕЛА. До чутливим і специфічним методам діагностики цієї патології відносяться визначення D- димеру, ЕхоКГ, комп'ютерна томографія (КТ), вентиляційно-перфузійні сцинтиграфія, ангіографія, а також методи діагностики тромбозу глибоких вен нижніх кінцівок (ультрасонографія, КТ- венографія). Алгоритм

діагностики ТЕЛА заснований переважно на використанні КТ (чутливого, неінвазивного і відносно доступного методу обстеження), однак попередньо необхідно виключити пацієнтів, яким КТ не буде потрібно (для хворих високого ризику - за допомогою ЕхоКГ, для хворих невисокого ризику - за допомогою оцінки ймовірності ТЕЛА і визначення рівня D- димеру). У загальних рисах цей алгоритм поділяється на сходинки, кожна з яких дозволяє чітко і швидко сортувати пацієнтів, уникати у більшості непотрібних і дорогих методів обстеження, а для тих, хто потребує негайної допомоги, точно і достовірно встановлювати діагноз ТЕЛА.

КТ на сьогоднішній день визнана найбільш прийнятним методом підтвердження наявності тромбу в легеневих судинах, рекомендованим для рутинної клінічної практики. У хворих високого ризику достатньо звичайної (однодетекторної) КТ, щоб підтвердити або виключити ТЕЛА (I,C), однак у хворих невисокого ризику рекомендується використовувати мультидетекторну КТ - вона дозволяє більш чітко візуалізувати сегментарні і субсегментарні гілки легеневої артерії і достовірно підтвердити або виключити ТЕЛА (I,A). Якщо мультидетекторну КТ немає можливості використовувати, у таких пацієнтів або встановлюється діагноз ТЕЛА при позитивних результатах однодетекторної КТ (I,A), або потрібно подвійний контроль для виключення ТЕЛА - негативні результати однодетекторної КТ зіставляються з даними венозної компресійної ультрасонографії, і якщо обидва методи аналізу не виявлять тромбів, тільки тоді діагноз ТЕЛА можна зняти (I,A). З представлених алгоритмів видно, що ЕхоКГ краща як один з першочергових методів діагностики для пацієнтів високого ризику. Як і рівень D- димера у хворих невисокого ризику, ЕхоКГ виконує роль «сортувального» методу обстеження: вона не дає можливості підтвердити діагноз ТЕЛА, проте достовірно дозволяє виключити її і своєчасно направити діагностичний пошук в іншому напрямку. Однак у нестабільних пацієнтів високого ризику, яким неможливо підтвердити діагноз такими методами обстеження, як КТ або вентиляційно-перфузійні сцинтиграфія, позитивні результати ЕхоКГ можуть розцінюватися як непрямий доказ ТЕЛА і дозволяють негайно почати

специфічне лікування (I,C); але після стабілізації пацієнта слід все ж дообстежити його для остаточного підтвердження діагнозу. У хворих невисокого ризику ЕхоКГ також широко використовується: вона відіграє важливу роль в диференціальній діагностики і стратифікації ризику. Дослідження дає можливість виявити ознаки перевантаження правих відділів серця, виявити можливу патологію клапанів або міокарда, іноді - візуалізувати тромб у порожнині серця. Однак рутинне використання ЕхоКГ у гемодинамічно стабільних, нормотензивних пацієнтів невисокого ризику не рекомендується (III,C). Якщо це можливо, у деяких хворих рекомендується проведення трансезофагеальної ЕхоКГ, яка дозволяє безпосередньо візуалізувати тромби в легеневих судинах.

У пацієнтів невисокого ризику алгоритм обстеження вимагає двох простих «сортувальних сходинок» перед КТ - попередньої оцінки ймовірності ТЕЛА за клінічними ознаками (I,A) і визначення рівня D-димеру у тих, для кого ймовірність ТЕЛА визначена як низька або середня. Імовірність ТЕЛА попередньо можна оцінити за шкалою MW Roges і P.S. Wells (2001):

- Клінічні симптоми тромбозу глибоких вен нижніх кінцівок - 3 бали;
- При проведенні диференціального діагнозу ТЕЛА більш ймовірна, ніж інші патології, - 3 бали;
- Тахікардія > 100 уд / хв - 1,5 бали;
- Імобілізація або хірургічне втручання протягом останніх 3 днів - 1,5 бала;
- Тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок або ТЕЛА в анамнезі - 1,5 бали;
- Кровохаркання - 1 бал;
- Онкологічна патологія в даний час або давністю до 6 міс - 1 бал.

