

Внутренние болезни

Под редакцией

Ф. И. КОМАРОВА, В. Г. КУКЕСА, А. С. СМЕТНЕВА

Издание 2-е, переработанное и дополненное

Допущено Главным управлением подготовки
и использования медицинских кадров
Министерства здравоохранения СССР
в качестве учебника для студентов
медицинских институтов



Москва
«Медицина» 1990

ББК 54.1
В60
УДК 616.1/.4(075.8)

*Ф. И. Комаров, В. Г. Кукес, А. С. Сметнев, В. Г. Ананченко,
А. Л. Гребенев, Л. И. Дворецкий, Н. А. Дидковский, Я. И. Коц,
В. В. Меньшиков, Н. Р. Палеев, И. И. Сивков, А. С. Сучков*

Рецензент А. Б. Зборовский, проф., зав. I кафедрой внутренних болезней
Волгоградского медицинского института.

Внутренние болезни: Учебник/Ф. И. Комаров,
В60 В. Г. Кукес, А. С. Сметнев и др.; Под ред. Ф. И. Ко-
марова, В. Г. Кукеса, А. С. Сметнева.— 2-е изд., пе-
рераб. и доп.— М.: Медицина, 1990:— 688 с.: ил.:
[4] л. ил.— (Учеб. лит. Для студ. мед. ин-тов) —
ISBN 5-225-00843-7

Второе издание учебника (первое вышло в 1981 г.) дополнено современными данными об этиологии, патогенезе, классификации бронхиальной астмы, бронхоэктатической болезни, атеросклероза, нарушений ритма сердца, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, некоторых заболеваний органов кровотока. На современном уровне освещены вопросы лечения заболеваний. В учебник включены приложения, содержащие алгоритмы дифференциально-диагностического поиска при наиболее часто встречающихся патологических состояниях: плевральном выпоте, бронхиальной обструкции, болях в грудной клетке, лихорадке, гепатоспленомегалии, отеком синдроме и др.

В $\frac{4108040000-254}{039(01)-90}$ 96—90

ББК 54.1

ISBN 5-225-00843-7

© Издательство «Медицина», Москва, 1981
© Коллектив авторов, 1990

ПРЕДИСЛОВИЕ

Настоящее издание учебника может служить фундаментом для самостоятельного углубленного изучения внутренних болезней. Учебник содержит основную информацию по этиологии, патогенезу, диагностике и лечению больных с основными нозологическими формами и синдромами, предусмотренными программой по внутренним болезням для сквозного преподавания на IV, V и VI курсах медицинского института.

Учебник построен по интегральному принципу, поэтому вопросы этиологии, патогенеза, диагностики и лечения представлены как единое целое. Учебник базируется на хорошо известных руководствах Е. М. Тареева, В. Х. Василенко, А. М. Мясникова.

За время, прошедшее после первого издания (1981), появились новые данные по патогенезу, течению, дифференциальной диагностике и лечению многих заболеваний внутренних органов. Это потребовало коррекции всех разделов учебника с учетом современных подходов к рассматриваемым проблемам. Сокращены малоинформативные, устаревшие данные по диагностике, лечению заболеваний сердечно-сосудистой, респираторной, пищеварительной систем. Расширены разделы, касающиеся современных методов диагностики, и в первую очередь ультразвукового исследования сердца и внутренних органов, компьютерной томографии и т. д. С учетом достижений экспериментальной и клинической фармакологии изменены и дополнены схемы лечения основных заболеваний внутренних органов. Изложены рациональные подходы к применению новых лекарственных средств с учетом характера и течения заболевания.

Отличительной чертой настоящего издания является наличие диагностического алгоритма, представляющего для студентов и молодых врачей ориентировочную основу действия при распознавании конкретного заболевания у больных с различными синдромами (анемия, лихорадка и т. д.). Подобный подход может оказать существенную помощь в формировании у студентов и практических врачей клинического мышления.

Авторы заранее благодарят всех читателей за своевременные и объективные замечания, сделанные по поводу содержания и формы написания учебника.

Глава 1

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Учение о заболеваниях органов дыхания — пульмонология как самостоятельная отрасль клинической медицины находится в настоящее время в стадии становления. Выделение ее в самостоятельную дисциплину и создание специализированной службы обусловлено широким распространением различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям заболеваний (Международная классификация болезней включает более 400 различных заболеваний системы органов дыхания).

В последние годы во всем мире отмечается быстрое и неуклонное повышение частоты хронических неспецифических заболеваний легких, к которым относятся хронический бронхит, хроническая пневмония, эмфизема легких, бронхоэктатическая болезнь, хронический абсцесс легких, бронхиальная астма, хронические воспаления, обусловленные наследственными факторами и пороками развития легких. По данным Министерства здравоохранения СССР, в настоящее время число больных с хроническими неспецифическими заболеваниями легких в несколько раз превышает число больных туберкулезом и опухолями органов дыхания. Наблюдается также постоянное увеличение удельного веса хронических неспецифических заболеваний легких в структуре временной нетрудоспособности, инвалидности и смертности. В Англии, ГДР, Голландии, Франции и ряде других стран удельный вес хронических неспецифических заболеваний легких среди других причин смертности составляет 10—11 %.

В области пульмонологии работали такие блестящие клиницисты, как Б. Е. Вотчал, Н. С. Молчанов, Е. М. Тареев, П. Н. Юренев. Большой вклад в развитие пульмонологии внесли наши видные ученые — П. К. Булатов, А. Г. Дембо, И. П. Замотаев, Г. И. Лукомский, М. И. Перельман, А. И. Струков, М. Д. Тушинский, Г. Б. Федосеев, А. Я. Цигельник, А. Г. Чучалин и др. Специальным приказом министра здравоохранения СССР предусматривается дальнейшее расширение научных исследований в области пульмонологии, в частности изучение отдаленных последствий гриппозных и стафилококковых пневмоний, усовершенствование ранней диагностики и разработка эффективных методов лечения.

1.1. ОСТРЫЙ БРОНХИТ

Острый бронхит — острое воспаление слизистой оболочки бронхов. Острый бронхит является одним из наиболее частых заболеваний органов дыхания и составляет не менее трети всех заболеваний респираторного тракта.

Этиология. Основное значение в развитии острого бронхита принадлежит инфекционным агентам: вирусам, бактериям, микоплазмам, реже — другим возбудителям. Заболевание может развиваться также под влиянием физических

(вдыхание холодного или горячего воздуха) или химических повреждающих факторов (вдыхание окислов азота, серного и сернистого ангидридов, сероводорода, аммиака, паров брома, хлора и других токсических веществ).

Вовлечение в патологический процесс трахеи и бронхов часто наблюдается у больных с острыми респираторными заболеваниями вирусной этиологии (грипп, парагрипп, аденовирусы, РС-вирусы и др.) и с микоплазменной инфекцией. Гриппозный вирус и его токсины угнетают фагоцитоз и другие факторы специфической и неспецифической защиты, что приводит к активизации бактериальной флоры. В мокроте больных острым бронхитом наиболее часто обнаруживают палочку инфлюэнцы (палочка Пфейффера), пневмококки, гемолитический стрептококк, золотистый стафилококк, клебсиеллу пневмонии (палочка Фридендера), реже — другую флору. Нередко выявляются вирусно-бактериальные или бактериально-микоплазменные ассоциации.

Патогенез. Под воздействием указанных выше повреждающих факторов воспалительный процесс может локализоваться в трахее и крупных бронхах (трахеобронхит), бронхах среднего калибра или мелких бронхах и бронхиолах (бронхиолит). Воспалительные изменения слизистой оболочки бронхов в сочетании с повышенным слизеобразованием нередко приводят к нарушениям бронхиальной проходимости, что является одним из факторов, способствующих переходу острого бронхита в хронический.

Патологоанатомическая картина. В легких случаях изменения ограничиваются слизистой оболочкой, в тяжелых — захватывают все слои бронхиальной стенки. Слизистая оболочка отечная, гиперемированная, с наличием слизистого, слизисто-гнояного или гнойного экссудата на поверхности. При тяжелых формах заболевания нередко наблюдаются кровоизлияния в слизистую оболочку, экссудат может приобретать геморрагический характер. В ряде случаев отмечается полная obturация секретом просвета мелких бронхов и бронхиол. Воспалительный процесс может быть распространенным или ограниченным.

Клиническая картина. Появление сухого, раздражающего кашля, чувства саднения или боли за грудиной у больного с симптомами острого воспалительного заболевания верхних дыхательных путей свидетельствует о распространении воспалительного процесса на трахею. Вскоре процесс может перейти на крупные, а затем и на более мелкие бронхи с появлением симптомов обструкции дыхательных путей (приступообразный кашель, одышка). На 2—3-й день начинает отделяться небольшое количество (до 50 мл/сут) слизистой или слизисто-гнояной мокроты, иногда с примесью крови. У большинства больных отмечаются боли в нижних отделах грудной клетки, связанные с кашлем и судорожным сокращением диафрагмы, общая слабость, недомогание, разбитость, боли в спине и конечностях, иногда потливость. Температура тела часто нормальная или в течение нескольких дней субфебрильная, в более тяжелых случаях она повышается до 37,5—38 °С. У больных острым бронхитом при гриппе температура тела повышается до 38—39 °С и выше, характерно появление herpes labialis, гиперемия слизистых зева и глотки, нередко с точечными кровоизлияниями.

При перкуссии над легкими определяется ясный легочный звук, нередко с коробочным оттенком. При аускультации в первые дни заболевания определяются везикулярное дыхание с удлиненным выдохом, сухие свистящие или жужжащие хрипы. После кашля количество хрипов может уменьшиться. Иногда хрипы при спокойном дыхании отсутствуют и выслушиваются только при форсированном дыхании. Через 2—3 дня могут присоединиться влажные разнокалиберные хрипы. Изменения других органов часто выражены незначительно. Могут наблюдаться тахикардия, головная боль, вялость, раздражительность, нарушение сна.

При рентгенологическом исследовании изменения часто отсутствуют. В части случаев отмечается расширение тени корней легких.

Исследование функции внешнего дыхания нередко выявляет снижение жизненной емкости легких (на 15—20 % от должной) и максимальной вентиляции. Насыщение крови кислородом остается нормальным благодаря увеличению минутного объема дыхания (за счет увеличения глубины и частоты дыхания). При вовлечении в патологический процесс мелких бронхов выявляются нарушения бронхиальной проходимости — снижение показателей пневмотахометрии (до 80 % от должной) и форсированной жизненной емкости легких.

Исследование крови может выявить умеренный нейтрофильный лейкоцитоз ($8-12 \cdot 10^9/\text{л}$), увеличение СОЭ. Острый бронхит при гриппе может протекать с нормальным числом лейкоцитов или с лейкопенией с незначительным сдвигом формулы влево.

При распространении воспалительного процесса на наиболее мелкие разветвления вентиляционных путей, граничащих с респираторными отделами легких, развивается картина острого бронхоолита. Заболевание чаще начинается с симптомов катара верхних дыхательных путей. В редких случаях поражение бронхоол развивается остро, без предшествующего воспаления носоглотки и крупных бронхов. Острый бронхоолит чаще встречается у детей, но может наблюдаться и у взрослых, особенно у стариков. В ряде случаев это тяжелое заболевание может принимать масочный характер — при длительном нахождении больших контингентов на морозном воздухе («ознобление» легких).

Клинические проявления острого бронхоолита характеризуются выраженной тяжестью состояния больного, обусловленной прежде всего высокой степенью дыхательной недостаточности вследствие сужения просвета бронхоол и мелких бронхов. Отмечается цианоз лица, слизистых оболочек, акроцианоз носа, ушей, пальцев рук и ног. Возникает одышка (частота дыхания 40—50 в минуту). Дыхание поверхностное, в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. Наблюдается небольшой кашель с отделением скудной мокроты слизистого характера. Температура тела повышается до 38—39 °С. Вследствие вздутия альвеол перкуторный звук над легкими с тимпаническим оттенком. Подвижность легочных краев ограничена. При аускультации почти над всей грудной клеткой отмечается ослабленное дыхание с наличием незвучных мелкопузырчатых хрипов. Рентгенологически выявляется небольшое усиление легочного рисунка, преимущественно в нижних отделах легких.

Течение бронхоолита тяжелое, заболевание длится 1,5—2 мес, иногда может привести к смертельному исходу. Особенно тяжело заболевание протекает у стариков и у больных с поражениями сердца, у которых быстро присоединяются симптомы сердечно-сосудистой недостаточности.

Острый бронхит протекает с колебаниями от кратковременного (2—3 дня) ухудшения состояния с нормальной или субфебрильной температурой тела, кашлем, неприятными ощущениями в груди до картины тяжелого заболевания с лихорадкой, кашлем с отделением гнойной мокроты, одышкой, лейкоцитозом и увеличением СОЭ.

В большинстве случаев острые явления исчезают к концу недели, однако небольшой кашель с отделением мокроты может продолжаться до 10—14 дней. Полное выздоровление с нормализацией показателей внешнего дыхания наступает в среднем в конце второй — начале третьей недели. При распространении воспалительного процесса на альвеолы развивается бронхопневмония. Закупорка бронха секретом приводит к развитию ателектаза, осложняющегося пневмонией. У части больных наблюдаются затяжное течение и переход в хроническую форму, что может быть связано с отсутствием правильного лечения.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании острого начала, наличия кашля с отделением мокроты, симптомов интоксикации, наличия сухих, а затем и влажных хрипов. Отсутствие участков затемнения при рентгенологическом исследовании позволяет отличить острый бронхит от очаговой пневмонии.

Лечение. Лечение чаще проводится на дому. Больной должен избегать резких смен температуры окружающей среды. Применяются противовоспалительные средства (амидопирин, анальгин, ацетилсалициловая кислота и другие препараты, обладающие жаропонижающим и болеутоляющим эффектом); витамины, особенно С и А.

При тяжелом течении острого бронхита в период эпидемий гриппа, при бронхитах у пожилых людей, а также у больных, ослабленных тяжелыми сопутствующими заболеваниями, целесообразны госпитализация и назначение таблетированных препаратов антибиотиков или сульфаниламидов в общепринятых дозировках. У больных острым бронхитом, развившимся на фоне вирусной инфекции, в комплексную терапию можно включать противовирусные препараты: сывороточный полиглобулин (3—6 мл), противогриппозный гамма-глобулин (2—4 мл внутримышечно, 1—2 инъекции), интерферон.

Для разжижения и лучшего отхождения мокроты применяют настои термопсиса, ипекакуаны, настои и экстракты корня алтея, таблетки мукалтина, 3 % раствор йодида калия, щелочные ингаляции. Более полному отделению мокроты способствуют использование больным дренажных положений, занятия лечебной гимнастикой.

При наличии бронхоспазма назначают бронхолитические средства: таблетки теофедрина, эфедрин по 0,025 г и эуфиллин по 0,15 г 3 раза в день.

При сухом мучительном кашле могут быть использованы противокашлевые наркотические (кодеин, дионин) и ненаркотические средства: либексин, глауцин, глаувент, балтикс. Назначают отвлекающие средства: горчичники на грудь и спину, банки на спину, теплые ножные ванны. Больному рекомендуют обильное горячее питье, прием минеральных вод щелочного состава.

Для предупреждения перехода острого бронхита в хронический комплексную терапию следует продолжать до полного выздоровления больного. Трудоспособность при остром бронхите восстанавливается с исчезновением клинических проявлений болезни.

Наряду с проведением общегосударственных мероприятий по оздоровлению факторов внешней среды, снижению частоты вирусных заболеваний большое значение в снижении заболеваемости острым бронхитом имеют предотвращение переохлаждений, борьба с курением и злоупотреблением алкоголем. Важная роль принадлежит регулярным занятиям физической культурой и спортом, различным формам закаливания организма.

1.2. ХРОНИЧЕСКИЙ БРОНХИТ

Хронический бронхит представляет собой диффузное воспаление слизистых оболочек бронхиального дерева и более глубоких слоев бронхиальной стенки, характеризующееся длительным течением с периодическими обострениями. По определению экспертов Всемирной организации здравоохранения, «...к больным хроническим бронхитом относят лиц, у которых имеется кашель с мокротой не менее 3 мес в году в течение 2 лет при исключении других заболеваний верхних дыхательных путей, бронхов и легких, которые могли бы вызвать эти симптомы».

К настоящему времени предложен ряд классификаций хронического бронхита, основанных на учете этиологических и патогенетических факторов, особенностей клинической картины, функции внешнего дыхания и бронхоскопической картины. Однако пользоваться большинством из них затруднительно. Практически важно деление хронического бронхита на следующие формы: 1) простой неосложненный катаральный хронический бронхит, протекающий с выделением слизистой мокроты или без нее, без выраженных вентиляционных нарушений; 2) гнойный хронический бронхит, протекающий с отделением гнойной мокроты, но без вентиляционных нарушений; 3) обструктивный хронический бронхит, протекающий с выраженными нарушениями вентиляции обструктивного характера; 4) гнойно-обструктивный хронический бронхит, протекающий с выделением гнойной мокроты и стойкими обструктивными нарушениями вентиляции.

Хронический бронхит — широко распространенное заболевание системы дыхания, причем в последние годы отмечается тенденция к увеличению заболеваемости им. По данным большинства авторов, хроническим бронхитом страдает от 3 до 8 % и более взрослого населения. Чаще болеют лица в возрасте старше 50 лет, мужчины — в 2—3 раза чаще, чем женщины. Следует подчеркнуть высокий процент инвалидизации, а также увеличение смертности от эмфиземы легких и легочно-сердечной недостаточности, развитие которых часто наблюдается у больных хроническим бронхитом.

Этиология. В этиологии хронического бронхита, особенно его обострений, установлено участие бактериальной инфекции. Чаще всего при посеве мокроты или содержимого бронхов высеваются стафилококки, стрептококки, палочка инфлюэнцы и пневмококки, реже — синегнойная палочка, клебсиелла пневмонии и другая микрофлора. В последние годы благодаря применению флюоресцентной микроскопии, вирусологических и серологических методов появились данные о значении вирусной (вирусы гриппа, парагриппа, РС-вирусы, риновирусы) и микоплазменной инфекции, а также сочетания вирусно-бактериальной, бактериально-микоплазменной или вирусно-микоплазменной флоры в развитии хронического бронхита. У большинства населения в течение года, в основном зимой, возникает однократная или повторная инфекция верхних дыхательных путей. У больных хроническим бронхитом эта инфекция почти всегда распространяется на нижние отделы дыхательных путей, вызывая обострение заболевания. Известно также, что частота обострений хронического бронхита резко возрастает в периоды эпидемий гриппа. Существует, однако, мнение о том, что основная роль в развитии обострений хронического бронхита в доказанных случаях вирусной или микоплазменной инфекции принадлежит активизации вторичной бактериальной флоры.

Патогенез. Большая роль принадлежит постоянному раздражению слизистых оболочек дыхательных путей загрязненным воздухом. Имеют значение также неблагоприятные климатические условия — сырой климат с частыми туманами и резкой переменой погоды. Раздражение слизистых оболочек дыхательных путей пылью или дымом, особенно табачным, является пусковым механизмом повышенной продукции слизи в дыхательных путях, что приводит к кашлю и выделению мокроты, более легкому инфицированию бронхиального дерева. Хронический бронхит встречается в 3—4 раза чаще среди курильщиков (как мужчин, так и женщин), чем у некурящих.

Кроме курения, большое значение придается профессиональным вредностям. Заболевание часто развивается у рабочих шерстяных и табачных фабрик, мукомольных и химических заводов, горнорабочих.

Загрязнение воздуха больших городов сернистым газом, парами кислот, выхлопными газами автотранспорта, частицами дыма также оказывает вредное воздействие на слизистые оболочки дыхательных путей, что особенно

наглядно проявляется во время больших туманов, периодически возникающих в Лондоне, Токио и других крупных городах. Так, в Лондоне в 1952 г. во время смога отмечено резкое увеличение случаев обострения хронического бронхита.

Развитию хронического бронхита способствуют длительно существующие очаги инфекции в дыхательных путях (хронический тонзиллит, синуситы). Хронический бронхит может быть следствием часто повторяющихся или плохо леченных острых бронхитов.

Присоединение инфекции ухудшает течение хронического бронхита, приводит к распространению воспалительного процесса на более глубокие слои бронхиальной стенки, повреждению ее мышечных и эластических волокон. Увеличивается количество секрета, который может быть гнойным. Вследствие потери эластичности бронхиальной стенки могут образовываться бронхоэктазы. Их возникновению способствует также резкое периодическое повышение внутрибронхиального давления, что наблюдается при кашле с вязкой, трудноотделяемой мокротой.

В настоящее время определенное значение придается факторам наследственной предрасположенности к развитию хронических воспалительных процессов в бронхолегочной системе. Установлено, что среди лиц с наследственным дефицитом α_1 -антитрипсина частота развития хронических бронхолегочных заболеваний в 2—3 раза выше, чем у людей с нормальным содержанием α_1 -антитрипсина. Развитие хронического бронхита является характерным также при целом ряде первичных (наследственных) иммунодефицитных состояний — селективном дефиците IgA, агаммаглобулинемии, дисиммуноглобулинемиях, общей вариабельной иммунологической недостаточности и др. К настоящему времени обнаружены случаи наследственных нарушений фагоцитоза и системы комплемента, также сопровождающиеся клинической картиной хронического гнойного или обструктивного бронхита. Известно также, что тяжелое, часто фатальное течение хронического диффузного воспалительного процесса в бронхолегочной системе может быть обусловлено муковисцидозом.

Патологоанатомическая картина. Морфологическая картина при хроническом бронхите зависит от выраженности, распространенности поражения и наличия различных осложнений. Наиболее характерными являются изменения слизистой оболочки бронхов в виде ее гиперемии и явления гипертрофии. Наблюдается увеличение количества бронхиального секрета как за счет гиперфункции бронхиальных желез, так и за счет увеличения числа секретирующих слизь бокаловидных клеток. Бронхиолы легко блокируются секретом. При наличии обострения воспалительного процесса отмечается гиперемия слизистых оболочек с наличием гнойного или слизисто-гнойного содержимого в просветах бронхов.

На поздних стадиях заболевания может развиваться атрофия слизистой оболочки. Очень часто изменения наблюдаются и в более глубоких слоях бронхиальной стенки. Участки утолщения бронхиальной стенки могут чередоваться с участками ее истончения вследствие неравномерного развития соединительной ткани, что сопровождается деформацией и искривлением бронхов. В участках истончения бронхиальной стенки нередко обнаруживают бронхоэктазы.

Для хронических бронхитов, протекающих с преимущественным поражением мелких бронхов (обструктивный бронхит), характерно развитие эмфиземы легких с расширением альвеол, атрофией их стенок, разрушением межальвеолярных перегородок.