Якщо сума не перевищує 2 балів, ймовірність ТЕЛА низька; при сумі балів 2-6 - помірна; більше 6 балів - висока.

Крім того, в останні роки в Європі нерідко використовується так звана **Женевська шкала** (G. le Gal et al . , 2006):

- Тахікардія ≥ 95 уд / хв - 5 балів;
- Тахікардія 75-94 уд / хв - 3 бали;

- Клінічні ознаки тромбозу глибоких вен нижніх кінцівок (біль при пальпації вени + набряк однієї кінцівки) - 4 бали;
- Підозра на тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок (біль в одній кінцівки) - 3 бали;
- Підтверджені тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок або ТЕЛА в анамнезі - 3 бали;
- Хірургічне втручання або перелом протягом останнього місяця - 2 бали;
- Кровохаркання - 2 бали;
- Онкологічна патологія - 2 бали;
- Вік > 65 років - 1 бал.

Якщо сума не перевищує 3 балів, ймовірність ТЕЛА низька; при сумі балів 4-10 - помірна ; ≥ 11 балів - висока.

У хворих невисокого ризику з низькою або середньою ймовірністю ТЕЛА показано **визначення в крові рівня D- димеру**. Цей метод обстеження має високу негативну діагностичну цінність, тобто дозволяє достовірно виключити у пацієнта ТЕЛА при нормальному вмісті D- димера (< 500 мкг / л) (I , A). Однак підвищений рівень D- димера неспецифічний для ТЕЛА (може бути обумовлений і іншими причинами - різними захворюваннями, вагітністю і т.д.), тому позитивна діагностична цінність цього методу невисока (III,C), і в цьому випадку хворому потрібно дообстеження для підтвердження наявності тромбу в легневих судинах. Незважаючи на це, такий алгоритм дозволяє на цьому етапі виключити ТЕЛА без подальшого обстеження у третини хворих, тому визначення D-димеру має велике значення для сортування пацієнтів з підозрою на тромбоемболію. Інші методи обстеження мають допоміжне значення.

Вентиляційно-перфузійні сцинтиграфія - досить чутливий метод діагностики, який використовується переважно в тих випадках, коли протипоказана КТ. При негативних результатах сцинтиграфії у пацієнтів з низькою вірогідністю ТЕЛА можна виключити діагноз тромбоемболії (I,A). Позитивні результати сканування у пацієнтів з високою ймовірністю ТЕЛА підтверджують діагноз,

але у пацієнтів з низькою вірогідністю ТЕЛА для уточнення діагнозу можуть знадобитися додаткові методи обстеження (IIb,B).

Венозна компресійна ультрасонографія дозволяє виявити тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок і тим самим підтвердити ТЕЛА у разі хибнонегативних результатів, які можуть бути отримані при одноконтрастній КТ. Цей метод обстеження показаний також у тих випадках, коли пацієнтам не може бути проведена КТ, ангіографія або інші методи візуалізації тромбу в легеневих артеріях, характерна клініка ТЕЛА в поєднанні з підтвердженням джерелом тромбів в проксимальних відділах глибоких вен нижніх кінцівок дозволяє діагностувати ТЕЛА (I,B). Однак наявність тромбів в дистальних відділах глибоких вен нижніх кінцівок вимагає додаткових методів обстеження для підтвердження діагнозу ТЕЛА (IIa,B). Значення цього методу обстеження і показання до нього продовжують обговорюватися.

Ангіографія легеневих судин досить точно дозволяє діагностувати ТЕЛА, проте це інвазивний метод обстеження, який не має переваг перед КТ. Використання ангіографії може бути корисним, якщо результати неінвазивних методів обстеження виявилися суперечливими (IIa,C). Проте у хворих високого ризику ангіографія не рекомендується, оскільки вона підвищує ризик смерті у нестабільних пацієнтів і збільшує ризик кровотеч після тромболітичної терапії.

Лікування ТЕЛА

Основними напрямками лікування ТЕЛА є гемодинамічна та респіраторна підтримка, реперфузія (тромболізис або хірургічне видалення емболів з легеневих артерій), антикоагуляційна терапія. При цьому стратегія лікування істотно залежить від ступеня ризику.