Вследствие повышения давления в малом круге кровообращения легочные артерии представляются расширенными, утолщенными, нередко с явлениями атероматоза. При микроскопическом исследовании отмечаются истончение и атрофия капиллярной сети, что обусловлено деструкцией и расширением альвеолярных стенок.

Клиническая картина. Основными симптомами хронического бронхита являются кашель (сухой или влажный), отделение мокроты различного количества и характера, нарушение легочной вентиляции и бронхиальной проходимости. У большинства больных, как правило, курильщиков, в течение нескольких лет отмечается небольшой кашель, сухой или с выделением слизистой мокроты, в основном в утренние часы (кашель курильщика), которому

больные не придают какого-либо значения. Постепенно кашель становится более выраженным, причиняет неудобства, усиливается в холодную и сырую погоду, после переохлаждения, инфекций верхних дыхательных путей и сопровождается периодическим отделением слизисто-гноющей или гноющей мокроты.

Нередко в анамнезе имеются указания на перенесенный в прошлом грипп или острый бронхит, после которых периодически повторяются кашель, детские инфекции (корь, коклюш, частые острые респираторные заболевания).

В начальный период болезни чаще поражаются крупные бронхи. Нарушение бронхиальной проходимости при этом выражено незначительно, развитие одышки происходит медленно, характерными являются обострения, сопровождающиеся кашлем с выделением большого количества гноющей или слизисто-гноющей мокроты. По мере прогрессирования заболевания и вовлечения в процесс мелких бронхов наступает выраженное нарушение бронхиальной проходимости (обструктивный бронхит) с развитием одышки. Вначале одышка беспокоит при физической нагрузке, затем становится постоянной. Выраженность ее увеличивается в периоды обострения. У больных с преимущественным поражением мелких бронхов, помимо одышки, наблюдается цианоз и приступообразный малопродуктивный кашель, усиливающиеся при переходе из теплого помещения на холод. Закономерным в течении обструктивного бронхита является развитие эмфиземы и хронического легочного сердца.

На любом этапе заболевания может присоединиться бронхоспастический синдром. Случаи, когда бронхоспазм является ведущим в клинической картине заболевания и одновременно имеются признаки аллергии (вазомоторный ринит, медикаментозная или пищевая аллергия, эозинофилия крови, наличие эозинофилов в мокроте и др.), следует относить к бронхиальной астме.

В периоды обострений заболевания наблюдаются повышение температуры тела, чаще до субфебрильной, общая слабость, потливость, повышенная утомляемость, раздражительность, боли в различных группах мышц, связанные с перенапряжением их при кашле.

Перкуторные данные в начале заболевания часто не изменены. При развитии эмфиземы определяются коробочный перкуторный звук, уменьшение подвижности нижних краев легких. Участки с коробочным перкуторным звуком нередко чередуются с участками притупления. При аускультации в период ремиссии заболевания дыхание может быть везикулярным либо при наличии эмфиземы выслушивается ослабленное везикулярное дыхание. На отдельных участках дыхание может быть жестким, с небольшим количеством хрипов. В периоде обострения выслушиваются сухие или влажные хрипы, количество их может варьировать в широких пределах. При наличии бронхоспазма на фоне удлиненного выдоха выслушиваются сухие свистящие хрипы, которых становится больше при форсированном дыхании.

При исследовании крови даже в период обострения заболевания изменения могут отсутствовать. Однако нередко выявляются умеренные изменения: нейтрофильный лейкоцитоз и увеличение СОЭ. У больных астматическим бронхитом может выявляться эозинофилия. При наличии эмфиземы и дыхательной недостаточности может наблюдаться эритроцитоз с небольшим повышением уровня гемоглобина.

Изменения в биохимических анализах крови могут отсутствовать либо наблюдаются некоторое повышение содержания фибриногена, сиаловых кислот, положительная реакция на С-реактивный белок.

Исследование мокроты выявляет большую ее вариабельность. На ранних стадиях заболевания мокрота чаще слизистая, при обострениях становится

слизисто-гноющей или гноющей. По мере прогрессирования заболевания мокрота почти всегда становится гноющей. У больных астматическим бронхитом в мокроте могут обнаруживаться эозинофилы, спирали Куршмана, кристаллы Шарко — Лейдена.

Рентгенологические изменения часто отсутствуют или мало выражены. Тяжистый легочный рисунок, зависящий преимущественно от перибронхиального развития соединительной ткани и расширения легочных артерий, может создавать ложное впечатление о пневмосклерозе, малохарактерном для хронического бронхита. При развитии эмфиземы определяется повышение прозрачности легочных полей, низкое стояние и уплощение диафрагмы, уменьшение ее подвижности. При бронхографическом исследовании могут быть обнаружены сужение или перекут бронхов, уменьшение числа боковых бронхиальных ветвей, цилиндрические или мешотчатые бронхоэктазы.

Большое значение, особенно в диагностике ранних стадий заболевания, принадлежит бронхоскопическому исследованию, позволяющему уточнить распространенность, активность и глубину воспалительного процесса (катаральный эндобронхит, деформирующий бронхит). Ценность бронхоскопии увеличивается при дополнении ее цитологическим исследованием смывов из бронхиального дерева, биопсией слизистой оболочки, посевом содержимого бронхов на микрофлору и чувствительность к антибиотикам.

Большое значение придается также исследованию функции внешнего дыхания (спирография, пневмотахометрия). Определение жизненной емкости легких и остаточного объема позволяет определить наличие и выраженность эмфиземы легких и пневмосклероза. Для эмфиземы легких характерно увеличение остаточного объема без существенного изменения жизненной емкости легких, а для пневмосклероза — уменьшение ее без выраженного изменения остаточного объема. Надежным методом определения бронхиальной проходимости являются исследование форсированной жизненной емкости легких и пневмотахометрия, позволяющая определить мощность вдоха и выдоха. Практическое значение в диагностике бронхоспазма принадлежит проведению фармакологических проб с определением форсированной жизненной емкости легких и пневмотахометрии до и после введения бронхолитиков (эфедрин, эуфиллин, атропин и др.). Для бронхоспазма в отличие от органического поражения бронхов после введения бронхолитиков характерно улучшение названных показателей.

У части больных заболевание может длительно протекать без развития выраженных функциональных и органических нарушений. Многие годы больные остаются трудоспособными. Такое течение хронического бронхита чаще наблюдается у больных с поражением крупных бронхов. При поражении мелких бронхов и развитии обструкции заболевание быстро приводит к эмфиземе легких и развитию легочного сердца с явлениями легочной, а затем и легочно-сердечной недостаточности.

Деструктивные изменения стенок бронхов при длительном течении заболевания могут привести к образованию цилиндрических или мешотчатых бронхоэктазов, наличие которых утяжеляет течение заболевания, способствует прогрессированию дыхательной недостаточности, развитию легочного сердца и его декомпенсации. Течение хронического бронхита может осложниться присоединением пневмонии или абсцесса легкого.

Хронический астматический бронхит нередко приводит к развитию инфекционно-аллергической бронхиальной астмы.

Диагноз и дифференциальная диагностика. При наличии в анамнезе частых простудных заболеваний, длительного курения, жалоб на постоянный кашель, выделение мокроты, одышку, волнообразного течения с повторными обострениями заболевания, характерных аускультативных данных диагности-

ка хронического бронхита не представляет трудностей. Затруднения нередко возникают при решении вопроса о том, является ли хронический бронхит у данного больного самостоятельной нозологической формой или одним из симптомов другого заболевания. К этим заболеваниям относятся хроническая пневмония, туберкулез легких, рак легких, бронхиальная астма, бронхоэктатическая болезнь, саркоидоз, пневмоконоиозы, микозы легких.

Для дифференциальной диагностики используют рентгенологические методы исследования (рентгенография, томография, селективная бронхография), проводят диагностическую бронхоскопию с цитологическим исследованием смывов из бронхиального дерева и биопсией кусочков слизистой оболочки для гистологического исследования.

Наиболее трудно отличать хронический бронхит, являющийся самостоятельной нозологической формой, от локальных воспалительных изменений в бронхиальном дереве, как правило, развивающихся в очаге хронической пневмонии. При длительном течении и частых обострениях хронической пневмонии в бронхиальном дереве могут возникать диффузные изменения, свойственные хроническому бронхиту. Однако в большинстве случаев данные анамнеза, рентгенологическая картина и результаты исследования внешнего дыхания позволяют провести дифференциальный диагноз. При хроническом бронхите чаще наблюдается диффузный характер поражения бронхиального дерева, нарастает бронхиальная обструкция, развивается обструктивная эмфизема. Воспалительные изменения в бронхах при хронической пневмонии, особенно на ранних стадиях заболевания, чаще локализируются в участках хронического воспаления. Для хронической пневмонии характерен первично локализованный процесс с развитием очагов пневмосклероза, карнификации, ведущих к уменьшению объема пораженной части легкого.

При проведении дифференциальной диагностики с туберкулезом легких решающее значение придается исследованию мокроты на микобактерии туберкулеза и рентгенологическому исследованию легких. Дифференцировать бронхит от рака легкого помогает бронхографическое исследование. В случаях хронического бронхита на бронхограмме выявляются неровность контуров бронхов, неравномерность и плохое заполнение периферических отделов бронхиального дерева контрастным веществом. При центральном раке легкого на бронхограмме выявляется симптом культи. Наибольшее значение в дифференциальной диагностике хронического бронхита и ранних стадий рака легкого с малоизмененной рентгенологической картиной принадлежит бронхоскопии с последующим цитологическим и гистологическим исследованием полученных материалов.

Лечение. Терапию обострений заболевания целесообразно проводить в стационаре. Обострения сопровождаются временной утратой трудоспособности, а присоединение легочно-сердечной недостаточности может привести к стойкой нетрудоспособности. Лечение хронического бронхита должно быть комплексным. Основной составной частью его в периоды обострений является антибактериальная терапия. Эффективность антибиотикотерапии повышается, если она проводится с учетом чувствительности выделенной микрофлоры к антибиотикам. У больных с короткой длительностью заболевания, не лечившихся ранее различными антибиотиками, может быть использовано внутримышечное введение бензилпенициллина в суточной дозе 1 200 000—3 000 000 ЕД (по 300 000—500 000 ЕД 4—6 раз в сутки) или его сочетание со стрептомицином в суточной дозе 0,5—1,0 г (по 0,25—0,5 г 2 раза в сутки). Лечение обострений у больных с длительным течением хронического бронхита требует применения антибиотиков широкого спектра действия — тетрациклинов (тетрацилин, окситетрацилин, хлортетрацилин, рондомицин), ампициллина, левомицетина и др. (табл. 1.1). При отсутствии эффекта в тече-

Т а б л и ц а 1.1. Спектр действия, пути введения, дозы и побочные реакции антибиотиков

Название групп и препаратов	Спектр действия	Путь введения	Разовые и суточные дозы	Наиболее частые побочные реакции
Пенициллины				
Бензилпенициллин (натриевая и калиевая соли)	Грамположительные микробы (стафилококк, пневмококк, стрептококк), грамотрицательные кокки (гонококк, менингококк), дифтерийная, столбнячная, сибиреязвенная палочки, спирохеты, некоторые актиномицеты	Внутримышечно, внутривенно	Вводится каждые 4—6 ч; не менее 1 500 000—2 000 000 ЕД в сутки	Частые аллергические реакции
Бензилпенициллин (новокаиновая соль)	То же	Внутримышечно	По 300 000 ЕД 3—4 раза в сутки	То же
Полусинтетические пенициллины				
Метициллин	То же + действие на стафилококки, выделяющие пенициллиназу	Внутримышечно	По 1—2 г каждые 4—6 ч. Суточная доза 4—10 г	» »
Оксациллин	Грамположительные микробы (стафилококк, пневмококк, стрептококк), грамотрицательные кокки (гонококк, менингококк), дифтерийная, столбнячная, сибиреязвенная палочки, спирохеты, некоторые актиномицеты, + действие на стафилококки, выделяющие пенициллиназу	Внутрь, внутримышечно, внутривенно	Внутрь по 250—500 мг каждые 4 ч; по 250—500 мг каждые 4—6 ч внутримышечно; по 1—2 г каждые 6 ч внутривенно	Частые аллергические реакции
Ампициллин	Грамположительные и грамотрицательные бактерии, протей; не действует на пенициллиназообразующие стафилококки	Внутрь, внутримышечно, внутривенно	По 250—500 мг каждые 4—6 ч	То же + диспепсия
Карбенициллин	То же	То же	Внутримышечно по 1—2 г через 6 ч; внутривенно по 1 г 2—3 раза в сутки	То же
Цефалоспорины				
Цефалотин, цефалоридин (цефопин), цефазолин (кефзол), цефамандол, цефотаксим (клафоран), цефтизоксим	Грамположительные и грамотрицательные бактерии; действуют на пенициллиназообразующие стафилококки	Внутримышечно, внутривенно	По 1—2 г 2—3 раза в сутки	Нефротоксическое действие; возможно развитие тромбоза при внутривенном введении
Цефалексин	То же	Внутрь	По 0,5—1 г 3—4 раза в сутки	Нефротоксическое действие
Макролиды				
Эритромицин	В основном грамположительные бактерии	Внутрь,	Внутрь по 250 мг каждые 4—6 ч; су-	Диспепсия, редко аллергичес-

Продолжение табл. 1.1

Название групп и препаратов	Спектр действия	Путь введения	Разовые и суточные дозы	Наиболее частые побочные реакции
Олеандомицин	(стафилококки, пневмококки, энтерококки), легионелла	внутривенно	точная доза до 2 г. Внутривенно по 0,2—0,4 г 2—3 раза в сутки	кие реакции; холестатические желтухи
Группа линкомицина	То же	Внутрь	По 250 мг 4—6 раз в сутки	Диспепсия, редко желтуха
Линкомицин, клиндамицин	Грамположительные кокки, возбудители столбняка, газовой гангрены, дифтерийной палочки	Внутрь, внутривенно; внутримышечно	По 500 мг каждые 6 ч внутрь; внутримышечно по 300 мг 3 раза в сутки; внутривенно капельно по 600 мг 2 раза в сутки	Редко диспепсия; редко аллергические реакции
Аминогликозиды				
Стрептомицина сульфат	Грамположительные и грамотрицательные бактерии (кокки, коли-флора, палочка Фридендлера, микобактерия туберкулеза и др.)	Внутримышечно	По 250—500 мг 2 раза в сутки. На курс лечения не более 30 г	Высокая токсичность, поражение VIII пары черепных нервов, влияние на почки, печень; аллергические реакции
Канамицина сульфат	Грамположительные и грамотрицательные микробы; действие на резистентные штаммы стафилококков	Внутримышечно	Внутримышечно по 0,5 г 2—3 раза в сутки; внутрь по 250 мг через 4—6 ч. Курс лечения не более 7—10 дней	Токсическое влияние на почки; курареподобное действие
Амикацин	Грамположительные и грамотрицательные бактерии. Действует на резистентные штаммы стафилококков	Внутривенно, внутримышечно	По 0,5 г 2 раза в сутки	Аллергические реакции; тромбозы
Мономицин	Грамположительные и грамотрицательные микробы; действие на резистентные штаммы стафилококков	Внутримышечно	По 250 000 ЕД через 8 ч. Курс лечения не более 5—7 дней	Неврит слухового нерва; легкое нефротоксическое действие
Сизомицина сульфат	То же	Внутримышечно, внутривенно (капельно)	По 1 мг/кг 2—3 раза в сутки. Курс лечения 7—10 дней	Нефро- и ототоксичность; флебиты
Гентамицин (гарамицин)	Грамположительные и грамотрицательные микробы, протей, синегнойная палочка	Внутривенно, внутримышечно	По 40—80 мг каждые 8—12 ч. Курс лечения 7—10 дней	Ототоксическое, нефротоксическое действие
Тобрамицин	Грамположительные бактерии. Действует на резистентные штаммы стафилококков	Внутривенно, внутримышечно	По 60—80 мг 3 раза в сутки. Курс лечения 7—10 дней	Аллергические реакции; тромбозы
Группа ристоциетина				
Ристомидин	Грамположительные бактерии. Действует на резистентные штаммы стафилококков	Внутривенно	По 250 000—500 000 ЕД внутривенно капельно 2 раза в сутки. Суточная доза не	Аллергические реакции; тромбозы

Продолжение табл. 1.1

Название групп и препаратов	Спектр действия	Путь введения	Разовые и суточные дозы	Наиболее частые побочные реакции
Тетрациклины			более 1,0—1,5 г. Курс лечения не более 14—20 дней	
Тетрациклин	Грамотрицательные и грамположительные микробы, риккетсии, крупные вирусы, микоплазмы	Внутрь, внутримышечно	Внутрь по 200—250 мг каждые 4—6 ч; внутримышечно по 100 мг 2—3 раза в день	Гепатотоксическое действие, влияние на плод
Окситетрациклин	То же	То же	То же	То же
Хлортетрациклин (биомицин)	» »	Внутрь	По 200 мг каждые 4—6 ч. Курс лечения 6—10 дней	» »
Морфоциклин	Грамотрицательные и грамположительные микробы, риккетсии, крупные вирусы микоплазмы	Внутривенно	По 100—150 мг 2 раза в день. Курс лечения 5—7 дней	Гепатотоксическое действие; влияние на плод + флебиты
Метациклин (рондомицин)	Грамположительные и грамотрицательные микробы, риккетсии, крупные вирусы, микоплазмы	Внутрь	По 300 мг 2 раза в сутки. Курс лечения 7—10 дней	Гепатотоксическое действие
Доксициклин (вибрамицин)	То же	»	По 0,1 г 1 раз в сутки	То же
Группа левомицетина				
Левомецетин	Грамположительные и грамотрицательные микроорганизмы, риккетсии, спирохеты, некоторые крупные вирусы. Действует на штаммы, устойчивые к пенициллину, стрептомицину и сульфаниламидам	Внутрь	По 0,25—0,75 г 3—4 раза в сутки. Курс лечения не более 7—10 дней	Диспепсия; аллергические реакции; влияние на кровь (лейкопения, агранулоцитоз, анемия)
Левомецетина сукцинат натрия	То же	Внутримышечно, внутривенно	По 0,5—1,0 г 2—3 раза в сутки. Курс лечения не более 7—10 дней	То же
Группа рифамицина				
Рифампицин (рифадин, бенемидин)	Широкий спектр действия. Действует на штаммы, устойчивые к пенициллину и другим антибиотикам, на микобактерии туберкулеза	Внутрь	По 0,3 г 2 раза в день	Редко, слабо выраженное нефротоксическое и гепатотоксическое действие
Рифоцин	То же	Внутримышечно, внутривенно	По 0,5 г 2—3 раза в сутки	То же + флебиты
Группа ванкомицина				
Ванкомицин (ванкоцин)	Грамположительные	Внутривенно	По 1 г 2 раза в сутки	Тромбофлебиты

Продолжение табл. 1.1

Название групп и препаратов	Спектр действия	Путь введения	Разовые и суточные дозы	Наиболее частые побочные реакции
Противогрибковые антибиотики	микробы, стафилококки, устойчивые к метициллину			
Нистатин	Дрожжеподобные грибы рода <i>Candida</i>	Внутрь	По 250 000—500 000 ЕД 3—4 раза в сутки. Курс лечения 10—12 дней	Диспепсия; повышение температуры тела
Леворин	То же	То же	По 500 000 ЕД 2—3 раза в сутки. Курс лечения 10—12 дней	Кашель; повышение температуры тела
Амфотерицин В	То же + действие на возбудителей гистоплазмоза, бластомикоза, криптококкоза	Внутривенно	Капельным методом в течение 4—6 ч по 250 ЕД на 1 кг массы тела	Диспепсия, повышение температуры тела, падение артериального давления; нефротоксическое действие

ние 2—3 дней необходимо произвести смену антибактериального препарата или применить комбинированное лечение двумя и более препаратами.

Сульфаниламидные препараты для лечения обострений у больных хроническим бронхитом в настоящее время применяются реже. Однако они могут быть использованы у больных с легким течением катарального эндобронхита, не подвергавшихся ранее длительной антибиотикотерапии, а также при непереносимости антибиотиков или присоединении грибковых осложнений. Предпочтение отдается сульфаниламидным препаратам длительного действия (сульфадиметоксин, сульфапиридазин), которые назначают внутрь в первый день в дозе 1—2 г в один или два приема, в следующие дни — по 0,5—1,0 г 1 раз в сутки. Сульфаниламидным препаратом «сверхдлительного» действия является сульфален, применяемый внутрь по следующей схеме: в первый день лечения — 0,8—1,0 г однократно (начальная доза), в последующие дни — по 0,2 г 1 раз в сутки (поддерживающая доза). Применяют также комбинированный препарат бактрим (бисептол), содержащий сульфаметоксазол и антибактериальное средство триметоприм.

Для профилактики и лечения грибковых осложнений применяют нистатин внутрь по 250 000—500 000 ЕД 3—4 раза в сутки или леворин по 500 000 ЕД 2—3 раза в сутки в течение 10—12 дней.

Важным компонентом комплексной терапии является восстановление дренажной функции бронхов. С этой целью применяют отхаркивающие средства, способствующие разжижению и более легкому отделению мокроты: настой термопсиса, корень алтея в виде настоев и экстрактов, которые необходимо применять по 1—2 столовые ложки 8—10 раз в сутки, таблетки мукалтина (по 0,5 г 3 раза в день). Весьма эффективным отхаркивающим средством является 3 % раствор йодида калия (по столовой ложке 4—6 раз в день). При наличии вязкой мокроты применяют ферменты (трипсин, химо tripsин, химопсин, рибонуклеаза, дезоксирибонуклеаза и др.) в виде ингаляций

аэрозоля. Можно использовать интратрахеальное или внутримышечное введение ферментов. Трипсин или химотрипсин вводят внутримышечно по 10—20 мг в растворе новокаина 1—2 раза в день. Для разжижения мокроты с успехом используются также муколитические средства: 10 % раствор ацетилцистеина по 2 мл внутримышечно или в виде ингаляций аэрозоля 3 раза в день; бромгексин (бисольвон) внутрь, парентерально или в виде ингаляций аэрозоля по 4—7 мг 2—3 раза в день.

Следует обучить больного пользоваться бронхиальным дренажем положения, при котором усиливаются кашель и отделение мокроты. Только при сухом, надсадном, изнуряющем кашле следует применять кодеин. В остальных случаях его назначения следует избегать, так как снижение кашлевого рефлекса способствует застою мокроты. Лучшему отхождению мокроты способствуют ингаляции щелочных растворов, обильное горячее питье, причем минеральных вод щелочного состава.

При наличии сопутствующего бронхоспазма в комплексную терапию наряду с муколитиками следует включать бронхолитические средства. Наиболее широко для приема внутрь используются комбинированные препараты теофедрин и солутан, а парентерально — эуфиллин.

Одним из компонентов комплексной терапии являются десенсибилизирующие и антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, пипольфен, глюконат кальция, ацетилсалициловая кислота).

Важное место в комплексном лечении тяжелых обострений хронического бронхита принадлежит лечебной бронхоскопии, при которой проводится промывание бронхов раствором Рингера, фурагина или гидрокарбоната натрия с удалением гнойного содержимого, «слепков» бронхов, пробок и введение в бронхиальное дерево лекарственных средств (антибиотики, гормоны, ферменты).

Эффективность терапии значительно увеличивается при применении лекарственных средств (антибиотики, бронхо- и муколитики) в виде ингаляций аэрозоля.

Не утратило своего значения применение различных отвлекающих средств (горчичники, банки, теплые ножные ванны и т. д.). При стихании явлений обострения заболевания, обычно с 4—6-го дня от начала заболевания, назначают физиотерапевтические процедуры (соллюкс, ультрафиолетовое облучение, токи УВЧ, электрофорез новокаина, хлорида кальция на грудную клетку), занятия лечебной физкультурой.

Обострение хронического бронхита, особенно у больных с эмфиземой легких и симптомами декомпенсации хронического легочного сердца, может сопровождаться увеличением степени гипоксии и гиперкапнии, что требует назначения курса оксигенотерапии. Следует помнить, что у больных с высокой гиперкапнией дыхательный центр становится нечувствительным к углекислоте и «переключается» на регуляцию кислородом. Назначение седативных препаратов, особенно морфинных, таким больным опасно из-за возможности остановки дыхания.

Для предупреждения повторных обострений заболевания больной должен прекратить курение. При наличии профессиональных вредностей следует принять меры к их устранению, помочь больному перейти на другую работу, предварительно отстранив его от труда, связанного с переохлаждением, воздействием пыли, загазованностью.

Наличие затяжных обострений хронического бронхита, часто протекающих на фоне иммунодефицитных состояний (снижение уровня иммуноглобулинов, Т-клеточная недостаточность, дисфункция фагоцитоза), требует включения в комплексную терапию иммунокорректирующих препаратов. С этой целью для стимуляции фагоцитоза и Т-клеточного иммунитета назначают

левамизол, диуцифон, тактивин, нуклеинат натрия. При дефиците гуморального иммунитета показаны препараты полисахаридов (пирогенал, продигозан, анабол), инфузии плазмы и препаратов иммуноглобулинов для внутривенного введения. Из нелекарственных методов иммунокоррекции применяют гемосорбцию, плазмаферез, УФО аутологичной крови, низкоэнергетическое лазерное облучение крови, физиотерапевтические процедуры.

Большое значение имеют своевременное выявление и санация хронических заболеваний ЛОР-органов (тонзиллит, синуситы, ринит, гайморит, полипы, аденоиды), которые могут служить очагами инфекции и сенсibilизации организма.

Важное место в профилактике обострений заболевания принадлежит санаторно-курортному лечению. Предпочтение отдается приморским курортам с теплым морским климатом, а также степным, горным и местным курортам.

Существенное значение имеют постоянное проведение постурального дренажа, занятия дыхательной гимнастикой, лечебной физкультурой, закаливание, при котором большое значение отводится водным процедурам (обтирания, прохладные души). Больные хроническим бронхитом должны находиться под диспансерным наблюдением.

Профилактика развития хронического бронхита заключается в предупреждении, своевременном и правильном лечении острых катаров верхних дыхательных путей и гриппа, а также острых инфекционных заболеваний у детей (корь, коклюш). Важное значение придается своевременной санации носоглотки. Большую роль играют рациональное физическое воспитание, занятия физкультурой и спортом.

1.3. ОСТРЫЕ ПНЕВМОНИИ

Острые пневмонии представляют собой воспалительный процесс инфекционной природы, протекающий с преимущественным поражением альвеол. В структуре заболеваемости они занимают значительное место (16 на 10 000 населения). Пневмонии наблюдаются во всех возрастных группах, однако чаще заболевают лица пожилого и старческого возраста. Показатели заболеваемости и смертности среди мужчин во всех возрастных группах несколько выше, чем у женщин.

Этиология. Наиболее частыми возбудителями пневмонии являются пневмококки. Среди других микроорганизмов причиной заболевания могут быть стафилококки, стрептококки, кишечная палочка, диплобактерия Фридендера, энтерококк, протей, синегнойная палочка, легионелла, респираторные вирусы, микоплазмы, хламидии. Пневмонии могут также вызываться возбудителями бруцеллеза, спирохетами, патогенными грибами.

Предрасполагающим к развитию острых пневмоний является воздействие химических и физических факторов. Развитию так называемых токсических пневмоний способствуют попадание в дыхательные пути даже небольших количеств бензина, бытовые отравления хлорофосом, тиофосом, противомолевыми средствами, воздействие боевых отравляющих веществ (хлор, фосген, дифосген, иприт, люизит, ФОВ и др.). Имеются данные о роли травмы, в том числе ожоговой, в возникновении пневмоний. Как химические, так и физические раздражители, кроме непосредственного раздражающего действия на слизистую оболочку бронхиального дерева, могут вызвать различные функциональные расстройства (бронхоспазм, отек легких, явления эмфиземы и ателектаза), на фоне которых благодаря вторичному инфицированию развиваются воспалительные изменения.

Патогенез. Инфекция чаще всего проникает в легочную ткань путем

ингаляции возбудителей и аспирации содержимого носоглотки, реже — гематогенным путем из очагов инфекции.

Отечественные клиницисты (С. П. Боткин, С. С. Зимницкий) считали, что развитие пневмонии, клиническая картина заболевания зависят не только от вирулентности возбудителя, но и от состояния защитных механизмов макроорганизма, его реактивности. Защитные механизмы, препятствующие попаданию в дыхательные пути инородных частиц и микробов, разнообразны: закрытие надгортанника и голосовой щели, кашлевой рефлекс, наличие тонкого слоя слизи, содержащей секреторные иммуноглобулины на внутренней поверхности бронхов, деятельность мерцательного эпителия, фагоцитарная активность альвеолярных макрофагов и нейтрофилов. Нарушения указанных защитных механизмов могут возникать под влиянием разнообразных факторов (переохлаждение, нарушение дренажной функции бронхов, вирусные инфекции респираторного тракта, развитие иммунодефицитных состояний, алкоголь и другие интоксикации, травмы, гипоксия и т. д.). Нарушения в различных звеньях защиты легких способствуют усилению размножению микроорганизмов и играют важную роль в развитии пневмонии.

При недостаточности кровообращения, длительном постельном режиме ослабленных больных в вынужденном положении (при инфаркте миокарда, травмах, нарушении мозгового кровообращения и др.) нередко имеют место застойные явления в малом круге кровообращения. В гипостатических участках резко нарушается аэрация легких, что также способствует развитию микроорганизмов и воспалительного процесса.

В зависимости от возбудителя заболевания принято деление острых пневмоний на бактериальные (стафилококковые, стрептококковые, пневмококковые и др.), вирусные, микоплазменные, грибковые. Однако до настоящего времени не утратило своего значения деление пневмоний по клинико-морфологическим признакам на крупозную (долевая) и очаговую (бронхопневмония).

Патологоанатомическая картина. Классическое описание картины крупозной пневмонии включает следующие стадии.

1. Стадия прилива. Характеризуется гиперемией легочной ткани, нарушением проходимости капилляров с нарастающим воспалительным отеком. В отечной жидкости определяется большое количество микроорганизмов. Эта стадия длится от 12 ч до 3 сут.

2. Стадия красного опеченения. Вследствие диапедеза форменных элементов крови (в основном эритроцитов) и выпота белков плазмы (прежде всего фибриногена) в альвеолы и мелкие бронхи пораженный участок становится безвоздушным, плотным, красного цвета, с характерной зернистостью на разрезе. Продолжительность этой стадии от 1 до 3 сут.

3. Стадия серого опеченения. Альвеолы заполняются большим количеством нейтрофилов (эритроциты встречаются относительно редко, вследствие чего легкое на разрезе имеет серовато-желтый цвет), сохраняется выраженная зернистость. При микроскопическом исследовании обнаруживаются нейтрофилы с фагоцитированными пневмококками. Продолжительность стадии от 2 до 6 сут.

4. Стадия разрешения. Характеризуется постепенным растворением фибрина. Происходит слушивание альвеолярного эпителия, заполнение альвеол макрофагами, которые фагоцитируют нейтрофилы, содержащие пневмококки. Зернистость постепенно исчезает. При полном рассасывании экссудата легкое становится мягким, однако эластичность его полностью не восстанавливается. Продолжительность этой стадии зависит от распространенности процесса, проводимой терапии, особенностей реактивности организма, вирулентности возбудителя и других причин.

Классические представления о циклическом, стадийном течении крупозной пневмонии в настоящее время значительно дополнены и уточнены. Установлено, что в пораженном участке легкого часто наблюдается сочетание всех указанных стадий воспалительного процесса или преобладание одной из них.

Благодаря широкому применению антибактериальных средств характерное для крупозной пневмонии долевое поражение развивается не во всех случаях, часто наблюдается поражение одного или нескольких сегментов.

При очаговой пневмонии изменения часто ограничиваются долькой или сегментом. Наблюдается чередование очагов воспаления с более темными участками ателектаза и светлыми

зонами викарной эмфиземы, что придает пораженному участку характерный пестрый вид. Экссудат чаще всего носит серозный характер, однако может быть гнойным, геморрагическим или смешанным. В отличие от крупозной пневмонии фибрин в экссудате отсутствует или содержание его незначительно.

При вирусных пневмониях изменения носят в основном очаговый характер, чередуясь с участками неповрежденной ткани. Характерны нарушения микроциркуляции в виде отека, диапедезные кровоизлияния. Наряду с поражением респираторного отдела легких характерно наличие воспалительного процесса слизистой оболочки трахеи, бронхов и бронхиол. При гриппозных пневмониях с гипертоксическим течением обнаруживают явления катарального или некротического и геморрагического ларинготрахеобронхита. При этом пневмония, чаще двусторонняя, может носить геморрагический характер, нередко наблюдаются абсцедирование, а также признаки отека легких, фибриновые или фибринозно-гнойные плевриты, отек мозга, иногда кровоизлияние в вещество мозга.

Клиническая картина. Клинические проявления, тяжесть течения, характер осложнений при крупозной и очаговой пневмониях имеют выраженные отличия, что в значительной степени обусловлено также видом возбудителя. По степени тяжести выделяют пневмонию тяжелую (с выраженной интоксикацией, нарушением внешнего дыхания и кровообращения), среднетяжелую (с умеренными функциональными нарушениями) и легкую (без функциональных нарушений). Острая пневмония может быть осложненной и неосложненной (плеврит, абсцесс).

Крупозная пневмония. Начало заболевания обычно острое. Среди полного здоровья, часто после переохлаждения появляются сильная головная боль, резкая слабость, повышение температуры до 39—40 °С и более, нередко очень сильный озноб. Возникают боли в грудной клетке, усиливающиеся при кашле и глубоком вдохе. В первые сутки, реже позже, появляется сухой кашель, а в последующем — с отделением небольшого количества слизистой, вязкой, трудноотделяемой мокроты, содержащей в ряде случаев прожилки крови. Очень быстро мокрота может приобретать коричнево-красную окраску («ржавая» мокрота), что обусловлено продуктами распада эритроцитов из участков красного опеченения. Количество отделяемой мокроты увеличивается, однако не превышает в большинстве случаев 50—100 мл в сутки. У некоторых больных мокрота не приобретает вид ржавой, оставаясь слизисто-гнойной или гнойной. В стадии серого опеченения и особенно разрешения болезни мокрота становится менее вязкой, легче отделяется, ее бурая окраска постепенно исчезает.

При осмотре больного уже в первый день заболевания могут быть отмечены гиперемия щек, нередко более выраженная на стороне воспаления, цианоз губ, акроцианоз, нередко появляются высыпания *herpes labialis*, при дыхании движутся крылья носа. Дыхание поверхностное, учащенное, пораженная сторона грудной клетки нередко отстаёт при дыхании, подвижность нижнего края легкого на этой стороне ограничена.

Перкуссия легких выявляет укорочение перкуторного звука над пораженной долей, которое, постепенно нарастая, может приобрести характер выраженного притупления. Голосовое дрожание нормальное или усиленное. При аускультации дыхание вначале несколько ослаблено, затем оно приобретает характер бронхиального. С первых дней заболевания часто отмечается крепитация, в небольшом количестве могут выслушиваться рассеянные сухие и влажные хрипы. При распространении процесса на плевру выслушивается шум трения плевры, а при образовании плеврального выпота — резкое ослабление дыхания.

В стадии разрешения уменьшается выраженность притупления перкуторного звука, дыхание становится жестким, затем везикулярным; выявляются звучные мелкопузырчатые хрипы, количество которых постепенно уменьшается. При тяжелом течении заболевания отмечаются выраженная тахикардия, акцент II тона над легочной артерией. Может наблюдаться снижение арте-

риального давления, а в наиболее тяжелых случаях — развитие коллапса. У пожилых или при наличии сопутствующей ИБС могут развиваться или усугубляться явления сердечной и коронарной недостаточности, нарушения ритма. На ЭКГ могут отмечаться снижение амплитуды или появление отрицательных зубцов T, признаки перегрузки правых отделов сердца, нарушения ритма и проводимости.

У большинства больных имеются те или иные симптомы поражения нервной системы: головная боль, раздражительность, бессонница, в более тяжелых случаях — возбуждение, спутанность сознания, симптомы изменения психики. Иногда возникают менингеальные явления.

Рентгенологически в стадии прилива выявляется усиление легочного рисунка пораженного участка, расширение корня легкого, а со 2—3-го дня — гомогенное затемнение доли или ее сегментов. В стадии разрешения затемнение нередко приобретает негомогенный, пятнистый характер. Обычно процесс локализуется в одном, чаще правом легком, однако в 5—10 % случаев могут возникать двусторонние поражения. Чаще наблюдаются нижнедолевые пневмонии.

В крови выявляется нейтрофильный лейкоцитоз до $15,0\text{--}20,0 \cdot 10^9/\text{л}$ и более, часто со сдвигом до метамиелоцитов и миелоцитов, нередко отмечается токсическая зернистость нейтрофилов. В ряде случаев, часто прогностически неблагоприятных, число лейкоцитов остается нормальным или даже отмечается лейкопения. Обычно имеет место относительная лимфопения (10—15 %).

В начале заболевания число эозинофилов часто уменьшено, вплоть до анэозинофилии. СОЭ обычно увеличена, нередко достигает 50—60 мм/ч; при разрешении процесса СОЭ постепенно нормализуется.

Резко повышается содержание фибриногена (6,0—8,0 г/л и выше), сиаловых кислот, мукопротеинов, серомукоида, гаптоглобина. Увеличивается содержание глобулинов и снижается количество альбуминов сыворотки, реакция на С-реактивный белок резко положительная.

В анализах мочи во время лихорадочного периода отмечаются умеренная протеинурия, цилиндрурия, единичные эритроциты.

Течение острой пневмонии может осложняться развитием острой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, пара- и метапневмоническим плевритом, эмпиемой плевры, деструкцией легочной ткани, абсцессом и гангреней легкого, инфекционно-токсическим шоком, синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

Особенностями течения крупозной пневмонии в настоящее время являются меньшая выраженность симптомов интоксикации, дыхательной недостаточности, снижение частоты и степени поражения сердечно-сосудистой и других систем. Поражение одного или нескольких сегментов встречается чаще, чем долевые пневмонии. Уменьшилась также длительность лихорадочного периода. На 2-й или 3-й день от начала антибиотикотерапии температура тела может снижаться, хотя может оставаться и субфебрильной. При благоприятном течении рассасывание пневмонического очага заканчивается к концу 3—4-й недели. Однако нередко стало наблюдаться вялое, затяжное течение с неполным рассасыванием, образованием очагов пневмосклероза и переходом в хроническую пневмонию.

Очаговые пневмонии. При очаговых пневмониях воспалительный процесс захватывает дольки или группы долек в пределах одного или нескольких сегментов. Поскольку процесс часто начинается с бронхов, очаговые пневмонии называются также бронхопневмониями. В зависимости от величины очагов различают мелкоочаговые, крупноочаговые и сливные пневмонии. При сливных формах процесс может занимать сегмент, несколько сегментов, часть

или всю долю. При этом отдельные пневмонические фокусы чередуются с участками нормальной ткани легкого или с участками эмфиземы.

Клинические проявления очаговых пневмоний характеризуются выраженной вариабельностью. Это связано прежде всего с различиями в их этиологии (бактерии, вирусы, микоплазма, риккетсии).

Заболевание начинается либо остро — с повышения температуры тела, озноба, либо постепенно на фоне продромальных явлений. Наиболее частыми жалобами являются кашель с мокротой или сухой, боли в грудной клетке, общая слабость, головная боль. Мокрота может быть слизистой, слизисто-гнойной или гнойной, количество ее варьирует в широких пределах. У большинства больных наблюдается повышение температуры тела до 38—39 °С, у лиц пожилого возраста и у ослабленных больных она может оставаться нормальной или повышается до субфебрильной. Длительность лихорадки часто не превышает 3—5 дней. При большей длительности лихорадка имеет неправильный тип. У больных с крупноочаговыми сливными пневмониями нередко отмечаются одышка, цианоз губ.

При центральном расположении воспалительных очагов данные объективного исследования скудные, при периферической локализации выявляются участки притупления перкуторного звука, чередующиеся с участками нормального легочного звука. При аускультации на фоне жесткого дыхания на ограниченных участках выслушиваются звучные влажные хрипы. При сливных пневмониях, когда воспалительный процесс захватывает целую долю или большую ее часть, физикальное исследование выявляет изменения, подобные таковым при крупозной пневмонии.

Рентгенологически у большинства больных выявляются пятнистые затемнения средней или малой интенсивности, часто с неровными контурами. У части больных указанные изменения имеются на фоне перибронхиальной и периваскулярной инфильтрации. Однако при поражении ацинусов мелкие очаги не всегда обнаруживаются при рентгенологическом исследовании. Так же как и при крупозном воспалении, при очаговых пневмониях на пораженной стороне нередко увеличена тень корня легкого.

В крови нередко обнаруживается лейкоцитоз, обычно менее выраженный, чем при крупозном воспалении, сдвиг формулы влево. У части больных число лейкоцитов не изменено, иногда развивается лейкопения. СОЭ чаще увеличена. Биохимические признаки воспалительного процесса обычно менее выражены, чем при крупозной пневмонии.

В настоящее время осложнения пневмоний (сухие и экссудативные плевриты, абсцессы и гангрена легкого) встречаются значительно реже. Проведение антибактериальной терапии в большинстве случаев быстро приводит к снижению температуры тела и исчезновению симптомов интоксикации. Однако рассасывание воспалительных очагов нередко происходит замедленно. Тяжелое, нередко затяжное течение очаговых пневмоний наблюдается у больных с сопутствующими заболеваниями сердечно-сосудистой системы и у пожилых. В зависимости от возбудителя симптоматика острых пневмоний может иметь некоторые особенности.

Стафилококковая пневмония составляет 10—15 % всех случаев острых пневмоний и встречается преимущественно у лиц пожилого возраста, а также на фоне тяжелых острых и хронических заболеваний и интоксикаций (сахарный диабет, алкоголизм, иммунодефицитные состояния, хронические нагноительные процессы, гриппозная инфекция). Увеличение частоты стафилококковых пневмоний связано с широким распространением патогенных стафилококков, частыми случаями носительства, быстрым появлением антибиотикоустойчивых и полирезистентных штаммов. Определенное значение при-

дается также широкому, нередко бесконтрольному применению глюкокортикоидов, подавляющих иммунную защиту.

Заболевание часто начинается на фоне инфекции верхних дыхательных путей. В некоторых случаях начало внезапное, иногда с молниеносным течением, приводящим к смерти в течение нескольких дней или даже часов при явлениях инфекционно-токсического шока. На первый план выступают симптомы выраженной интоксикации: сильная головная боль, высокая, неправильного типа лихорадка, сопровождающаяся ознобом и проливными потоми, сердцебиение. Отмечаются одышка, цианоз губ, нередко бледность кожных покровов. Дальнейшее течение характеризуется значительным полиморфизмом. Может наблюдаться постепенное рассасывание стафилококкового инфильтрата, однако часто происходит абсцедирование с образованием одиночных или множественных полостей деструкции легочной ткани, воздушных кист или булл, нарастанием симптомов интоксикации и дыхательной недостаточности, резким утяжелением состояния больного. Такая деструктивная форма заболевания особенно характерна для лиц, страдающих хроническим алкоголизмом. Развитие абсцедирования сопровождается увеличением количества гнойной, сливкообразной мокроты (150—200 мл в сутки и более), нередко с примесью крови.

При объективном исследовании над пораженной долей отмечается притупление перкуторного звука. При аускультации выслушивается ослабленное дыхание с жестким оттенком и большим количеством звучных разнокалиберных хрипов, а при образовании полости — амфорическое дыхание, у части больных — шум трения плевры.

При рентгенологическом исследовании вначале выявляются массивные сливные инфильтративные тени, занимающие часто несколько сегментов, долю или несколько долей легкого; нередко встречаются двусторонние поражения. При развитии абсцедирования на фоне интенсивных затемнений выявляются тонкостенные, часто множественные полости, быстро изменяющие свою форму и размеры.

В крови характерно наличие высокого нейтрофильного лейкоцитоза со сдвигом до метамиелоцитов и миелоцитов, токсической зернистости лейкоцитов, резкого увеличения СОЭ, анемии. При бактериологическом исследовании крови часто выявляется золотистый стафилококк.

Обратное развитие стафилококковых инфильтратов происходит очень медленно. При наличии абсцедирования исходы могут быть различными. При хорошем дренировании очагов распада, что наблюдается чаще при верхнедолевых локализациях и при адекватной терапии, может наблюдаться рассасывание инфильтратов с уменьшением размеров полостей или их исчезновением. У части больных наблюдается исход в очаги фиброза с явлениями деформирующего бронхита. Нередко при полном исчезновении клинических проявлений длительно (иногда многие месяцы) при рентгенологическом исследовании выявляются тонкостенные буллы. При нижнедолевой локализации очагов распада может произойти формирование хронического абсцесса легкого с длительным выделением гнойной мокроты, интоксикацией, развитием анемии, истощением.

Стафилококковые пневмонии характеризуются частым развитием гнойных осложнений: пиоторакса или пиопневмоторакса, гнойного перикардита, сепсиса, легочных кровотечений, являющихся основными причинами летальных исходов.

Пневмонии, вызванные грамотрицательными бактериями (бацилла Фридендера, палочка инфлюэнцы), обычно встречаются у ослабленных больных, стариков, у страдающих алкоголизмом. Заболевание характеризуется тяжелым течением, выраженной интоксикацией, быстрым образованием абсцессов,

отделением очень вязкой, тягучей мокроты, часто с прожилками крови, нередким развитием желтухи. Назначение пенициллина неэффективно.