Лікування ТЕЛА у пацієнтів високого ризику

1. негайно повинна бути почата антикоагулянтна терапія нефракціонованим гепарином (I,A).
2. Для профілактики подальшого прогресування правосторонньої недостатності необхідно усунути системну гіпотензію. З цією метою рекомендуються ва-

зопресині препарати (I,C). У пацієнтів з низьким серцевим викидом і нормальним АТ можуть бути використані добутамін і допамін (IIa,B).

3. Чи не рекомендована агресивна інфузійна терапія (III,B).

4. Пацієнтам з гіпоксемією необхідне проведення оксигенотерапії (I,C).

5. У пацієнтів високого ризику з ТЕЛА, що супроводжується кардіогенним шоком та/або гіпотензією, показана тромболітична терапія (I,A).

6. Якщо тромболізис абсолютно протипоказаний або виявився неефективним, альтернативним методом реперфузії є хірургічна емболектомія (I,C).

7. Якщо тромболізис абсолютно протипоказаний або виявився неефективним, в якості альтернативного методу реперфузії може розглядатися також черезшкірна катетерна емболектомія або фрагментація тромбу (IIb,C).

Лікування ТЕЛА у пацієнтів невисокого (помірного або низького) ризику

1. Антикоагулянтна терапія повинна бути розпочата негайно у пацієнтів з високим або середнім ймовірністю ТЕЛА ще в процесі діагностики, не чекаючи остаточного підтвердження діагнозу (I,C). Для більшості пацієнтів в пріоритетним антикоагулянту рекомендується препарат групи низькомолекулярних гепаринів або фондапаринукс (I,A), однак у хворих з високим ризиком геморагічних ускладнень, а також у разі наявності тяжкої ниркової дисфункції для стартової антикоагулянтної терапії показаний нефракціонований гепарин з утриманням активованого часткового тромбoplastинового часу (АЧТЧ) у межах значень, в 1,5-2,5 рази перевищують нормальний показник (I,C). Антикоагулянтна терапія нефракціонованим гепарином, низькомолекулярним гепарином або фондапаринуксом повинна тривати не менше 5 днів і може бути замінена на антагоніст вітаміну К тільки після досягнення цільового міжнародного нормалізованого відношення (МНВ) та утримання його протягом як мінімум 2 днів (I,C).

2. Рутинне використання тромболітичної терапії у хворих невисокого ризику не рекомендовано, але її доцільність може бути розглянута у деяких пацієнтів з помірним ризиком (IIb,B). Тромболітична терапія не показана у пацієнтів з низьким ризиком (III, B).

Слід зупинитися докладніше на ключових аспектах лікування ТЕЛА - тромболітичної і антикоагулянтної терапії, а також на хірургічних методах реперфузії.

Реперфузійне лікування

Тромболітична терапія при ТЕЛА довгий час була предметом обговорення фахівців. Багато вчених вважають, що проведення тромболізу виправдано не тільки при ТЕЛА високого ризику, але і в більш легких випадках. Тромболітична терапія є методом вибору для лікування хворих високого ризику, може використовуватися у деяких хворих помірною ризику і не відображено у хворих низького ризику.

В даний час проблемною залишається категорія хворих помірною ризику невідомо, показана чи їм тромболітична терапія, як пацієнтам групи високого ризику, або ж лікування, засноване на антикоагуляції, як у групі низького ризику. Доказові дані щодо цього суперечливі, і експерти поки не можуть зробити певних висновків, тільки відзначають, що, ймовірно, в окремих пацієнтів тромболізис може бути доцільним, хоча не можуть сформулювати критеріїв відбору пацієнтів, придатних для проведення реперфузії. Частота внутрішпитальної смерті або клінічне погіршення, що вимагає інтенсифікації терапії значно зменшилася в групі тромболізу в порівнянні з лікуванням гепарином, хоча достовірних відмінностей між групами по загальній смертності не було відзначено. Тромболітична терапія у хворих помірною ризику може бути кращою перед стратегією лікування, заснованої на антикоагуляції, особливо у пацієнтів з низьким ризиком геморагічних ускладнень. Однак поки тромболітичної терапії можна впевнено рекомендувати тільки хворим високого ризику. Найбільші переваги від тромболізу отримують пацієнти, яким реперфузія була проведена в перші 48 год. після початку

ТЕЛА, проте тромболітична терапія може бути успішною і у тих хворих, у яких перші симптоми ТЕЛА з'явилися 6-14 днів тому.