Легионеллезная пневмония (болезнь легионеров) встречается в виде эпидемических вспышек. Часто заболевают больные с тяжелыми хроническими заболеваниями (сахарный диабет, алкоголизм, иммунодефициты). Заболевание протекает с тяжелой интоксикацией, сильными головными болями, миалгиями, полиартралгиями. Возможно развитие инфекционно-токсического шока, интерстициального отека легких, абсцедирования.

Вирусные пневмонии могут вызываться различными пневмотропными агентами: вирусами гриппа, парагриппа, респираторно-синтициальными вирусами, аденовирусами, риновирусами. Частота развития вирусных пневмоний обычно резко увеличивается в период эпидемий вирусных инфекций. Различают ранние гриппозные пневмонии, при которых в воспалительный процесс вовлекается респираторный отдел лёгких в первые 2—3 дня заболевания гриппом, и поздние пневмонии (постгриппозные), возникающие после 4-го дня заболевания, обусловленные присоединением вторичной бактериальной флоры. Гриппозные пневмонии характеризуются приступообразным мучительным кашлем, сухим или с выделением небольшого количества слизистой мокроты, иногда с примесью крови. В дальнейшем мокрота становится слизисто-гноющей или гноющей. Могут наблюдаться носовые кровотечения. Симптомы интоксикации обычно выражены резче, чем при гриппе, протекающем без пневмонии. Беспокоят сильные головные боли, головокружения, боли при движении глазных яблок, нередко тошнота и рвота, общая слабость и адинамия. Отмечаются боли и ломота в конечностях, боли в грудной клетке, усиливающиеся при дыхании и кашле. Могут наблюдаться воспалительные явления верхних дыхательных путей, насморк, гиперемия зева. Часто отмечаются цианоз губ, одышка. Характерна высокая температура тела, которая держится обычно 3—5 дней. Иногда после падения температуры и кратковременного улучшения состояния она вновь резко повышается до высоких цифр, нарастают симптомы токсикоза.

При объективном исследовании в большинстве случаев выявляется притупление перкуторного звука, ослабленное либо жесткое дыхание, иногда с бронхиальным оттенком. Характер дыхания над одними и теми же участками легких может быстро изменяться. У большинства больных отмечаются непостоянные разнообразные влажные и сухие хрипы. Реже выслушивается крепитация или шум трения плевры. Со стороны сердечно-сосудистой системы отмечаются тахикардия, наклонность к снижению артериального давления.

Рентгенологически наблюдаются локальное или диффузное усиление сосудистого рисунка, тяжесть легочного рисунка с перибронхиальными утолщениями, расширением корней легких. Примерно в половине случаев выявляются мелкопятнистые затемнения или наклонность к сливанию очагов с вовлечением в процесс одного или нескольких сегментов, иногда целой доли.

В крови отмечаются нейтрофильный лейкоцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов. У части больных число лейкоцитов может оставаться неизменным, возможно также развитие лейкопении. СОЭ, как правило, увеличена. При бактериологическом исследовании мокроты в большинстве случаев обнаруживаются микробные ассоциации, состоящие из 2—3 и более микробных штаммов. Чаще других высеваются патогенные стафилококки, гемолитический или зеленающий стрептококк, пневмококки, синегнойная или кишечная палочка. У части больных одновременно диагностируют микоплазменную инфекцию.

Диагноз гриппозной инфекции устанавливают на основании данных метода иммунофлюоресценции, позволяющего определить наличие антигена гриппа в клетках эпителия верхних дыхательных путей. Применяется также серологический метод, позволяющий в большинстве случаев выявить значительное на-

растание титра антител в реакции связывания комплемента при повторных исследованиях.

Наиболее тяжелое течение заболевания с резко выраженными симптомами интоксикации, явлениями дыхательной, легочно-сердечной или сосудистой недостаточности наблюдается при гипертоксических формах гриппа, осложненных ранними пневмониями. Такие пневмонии характеризуются значительной распространенностью воспалительного процесса (крупноочаговые, сливные, субдолевые, долевые), часто бывают двусторонними, геморрагическими, нередко осложняются абсцедированием. При этом у больных могут наблюдаться спутанность или потеря сознания, психические нарушения, рвота, судороги. Обращают на себя внимание резкий цианоз, акроцианоз, выраженная одышка. Отмечаются глухость сердечных тонов, тахикардия, нередко падение артериального давления. У части больных наступает развитие отека легких. При гипертоксических формах заболевания часто наблюдаются те или иные проявления геморрагического синдрома: кровохарканье, носовые кровотечения, микрогематурия, кровоизлияния в слизистую оболочку мягкого неба, иногда легочные и желудочные кровотечения.

Микоплазменная пневмония вызывается особыми микроорганизмами, относящимися к классу микоплазм. Уровень заболеваемости микоплазменными пневмониями колеблется в различные периоды года и составляет в среднем около 15 % всех случаев острых пневмоний. Высокая заболеваемость нередко наблюдается в организованных коллективах, особенно среди новобранцев. Возможны также спорадические случаи заболевания.

Различают «ранние» и «поздние» микоплазменные пневмонии. Чаще всего заболевание начинается остро (ранние пневмонии) с быстрого повышения температуры тела до 38,5—40 °С. Лихорадка, чаще постоянного типа, держится в течение 5—10 дней. Она сопровождается повторными ознобами, ощущением жара, повышенной потливостью. В части случаев развитию пневмонии в течение нескольких дней могут предшествовать симптомы острого респираторного заболевания с субфебрильной температурой (поздние пневмонии). В их происхождении большая роль, вероятно, принадлежит присоединению вторичной бактериальной микрофлоры.

Несмотря на высокую температуру тела, другие симптомы интоксикации (головная боль, слабость, адинамия, потеря аппетита) часто выражены не резко, общее состояние и самочувствие больных остаются удовлетворительными.

С первых дней заболевания вследствие вовлечения в воспалительный процесс трахеи и бронхов появляется сухой кашель, который в дальнейшем становится влажным с отделением небольшого количества слизистой мокроты, иногда с примесью крови. Постепенно мокрота приобретает слизисто-гнойный или гнойный характер, количество ее увеличивается.

При объективном исследовании у большинства больных над ограниченным участком грудной клетки определяется укорочение перкуторного звука, на фоне ослабленного или жесткого дыхания и сухих хрипов выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы. Изменения сердечно-сосудистой системы проявляются склонностью к брадикардии, может наблюдаться приглушение тонов сердца.

При рентгенологическом исследовании чаще выявляются очаговые инфильтративные изменения с поражением одного или нескольких сегментов. В некоторых случаях наблюдаются субдолевые пневмонии. У части больных имеют место изменения интерстициального характера с наличием перибронхиальной и периваскулярной инфильтрации. На стороне поражения отмечаются расширение и инфильтрация корня легкого.

При исследовании крови в большинстве случаев выявляется неизменен-

ное число лейкоцитов, иногда лейкопения, реже — невысокий лейкоцитоз. Характерны сдвиг формулы влево, лимфопения и моноцитопения, небольшое увеличение СОЭ.

Микоплазменные пневмонии в большинстве случаев протекают относительно легко. Применение тетрациклина или морфоциклина приводит к быстрой нормализации температуры тела. Осложнения в виде выпотного или гнойного плеврита и абсцесса легких возникают нечасто. Летальные случаи редки. Клиническое выздоровление наступает к концу 2—3-й недели. Обратное развитие рентгенологических изменений может произойти несколько позже.

Грибковые пневмонии. Наиболее часто грибковые пневмонии вызываются дрожжеподобными грибами рода кандиды и возникают при авитаминозах, длительной антибактериальной терапии, у больных с опухолями, леченных цитостатиками. Заболевание может принимать прогрессирующее течение с деструкцией легочной ткани, развитием септического состояния. В ряде случаев течение грибковой пневмонии может осложниться развитием бронхиальной астмы.

Послеоперационная пневмония. Повышение температуры тела и появление кашля с мокротой в послеоперационном периоде у больных, перенесших тяжелое оперативное вмешательство (чаще на органах брюшной полости), могут свидетельствовать о развитии послеоперационной пневмонии. Чаще всего послеоперационные пневмонии локализуются в задненижних отделах легких. Их патогенез, а также особенности клинического течения обусловлены obturацией бронхов слизистыми пробками вследствие раздражающего действия ингаляционного наркоза, гиповентиляцией нижних отделов легких в связи с ограничением движения диафрагмы, ослаблением защитных механизмов основным заболеванием (чаще гнойный процесс или опухоль), послужившим поводом для операции.

Наличие застойных явлений в малом круге кровообращения у больных с пороками сердца, ишемической болезнью сердца, гипертонической болезнью и другими заболеваниями сердечно-сосудистой системы может способствовать развитию гипостатической пневмонии. Она характеризуется вялым течением. На фоне общего тяжелого состояния увеличивается слабость, нарастает одышка, усиливается кашель. Температура тела обычно субфебрильная или остается нормальной вследствие понижения общей реактивности. Изменения крови также мало выражены. При физикальном исследовании в нижнезадних отделах легких выявляется притупление перкуторного звука и на фоне ослабленного дыхания выслушиваются обильные звучные среднепузырчатые хрипы. Рентгенологически обнаруживается инфильтрация легочной ткани в нижних и паравертебральных отделах легких.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз острой пневмонии в типичных случаях заболевания основывается на остром начале заболевания, характерной клинической картине, данных рентгенологического и лабораторных исследований. При установлении диагноза необходимо выявление как топики поражения, так и этиологии заболевания. Физикальное исследование в ряде случаев (долевые пневмонии) позволяет установить топику поражения, однако наиболее важным является рентгенологическое исследование. Для установления этиологии необходимо проведение бактериоскопического и бактериологического исследования мокроты, исследование мазков из зева и гортани на бактерии, вирусы, микоплазмы, риккетсии. Проводится посев крови на флору, а также серологическое исследование крови.

Острые пневмонии необходимо отличать от ряда заболеваний органов дыхания: тромбоэмболии в системе легочной артерии (инфаркт легкого), экссудативного плеврита, очагового туберкулеза.

Резкое ухудшение состояния, нарастание одышки, лихорадка, появление

плевральных болей у больного, перенесшего инфекцию верхних дыхательных путей, характерны не только для пневмонии, но и для тромбоэмболии в системе легочной артерии. В пользу тромбоэмболии свидетельствуют кровохарканье (свежая алая кровь), отсутствие гнойной мокроты, а также наличие у больного тромбофлебита. Рентгенологически нередко обнаруживают клиновидную тень. Антибиотикотерапия малоэффективна.

Дифференциальная диагностика крупозной пневмонии и экссудативного плеврита чаще не представляет больших трудностей. Для экссудативного плеврита характерны выраженная тупость перкуторного звука с косой верхней границей (линия Дамуазо) и наличие треугольника Гарлянда. Дыхание над зоной тупости отсутствует. Рентгенологически выявляется наличие жидкости в плевральной полости.

Для очагового туберкулеза легких в отличие от очаговой пневмонии менее характерно острое начало заболевания, физикальные данные скудные, рентгенологическое исследование чаще выявляет верхнедолевую локализацию очагов. В мокроте обнаруживаются микобактерии туберкулеза.

Острое начало крупозной пневмонии в ряде случаев может сопровождаться появлением сильных болей в животе, что требует проведения дифференциальной диагностики с холециститом, аппендицитом, кишечной непроходимостью, почечной коликой. Установлению диагноза способствуют правильно собранный анамнез, тщательно проведенные физикальное и рентгенологическое исследования.

Наличие сильных болей в грудной клетке, обычно в левой половине ее, падение артериального давления, наблюдающиеся в тяжелых случаях крупозной пневмонии, требуют исключения острого инфаркта миокарда. Важная роль в этих случаях наряду с анамнезом и клиническими данными принадлежит электрокардиографическому исследованию.

Лечение. Комплексное лечение острой пневмонии включает воздействие на возбудителя, устранение интоксикации, купирование осложнений, иммунотропную терапию, применение симптоматических средств. Во всех случаях заболевания необходима госпитализация больных, организация правильного ухода (щадящий режим, полноценное питание с достаточным содержанием витаминов, обильное питье, общегигиенические мероприятия, регуляция функции кишечника и т. д.).

Наибольшее значение в комплексном лечении острых пневмоний принадлежит адекватному назначению антибактериальных препаратов: антибиотиков, сульфаниламидов, препаратов нитрофуранового ряда. Основными принципами антибактериальной терапии являются раннее начало лечения, учет вида возбудителя и его чувствительности к препарату, применение адекватных доз и оптимального ритма введения, обеспечивающих лечебную концентрацию препарата в очаге поражения. До начала антибактериальной терапии целесообразно собрать мокроту для определения возбудителя и чувствительности его к антибиотикам (спектр действия основных антибиотиков, пути введения, дозы и побочные явления приведены в табл. 1.1). До получения результатов бактериологического исследования, а также в случаях невозможности идентифицировать возбудитель антибактериальные препараты назначают с учетом характера клинической картины и тяжести заболевания. При этом применяют бактерицидные антибиотики широкого спектра действия, обычно полусинтетические пенициллины и цефалоспорины.

При пневмококковых пневмониях легкого течения назначают бензилпенициллин внутримышечно в суточной дозе 3 млн ЕД. При тяжелом течении дозу увеличивают до 10—15 млн ЕД, препарат вводят внутривенно. При непереносимости препаратов пенициллинового ряда или нечувствительности к ним назначают цефалоспорины, эритромицин, линкомицин.

У больных стафилококковой пневмонией обычно применяют полусинтетические пенициллины (метициллин и оксациллин 6—8 г в сутки) вначале внутривенно и внутримышечно, а затем — внутрь. Препаратами второго ряда являются цефалоспорины, гентамицин, линкомицин.

При пневмониях, вызванных кишечной палочкой, протеем, синегнойной палочкой, применяют обычно полусинтетические пенициллины (карбенициллин), аминогликозиды (гентамицин) или их сочетания, а также препараты нитрафуранов (фурагин по 0,1—0,2 г 2—3 раза в сутки внутрь; 1 % раствор фурагина, растворимого внутривенно капельно в суточной дозе 300—500 мл). При пневмонии, вызванной палочкой Фридлендера, назначают аминогликозиды (стрептомицин, канамицин, гентамицин) и их сочетания с левомецетином или тетрациклином.

При микоплазменной пневмонии эффективны эритромицин и в меньшей степени — тетрациклин. У больных легионеллезной пневмонией препаратом выбора является эритромицин, который вводят внутривенно капельно в дозе 0,5—1,0 г в сутки на изотоническом растворе хлорида натрия или 5 % растворе глюкозы.

При грибковых пневмониях применяют амфотерицин В в суточной дозе 250 ЕД/кг внутривенно капельно 2—3 раза в неделю в течение 4—8 нед. Из сульфаниламидных препаратов, характеризующихся бактериостатическим действием на пневмококки, стрептококки, кишечную палочку, применяют препараты длительного действия (сульфадиметоксин), сверхдлительного действия (сульфален), комбинированные препараты (бактрим, бисептол). При отсутствии эффекта в течение 1—2 сут необходима смена антибиотика. При эффективности антибактериальной терапии ее продолжают лишь до ликвидации клинических признаков интоксикации, не дожидаясь полной нормализации рентгенологической картины и таких лабораторных показателей, как СОЭ, содержание белковых фракций сыворотки крови. При наличии почечной недостаточности и поражения печени необходимо уменьшить дозу и удлинить интервалы между введением препарата.

С целью иммунокоррекции, особенно при затяжном течении острых пневмоний, недостаточном эффекте антибактериальной терапии, назначают различные иммуномодулирующие препараты: пирогенал, интерферон, Т-активин, левамизол, нуклеинат натрия. Проводят также заместительную терапию — введение плазмы и раствора иммуноглобулинов для внутривенного применения. Для борьбы с интоксикацией применяют гемодез, реополиглокин, плазму. При развитии сердечной недостаточности назначают сердечные гликозиды, диуретики, а при сосудистой недостаточности — камфору, сульфокамфокаин, кордиамин. В случае развития инфекционно-токсического шока показаны инфузионная терапия (гемодез, 5 % раствор альбумина), внутривенное введение преднизолона в дозе 1—2 г, применение допамина, изупрела, коррекция метаболического ацидоза, борьба с ДВС-синдромом. При развитии острой дыхательной недостаточности необходимы побуждение к откашливанию, улучшение экскурсий грудной клетки (анальгетики при болях), эвакуация слизи и гноя при бронхоскопии, ингаляции смеси кислорода с воздухом в соотношении 1 : 1. В тяжелых случаях при угрозе гиперкапнической комы показана искусственная вентиляция легких. Улучшение дренажной функции и бронхиальной проходимости достигается назначением отхаркивающих (йодид калия, мукалтин, бромгексин, термопсис и др.), бронхолитиков. Для ускорения рассасывания воспалительного процесса, улучшения дренажной функции, уменьшения вязкости мокроты назначают физиотерапевтическое лечение: ингаляции щелочей, бронхолитиков, отхаркивающих, электрофорез хлорида кальция, аскорбиновой кислоты, гепарина, лидазы, УВЧ, микроволновая терапия, иглоукалывание, ЛФК.

После завершения лечения в остром периоде проводится реабилитация, особенно у больных с распространенным поражением, тяжелым течением заболевания и наличием осложнений. Реабилитация может осуществляться на этапе стационар — поликлиника; стационар — реабилитационное отделение — поликлиника; стационар — реабилитационное отделение — санаторий — поликлиника.

Применение комплексного лечения приводит в подавляющем большинстве случаев к выздоровлению больного и восстановлению трудоспособности. Прогноз неблагоприятен при гриппозных пневмониях с гипертоксическим течением, стафилококковых пневмониях с абсцедированием, летальность при которых достигает 20—30 %.

Профилактика острых пневмоний включает мероприятия, направленные на закаливание организма, повышение его сопротивляемости.

1.4. ХРОНИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ

Хроническая пневмония представляет собой периодически обостряющийся воспалительный процесс в легочной ткани как следствие неизлеченной острой пневмонии.

В отличие от хронического бронхита, являющегося первично-диффузным, хроническая пневмония — первично-локализованный процесс.

В последние годы отмечается тенденция к увеличению заболеваемости хроническими неспецифическими заболеваниями легких, в том числе и хронической пневмонией.

Этиология. Основным фактором возникновения хронической пневмонии является неразрешенная острая пневмония. Причинами перехода острых пневмоний в хронические являются изменения характера микрофлоры, снижение иммунологической реактивности макроорганизма, неадекватная терапия острых пневмоний, особенно у больных хроническим бронхитом.

В последние годы у большинства больных хроническими пневмониями из мокроты выделяются гемолитический стрептококк, золотистый стафилококк, пневмококки, различные микробные ассоциации, а также ассоциации микробов с вирусами, микоплазмами. Часто обнаруживаются микробные штаммы, резистентные к широко распространенным антибиотикам. Изменения иммунологической реактивности макроорганизма характеризуются угнетением иммунных реакций, снижением общих и местных факторов неспецифической резистентности (система комплемента, лизоцим, пропердин, интерферон, альвеолярные макрофаги), а также развитием аутоенсибилизации. К факторам, способствующим увеличению числа хронических пневмоний, относятся также наличие очагов инфекции, злоупотребление алкоголем, курение, профессиональные вредности, сопутствующие заболевания сердечно-сосудистой системы, а также некоторые наследственные заболевания (муковисцидоз, дефицит ингибитора трипсина).

Патогенез. В развитии хронической пневмонии особое значение имеет нарушение дренажной функции бронхов вследствие бронхоспазма, деформации, метаплазии мерцательного эпителия. В результате этого нарушаются механизмы, ответственные за «самоочищение» легких, возникает задержка слизисто-гнойных секретов в бронхиальном дереве, образуются мелкие ателектазы легочной ткани, что способствует развитию аутоинфекции и прогрессированию воспалительного процесса.

Патологоанатомическая картина. Пораженная часть легкого уменьшена в объеме, плотна на ощупь вследствие развития пневмосклероза, имеются признаки локального эндобронхита, деформация бронхов, нередко бронхоэктазы. В соседних участках наблюдается викарная эмфизема.

Микроскопически в очаге поражения выявляются лейкоцитарная инфильтрация, утолщение альвеолярных перегородок, развитие грануляционной ткани, склеротические изменения в мелких сосудах вплоть до полной их облитерации.

Клиническая картина. Заболевание протекает длительно, с периодами обострений и ремиссий.

В период обострений больные жалуются на кашель с отделением слизисто-гнойной или гнойной мокроты, нередко боли в грудной клетке, усиливающиеся при глубоком вдохе, одышку при физической нагрузке. Характерны слабость, повышенная утомляемость, повышение температуры тела. При объективном исследовании над пораженным участком часто определяется усиление голосового дрожания, небольшое укорочение перкуторного звука. При аускультации на фоне жесткого или ослабленного дыхания выявляется участок влажных мелкопузырчатых хрипов, иногда шум трения плевры. Рентгенологически на фоне очагового пневмосклероза обнаруживается различной степени выраженности инфильтрация легочной ткани. При бронхографии определяются локальные изменения бронхиального дерева в виде неровностей контуров, деформации и расширения бронхов. Последние часто сближены вследствие развития пневмосклероза в пораженном участке. При бронхоскопическом исследовании выявляются катаральный эндобронхит, деформация в бронхах пораженных сегментов.

В крови в период обострения обнаруживаются умеренный лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ, повышение содержания α_2 и γ -глобулинов, фибриногена, сиаловых кислот, С-реактивного белка, повышение активности щелочной фосфатазы, нейтрофилов.

В фазе ремиссии больные могут не предъявлять жалобы или у них может быть кашель с отделением небольшого количества слизистой мокроты. Физикальные данные скудные. В области поражения может выслушиваться дыхание с бронхиальным оттенком, небольшое количество сухих, реже влажных хрипов. Рентгенологически выявляются признаки очагового, сегментарного или долевого пневмосклероза, утолщение междолевой плевры, плевральные сращения.

Различают три стадии болезни. Стадия I характеризуется повторными обострениями в локализованном участке легочной ткани с развитием клинических, рентгенологических и лабораторных признаков обострения. При этом периоды ремиссий длительные, нарушение общего состояния больных и дыхательная недостаточность отсутствуют.

Во II стадии отмечаются частые обострения хронического воспалительного процесса с развитием очагового пневмосклероза, нередко бронхоэктазов (рис. 1.1). Периоды ремиссий короткие, при этом сохраняется кашель с выделением мокроты, нарушается общее состояние больного.

Стадия III характеризуется постоянным наличием клинических, лабораторных и рентгенологических признаков активности воспалительного процесса в легких, развитием деформирующего бронхита, бронхоэктазов. Бронхит часто приобретает диффузный характер, вследствие чего нарушается бронхиальная проходимость, нарастают явления эмфиземы легких. Последняя приводит к развитию вначале компенсированного, а затем декомпенсированного хронического легочного сердца с явлениями легочной и сердечной недостаточности.

В части случаев течение хронической пневмонии осложняется присоединением бронхоспастического синдрома вплоть до развития инфекционно-аллергической бронхиальной астмы. Бронхоспастический синдром у больного хронической пневмонией может иметь неаллергическое происхождение и быть обусловленным обтурацией бронхов вязким секретом, деформацией и дискинезией бронхов.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз хронической пневмонии устанавливают на основании указаний в анамнезе на повторные пневмо-

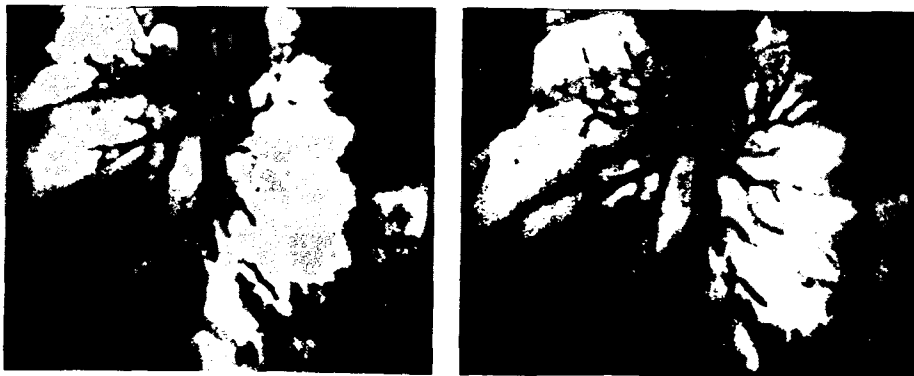


Рис. 1.1. Хроническая пневмония с бронхоэктазами. Бронхоэктазия основного ствола нижнедолевого бронха. Бронхопневмограмма.

нии, особенно локализующиеся в одних и тех же участках легкого, характерной клинической картины с периодами обострения и ремиссий. Часто хроническая пневмония является исходом затяжного течения (более 8 нед) острой пневмонии. Большое значение имеет рентгенологическое исследование, выявляющее при обострении инфильтративные изменения в легких, а в фазу ремиссии — явления очагового пневмосклероза, плевральные спайки, шварты.

Необходимо проводить прежде всего дифференциальный диагноз хронической пневмонии и хронического бронхита. Последний в отличие от хронической пневмонии является первично-диффузным процессом, закономерно приводящим к нарушению бронхиальной проходимости, обструктивной эмфиземе, развитию легочного сердца. При рентгенологическом исследовании больных хроническим бронхитом изменения нередко отсутствуют или выявляются утолщение стенок бронхов различной степени выраженности, признаки эмфиземы. Бронхографическое и бронхоскопическое исследования подтверждают диффузный характер поражения бронхиальной системы. Исследование функции внешнего дыхания при хроническом бронхите закономерно обнаруживает выраженные явления обструкции. При хронической пневмонии функциональные изменения менее выражены. Ввиду большого сходства клинических проявлений, а также вследствие частого развития у больных хронической пневмонией, особенно при длительном течении заболевания, явлений диффузного хронического бронхита проведение дифференциального диагноза между указанными заболеваниями часто весьма затруднительно.

При дифференциальном диагнозе хронической пневмонии и туберкулеза легких необходимо учитывать наличие в анамнезе перенесенного туберкулеза или контакт с туберкулезными больными, выраженность туберкулиновых проб, данные бронхоскопического исследования (инфильтрация слизистой оболочки бронха, наличие бугорков, изъязвлений, рубцов). Диагноз подтверждается нахождением в мокроте микобактерий туберкулеза, для чего необходимы повторные исследования методом флотации мокроты, бронхиальных смывов, промывных вод желудка, плеврального экссудата (при наличии выпота). В некоторых случаях диагноз устанавливают на основании эффекта от назначения туберкулостатических препаратов.

Ввиду общности клинических признаков и рентгенологических данных нередко возникают трудности в дифференциальной диагностике с раком легкого. Наибольшие затруднения встречаются при наличии так называемого синдрома средней доли — воспалительного процесса в средней доле правого легкого,

обусловленного стенозированием долевого бронха с развитием ателектаза. Последний может быть следствием сдавления бронха увеличенными лимфатическими узлами, опухолью, склеротической тканью. Важное значение в установлении диагноза рака легкого имеют данные бронхоскопии (наличие экзофитного или эндофитного роста опухоли, выпячивание и ригидность стенки бронха, повышенная кровоточивость слизистой оболочки). При бронхографическом исследовании характерным для рака легкого является обнаружение симптома «культи» бронха. В ряде случаев диагноз подтверждается обнаружением атипических клеток в мокроте, бронхиальных смывах, плевральном экссудате.

Саркоидоз легких следует отличать от хронической пневмонии на основании увеличения бронхопульмональных и паратрахеальных лимфатических узлов, поражения кожи, глаз, суставов. Туберкулиновые пробы при саркоидозе, как правило, отрицательны. Часто выявляется положительная реакция Квейма с саркоидным антигеном.

При дифференциальной диагностике с пневмокониозами необходимо учитывать профессиональный анамнез.

Лечение. Терапия хронической пневмонии комплексная. Она заключается в использовании антибиотиков с учетом чувствительности выделенной микрофлоры, в проведении мероприятий, направленных на улучшение дренажа бронхиального дерева, снятии явлений бронхоспазма, повышении реактивности макроорганизма, борьбе с дыхательной и сердечной недостаточностью.

Основными принципами антибиотикотерапии являются назначение высоких разовых и суточных доз, длительность курсового лечения, вплоть до исчезновения признаков активности воспалительного процесса, использование различных путей введения антибиотиков (в том числе интратрахеальное и аэрозольное применение).

С целью улучшения дренажной функции бронхов применяют отхаркивающие препараты, протеолитические ферменты, муколитические средства. При наличии бронхоспазма показаны бронхолитические препараты.

В некоторых случаях при вялом течении обострений хронической пневмонии показано назначение малых доз глюкокортикоидных гормонов (15—20 мг преднизолона) короткими курсами на фоне применения антибиотиков. Эффект преднизолона обусловлен его противовоспалительным действием и угнетением процессов образования соединительной ткани в пораженном участке легкого.

Развитие легочно-сердечной недостаточности требует соответствующей терапии (гликозиды, диуретики, кислород).

Среди физиотерапевтических методов лечения применяют ультрафиолетовое облучение в эритемных дозах, средне- и коротковолновую диатермию, электрофорез с хлоридом кальция. С иммунокорригирующей целью показаны переливания плазмы, иммуноглобулинов для внутривенного введения, назначение Т-активина, левамизола, анабола, продигозана, пирогенала. Важное место в лечении занимает ЛФК.

Санаторно-курортное лечение показано в период ремиссии в условиях Южного берега Крыма или в хвойно-лесистых местностях с сухим климатом.

Прогноз и трудоспособность при хронических пневмониях зависят от частоты и тяжести обострений, развития дыхательной и сердечной недостаточности, а также от правильности и своевременности лечения. Трудоспособность при частых обострениях и распространенности процесса снижена, в связи с чем больные нуждаются в рациональном трудоустройстве.

Профилактика хронической пневмонии заключается в своевременном и правильном лечении острых пневмоний с обязательным рентгенологическим контролем после лечения, диспансерном наблюдении за больными, перенесшими острую пневмонию, санации хронических очагов инфекции.

1.5. БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

Бронхоэктатическая болезнь характеризуется регионарным расширением бронхов с преимущественной локализацией процесса в нижних отделах легких, проявляется симптомами гнойного бронхита, нередко кровохарканьем. Заболевание наблюдается как у взрослых, так и у детей, однако чаще оно развивается в детском или подростковом возрасте. Мужчины страдают чаще, чем женщины.

Этиология и патогенез. Большое значение в происхождении бронхоэктазий придается факторам, нарушающим проходимость бронхов и способствующим застою бронхиального секрета с последующим его инфицированием, что может наблюдаться у больных с длительным течением хронического бронхита и хронической пневмонии (в очагах пневмосклероза), при пневмокониозах, туберкулезном поражении легких. Развитие бронхоэктазов может наблюдаться в зоне ателектаза, развивающегося при обструкции бронхов рубцовыми процессами, инородными телами или опухолями. Обтурация бронха легко возникает в детском возрасте вследствие закупорки просвета бронха слизистой пробкой или сдавления его извне увеличенными лимфатическими узлами. Перенесенные в детстве пневмония, корь, коклюш, грипп увеличивают риск развития бронхоэктазов. Развитие гнойного процесса в просвете бронха приводит к деструктивным изменениям всех слоев бронхиальной стенки, замещению хрящевых пластинок и мышечных волокон рубцовой тканью, что также способствует потере эластичности бронхов и возникновению бронхоэктазов.

В последние годы в возникновении бронхоэктазов определенное значение придается фактору врожденной предрасположенности («врожденной слабости») бронхиальной стенки. По-видимому, у таких индивидуумов течение пневмонии чаще осложняется ателектазированием с развитием бронхоэктазий. Гипоплазия — врожденное недоразвитие доли или сегмента легкого — также служит фактором повышенного риска развития бронхоэктазов. Это же относится к муковисцидозу, иммунодефицитным состояниям, синдрому Зиверта — Картагенера и другим наследственным заболеваниям.

Патологоанатомическая картина. Слизистая оболочка в зоне бронхоэктазий часто изъязвлена. Мышечные волокна и хрящи подвергаются деструкции с замещением соединительной тканью. Процесс сопровождается нарушением дренажной функции и застоем секрета в просвете расширенных бронхов. Часто обнаруживаются также явления хронического диффузного бронхита.

При микроскопическом исследовании отмечаются замещение мерцательного эпителия многослойным или цилиндрическим, инфильтрация стенки бронха нейтрофилами.

В окружающей бронхоэктазии легочной ткани обнаруживают изменения в виде ателектазов, участков фиброза, очагов бронхопневмонии, абсцедирование. Указанные изменения постепенно приводят к сморщиванию пораженного сегмента легкого. Изменения выявляются также в сосудистой системе. Бронхиальные артерии гипертрофированы, образуют многочисленные анастомозы с легочными артериями.

При развитии амилоидоза выявляются характерные изменения в почках, печени и других органах.

К л а с с и ф и к а ц и я. Случаи, когда бронхоэктазы предшествуют развитию хронических бронхолегочных заболеваний, принято относить к первичным бронхоэктазиям. Бронхоэктазы, осложнившие длительное течение хронических заболеваний легких, относят к вторичным, их не следует включать в понятие «бронхоэктатическая болезнь» как самостоятельную форму. В зависимости от формы расширения бронхов различают: а) цилиндрические, б) мешотчатые (или кистоподобные) и в) смешанные бронхоэктазы. Врожденные, чаще кистоподобные, расширения бронхов относят к врожденным аномалиям легких (кистозная, или простая, гипоплазия). Бронхоэктазии бывают одно- или двусторонние. Выделяют легкую, выраженную и осложненную тяжелую формы заболевания. В диагнозе указывают фазу заболевания — ремиссия или обострение.

Клиническая картина. Заболевание часто диагностируется в детском и подростковом возрасте, однако при тщательном сборе анамнеза, при расспросе родителей почти у половины больных имеются указания на наличие легочного заболевания в первые годы или даже месяцы жизни.

Начальные проявления болезни характеризуются рецидивами упорного кашля с выделением мокроты, частым поражением придаточных пазух носа, повторными кровохарканьями. Физикальные данные скудные. В нижних отделах одного или обоих легких выслушиваются непостоянные локальные хрипы.

Постепенно кашель с выделением мокроты становится основной жалобой, он наиболее выражен в утренние часы, после пробуждения и поворачивания в постели, утреннего туалета, когда больной отделяет большое количество (полным ртом) гнойной или слизисто-гнойной мокроты.

Особенностью кашля является его усиление при перемене положения тела, что объясняется пассивным затеканием бронхиального секрета в неповрежденные участки бронхиального дерева, где чувствительность слизистой оболочки сохранена. Нередко усиление кашля и увеличение отделения мокроты наблюдаются в определенном положении тела, зависящем от локализации бронхоэктаза.

В период обострения заболевания большинство больных отделяют значительное количество гнойной мокроты — 100—200 мл в сутки. В тяжелых случаях при распространенном процессе количество отделяемой мокроты составляет 0,5—1 л и более. При длительном застое бронхиального секрета присоединяются гнилостные процессы, мокрота становится зловонной, при стоянии обычно распадается на три слоя. У значительного числа больных отмечается кровохарканье.

В период ремиссии количество мокроты уменьшается, она становится слизисто-гнойной или принимает слизистый характер, в ряде случаев отделение мокроты прекращается.

Нередко больные жалуются на тупые боли в грудной клетке, а также быструю утомляемость, слабость, головные боли, повышенную раздражительность, подавленность психики, особенно при наличии зловонной мокроты, диспсихические явления.

Периоды обострения обычно сопровождаются значительным повышением температуры тела (до 38—39 °С), что обусловлено вовлечением в воспалительный процесс близко расположенных участков паренхимы легкого (развитие пневмонии). Однако у больных с длительным течением болезни обострения нередко сопровождаются повышением температуры лишь до субфебрильной, поскольку при этом в основном происходит нагноение содержимого в просвете расширенных бронхов, потерявших связь с респираторными отделами. При резком нарушении оттока мокроты могут наблюдаться кратковременные подъемы температуры тела до высоких цифр (температурные «пики»). После отделения застоявшегося бронхиального секрета температура тела снижается.

Внешний вид больных в начальном периоде заболевания не имеет характерных особенностей. Однако постепенно цвет кожи становится землистым, лицо одутловатым, появляются истощение, ногти в виде часовых стекол и пальцы в виде барабанных палочек. Этот последний симптом связывают с наличием интоксикации и гипоксемией.

Характерных перкуторных симптомов при бронхоэктатической болезни нет. Отмечается ограничение дыхательных экскурсий грудной клетки. У части больных на фоне легочного или коробочного звука определяются участки приглушения.

В период обострения заболевания при аускультации на фоне жесткого дыхания над пораженным отделом легкого выслушивается обилие сухих и

звучных крупно- и среднепузырчатых влажных хрипов, нередко своеобразного трескучего характера. После откашливания мокроты количество хрипов обычно уменьшается.

В период ремиссии или после санации бронхиального дерева хрипы могут исчезнуть либо уменьшается их количество и суживается зона их выслушивания.

При исследовании крови выявляются нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ. В связи с длительным воспалительным процессом, интоксикацией, истощением может развиваться железодефицитная гипохромная анемия. Вместе с тем присоединение легочной недостаточности может сопровождаться развитием компенсаторного гипоксического эритроцитоза с повышенным содержанием гемоглобина.

При вовлечении в патологический процесс одной или двух долей показатели функционального состояния легких могут быть мало нарушены. При распространенных бронхоэктазах спирографическое исследование выявляет в основном нарушения рестриктивного характера, прежде всего снижение ЖЕЛ. При развитии хронического диффузного бронхита и особенно при появлении бронхоспастического синдрома присоединяются также нарушения вентиляции по обструктивному типу: снижение индекса Тиффно (отношение объема форсированного выдоха к ЖЕЛ), уменьшение показателей пневмотахометрии.

Бронхоэктатическая болезнь характеризуется длительным течением с рецидивами обострений в основном в осенний и весенний периоды. Обострения чаще всего провоцируются переохлаждением, гриппом или респираторными инфекциями. Постепенно нарастают пневмосклеротические изменения, а также эмфизема (вследствие сопутствующего диффузного бронхита), что приводит к развитию легочной недостаточности, симптомов хронического компенсированного, а затем декомпенсированного легочного сердца с явлениями правожелудочковой недостаточности.

Течение бронхоэктатической болезни может осложняться развитием хронического астматического бронхита с переходом в развернутую картину бронхиальной астмы. Другие осложнения: массивные легочные кровотечения, эмпиема плевры, спонтанный пневмоторакс — развивается реже. Из внелегочных осложнений следует указать на развитие амилоидоза и метастатического абсцесса мозга.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз бронхоэктатической болезни основывается на наличии в анамнезе указаний на повторные заболевания гриппом, синуситы, бронхиты, длительный, часто с детского возраста, кашель с выделением мокроты, кровохарканье. Отделение большого количества гнойной с неприятным запахом мокроты преимущественно в утренние часы, трехслойный ее характер, наличие изменений концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек свидетельствуют о тяжелой форме заболевания.

При рентгенологическом исследовании на фоне усиления легочного рисунка и грубой, радиально сходящейся к корню тяжистости нередко выявляются ячеистость рисунка, а также признаки уменьшения в объеме пораженного участка легкого (ателектазы, локальный пневмосклероз). Однако наибольшее значение в диагностике заболевания принадлежит контрастному исследованию бронхов — бронхографии, позволяющей не только установить наличие и форму бронхоэктазов, но и уточнить объем поражения, что имеет важное значение для решения вопроса об оперативном лечении (рис. 1.2). Основные изменения выявляются в сегментарных и субсегментарных бронхах. При наиболее часто встречающихся мешотчатых бронхоэктазах пораженные бронхи представляются расширенными, слепо заканчиваются булавоподобными расширениями.

Бронхоскопическое исследование значительно уступает по своей инфор-



Рис. 1.2. Двусторонние бронхоэктазы. а — боковая бронхограмма правого легкого. Цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы; б — боковая бронхограмма левого легкого. Цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы язычковых и базальных сегментов.

мативности бронхографии, так как при нем невозможен осмотр субсегментарных бронхов. Однако бронхоскопия позволяет оценить состояние тех отделов бронхиального дерева, которые не изменены по данным бронхографического исследования, а также проводить лечебные мероприятия.

Сходство клинических проявлений бронхита и начальных стадий бронхоэктатической болезни нередко создает трудности при дифференциальной диагностике этих заболеваний. Важная роль принадлежит тщательному собранному анамнезу. Следует учитывать, что в отличие от больных с бронхоэктатической болезнью анамнез у взрослых больных, страдающих хроническим бронхитом, редко начинается с детства, клинические признаки чаще проявляются в среднем возрасте. Обострения бронхоэктатической болезни характеризуются наличием средне- и крупнопузырчатых хрипов, нередко «трескучего» характера, в одних и тех же участках легкого, тогда как при хроническом бронхите чаще наблюдаются рассеянные сухие хрипы. В затруднительных случаях решающим оказывается бронхографическое исследование.

Наличие интоксикации, длительного кашля, кровохарканья заставляет проводить дифференциальный диагноз с деструктивными формами туберкулеза легких и центрального рака легких.

Как указывалось выше, развитие бронхоэктазов наблюдается при ряде наследственных заболеваний, в частности при синдроме Зиверта — Картагенера и муковисцидозе.

Синдром Зиверта — Картагенера. Данный синдром включает триаду симптомов: бронхоэктазы, синуситы и situs

viscerum inversus. Впервые больной с наличием бронхоэктазов на фоне обратного расположения внутренних органов был описан А. Зивертом в 1902 г. в журнале «Русский врач». Подробное описание триады приведено М. Картагенером в 1933 г.

Синдром наследуется по аутосомно-рецессивному типу с различной степенью плеотропизма. Частота его среди новорожденных составляет от 1 : 20 000 до 1 : 40 000. Имеются указания, что бронхоэктазы при этом не являются врожденными, а формируются постнатально.

В основе развития синдрома Зиверта — Картагенера лежит наследственное расстройство подвижности ресничек мерцательного эпителия слизистой оболочки бронхов (так называемая первичная цилиарная дискинезия), приводящее к нарушению очищения бронхов, развитию в респираторном тракте хронического воспаления и бронхоэктазов. Поскольку цилиарная дискинезия носит генерализованный характер, нарушается также очищение придаточных пазух носа и полости среднего уха. Предполагается, что обратное расположение внутренних органов также обусловлено цилиарной дискинезией (на стадии ротации зародышевой трубки). В большинстве случаев с помощью электронной микроскопии выявляется тот или иной вариант наследственного нарушения ультраструктуры ресничек эпителия слизистой оболочки бронхов и полости носа. Такие же изменения могут быть обнаружены в хвостах сперматозоидов, имеющих аналогичную с ресничками ультраструктуру.

Хроническое бронхолегочное заболевание обычно начинает проявляться в детском возрасте, хотя многие больные доживают до взрослого состояния. Клиническая картина характеризуется кашлем с отделением значительного количества гнойной мокроты, гнойным отделяемым из носа, общей слабостью, потливостью и другими симптомами интоксикации. Больной отстаёт в физическом развитии, внешний вид инфантилен.

Наряду с проявлениями хронического синусита нередко наблюдаются обострения хронического отита, приводящие к снижению или потере слуха. У большинства больных мужчин отмечается бесплодие, связанное с неподвижностью сперматозоидов или олигоспермией, обусловленной нарушением транспорта сперматозоидов из яичек по покрытым мерцательным эпителием выводющим канальцам.

Грозным осложнением, нередко наблюдающимся у больных с синдромом Зиверта — Картагенера, является развитие ателектазов вследствие обтурации дыхательных путей бронхиальным содержимым.

Рентгенологически на фоне обратного расположения внутренних органов отмечается картина хронического бронхита. При бронхографии определяются бронхоэктазы, чаще с обеих сторон, деформация бронхов. Бронхоскопически выявляются зеркальное расположение бронхиального дерева, картина диффузного гнойного эндобронхита.

Диагноз синдрома Зиверта — Картагенера основывается на наличии начинающейся с детского возраста симптоматики хронического гнойного бронхита, обнаружении бронхоэктазов, а также синуситов и нередко хронического отита на фоне situs viscerum inversus. Последний признак в некоторых случаях может отсутствовать (неполная триада).

Муковисцидоз — одно из самых частых наследственных заболеваний среди лиц европеоидной расы. Заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу, его частота составляет 1 : 2000.

Хотя первичный генетический дефект муковисцидоза остается неясным, в настоящее время установлено, что в основе патогенеза заболевания лежит продукция экзокринными железами вязкого, густого секрета (лат. mucus — слизь, viscidus — клейкий, вязкий). Это приводит к закупорке выводных протоков желез и развитию вторичных изменений в органах. В частности, наличие вязкого секрета бронхиальных желез обуславливает обтурацию бронхов, нарушает механизм их самоочищения, способствует инфицированию дыхательных путей и развитию бронхоэктазов. У детей раннего возраста заболевание проявляется тяжелым поражением органов дыхания и пищеварения с очень высокой смертностью (50—70 %).

Достигнутые в последние годы определенные успехи лечения муковисцидоза у детей, а также улучшение диагностики привели к увеличению продолжительности жизни, некоторые больные стали достигать возраста 18—20 лет и старше.