Для тромболітичної терапії при ТЕЛА на сьогоднішній день схвалено три режими :

1 . стрептокіназа :

- а) звичайна схема - навантажувальна доза 250 тис. МО (протягом 30 хв), далі 100 тис. МО на годину протягом 12-24 год;
- б) прискорена схема - 1,5 млн МО протягом 2 год.

2 . урокіназа :

- а) звичайна схема - навантажувальна доза 4400 МО / кг маси тіла (протягом 10 хв), далі 4400 МО / кг маси тіла на годину протягом 12-24 год;
- б) прискорена схема - 3 млн МО протягом 2 год;

3 . rtPA (альтеплаза):

- а) 100 мг протягом 2 год;
- б) прискорена схема - 0,6 мг / кг маси тіла протягом 15 хв (максимальна доза 50 мг).

Крім того, є попередні доказові дані про потенційну можливість застосування з цією метою ретеплази і тенекеплази, проте ці препарати ще належить детальніше вивчити щоб зробити певні висновки про їх переваги та бажаних режимах призначення.

Слід зазначити, що системний тромболізис переважніше селективного - останній не показав своїх переваг перед системним, однак супроводжується підвищеним ризиком геморагічних ускладнень з місця введення катетера.

За даними N. Meneveau et al . (2006) близько 92 % пацієнтів відповідають на тромболізис клінічним і ехографічним поліпшенням протягом 36 год. Ризик геморагічних ускладнень при тромболітичній терапії ТЕЛА залежить від супутньої патології та в середньому досягає 13 % для серйозних геморагій в цілому і 1,8 % для внутрішньочерепних та/або фатальних геморагій .

Слід враховувати загальний ризик смерті: у пацієнтів високого ризику з ТЕЛА навіть ті стани, які при інфаркті міокарда вважаються абсолютними протипоказаннями до тромболісису (наприклад, проведене в попередні 3 нед. хірургічне втручання або перенесене в попередній місяць шлунково -кишкова кровотеча), при ТЕЛА можуть бути розцінені як відносні протипоказання і не змушують відмовлятися від тромболітичної терапії в життєзагрожуючих станах.

Хірургічна емболектомія в даний час може розглядатися як альтернативний метод лікування ТЕЛА у хворих високого ризику. Протягом тривалого часу цей підхід використовувався при ТЕЛА дуже рідко, проте в останні роки хірургічна техніка значно удосконалилася, з'явилися переконливі доказові дані щодо ефективності і безпеки такої операції. Для центрів, в яких хірургічна емболектомія проводиться рутинно у великої кількості хворих, ця операція, як правило, не представляє великих складнощів. Якщо виключити хворих, які перебувають у стані важкого шоку, рання смертність після цього втручання не повинна перевищувати 6-8 %.

Ще одним альтернативним методом реперфузії може бути **черезшкірна емболектомія** за допомогою катетера або фрагментація тромбу. Доказова база з цих втручань на сьогоднішній день обмежена, однак є свідчення того, що в деяких випадках такі операції можуть мати рятуючи життя значення при великих емболах легеневого стовбура або головних легених артерій.

Антикоагуляція

Поряд з реперфузією, центральну роль в лікуванні ТЕЛА грає антикоагулянтна терапія. Ще в 1960 р. D.W. Barrit і S.C. Jordan показали істотні переваги використання нефракціонованого гепарину при ТЕЛА. Своєчасна і активна антикоагуляція значно зменшує ризик смерті і рецидивів тромбоемболій і тому рекомендується не тільки в осіб, для яких діагноз тромбоемболії підтверджений, але і при досить високій ймовірності ТЕЛА ще в процесі діагностики.

На сьогоднішній день для стартової антикоагуляції при ТЕЛА схвалено використання нефракціонованого гепарину (внутрішньовенно), низькомолекулярних гепаринів (підшкірно) і фондапаринуксу (підшкірно).

Режим введення нефракціонованого гепарину залежить від рівня АЧТЧ - дозу препарату слід коригувати таким чином, щоб АЧТЧ перевищувало контрольні показники в 1,5-2,5 рази. Рівень АЧТЧ аж ніяк не є ідеальним критерієм для оцінки адекватності режиму введення гепарину.