Клиническая картина муковисцидоза характеризуется наличием приступообразного, коклюшеподобного кашля с вязкой трудноотделяемой мокротой, непрерывно-рецидивирующим течением хронического диффузного воспалительного процесса в легких, частыми острыми респираторными инфекциями с обострением хронических процессов в носоглотке (хронический тонзиллит, синуситы). Течение заболевания может осложняться развитием спонтанного

пневмоторакса, нередко отмечается кровохарканье. В 20—30 % случаев выявляется также патология желудочно-кишечного тракта — язвенная болезнь желудка или двенадцатиперстной кишки, хронический гиперацидный гастрит. Снижение активности ферментов поджелудочной железы сопровождается симптомами нарушения всасывания, склонностью к поносам, плохой переносимостью молока и жирной пищи, выраженным дефицитом массы тела.

Специфические лабораторные тесты на муковисцидоз в настоящее время отсутствуют. Определенное значение имеет обнаружение повышенного уровня электролитов пота. Концентрация хлоридов в поте выше 60 мэкв-л подтверждает диагноз муковисцидоза, а концентрация от 50 до 60 мэкв-л подозрительна на данное заболевание. В сомнительных случаях проводят повторное исследование пота на фоне диеты с ограничением соли или после нагрузки минералокортикоидами (дезоксикортикостерона ацетат). Потовый тест считается положительным, если концентрация электролитов при этом не снижается.

Гипоплазия доли или сегмента легкого. Врожденный порок развития легкого в виде недоразвития доли или сегмента является предрасполагающим фактором для возникновения хронического воспалительного процесса и развития бронхоэктазов и кистозных изменений. В легких наблюдаются грубые изменения бронхиального дерева в виде кистозных расширений сегментарных и субсегментарных бронхов, уменьшение легочной паренхимы.

Клиническая картина бронхоэктазий, развивающихся в гипоплазированном участке легкого, ничем не отличается от клиники хронической пневмонии или хронического бронхита, осложнившихся бронхоэктазами.

При рентгенологическом исследовании выявляется тень гипоплазированной безвоздушной доли или сегмента, на стороне поражения наблюдаются изменения, обусловленные уменьшением объема пораженного участка легкого в виде смещения средостения, сужения межреберных промежутков, высокого стояния диафрагмы. При бронхографии выявляются расширенные деформированные бронхи. Ангиопульмографическое исследование позволяет выявить в гипоплазированном участке резкое обеднение сосудистого рисунка или полное прекращение кровотока.

Лечение. Из консервативных методов лечения бронхоэктатической болезни наибольшее значение имеют антибактериальная терапия, а также мероприятия, направленные на опорожнение бронхоэктазий, улучшение дренажной функции бронхов.

Для лечения обострений заболевания применяют антибиотики, сульфаниламиды, препараты фурагинового ряда. Назначение антибактериальных средств лучше проводить с учетом чувствительности микрофлоры мокроты. Используются различные способы введения лекарственных средств в общепринятых дозировках, однако предпочтение отдается эндотрахеальному методу введения — с помощью бронхоскопа, чрезназального катетера или горланного шприца. Наиболее эффективны лечебные бронхоскопии с отмыванием и удалением гнойного содержимого из просвета бронхов, с введением антибиотиков, протеолитических ферментов (трипсин, химотрипсин по 10—20 мг на изотоническом растворе хлорида натрия), муколитических препаратов (2 мл ацетилцистеина в виде 10 % раствора, 4—8 мг бромгексина на изотоническом растворе хлорида натрия). Вначале процедуры проводят 2 раза в неделю, а затем при уменьшении гнойного секрета — 1 раз в 5—7 дней.

Эффективным мероприятием является постуральный (позиционный) дренаж путем придания телу больного определенного положения, улучшающего отделение мокроты. Этой же цели служит назначение отхаркивающих средств.

Для повышения общей реактивности организма назначают анаболические гормоны (неробол, ретаболил), большие дозы аскорбиновой кислоты, витамины группы В, инъекции алоэ.

С целью коррекции нарушений в иммунной системе показано применение иммуностимулирующих препаратов (декарис по 100—150 мг в сутки 2 дня в неделю; Т-активин, пентоксил, метилурацил, пирогенал, продигозан и др.).

Вследствие значительной потери белка с гнойной мокротой показано назначение полноценной диеты, богатой белками, жирами, витаминами.

В период ремиссии необходимо диспансерное наблюдение, постоянное проведение постурального дренажа, общеукрепляющих мероприятий, санаторно-курортное лечение. Наиболее популярны санатории Южного берега Крыма, однако лечение в местных специализированных санаториях в теплый и сухой сезон также эффективно. Благоприятный эффект дают занятия дыхательной гимнастикой, физиотерапевтические процедуры (токи УВЧ, ультрафиолетовое облучение). При наличии профессиональной вредности проводится трудоустройство больного.

Единственным радикальным методом лечения является удаление пораженного участка легкого. При своевременной диагностике заболевания оперативное лечение возможно у большинства больных с односторонними бронхоэктазами, особенно при поражении одной доли или отдельных сегментов. Полное излечение наступает у 50—80 % больных. Лучшие результаты наблюдаются при раннем оперативном вмешательстве. После 40 лет оперативное лечение возможно лишь у отдельных больных. Противопоказаниями к операции являются двустороннее диффузное поражение легких, выраженная сердечная недостаточность. Хирургическое лечение бронхоэктазий при синдроме Зиверта — Картагенера и муковисцидоза малоэффективно. Коррекция нарушения внешнесекреторной функции поджелудочной железы у больных муковисцидозом достигается назначением ферментных препаратов (панзинорм, фестал и др.).

В связи с широким применением антибиотиков и внедрением в практику методов эндобронхиальной санации прогноз бронхоэктатической болезни несколько улучшился, но остается серьезным. В течение 4—10 лет после появления симптомов заболевания умирают около 25 % больных. Смерть наступает чаще всего от тяжелой легочно-сердечной недостаточности или амилоидоза внутренних органов, реже от легочного кровотечения.

Обострения заболевания сопровождаются временной утратой трудоспособности, развитие хронического легочного сердца приводит к стойкой ее утрате.

При бронхоэктатической болезни профилактика заключается в своевременном лечении бронхитов, пневмоний, респираторных инфекций, коклюша, кори. Лечение тяжело протекающих респираторных заболеваний следует продолжать до полного исчезновения клинических проявлений и нормализации рентгенологических данных. Большое значение имеют мероприятия по закаливанию организма, занятия физкультурой и спортом. Следует указать также на устранение профессиональных вредностей, борьбу с курением и злоупотреблением алкоголем.

Профилактика муковисцидоза станет возможной при разработке надежных методов диагностики гетерозиготного носительства и методов пренатальной диагностики, что позволит при обнаружении гомозиготного по гену муковисцидоза плода определить показания к прерыванию беременности.

1.6. АБСЦЕССЫ И ГАНГРЕНА ЛЕГКИХ

Абсцессы и гангрена легких — тяжелый нагноительный процесс, протекающий с выраженной интоксикацией, сопровождающийся некрозом и расплавлением легочной ткани с образованием полостей. Острый абсцесс отличается от гангрены легкого тенденцией к ограничению очага нагноения.

Среди больных преобладают мужчины среднего возраста. Женщины болеют в 6—8 раз реже, что связывают с меньшим объемом действующих факто-

ров риска: производственных вредностей (переохлаждение, запыленность), злоупотреблений табаком и алкоголем.

Этиология. Значительное распространение антибиотикоустойчивой флоры в последние десятилетия обусловило частое абсцедирование у больных с острыми пневмониями. Наиболее часто абсцедирование наступает при пневмониях, вызываемых стафилококком, клебсиеллой (палочка Фридлендера), вирусно-бактериальной ассоциацией, часто отмечаемой в период эпидемии гриппа.

Патогенез. Развитие нагноительного процесса в легком связано с нарушением дренажной функции бронха, нарушением кровоснабжения и некрозом легочной ткани, присоединением инфекции, снижением реактивности макроорганизма. Нередко инфекция попадает в легкие гематогенно-эмболическим путем, что наблюдается при тромбозе глубоких вен голени и таза, остеомиелите, септическом эндокардите и др. Переходу острого абсцесса в хронический способствует повышение давления внутри полости при кашле, особенно при формировании секвестра, периодически закрывающего просвет дренирующего бронха.

Различают несколько путей развития нагноительного процесса в легком: постпневмонический, гематогенно-эмболический, аспирационный, травматический.

Классификация абсцессов и гангрены легких, предложенная Всесоюзным научно-исследовательским институтом пульмонологии Министерства здравоохранения СССР, учитывает патогенез, клинко-анатомическую характеристику, характер течения, осложнения (табл. 1.2).

Т а б л и ц а 1.2. Классификация абсцессов и гангрены легких

Путь развития нагноительного процесса	Клинко-анатомическая характеристика	Характер течения	Осложнения
1. Постпневмонический	1. Периферические: а) осложненные массивной эмпиемой б) осложненные ограниченной эмпиемой в) неосложненные	1. Острые	1. Легочное кровотечение
2. Гематогенно-эмболический	2. Центральные: а) одиночные б) множественные	2. Хронические	2. Напряженный клапанный пневмоторакс
3. Аспирационный	3. Гангрена: а) без эмпиемы б) с эмпиемой		3. Пиопневмоторакс
4. Травматический			4. Септикопиемия
5. Нагноение инфаркта легкого			5. Вторичные бронхоэктазы 6. Амилоидоз

Патологоанатомическая картина. Гнойники могут быть одиночными и множественными. Полость абсцесса выполнена гноем, выделяющимся через бронх, с которым в большинстве случаев сообщается гнойник. При хронических абсцессах полость выполнена грануляциями, отмечаются склеротические изменения окружающей ткани. При гангрене в легком определяются участки гнилостного поражения грязно-зеленого цвета, полости не имеют четких границ.

При микроскопическом исследовании отмечаются лейкоцитарная инфильтрация, фибринозное пропитывание альвеолярных перегородок, их набухание и потеря структуры.

Клиническая картина острого абсцесса и гангрены. В течении заболевания выделяются три фазы: инфильтрация, прорыв гнойника в просвет бронха, исход.

При развитии постпневмонического абсцесса *фаза инфильтрации* наиболее часто проявляется внезапным ухудшением состояния больного в виде острой или затянувшейся пневмонии. Отмечаются повторный подъем температуры тела до 40 °С, неприятный запах изо рта, нарастание количества отделяемой мокроты серо-зеленого или зеленого цвета. Характерны ремиттирующая или интермиттирующая лихорадка, ознобы с профузным потом, мучительный кашель с умеренным количеством гнойной мокроты, боли в боку, слабость, адинамия, артралгия, тахикардия. Особенно выраженная интоксикация и признаки дыхательной недостаточности наблюдаются при гангрене легкого.

При объективном исследовании в фазе инфильтрации выявляется притупление перкуторного звука, ослабление голосового дрожания, выслушивается дыхание с бронхиальным оттенком, небольшое количество сухих и мелкопузырчатых хрипов.

При исследовании крови определяется выраженный лейкоцитоз — до $15-20 \cdot 10^9/\text{л}$ с резким увеличением количества нейтрофилов, сдвигом до метамиелоцитов, значительное увеличение СОЭ. При биохимическом исследовании крови отмечается увеличение содержания α_2 - и γ -глобулинов, фибриногена, в моче выявляется умеренная протеинурия.

О наступлении *второй фазы — прорыве гнойника и восстановлении дренажа* — свидетельствует резкое увеличение количества отделяемой мокроты (до 500—1000 мл), уменьшение явлений токсикоза (снижение температуры тела, лейкоцитоза), ослабление болей и чувства тяжести на стороне поражения, уменьшение одышки. Количество мокроты определяется характером и размером патологического процесса, состоянием дренажа, выраженностью сопутствующего гнилостного бронхита.

Мокрота, как правило, двух-, трехслойная. Первый слой пенистый, второй — желтого цвета, на вид однородный, третий состоит из разнородных крошкообразных элементов. При гангрене легкого мокрота серо-грязного цвета с примесью крови, наличием легочной ткани. При исследовании мокроты обнаруживают лейкоциты, эритроциты, клетки плоского бронхиального эпителия, микрофлору, эластические волокна, кристаллы гематоидина, холестерина, жирных кислот. В большинстве случаев высевается полиморфная флора: стафилококк, стрептококк, диплококки, реже — микрококки, палочка Фридендера, анаэробы, грамотрицательные палочки. Выделяемая микрофлора нередко устойчива к большому числу антибиотиков.

Объективно в фазе прорыва гнойника в бронх выслушивается амфорическое дыхание, перкуторно определяется тимпанит при неглубокой локализации полости и отсутствии секвестров.

В связи с отделением большого количества мокроты и потерей ионов калия могут развиваться клинические симптомы гипокалиемии. Возможно развитие субкомпенсированного метаболического алкалоза.

Клиническая картина в *третьей фазе* обусловлена характером дальнейшего течения заболевания — выздоровлением или образованием тонкостенной полости при общем удовлетворительном состоянии больного или переходом в хронический абсцесс. В случае выздоровления к 15—20-му дню кашель становится редким, количество отделяемой мокроты уменьшается, исчезают симптомы интоксикации.

При рентгенологическом исследовании в фазе инфильтрации выявляется участок затемнения с нечеткими краями, чаще в базальных сегментах нижних долей и верхушечных сегментах средней доли. Во второй фазе на фоне уменьшения инфильтрации определяются одна или множественные полости, нередко с горизонтальным уровнем жидкости. В третьей фазе в случае выздоровления полость исчезает. В некоторых случаях, особенно при томографическом исследовании, длительно обнаруживаются остаточные кистоподобные полости. Об-

наружение при повторных рентгенологических исследованиях полости без тенденции ее к уменьшению, наличие секвестров, плевральных сращений свидетельствует о переходе острого абсцесса в хронический.

При бронхоскопии выявляются резкая гиперемия и отек слизистой оболочки, сужение просвета дренирующего бронха, наличие в нем гнойных пробок, сгустков крови, эрозий, грануляций (рис. 1.3, на вклейке).

Течение острых пневмоний может осложниться прорывом гнояника в полость плевры с образованием эмпиемы или пневмоторакса, легочным кровотечением, образованием бронхоэктазов, развитием метастатических гнойных очагов, особенно в головном мозге.

Прорыв абсцесса в плевру приводит к формированию напряженного пиопневмоторакса, нарастанию сердечной и дыхательной недостаточности, нередко к развитию шока. Перкуторно над диафрагмой определяется тупость, дыхательные шумы не прослушиваются. Рентгенологически определяется поджатое легкое с уровнем жидкости в нижних отделах над диафрагмой.

Клиническая картина хронического абсцесса. Основными клиническими признаками перехода острого абсцесса в хронический являются стабилизация количества мокроты (100—200 мл в сутки), ее нерезкий запах, длительный субфебрилитет, признаки интоксикации. Иногда на фоне клинического улучшения течения острого абсцесса в сроки от 1 до 3 мес развиваются обострение и рецидивы заболевания, что связано с образованием секвестров и склеротическими процессами, препятствующими спадению полости.

Заболевание протекает с периодами обострения и ремиссии. В период обострения больные жалуются на одышку, усиление кашля, увеличение количества отделяемой гнойной мокроты с гнилостным запахом. В мокроте нередко имеются прожилки крови. При глубоком вдохе на стороне поражения иногда отмечаются боли.

Объективно выявляются бледность кожи с серо-землистым оттенком, исхудание, изменения концевых фаланг пальцев рук и ног в виде барабанных палочек и ногтей в виде часовых стекол. Наблюдается асимметрия грудной клетки с отставанием пораженной стороны при дыхании. Над пораженным участком легкого выявляются укорочение перкуторного звука, ослабление дыхания, разнокалиберные влажные хрипы, может выслушиваться амфорическое дыхание.

Рентгенологически выявляется полость с горизонтальным уровнем жидкости (рис. 1.4). В крови обнаруживаются умеренная гипохромная анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

Длительное течение хронического абсцесса осложняется развитием амилоидоза.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз абсцесса устанавливают на основании клинической картины и данных рентгенологического исследования. Необходимо проводить дифференциальный диагноз абсцесса и абсцедирующей полостной формы рака легкого, а также туберкулеза легких при наличии распада (табл. 1.3).

Лечение. Терапия гнойных заболеваний легких включает мероприятия по восстановлению дренажа и ликвидации гноя в очаге поражения, воздействию на микрофлору, борьбу с интоксикацией, стимуляцию защитных сил больного и применение симптоматических средств. При наличии показаний проводится хирургическое лечение.

Ликвидация гноя в очагах поражения, санация полости и бронхов достигаются путем промывания бронхиального дерева через трубку Карленса, применением лечебных бронхоскопий, трансторакальных пункций. Этой же цели служат постуральный дренаж, заключающийся в придании телу больного положений, в которых улучшается отхождение мокроты, аэрозоль-

ная терапия и лечебная гимнастика.

Важным компонентом комплексной терапии является применение массивных доз антибиотиков (до 4 000 000—8 000 000 ЕД пенициллина в сутки), которые вводят парентерально (предпочтительно внутривенно), а также интра-трахеально. Лечение проводят с учетом чувствительности микрофлоры к антибиотикам, используют комбинации из 2—3 совместимых препаратов, сочетают различные пути их введения. Широко используются промывания через бронхоскоп изотоническим раствором хлорида натрия, растворами перманганата калия, фурагина. Лечебные бронхоскопии заканчивают введением в бронхиальное дерево протеолитических ферментов, бронхолитиков, антибиотиков.

Дезинтоксикационная терапия включает внутривенное введение жидкостей (гемодез, полиглюкин), витаминов, переливание плазмы. Вводят также 40 % раствор глюкозы с добавлением 8—14 ЕД инсулина и препаратов, содержащих ионы калия. При стафилококковой этиологии абсцесса назначают антистафилококковый гамма-глобулин, антистафилококковую плазму, стафилококковый анатоксин.

Терапия, направленная на стимуляцию защитных сил, включает дробные переливания крови, переливание плазмы, белоксодержащих препаратов (казеин, аминокептид), назначение анаболических гормонов (неробол, ретаболил).

Показаниями к хирургическому лечению служат осложнения острых абсцессов: кровотечение, пиопневмоторакс, эмпиема плевры, а также подозрение на опухоль. Хронические абсцессы подлежат хирургическому лечению в тех случаях, когда при наличии рентгенологически определяемой полости клинические проявления (постоянный кашель с гнойной мокротой, кровохарканье, лихорадка и др.) сохраняются 3—6 мес после ликвидации острого периода.



Рис. 1.4. Абсцесс правого легкого. Рентгенограмма.

а — прямая проекция; б — сегментарная катетеризация бронха.

Т а б л и ц а 1.3. Основные дифференциально-диагностические критерии абсцесса, рака и туберкулеза легких при наличии полостей в легких

Критерии	Абсцесс	Рак	Туберкулез
Анамнез	Часто предшествуют грипп, острая пневмония	Длительное курение	Наличие в прошлом туберкулеза; контакт с больным туберкулезом
Кашель	С большим количеством мокроты	Часто мучительный, надсадный, с незначительным количеством мокроты	Незначительный, с небольшим количеством мокроты
Характер мокроты	Гнойная	Слизисто-гнойная, нередко цвета малинового желе; атипические клетки	Чаще слизистая; микобактерии туберкулеза
Интоксикация Боль в грудной клетке Плеврит	Выражена Изменчивая по интенсивности, непостоянная Часто осумкованный, нередко гнойный	Умеренно выражена Интенсивная, постоянная Часто геморрагический, атипические клетки в экссудате	Выражена Часто отсутствует Серозно-фибринозный; микобактерии в экссудате
Рентгенологическая картина	Обычно гладкостенная полость с дренирующим бронхом в виде дорожки к корню	Полость с участком просветления в центре, с бугристой внутренней стенкой	Наличие полости с признаками диссеминации очагов
Кровь	Высокий нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ	Нередко умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ	Часто лимфоцитоз
Антибактериальная терапия	Эффект от антибиотиков	Неэффективна	Эффект от туберкулостатических препаратов

Прогноз. В последние годы благодаря применению современных активных методов терапии летальность при абсцессах легких уменьшилась. При правильном лечении у больных наступает выздоровление с закрытием полости абсцесса. При гангрене легких прогноз неблагоприятен.

Больные с острым абсцессом и в периоды обострений хронического абсцесса нетрудоспособны. При наличии сухих остаточных полостей больные подлежат диспансерному наблюдению для проведения санации хронических очагов инфекции, рациональному трудоустройству с устранением профессиональных вредностей, переохлаждений.

Профилактика нагноительных заболеваний легких заключается в рациональной терапии острых и обострений хронических пневмоний. Особенно важны своевременная диагностика и правильное лечение стафилококковых пневмоний, встречающихся в периоды эпидемий гриппа.

1.7. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

Бронхиальная астма (от греч. *asthma* — затрудненное дыхание) — хроническое рецидивирующее заболевание, в основе которого лежит измененная реактивность бронхов, обусловленная иммунологическими и (или) неиммунологическими механизмами. Обязательным клиническим проявлением ее является приступ удушья вследствие бронхоспазма, гиперсекреции и отека слизистой оболочки бронхов.

В прошлом бронхиальную астму рассматривали как заболевание, от которого страдают, но не умирают. Однако в последние 20—30 лет течение бронхиальной астмы стало более злокачественным, нередко со смертельным исходом. Отмечается тенденция к увеличению распространенности этого заболевания:

бронхиальной астмой страдает 3—5 % взрослого населения. Основной контингент больных составляют лица наиболее активного возраста; заболеваемость среди женщин несколько выше, чем среди мужчин.

Этиология. Этиология бронхиальной астмы окончательно не уточнена. К факторам, способствующим развитию бронхиальной астмы, относятся разнообразные аллергены, некоторые лекарственные средства, инфекции, профессиональные факторы, физические усилия, метеорологические, эндокринные и психогенные факторы. Выделяют различные клинико-патогенетические варианты бронхиальной астмы:

- 1) атопическая (аллергическая);
- 2) инфекционно-зависимая (инфекционно-аллергическая);
- 3) аспириновая (астматическая триада);
- 4) астма физического усилия;
- 5) холинергический вариант;
- 6) дисгормональный вариант;
- 7) психогенный вариант.

Нередко наблюдается сочетание двух и более патогенетических вариантов.

Наибольшее значение в развитии заболевания придается аллергическим механизмам. Аллергенами могут быть инфекционные агенты (вирусы, бактерии, грибы и др.), вещества животного происхождения (шерсть, перья, аллергены клещей, насекомых и др.), растительного происхождения (пыльца трав и деревьев), химического, с простой и сложной структурой (лекарственные средства, вещества ароматического ряда, а также химические соединения, входящие в состав стиральных порошков, красок, лаков, косметики и т. д.).

Инфекционно-аллергическая бронхиальная астма характеризуется связью приступов удушья с развитием инфекционно-воспалительных процессов в бронхолегочной системе.

Кроме аллергических (иммунологических) форм бронхиальной астмы в настоящее время выделяют неиммунологические формы заболевания, при которых в клинической картине доминируют явления гиперреактивности дыхательных путей. Наибольшее распространение среди неиммунологических форм заболевания получили астма, вызываемая физическим усилием, и астма, провоцируемая нестероидными противовоспалительными препаратами — так называемая аспириновая астма. В ряде случаев в основе развития бронхиальной астмы лежат различные эндокринные нарушения (менопауза, надпочечниковая недостаточность и др.). Кроме того, развитие первого приступа удушья может наступить под влиянием психогенного фактора. Физические и метеорологические факторы (изменения температуры и влажности воздуха, инсоляция, колебания барометрического давления, магнитного поля земли и др.) также могут явиться пусковыми моментами развития астмы.

Роль наследственной отягощенности также значительна. Это подтверждается тем, что при наличии заболевания у обоих родителей в 75 % случаев бронхиальная астма развивается также у детей.

Патологоанатомическая картина. В большинстве случаев обнаруживаются признаки эмфиземы, обтурация бронхов слизистыми или слизисто-гнойными пробками, тотальный бронхоспазм. В редких случаях смерть наступает только на фоне тотального бронхоспазма. Регистрируется различной степени выраженности осложняющая пневмония.

При микроскопическом исследовании находят увеличение числа бокаловидных клеток, замещение ими клеток реснитчатого эпителия, увеличение количества слизистых желез, слушивание эпителия, утолщение базальной мембраны, значительное количество эозинофилов в стенках бронхов, слизи и слизистых пробок. Если заболевание протекало на фоне хронического бронхолегочного воспалительного процесса, обнаруживают поля многослойной метаплазии. Морфологическое исследование сосудов малого круга кровообращения выявляет перестройку архитектоники сосудистой системы: обеднение капиллярной сети, образование обширной сети анастомозов, функционально-активных шунтов, гипертрофию мышечного слоя и инфильтрацию утолщенной интимы.

Патогенез. В патогенезе иммунологических форм бронхиальной астмы принято выделять три стадии: иммунологическую, в которой под влиянием различных аллергенов происходит образование антител и (или) сенсibilизированных лимфоцитов; патохимическую, характеризующуюся выделением из тучных клеток биологически активных веществ (медиаторов) при повторном воздействии аллергена; патофизиологическую, проявляющуюся всем симптомокомплексом бронхиальной астмы. Неиммунологические формы заболевания протекают без участия первой стадии патогенеза.

Аллергическая реакция может протекать по немедленному и замедленному типам. При первом типе удушье развивается сразу или в течение 10—15 мин от начала контакта с аллергеном, при втором — через несколько часов. Немедленный тип характерен для атопической формы бронхиальной астмы, а замедленный более свойствен инфекционно-аллергической форме.

В реакции немедленного типа ведущая роль принадлежит реакинам, вступающим в реакцию с антигеном. К ним в первую очередь относят IgE, повышение уровня которого обнаруживают в большинстве случаев атопической бронхиальной астмы. IgE образует комплекс с антигеном на поверхности мембран тучных клеток слизистой оболочки бронхов, что сопровождается агрегацией мембранных IgE-рецепторов и является пусковым механизмом активации тучных клеток, вызывая в аллергической реакции ее вторую, т. е. патохимическую, стадию. Иммунологическая реакция замедленного типа обусловлена наличием сенсibilизированных лимфоцитов, оказывающих цитотоксическое влияние на клетки-мишени аллергии.

В патохимическую стадию вследствие реакции аллерген — антитело на мембранах тучных клеток последние высвобождают биологически активные вещества: гистамин, серотонин, брадикинин, лейкотриены, простагландин F_{2α}, ацетилхолин. Большинство из них обладает выраженным бронхоконстрикторным действием. Помимо этого, некоторые из них (брадикинин) обуславливают развитие воспалительных изменений слизистой оболочки бронхов. В результате возникают спазм бронхов и бронхиол, гиперергическое воспаление с повышенной экссудацией и отеком, гиперсекреция слизистых желез. Секреция медиаторов регулируется циклическим аденозин-3,5-монофосфатом (цАМФ), который образуется из АТФ под влиянием аденилциклазы, отождествляемой с β₂-рецепторами клеток. В случаях дефицита аденилциклазы (наследственного или приобретенного характера) снижается продукция цАМФ, что приводит к повышенному поступлению Ca⁺⁺ в клетку и способствует бронхоспазму. Кроме того, увеличение поступления Ca²⁺ в клетку происходит под действием циклического гуанозин-3,5-монофосфата при активации холинергических рецепторов, что также приводит к развитию бронхоспазма.

Важное значение в патогенезе бронхиальной астмы придается снижению порога чувствительности вагусных ирритантных рецепторов трахеи, т. е. вагусно-рефлекторному механизму. Одним из факторов, провоцирующих высвобождение тучными клетками медиаторов, является физическая нагрузка. Это связывают с высыханием и охлаждением слизистой оболочки бронхов вследствие гипервентиляции, вызываемой физической нагрузкой.

Развитие приступов удушья при приеме аспирина и других нестероидных противовоспалительных препаратов у больных аспириновой астмой напоминает аллергическую реакцию, однако в основе данного феномена лежит неиммунологический механизм. Аспирин угнетает активность циклооксигеназы, что приводит к нарушению метаболизма арахидоновой кислоты. Угнетается синтез простагландина E, обладающего бронхолитическим действием, и усиливается действие простагландина F_{2α} и других биологически активных веществ (гистамин, лейкотриены), обладающих бронхоконстрикторным действием.

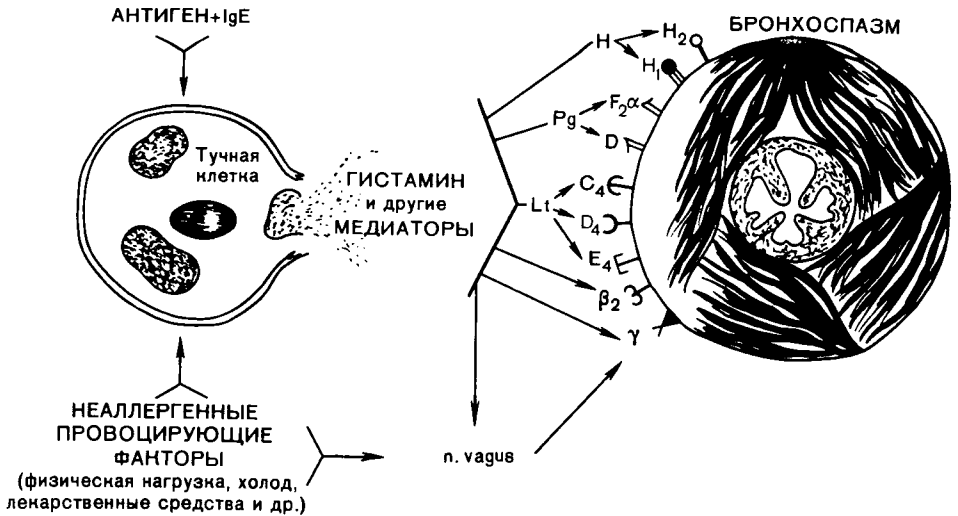


Рис. 1.5. Патогенез бронхиальной астмы (схема).

β₂, γ-рецепторы; H₁ — гистаминовые, P_g — простагландиновые, LT — лейкотриеновые рецепторы.

Развитие третьей стадии патогенеза — патофизиологической, характеризующейся ярким и сложным симптомокомплексом бронхиальной астмы, обусловлено воздействием на бронхи различных медиаторов и состоянием адренергических и холинергических рецепторов. Схема патогенеза бронхиальной астмы приведена на рис. 1.5.

Клиническая картина. Основным и обязательным клиническим признаком бронхиальной астмы является приступ удушья, который чаще всего провоцируется контактом с аллергеном, обострением бронхолегочной инфекции, физической нагрузкой и др. Нередко приступу удушья предшествует аура, проявляющаяся при atopической астме мигренью, вазомоторным ринитом, чиханьем, чувством першения и щекотания в горле, приступообразным кашлем, крапивницей и отеком Квинке, зудом кожных покровов и др. При инфекционно-аллергической форме аура в большинстве случаев выражается кашлем.

Приступ удушья характеризуется одышкой на фоне резкого ограничения подвижности грудной клетки (низкое стояние диафрагмы), свистящим дыханием, рассеянными сухими свистящими и жужжащими хрипами, меняющими свою интенсивность и локализацию. Больной принимает вынужденное положение — сидит, опираясь руками о край стола, нагнувшись вперед. Кожные покровы бледные, сухие, вспомогательные мышцы напряжены, отмечается тахикардия, глухость сердечных тонов, определение границ сердечной тупости затруднено из-за эмфиземы. Приступ удушья заканчивается отхождением вязкой мокроты. Если приступ затягивается, то отмечается выраженное депрессивное состояние больного, бледность сменяется теплым цианозом кожных покровов лица и конечностей. В ряде случаев во время приступа удушья отмечаются за грудиные боли, связанные с перегрузкой правого желудочка и гипоксией миокарда.

Бронхиальная астма может протекать с редкими, короткими приступами удушья и продолжительными ремиссиями, а также с более частыми и длительными приступами, требующими ежедневного приема бронхолитических препаратов.

В межприступный период, особенно при atopической форме бронхиальной астмы, больные могут не предъявлять никаких жалоб и являются практически

здоровыми. При инфекционно-аллергической астме в межприступном периоде выявляются клинические, рентгенологические и функциональные признаки хронического бронхита и эмфиземы легких.

Некоторые клиничко-патогенетические варианты бронхиальной астмы имеют характерные особенности. Так, приблизительно у 20 % больных приступ удушья провоцируется приемом аспирина и других нестероидных противовоспалительных препаратов. Обычно у этих больных выявляется рецидивирующий полипоз носа и придаточных пазух. Данную форму заболевания обозначают как аспириновую астму или астматическую триаду. Нередко эти больные не переносят не только аспирин и другие нестероидные противовоспалительные препараты, но и желтый краситель тартразин, используемый в пищевой и фармацевтической промышленности.

В ряде случаев приступ удушья может провоцироваться физической нагрузкой. В начале заболевания больные плохо переносят бег, езду на велосипеде, ношение тяжестей. Со временем толерантность к физической нагрузке снижается и приступы возникают после незначительной нагрузки.

У больных с дисгормональным вариантом бронхиальной астмы характерной особенностью является наличие эндокринных нарушений (менопауза, надпочечниковая недостаточность и др.).

Заболевание у лиц старше 45 лет протекает на фоне естественных инволютивных процессов, при которых увеличивается число функциональных ателектазов, уменьшается мощность выдоха, происходит замедление кровотока с развитием циркуляторной гипоксемии в системе легочного бассейна. Вследствие этого течение астмы в старших возрастных группах более тяжелое и прогностически менее благоприятное. Бронхиальная астма в старших возрастных группах может сочетаться с сердечной астмой, нередко развивающейся у больных ИБС и артериальной гипертензией. Это приводит к утяжелению заболевания и создает трудности при проведении дифференциальной диагностики и терапии.

Течение бронхиальной астмы часто осложняется присоединением хронического бронхита (при инфекционно-аллергической форме заболевания хронические инфекции респираторного тракта обычно предшествуют развитию астмы), способствующего развитию эмфиземы легких, хронической дыхательной недостаточности и легочного сердца. Возможно также развитие спонтанного пневмоторакса, интерстициальной или медиастинальной эмфиземы. Последняя в редких случаях сочетается с подкожной эмфиземой. Серьезным осложнением является развитие острой эмфиземы, а также большой эмфизематозной кисты (буллы). В развитии острой эмфиземы придается значение потере эластичности легочной ткани у больных среднего и пожилого возраста, длительное время леченных стероидными препаратами. Из других осложнений следует указать на бронхоэктазии, сегментарные, реже долевые, ателектазы, пневмонии.

Одним из тяжелых и угрожающих осложнений бронхиальной астмы является астматическое состояние. В основе его формирования лежит блокада β -адренергических рецепторов промежуточными продуктами метаболизма катехоламинов. Развитию этого состояния способствуют длительное и бесконтрольное применение симпатомиметиков, снотворных, седативных, антигистаминных препаратов, неудачно начатая гипосенсибилизирующая терапия, необоснованная отмена глюкокортикостероидов, обострение хронического или присоединение острого воспалительного процесса. Признаками, отличающими астматическое состояние от тяжелого приступа удушья, являются резистентность к симпатомиметикам и другим бронхолитикам, угроза быстрого развития тотальной легочной обструкции, развитие гипоксии и гиперкапнии. В клиническом течении астматического состояния выделяют три стадии.

Первая стадия характеризуется несоответствием шумов, выслушиваемых на расстоянии (их много и они интенсивны) и при локальной аускультации (рассеянные сухие хрипы в небольшом количестве на фоне ослабленного дыхания). При аускультации сердца отмечаются акцент и расщепление II тона над легочной артерией. Наблюдается устойчивая к сердечным гликозидам тахикардия и склонность к артериальной гипертонии. Обращают на себя внимание бледный цианоз, а также признаки физической астении с эмоциональной неустойчивостью, напряженностью, нарастанием чувства тревоги.

При *второй стадии* нарастают признаки дыхательной недостаточности, обусловленной тотальной обструкцией бронхов. Отмечают тахипноэ, олигопноэ (частое поверхностное дыхание и едва уловимые экскурсии грудной клетки). Вследствие нарастающего образования слизистых пробок, закупоривающих просвет бронхиол и бронхов, отмечается снижение звучности и количества сухих хрипов вплоть до их полного исчезновения и формирования синдрома «немого» легкого. Артериальная гипертония сменяется гипотонией. Развиваются декомпенсированный дыхательный ацидоз и гиперкапния.

Формирование гипоксемической комы знаменует *третью стадию* астматического состояния. Клинически отмечают выраженный диффузный цианоз, быструю или медленную потерю сознания с угасанием всех рефлексов, синдром «немого» легкого, звучные тоны сердца, частый и малый пульс, гипотонию, коллапс. Летальный исход наступает вследствие паралича дыхательного центра. При лечебной бронхоскопии, проводимой по экстренным показаниям, обычно удается получить значительное количество слизистых пробок, обтурирующих просвет бронхов.

При исследовании периферической крови в период обострения заболевания часто выявляется эозинофилия. При атопической форме отделяется малое количество мокроты стекловидной консистенции, при микроскопическом исследовании которой обнаруживаются спирали Куршмана, кристаллы Шарко — Лейдена, эозинофилы, скопления эпителиальных клеток. Бактериологическое исследование при инфекционно-аллергической астме наиболее часто позволяет выявить стафилококки, стрептококки, нейссерии. У большинства больных атопической астмой обнаруживается повышение концентрации IgE в сыворотке, назальном секрете и бронхиальном содержимом.

При исследовании функции внешнего дыхания (ФВД) у больных с обострением заболевания выявляется выраженное нарушение бронхиальной проходимости — снижение объема форсированного выдоха за секунду (ОФВ₁), индекса Тиффно (ОФВ₁/ЖЕЛ), мощности выдоха (пневмотахометрия). Нарушения ФВД могут приводить к развитию гипоксемии и гиперкапнии. При выраженном приступе удушья может развиваться респираторный алкалоз, сменяющийся в дальнейшем ацидозом, что отражается на показателях КОС.

Электрокардиографические исследования часто выявляют признаки перегрузки правых отделов сердца (высокие остроконечные зубцы R_{III, II}, снижение сегмента ST в III, II, V₁ и V₂ отведениях, глубокие зубцы S в V₅—V₆ отведениях, блокада правой ножки пучка Гиса). Рентгенологическое исследование чаще всего обнаруживает повышенную прозрачность легочных полей, обеднение периферической сосудистой сети, расширение корней за счет центральных ветвей легочной артерии. При тяжелых приступах отмечают выбухание легочной артерии, сглаженность сердечной талии, «капельное сердце».

Бронхоскопическое исследование обнаруживает преимущественно эндо-бронхит различной степени выраженности, а в случаях инфекционно-аллергической астмы — значительное количество слизисто-гнойных пробок, обтурирующих просвет бронхов.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз бронхиальной астмы устанавливают на основании наличия у больного характерных приступов

удушья, данных анамнеза с учетом факторов, провоцирующих приступ (воздействие аллергенов, обострения бронхолегочных инфекций, физическая нагрузка, непереносимость аспирина и т. д.), а также при исключении других заболеваний, сопровождающихся нарушением бронхиальной проходимости (см. дифференциальный диагноз при синдроме бронхиальной обструкции).

С целью ранней диагностики заболевания особое внимание следует уделять группе больных с симптомами нарушения бронхиальной проходимости в виде затрудненного, периодически свистящего дыхания, приступообразного кашля, преимущественно в ночные часы, в сочетании с признаками аллергии (вазомоторный ринит, сенная лихорадка, крапивница, аллергические заболевания у родственников и др.). Такое состояние, при котором отсутствуют развернутые приступы удушья, принято обозначать как преастма.

Наличие характерного для бронхиальной астмы бронхоспазма, т. е. обратимого характера бронхиальной обструкции, может быть установлено с помощью определения ФВД с применением фармакологических проб. Улучшение исходно нарушенных показателей бронхиальной проходимости более чем на 10—15 % свидетельствует о наличии бронхоспазма. Для выявления скрытых нарушений бронхиальной проходимости используют провокационные ингаляционные тесты с β -блокаторами (обзидан), ацетилхолином, простагландином F_{2a} .

Диагноз атопической и инфекционно-аллергической форм заболевания подтверждается результатами кожных скарификационных проб с различными аллергенами (бытовыми, пыльцовыми, инфекционными и др.). Для больных атопической бронхиальной астмой характерно повышение уровня IgE в сыворотке. Основные дифференциально-диагностические признаки атопической и инфекционно-аллергической бронхиальной астмы представлены в табл. 1.4.

Т а б л и ц а 1.4. Дифференциально-диагностические критерии инфекционно-аллергической и атопической форм бронхиальной астмы

Анамнез	Инфекционно-аллергическая бронхиальная астма	Атопическая (неинфекционно-аллергическая) бронхиальная астма
Анамнез	Хронические воспалительные процессы дыхательного тракта, а также острая пневмония, грипп	Вазомоторный ринит, крапивница, отек Квинке, нейродермит и другие аллергические проявления
Наследственность	Не отягощена	Часто аллергические реакции у родственников
Кожные пробы	Часто положительны с бактериальными аллергенами	Положительны с небактериальными аллергенами
Пищевая аллергия	Встречается редко	Встречается часто
Связь обострений заболевания с цветением растений	Отсутствует	» »
Аура	Малохарактерна	Характерна
Эозинофилы в мокроте	Нередко отсутствуют	Встречаются часто
Содержание IgE	Нормальное или умеренно повышено	Резко повышено
Специфическая десенсибилизация	Малоэффективна	Эффективна
Эффект от антибактериальной терапии	Часто хороший	Отсутствует, может наблюдаться усиление приступов

Диагноз аспириновой астмы устанавливают на основании данных анамнеза и результатов пробы с приемом малых доз аспирина внутрь.

Наличие астмы физического усилия подтверждается результатами исследования бронхиальной проходимости после пробы с физической нагрузкой (велозерометрия, дозированный бег).

Приступ удушья при бронхиальной астме следует отличать от сердечной астмы (левожелудочковой недостаточности) (табл. 1.5). При сочетании бронхиальной астмы с патологией сердца ставят диагноз смешанной астмы.

Т а б л и ц а 1.5. Дифференциально-диагностические критерии бронхиальной и сердечной астмы

Критерии	Приступ бронхиальной астмы	Приступ сердечной астмы
Предшествующие заболевания	Хронические бронхолегочные заболевания, вазомоторный ринит, другие аллергические заболевания	Ревматический порок сердца, гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, хронический гломерулонефрит
Причины приступа	Обострение воспалительного процесса в органах дыхания, контакт с аллергеном, психогенный фактор, метеорологические факторы	Физическое и психическое напряжение, острый инфаркт миокарда
Характер приступа	Экспираторная одышка	Преимущественно затруднен вдох, чувство нехватки воздуха
Характер цианоза	Центральный	Выраженный акроцианоз
Аускультативные данные	Обильные, рассеянные, сухие свистящие и жужжащие хрипы, преимущественно на выдохе частый, слабого наполнения, ритм правильный	Влажные хрипы, преимущественно в нижних отделах легких
Пульс	Уменьшены	Часто аритмичный
Перкуторные размеры сердца	Отсутствуют	Увеличены
Отеки	Не изменены	Нередко имеются
Размеры печени	Густая, вязкая, отделяется с трудом в малом количестве	Часто увеличены
Мокрота	Признаки перегрузки правых отделов сердца	Жидкая, пенистая, иногда розовая, легко отделяется
ЭКГ	Признаки перегрузки правых отделов сердца	Признаки ИБС или порока сердца, перегрузка левых отделов сердца
Лечебный эффект мочегонных и сердечных гликозидов	Отсутствует	Имеется
Реакция на β -блокаторы	Отрицательная (ухудшение дыхания)	Положительная (улучшение дыхания)

Лечение. Терапия бронхиальной астмы должна быть направлена, с одной стороны, на купирование приступа удушья или астматического статуса, а с другой — на основные патогенетические механизмы заболевания в каждом конкретном случае.

Для купирования приступа удушья используют симпатомиметики, ксантиновые производные, холинолитики. Наиболее часто применяются симпатомиметики, клинический эффект которых обусловлен повышением функциональной активности β -адренергических рецепторов гладкой мускулатуры бронхов. В зависимости от действия на адренергические рецепторы симпатомиметики могут быть разделены на 4 группы:

- 1) стимуляторы α - и β -рецепторов (адреналин, эфедрин);
- 2) стимуляторы α -адренергических рецепторов (норадреналин, мезатон, симпатол);
- 3) неселективные β -стимуляторы (новодрин, изадрин, астмопент, алуцент и др.);
- 4) селективные β_2 -стимуляторы (беротек, сальбутамол, тербуталин, фенотерол, формотерол).

Бронхолитический эффект эфедрина наступает медленнее, чем адреналина, но он более длителен. Рекомендуется сочетать подкожное введение 0,4 мл 0,1 % раствора адреналина и 1 мл 5 % раствора эфедрина. Последний можно назначать внутрь по 25 мг. Неселективные β -стимуляторы выпускаются в виде

дозированных карманных ингаляторов или могут применяться сублингвально. Из селективных β_2 -стимуляторов, также выпускаемых в виде дозированных ингаляторов, хорошо зарекомендовали себя тербуталин (бриканил), сальбутамол (вентолин), беротек, формотерол. К ним реже развивается резистентность.

На фоне терапии симпатомиметиками иногда может возникать ухудшение состояния больных в виде усиления и учащения приступов, что может быть связано с развитием синдрома рикошета. Усиление бронхиальной обструкции при терапии симпатомиметиками требует их отмены. Побочным действием большинства симпатомиметиков является повышение артериального давления, сердцебиение, тремор пальцев, головокружение. Токсическое воздействие симпатомиметиков на миокард, особенно у пожилых лиц с коронарной недостаточностью, может привести к возникновению нарушений ритма и внезапной смерти.