У більшості випадків замість нефракціонованого гепарину можуть використовуватися низькомолекулярні гепарини, які зручніше в застосуванні і не

вимагають контролю АЧТЧ, проте ці препарати слід призначати з обережністю при нирковій дисфункції (у разі зменшення кліренсу креатиніну < 30 мл / хв переважний НФГ), а також при високому ризику геморагічних ускладнень (НФГ має більш коротку тривалість дії і тому його швидше можна скасувати у разі розвитку кровотечі). Для лікування ТЕЛА рекомендовані такі низькомолекулярні гепарини, як еноксапарин (10 мг / кг маси тіла кожні 12 год. або 1,5 мг / кг 1 раз на добу; останній режим схвалений в США і деяких європейських країнах, хоча і не у всіх) і тінзапарин (175 ОД / кг 1 раз на добу). У хворих з онкозахворюваннями в разі венозного тромбоемболізму (тромбозу глибоких вен та/або ТЕЛА) може використовуватися також дальтепарин (200 ОД / кг 1 раз на добу). Іноді використовуються і інші низькомолекулярні гепарини, хоча для них на сьогоднішній день поки обмежена доказова база щодо застосування у хворих з ТЕЛА.

При призначенні як нефракціонованого гепарину, так і низькомолекулярних гепаринів необхідно контролювати рівень тромбоцитів у крові, враховуючи ризик розвитку гепариніндукованої тромбоцитопенії.

Крім того, для антикоагуляції при ТЕЛА рекомендується призначення селективного інгібітору фактора Ха - фондапаринуксу. Препарат призначається підшкірно 1 раз на добу в трьох режимах дозувань залежно від маси тіла пацієнта: 5 мг (< 50 кг), 7,5 мг (50-100 кг) або 10 мг (> 100 кг). Фондапаринукс підтвердив свою високу ефективність при ТЕЛА - при його застосуванні кількість рецидивів тромбоемболій і серйозних геморагічних ускладнень було порівняним з таким на тлі прийому нефракціонованого гепарину. Крім того, фондапаринукс не викликає тромбоцитопенію, у зв'язку з чим при його введенні не потрібно контролювати рівень тромбоцитів у крові. Однак фондапаринукс протипоказаний при тяжкій (кліренс креатиніну < 20 мл / хв).

Як можна раніше також слід призначити перорально антагоніст вітаміну К (варфарин) - бажано в той же день, коли стартувало парентеральне введення антикоагулянтів прямої дії. Рекомендується використовувати початкові дози варфарину 5 або 7,5 мг, хоча у пацієнтів молодше 60 років і без серйозної супу-

тньої патології безпечною є початкова доза 10 мг. Після досягнення МНВ в межах 2,0-3,0 і утримання його на такому рівні не менше ніж 2 доби прями антикоагулянти можна скасувати (але не раніше, ніж через 5 діб після початку їх застосування) .

Вторинна профілактика

Пацієнтам, які перенесли ТЕЛА , рекомендується лікування антагоністом вітаміну К протягом 3 міс, якщо тромбоемболія була спровокована модифікуючим (минушим) фактором, і не менше 3 міс, якщо тромбоемболія була спонтанною (I,A). У пацієнтів з першим епізодом тромбоемболії, не спровокованій ніякими первинними факторами, і з низьким ризиком кровотеч може бути розглянута доцільність довгострокового прийому пероральних антикоагулянтів (IIb,B); в разі повторного епізоду неспровокованої тромбоемболії довгострокова антикоагулянтна терапія є рекомендованою (I,A). Користь/ризик довгострокової антикоагулянтної терапії повинні регулярно оцінюватися через рівні проміжки часу (I,C). Незалежно від тривалості антикоагулянтної терапії після перенесеної ТЕЛА при лікуванні антагоністом вітаміну К рекомендується підтримувати рівень МНВ в межах 2,0-3,0 (I,A).

У пацієнтів, які страждають онкопатологією і перенесли ТЕЛА , слід розглянути доцільність застосування низькомолекулярних гепаринів протягом перших 3-6 міс (IIa,B); після закінчення цього терміну необхідно продовжити антикоагулянтну терапію антагоністом вітаміну К або низькомолекулярним гепарином незалежно від того, курабельне зляжкісне захворювання чи ні (I,C).

Питання щодо необхідності установки кава-фільтрів для профілактики рецидивів тромбоемболій на сьогоднішній день не вирішене. Рутинне використання внутрішньовенних фільтрів у пацієнтів, які перенесли ТЕЛА, на сьогоднішній день не рекомендовано (III,B), проте вони можуть використовуватися в тих випадках, коли у пацієнта високий ризик рецидиву тромбоемболії і є абсолютні протипоказання до антикоагулянтної терапії (IIb,B).

Постійні кава-фільтри здатні забезпечити довічну захист від рецидиву ТЕЛА, якщо джерелом тромбів є глибокі вени нижніх кінцівок або вени малого

таза. Однак ускладнення, пов'язані з наявністю таких фільтрів, не є рідкістю. Вже у 10% пацієнтів розвиваються ранні ускладнення, пізні ускладнення зустрічаються набагато частіше. Протягом 5 років після встановлення кава-фільтра у 22% пацієнтів незалежно від характеру та тривалості антикоагулянтної терапії розвивається оклюзія нижньої порожнистої вени; протягом 9 років - у 33%. Однак точно визначити співвідношення користь/ризик при використанні кава-фільтрів на сьогоднішній день складно у зв'язку з обмеженою кількістю доказових даних, що стосуються цього питання.

Особливості ведення хворих в деяких специфічних клінічних ситуаціях

Вагітність і пологи

ТЕЛА на тлі вагітності зустрічається в 0,3-1 випадку на 1000 породіль і в розвинених країнах являє собою провідну причину материнської смертності (EA Sullivan et al., 2004). Ризик ТЕЛА найвище в післяпологовому періоді, особливо після кесаревого перетину. Діагностичний алгоритм при ТЕЛА у вагітних не відрізняється істотно, навіть враховуючи необхідність обмежити вплив іонізуючого випромінювання на плід. Нормальний рівень D-димера дозволяє виключити діагноз ТЕЛА. Діагноз може вважатися встановленим, якщо є підвищений рівень D-димера і виявлені тромби у глибоких венах нижніх кінцівок, однак при негативних результатах компресійної венозної ультрасонографії необхідно вдаватися до інших методів обстеження. Кращими при цьому є КТ і вентильційно-перфузійні сцинтиграфія, в той час як ангіографія повинна використовуватися тільки в сумнівних випадках, враховуючи інвазивність методу і високий рівень радіаційного навантаження.

При підтвердженій ТЕЛА рекомендується призначення низькомолекулярних гепаринів, в той час як антагоністи вітаміну К не показані протягом першого і третього триместрів вагітності і можуть використовуватися з обережністю під час другого триместру. Застосування варфарину в першому триместрі вагітності асоційоване з ембріопатіями, в третьому - з геморагічними ускладненнями у плода та новонародженого, а також з відшаруванням плаценти. Після

пологів варфарин може бути призначений замість препарату групи низькомолекулярних гепаринів і безпечно використовуватися навіть у годуючих матерів. Доказових даних щодо застосування фондапаринуксу у вагітних на сьогоднішній день немає. Антикоагуляція повинна тривати до кінця вагітності і не менш ніж 3 міс. після пологів.

Злоякісні захворювання

Хоча онкопатологія є важливим фактором для розвитку тромбоемболічних ускладнень, рутинний скринінг на злоякісні захворювання у всіх хворих з неспровокованим першим епізодом ТЕЛА не рекомендується. Підтверджена ТЕЛА у онкохворих вимагає призначення антикоагулянтної терапії, незалежно від того, є новоутворення курабельним чи ні.

Тромб в порожнинах правих відділів серця

Тромб в порожнинах правих відділів серця зустрічається приблизно у 4 % хворих з ТЕЛА і асоціюється з більш високими рівнями ранньої смертності. Його наявність вимагає негайного лікування, при цьому переважними методами є тромболізис і емболектомія. Тривала антикоагулянтна терапія в цьому випадку менш ефективна. При відсутності лікування смертність при наявності мобільного тромбу в правих відділах серця складає 80-100 %.

Хронічна посттромбоемболічна легенева гіпертензія

Хронічна посттромбоемболічна легенева гіпертензія виявляється 0,5-5 % пацієнтів, які отримували лікування з приводу ТЕЛА. Це рідкісне, але досить важке ускладнення ТЕЛА. Хронічна посттромбоемболічна легенева гіпертензія практично не піддається консервативному лікуванню, проте емболектомія забезпечує гарні результати і може бути рекомендована як метод вибору.

Нетромботична емболія легеневої артерії

Нетромботичні легеневі емболи зустрічаються досить рідко, і механізми їх розвитку суттєво відрізняються від ТЕЛА. Відповідно, є відмінності і в характері

перебігу, клінічних проявах, підходах до лікування таких емболій. Лікування в таких випадках залежить від виду емболії і тяжкості захворювання, проте в цілому має симптоматичний характер.

V. Перелік контрольних питань

1. Поширеність ЛС.
2. Сучасні уявлення про основні причини виникнення ЛС.
3. Класифікація ЛС.
4. Зміна гемодинаміки при ЛС.
5. Основні клінічні прояви при ЛС.
6. З якими нозологічними формами необхідно проводити диференційну діагностику при ЛС.
7. Особливості фізикальних методів дослідження при ЛС.
8. Рентгенологічні зміни при ЛС.
9. Особливості змін ЕКГ при ЛС.
10. ЕХО-кардіографічні ознаки при ЛС.
11. Діагностичні критерії недостатності ЛС.
12. Основні принципи лікування при ЛС.
13. Профілактичні заходи при ЛС.
14. Прогноз при ЛС.
15. Поширеність ТЕЛА.
16. Сучасні уявлення про основні причини виникнення ТЕЛА. Класифікація ТЕЛА.
17. Фактори ризику при ТЕЛА.
18. Зміна гемодинаміки при ТЕЛА.
19. Основні клінічні прояви при ТЕЛА.
20. З якими нозологічними формами необхідно проводити диференційну діагностику при ТЕЛА.
21. У яких випадках у хворих з ТЕЛА виникає кровохаркання ?
22. Особливості фізикальних методів дослідження при ТЕЛА.

23. Характерні зміни кольору шкірних покривів у хворих з ТЕЛА.
24. Рентгенологічні зміни при ТЕЛА.
25. Основні ознаки рентгенологічного симптому Вестермарка при ТЕЛА.
26. Особливості змін ЕКГ при ТЕЛА.
27. Характерні зміни при проведенні перфузійної сцинтиграфії легенів при ТЕЛА.
28. Характерні зміни при проведенні ангіографічної дослідженні при ТЕЛА.
29. ЕХО- кардіографічні ознаки при ТЕЛА.
30. Діагностичні критерії недостатності ТЕЛА.
31. Основні принципи лікування при ТЕЛА.
32. Основні показання для проведення тромболітичної терапія при ТЕЛА.
33. Показання до хірургічного лікування при ТЕЛА.
34. Профілактичні заходи при ТЕЛА.
35. Прогноз при ТЕЛА.

Тести для самоконтролю

1 . Відділи серця , які гіпертрофуються при легеневого серця:

- а) лівий шлуночок і праве передсердя;
- б) лівий шлуночок і ліве передсердя;
- в) правий шлуночок і ліве передсердя;
- г) правий шлуночок і праве передсердя.

2. Основне дослідження для виявлення легеневого серця:

- а) бронхоскопія;
- б) ЕКГ;
- в) рентгенографія грудної клітки;
- г) спірометрія.

3 . ЕКГ - ознаки легеневого серця:

- а) уповільнення атріовентрикулярної провідності;
- б) двогорбий , уширеннями зубець Р в I , II , aVL відведеннях;
- в) комплекс QS в більшості грудних відведень;

г) високий зубець Р в II і III відведеннях.

4. Особливості шкірних покривів при легеневому серці:

а) бліді кінцівки;

б) холодні на дотик кінцівки;

в) синюшні і холодні на дотик кінцівки;

г) синюшні і теплі на дотик кінцівки.

5. Аускультативна ознака легеневої гіпертензії:

а) акцент II тону на аорті;

б) "плескають" I тон на верхівці;

в) клацання відкриття мітрального клапана;

г) акцент II тону на легеневої артерії.

6. Клінічний ознака декомпенсованого легеневого серця:

а) шум тертя плеври;

б) набряки на ногах і збільшення печінки;

в) шум тертя перикарда;

г) набряки обличчя.

7. Прогноз для життя хворого з декомпенсованим легеневим серцем:

а) сприятливий;

б) відносно сприятливий;

в) несприятливий;

г) сумнівний.

8. Назвіть зміни в крові при дихальній недостатності III ступеня:

а) лейкопенія;

б) анемія;

в) еозинофілія;

г) еритроцитоз.

9. Яке місце займає масивна ТЕЛА в загальній структурі раптових смертей?

а) 1;

б) 2;

- в) 3;
- г) 4;
- д) 5.

10. Яке ускладнення розвивається при закупорці легеневої артерії середніх розмірів?

- а) інфаркт міокарда;
- б) аневризма грудного відділу аорти;
- в) абсцес легенів;
- г) інфаркт легенів;
- д) емфізема легенів.

11. Характерна ознака емболії легеневої артерії:

- а) загродинний біль;
- б) диспное;
- в) ціаноз;
- г) запаморочення свідомості;
- д) всі відповіді вірні.

12. Який препарат відноситься до прямих антикоагулянтів?

- а) альтелізе;
- б) фібринолізин;
- в) гепарин;
- г) ацетилсаліцилова кислота;
- д) варфарин.

13. Саму об'єктивну інформацію про наявність емболії дає:

- а) загальний аналіз крові;
- б) коагулограма;
- в) ЕКГ;
- г) пульмоноангіографія;
- д) оглядова рентгенографія органів грудної клітини.

14. Які синдроми характерні для ТІЛА?

- а) коронарної- ішемічний синдром;

- б) церебральний синдром;
- в) абдомінальний синдром;
- г) геморагічний синдром;
- д) всі відповіді вірні.

15. При ТІЛА аускультативно можна вислухати:

- а) «ритм галопу»;
- б) систолічний шум;
- в) шум «падаючої краплі»;
- г) шум тертя перикарда;
- д) всі відповіді вірні.

16. Яка профілактика ТІЛА виконується за відсутності верхівки тромбу у вені?

- а) пликация нижньої порожнистої вени;
- б) постановка кавафільтра;
- в) тромбектомія з вени;
- г) всі відповіді вірні;
- д) а і в .

17. Які препарати відносяться до низькомолекулярних гепаринів?

- а) детралекс;
- б) клексан;
- в) гепарин;
- г) фраксипарин;
- д) варфарин.

18. Виберіть основні причини утворення тромбу синдроми характерні для ТІЛА

- а) порушення струму крові;
- б) переїдання;
- в) фізичні навантаження;
- г) пошкодження стінки судин;
- д) порушення коагуляційних властивостей крові.

VI. Література

До теми « Легеневе серце»

Основна :

- 1 . Амосова К. М. , Конопльова Л. Ф. Хронічне легеневе серце : сутність поняття та гетерогенність патогенезу , морфофункціонального стану серця і судин , клінічного перебігу різних форм // Укр . пульмонол . журнал . - 2002 . - № 1 . - С. 29-33 .
- 2 . БУТОР І. В. , Матковський С. К. Хронічне легеневе серце. - Кишинів , 1988 . - 184 с.
- 3 . Волкова Л. І. , Штейнгардт Ю. Н. Легенева гіпертензія при хронічному бронхіті. - Томськ , 1992 . - 198 с.
- 4 . Гаврисюк В. К. , Ячник А. І. , Солдатченко С. С. та ін Клінічна класифікація дихальних та гемодинамічних порушень при захворюваннях легенів. Матеріали III з'їзду фтізіатрів и пульмонологів України // Укр . пульмонол . журнал . - 2003 . - № 2 . - С. 32-34 .
- 5 . Гаврисюк В. К. , Ячник А. І. Хронічне легеневе серце. - К. , 1997 . - 96 с.

Додаткова :

- 1 . Егурнов Н. І. Легенева кровообіг в нормі та патології . В кн. : Хвороби органів дихання: Керівництво для лікарів. У 4 тт. Том 1 / За ред. Н. Р. Палеева . - М. : Медицина , 1989 . - С. 177-192 .
- 2 . Уест Дж. Фізіологія дихання. Основи . - М. : Світ , 1988 . - 200 с.
- 3 . Фещенко Ю. І. Нові підходи в діагностиці та лікуванні хронічного обструктивного бронхіту // Укр . пульмонол . журнал . - 2003 . - № 2 . - С. 7-13 .

До теми « Тромбоемболія легеневої артерії »

Основна :

- 1 . Савельєв ВС , Яблоков Є.Г. , Кирієнко А.І. Масивна емболія легеневих артерій. - М. : Медицина . - 1990 . - 336 с.
- 2 . Rich S. Тромбоемболія легеневої артерії // В кн. : Кардіологія в таблицях і схемах. Під. ред. М. Фріда і С.Грайнс.М . : Практика , 1996 . - С. 538 - 548 .
- 3 . Рекомендації Європейського кардіологічного товариства (ЕКО) з діагностики та лікування тромбоемболії легеневої артерії (ТЕЛА) European Heart Journal (2008) 29 , 2276-2315

Додаткова :

- 1 . Яковлєв В.Б. Тромбоемболія легеневої артерії в багатопрофільному клінічному стаціонарі (поширеність , діагностика, лікування , організація спеціалізованої медичної допомоги) . Дис. на докт. мед . наук . - М. - 1995 . - 47 с.