Для купирования приступа удушья широко используется также внутривенное введение 5—10 мл 2,4 % раствора эуфиллина (диафиллин, аминофиллин), оказывающего, помимо бронхолитического, еще и гипотензивный эффект в системе малого круга кровообращения. Для коррекции вызываемой эуфиллином тахикардии, особенно у больных с сопутствующими явлениями сердечной недостаточности, используется верапамил (изоптин) по 80—120 мг на прием. Легкие приступы удушья могут купироваться применением эуфиллина в свечах (по 0,3—0,5 г).

Применение холинолитиков (атропин, платифиллин) менее эффективно, чем симпатомиметиков и эуфиллина, однако они могут потенцировать действие симпатомиметиков. Атропин назначают подкожно (0,5 мл 0,1 % раствора) или в виде ингаляций 0,1 % раствора. Производным атропина является ипратропия бромид (атровент). Существуют комбинированные препараты симпатомиметиков и холинолитиков: беродуал, эфатин, тровентол.

При легких приступах удушья можно ограничиться приемом препаратов внутрь, в виде свечей или дозированных ингаляций. Более тяжелые приступы требуют введения препаратов в инъекциях.

Для предупреждения приступов могут применяться препараты теофиллина пролонгированного действия: теопэк, теобиолонг и др., действующие в течение 12—18 ч.

При лечении астматического состояния I стадии проводится кровопускание 200—250 мл с последующей инфузионной терапией. Для борьбы с развивающейся дегидратацией показано введение жидкостей (изотонический раствор хлорида натрия, 5 % раствор глюкозы, реополиглюкин) до 2 л и более в день. Кроме того, вводят эуфиллин (10 мл 2,4 % раствора), гепарин (5000 ЕД), для разжижения мокроты вводят внутривенно 10 мл 10 % раствора йодида натрия (при хорошей переносимости йодистых препаратов). Для борьбы с ацидозом под контролем кислотно-основного состояния внутривенно капельно вводят 200—400 мл 4 % раствора бикарбоната натрия. С целью восстановления чувствительности β -адренергических рецепторов к симпатомиметикам проводят внутривенно струйное или капельное введение 30—60 мг преднизолона (250—500 мг метипреда или 125—300 мг гидрокортизона). При отсутствии эффекта введение гормонов в указанных дозах повторяют каждые 3 ч до купирования статуса. Назначают также преднизолон внутрь по 40—80 мг (или эквивалентные дозы полькортолона, кенакорта, урбазона, триамцинолона). При достижении эффекта в случаях первичного назначения гормонов проводят лечение коротким курсом в течение 5—7 дней в дозе 20—30 мг преднизолона внутрь с последующей полной отменой препарата. У больных, ранее лечившихся гормонами, дозу преднизолона снижают до поддерживающей.

В стадии формирования «немного» легкого проводят те же мероприятия, но дозу преднизолона, вводимого внутривенно, увеличивают до 90—120 мг, повторяя введение каждые 1,5—2 ч. Появление симптомов застоя в малом круге кровообращения, угрожающий отек легких требуют проведения дегидратационной терапии мочегонными средствами в сочетании с введением солей калия. При отсутствии эффекта в ближайшие 2—3 ч больного переводят на управляемое дыхание, производят аспирацию содержимого бронхов. В III стадии лечение проводится в условиях реанимационного отделения.

В межприступный период осуществляют лечебно-профилактические мероприятия с учетом клинико-патогенетического варианта бронхиальной астмы. У больных atopической бронхиальной астмой необходимо устранение аллергена из сферы быта, исключение аллергизирующих продуктов из питания, проведение гигиенических мероприятий при гиперчувствительности к домашней пыли. При невозможности устранить аллергенный фактор показана десенсибилизирующая терапия. Специфическая десенсибилизация проводится путем введения в организм специфического аллергена в возрастающих дозах. Это обуславливает выработку антител, угнетающих или блокирующих антиген.

При инфекционно-аллергической астме может быть проведена десенсибилизация аутовакциной, приготовленной из флоры мокроты больного. Проведение антибактериальной терапии показано лишь в случаях доказанной активности инфекционно-воспалительного процесса. При необоснованном назначении антибиотиков течение заболевания может ухудшиться. Для профилактики обострений при инфекционно-зависимом варианте астмы показано применение иммуностимуляторов (левамизол, полисахариды, Т-активин, нуклеинат натрия) под контролем показателей иммунного статуса.

Больным аспириновой астмой следует избегать приема нестероидных противовоспалительных препаратов (аспирин, анальгин, амидопирин, индометацин и др.), некоторые из которых входят в состав комбинированных бронхолитических средств (теофедрин, антаман). Необходимо исключить из пищевого рациона продукты, содержащие салицилаты (огурцы, картофель, томаты, малина и др.). С целью десенситизации назначают внутрь небольшие дозы аспирина (5—10 мг в сутки), постепенно наращивая их на протяжении нескольких месяцев.

При астме физического усилия назначают антагонисты кальция: коринфар (по 0,01 г 3 раза в день), изоприн (по 120 мг 2 раза в день), сензит (по 50 мг 3 раза в день), дилтиазем. Показаны физические упражнения с постепенным наращиванием физической нагрузки.

Больным с холинергическим вариантом (ацетилхолинзависимая бронхиальная астма) назначают атропин, ингаляции атровента, алкалоиды белены и красавки внутрь. Последние входят в состав ряда широко применяемых комбинированных препаратов (теофедрин, антаман, солутан).

При нервно-психическом варианте в комплексное лечение рекомендуется включать индивидуально подобранные нейролептики и антидепрессанты. Больные должны наблюдаться совместно с психиатрами.

В лечении больных с различными клинико-патогенетическими вариантами бронхиальной астмы для предупреждения приступов удушья, особенно при иммунологических формах, применяются стабилизаторы мембраны тучных клеток: интал (динатриевый хромогликат) и кетотифен (задитен). Интал назначают в ингаляциях по 1 капсуле с помощью специального распылителя с интервалом 4—12 ч в зависимости от частоты развития и степени тяжести приступов. Задитен назначают по 1 мг в таблетках 1—2 раза в день в течение 2—3 мес. При сочетании астмы с вазомоторным ринитом, крапивницей, отеком Квинке показаны антигистаминные препараты (димедрол, пипольфен, тавегил, фенкарол, диазолин, перитол). Отрицательным их свойством явля-

ется способность угнетать бронхиальную секрецию. Особенно нежелательно это побочное действие у больных с трудноотделяемой вязкой мокротой.

В комплексной терапии бронхиальной астмы важную роль играют мероприятия, направленные на улучшение дренажной функции бронхов: обильное щелочное питье (минеральные воды боржом, арзни до 2 л в день), щелочные ингаляции, дыхательная гимнастика и использование дренажных положений, адекватное назначение бронхолитиков и отхаркивающих средств. Для разжижения и лучшего отделения мокроты применяют мукалтин по 2 таблетки 3—4 раза в день, 3 % раствор йодида калия по 1—2 столовые ложки 4—5 раз в день (при переносимости препаратов йода), бромгексин внутрь или парентерально в дозе 4—8 мг 2—3 раза в день, 10 % раствор ацетилцистеина по 2 мл внутримышечно 2—3 раза в день, карбоцистеин (мукодин) по 750 мг 3 раза в день в капсулах или в виде сиропа. Не следует забывать об использовании настоев и отваров из корней, листьев, семян и цветков растений (солодка, корень алтея, мать-и-мачеха, подорожник, анис, фенхель, чабрец и др.), содержащих сапонины, масла, микроэлементы, витамины, биогенные стимуляторы, облегчающие отделение секрета и оказывающие регенерирующее действие на поврежденную слизистую оболочку.

При безуспешности комплексной терапии указанными выше средствами у больных с тяжелым течением заболевания, периодически осложняющимся развитием астматического состояния, назначают таблетированные глюкокортикоидные препараты. Начальная суточная доза преднизолона составляет 20—30 мг (или соответствующее количество триамцинолона, полькортолона, дексаметазона, урбазона, кенакорта). После прекращения приступов удушья дозу преднизолона уменьшают на 2,5 мг каждые 2—3 дня. Снижение дозы глюкокортикоидов рекомендуется проводить под «прикрытием» этимизола, оказывающего стимулирующее влияние на надпочечники. Этимизол назначают внутрь в суточной дозе 0,3 г или внутримышечно в виде 1,5 % раствора по 2 мл 2—3 раза в день в течение 3—5 нед. При невозможности полной отмены препарата проводят поддерживающую терапию в суточной дозе 5—15 мг преднизолона.

Ввиду возможности развития стероидозависимости и ряда других осложнений (синдром Иценко — Кушинга, артериальная гипертония, переломы костей вследствие декальцификации, стероидные язвы, стероидный диабет и др.) к назначению глюкокортикоидов, а также выбору дозы, курса лечения и ритма отмены препарата нужно относиться с чрезвычайной ответственностью и принимать решение строго индивидуально. При лечении больных стероидозависимой бронхиальной астмой необходимо стремиться к снижению поддерживающей дозы, интермиттирующему приему глюкокортикоидов (прием препарата через день), сочетанному назначению препаратов внутрь и в ингаляциях (бекотид, бекломет), индивидуальному подбору препарата с менее выраженными побочными эффектами, купированию нарушений кальциевого обмена (глюконат кальция 1,5—2,0 г в сутки; кальцитрин по 3—5 ЕД подкожно), углеводного обмена (диета, препараты сахаропонижающего действия) и других осложнений.

При очень тяжелом течении бронхиальной астмы, когда все другие виды лечения неэффективны, а также у больных с осложнениями после гормональной терапии с целью отмены или снижения поддерживающих доз глюкокортикоидов могут применяться иммунодепрессанты (азатиоприн, 6-меркаптопурин).

Среди экстракорпоральных методов очищения крови (гемосорбция, иммуносорбция, плазмаферез) наибольшее распространение в лечении больных бронхиальной астмой получила гемосорбция — перфузия крови через экстракорпоральный контур с колонкой, заполненной активированным углем. У боль-

шинства больных с атопической, инфекционно-аллергической формами заболевания и астмой физического усилия применение гемосорбции способствует наступлению стойкой ремиссии, позволяет уменьшить дозу или отсрочить назначение симпатомиметиков и глюкокортикоидов. Основой терапевтического эффекта гемосорбции при бронхиальной астме являются корригирующее влияние на иммунную систему (деблокада рецепторов клеток, стабилизация клеточных мембран), нормализация уровня эндогенного кортизола, повышение чувствительности к симпатомиметикам и глюкокортикоидам.

Среди хирургических методов лечения можно указать на гломэктомия, однако эффективность удаления каротидного гломуса невысока.

Из физиотерапевтических методов лечения бронхиальной астмы применяют УФО в эритемных дозах, электрическое поле высокой частоты на область шейных симпатических ганглиев, индуктотермию, ингаляторную терапию. Учитывая гиперреактивность бронхов, следует тщательно выбирать лекарственные средства, вводимые путем ингаляции. Ингаляторное применение антибиотиков и протеолитических ферментов у больных бронхиальной астмой опасно в связи с возможностью развития анафилактического шока или астматического состояния. Помимо глюкокортикоидов и бронхолитиков, для улучшения дренажной функции бронхов могут быть рекомендованы ингаляции изотонического раствора хлорида натрия, щелочные ингаляции.

Нелекарственные методы лечения бронхиальной астмы, основанные на различных механизмах действия, помимо эфферентных и ряда физиотерапевтических методов, включают лечебную физкультуру, дыхательную гимнастику, бальнеопроцедуры, климатическое лечение на Южном берегу Крыма и Северном Кавказе, иглорефлексотерапию.

Лечебная физкультура включает комплекс дыхательной гимнастики, способствующий улучшению дренажной функции бронхиального дерева и повышающий силу дыхательной мускулатуры. Следует обучить больного управлять своим дыханием. Неглубокий вдох, создание сопротивления дыханию на выдохе (выдох через губы, сложенные трубочкой, использование специального устройства — небулятора) могут предотвратить развитие приступа или же способствовать его купированию.

Прогноз. Тяжелое течение заболевания часто приводит к инвалидизации больного. Особенно неблагоприятен прогноз в старших возрастных группах. Однако при правильно проведенном комплексном лечении, адекватной поддерживающей терапии нередко наблюдается относительно благоприятное течение, больные длительно сохраняют работоспособность. Особое значение придается профилактической десенсибилизации при атопической форме, своевременному и правильному лечению острых заболеваний респираторного тракта и предупреждению обострений хронических инфекционных очагов при инфекционно-аллергической форме заболевания. Не следует, однако, забывать об аллергизирующем влиянии антибиотиков и сульфаниламидных препаратов, назначать их строго по показаниям и своевременно отменять.

Профилактика. Больные хроническим астматическим бронхитом (предастма) подлежат динамическому наблюдению, у них требуется проведение терапии, направленной на повышение резистентности организма и изменение его реактивности. Показаны занятия физической культурой, дыхательная гимнастика, водные процедуры и другие виды закаливания организма.

1.8. ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ

Фиброзирующий альвеолит является одним из наиболее тяжелых и трудно диагностируемых заболеваний респираторной системы, при котором наблюдается распространенный фиброз легких ниже уровня терминальных бронхов

(респираторных бронхиол и альвеол), приводящий к развитию альвеолярно-капиллярного блока и резкому снижению диффузионной способности легких, что проявляется нарастающей легочной недостаточностью.

Заболевание описано в литературе под различными названиями: «диффузный интерстициальный фиброз легких», «болезнь Хаммена — Рича» (по имени американских врачей, впервые описавших это заболевание в 1935 и 1944 гг.), «идиопатический фиброз легких» и др.

Фиброзирующий альвеолит является относительно редким заболеванием, однако за последние годы число описанных случаев резко увеличилось, что, по-видимому, связано с улучшением его диагностики. Одинаково часто это заболевание встречается у мужчин и у женщин, преимущественно в среднем и пожилом возрасте, хотя описаны также случаи заболевания грудных детей.

Этиология заболевания во многом остается неясной. Большинство исследователей относят фиброзирующий альвеолит к одному из заболеваний аутоиммунной природы с преимущественным отложением иммунных комплексов в легких в ответ на разнообразные раздражители, проникающие в легкие через дыхательные пути.

Патогенез. Начальными стадиями заболевания являются интерстициальный отек и воспаление, переходящие затем в необратимую стадию коллагенизации или фиброза, что приводит к прогрессирующей дыхательной недостаточности. Полагают, что развитие фиброза легких является следствием гиперсенситивного альвеолита, имеются указания на близость фиброзирующего альвеолита к коллагеновым болезням. Однако в отличие от последних при фиброзирующем альвеолите наблюдается почти исключительно легочная локализация патологического процесса.

Имеются многочисленные данные, подтверждающие роль наследственности в развитии данного заболевания. К настоящему времени описано большое число семейных случаев заболевания с доминантным типом наследования, а также случаи заболевания двух монозиготных близнецов и одно заболевание у двух сибсов, сочетавшееся с альбинизмом.

Патологоанатомическая картина. Фиброзирующий альвеолит характеризуется фиброзным уплотнением альвеолярных перегородок с интенсивной инфильтрацией стенок альвеол и респираторных бронхиол лимфоидными и плазматическими клетками. Легкие очень плотны, на ощупь напоминают резину, на разрезе серого цвета. В стенках альвеол обнаруживается сеть ретикулярных волокон, позже замещаемых коллагеновыми. В просветах альвеол отмечается скопление слушенных альвеолярных клеток и серозно-фибринозного экссудата.

Клиническая картина. В случаях острого начала заболевания клинические проявления напоминают острую респираторную инфекцию или пневмонию. При хронической форме начало заболевания часто остается незаметным. Наиболее характерным симптомом болезни является различной степени выраженности одышка. Сначала она возникает при физической нагрузке, а затем по мере прогрессирования заболевания сохраняется и в покое.

Больные часто жалуются на кашель, сухой или же малопродуктивный с отделением небольшого количества мокроты слизистого характера, повышение температуры тела до субфебрильной (фебрильной), выраженную общую слабость, быструю утомляемость. Реже наблюдаются боль в груди и кровохарканье.

При осмотре больных отмечают тахипноэ, различной степени выраженности цианоз, похудание, нередко изменения концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек и формы ногтей (симптом часовых стекол). При перкуссии легких определяется укорочение легочного тона, более выраженное над нижними отделами. Аускультативно над легкими, преимущественно в базальных отделах, определяются нежные крепитирующие хрипы. Отмечаются тахикардия, акцент II тона над легочной артерией, а в поздней стадии — признаки

хронического легочного сердца. Обращает на себя внимание несоответствие выраженной одышки и относительно небольших физикальных изменений в легких. Отмечается также несоответствие выраженности дыхательной недостаточности и относительно бедной рентгенологической симптоматики (так называемая клинико-рентгенологическая диссоциация). При рентгенологическом исследовании выявляется диффузный характер поражения в виде усиления и деформации легочного рисунка, его петлистость. Кроме того, на всех легочных полях определяются узелковые и разнообразных размеров и плотности очаговые тени. Может наблюдаться также диффузное понижение прозрачности легочной ткани (симптом матового стекла).

При спирографическом исследовании определяется нарушение функции внешнего дыхания преимущественно рестриктивного характера (снижение жизненной емкости легких, остаточного объема легких; время вымывания гелия уменьшено). Характерным является снижение диффузионной способности легких в основном за счет мембранного компонента. Насыщение артериальной крови кислородом снижено. С помощью радиоизотопных методов выявляется неравномерность распределения изотопа по легочной ткани.

Исследование иммуноглобулинов выявляет повышение уровня отдельных классов, чаще IgG и IgM. В большинстве случаев обнаруживается присутствие аутоантител, в основном антиядерных.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз основывается на наличии жалоб на выраженную одышку, прогрессирующее течение заболевания, раннее развитие легочной и легочно-сердечной недостаточности при относительно небольших физикальных и умеренно выраженных рентгенологических изменениях в легких. В пользу фиброзирующего альвеолита свидетельствует наличие рестрикции и выраженных нарушений диффузии, обнаруживаемых при спирографии и исследовании газов крови. Одним из дифференциально-диагностических критериев фиброзирующего альвеолита является отсутствие эффекта от проводимой антибактериальной терапии и нарастание перечисленных симптомов на ее фоне. Диагностика фиброзирующего альвеолита до настоящего времени остается трудной. В сложных случаях определенное диагностическое значение имеет прижизненное гистологическое исследование биоптатов ткани легкого, полученных методом трансторакальной биопсии. Нередко заболевание распознается только на вскрытии.

Лечение. Терапия больных фиброзирующим альвеолитом до настоящего времени остается малоэффективной. Временное улучшение наступает при применении кортикостероидов, которые следует назначать как можно раньше и на длительное время. Начальная суточная доза преднизолона составляет 20—40 мг. Используют также комбинацию кортикостероидов с иммунодепрессантами. Эффективность лекарственной терапии повышается при применении гемосорбции, способствующей уменьшению концентрации циркулирующих иммунных комплексов. В период ремиссии показано применение препаратов аминохинолинового ряда (делагил, плаквенил).

Прогноз при фиброзирующем альвеолите неблагоприятный. Смерть наступает от нарастающей легочной или легочно-сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни составляет 3—5 лет, редко превышает 6 лет. Наиболее неблагоприятно заболевание протекает у детей и подростков.

1.9. САРКОИДОЗ

Саркоидоз (болезнь Бенъе — Бека — Шауманна) является заболеванием неизвестной этиологии, при котором наблюдается образование неказеозных эпителиоидных и гигантоклеточных гранулем, наиболее часто локализующихся

в органах дыхания. В 95—97 % случаев обнаруживается поражение медиастинальных лимфатических узлов, однако в патологический процесс могут вовлекаться также другие органы и системы: внутригрудные лимфатические узлы, печень, селезенка, кожа, глаза, нервная система, сердце.

Заболеваемость саркоидозом колеблется в различных странах в широких пределах — от 0,2 до 64 на 100 000 жителей. Отмечается неодинаковая заболеваемость в различных районах одной и той же страны, а также этнические и расовые различия. Так, в США сравнительно высока заболеваемость саркоидозом среди негритянского населения — в 3—15 раз выше по сравнению с белыми жителями.

За последние годы в ряде стран отмечается увеличение числа больных саркоидозом. Однако неясно, связано ли это с истинным ростом заболеваемости саркоидозом или же с более полным охватом населения рентгенофлюорографическим обследованием, растущей осведомленностью врачей и усовершенствованием методов диагностики. Заболевают чаще лица молодого и среднего возраста (20—49 лет), реже — дети и пожилые люди. Несколько чаще страдают саркоидозом женщины.

К л а с с и ф и к а ц и я. Практическое значение имеет деление саркоидоза на три стадии, основанное на характере рентгенологических изменений. При I стадии наблюдается увеличение только прикорневых лимфатических узлов; при II стадии появляются множественные очажки в легких, преимущественно в средних и нижних отделах и прикорневой зоне; при III стадии отмечаются выраженный фиброз и крупные, обычно сливные, фокусные образования.

Этиология. Причина заболевания не ясна.

Патогенез. Согласно одной из гипотез, при саркоидозе угнетен Т-клеточный иммунитет (под влиянием вирусной инфекции или иммунных комплексов, которые «ослепляют» Т-лимфоциты). В пользу этого свидетельствует высокая частота случаев кожной анергии к туберкулину, кандидину, динитрохлорбензолу и другим антигенам. Вследствие этого происходят неадекватная активация альвеолярных макрофагов, перерабатывающих микобактерии и другие антигены, и скопление альвеолярных макрофагов в виде саркоидных гранулем.

Патологоанатомическая картина. Патологические изменения локализуются чаще всего в лимфатических узлах, легких, печени, селезенке, сердечной мышце, почках, костном мозге, коже, реже — в эндокринных железах и других органах.

Патоморфологическим субстратом саркоидоза является эпителиоидно-клеточная гранулема с центральным скоплением макрофагов, окруженных лимфоцитами, единичными плазматическими клетками, фибробластами и коллагеновыми волокнами. Среди эпителиоидных клеток обнаруживаются единичные клетки Пирогова — Лангханса, образующиеся при слиянии макрофагов. Саркоидная гранулема похожа на неказеозную туберкулезную гранулему, она обычно отграничена от окружающей ткани и имеет «штампованный» вид.

Клиническая картина. Помимо симптомов со стороны органов дыхания, саркоидоз может иметь разнообразные клинические проявления. В ряде случаев легочная симптоматика «запаздывает» и больной может впервые обратиться к дерматологу по поводу узелковой эритемы или узелковых поражений кожи, к ревматологу — по поводу артропатий, к офтальмологу — острого или хронического увеита.

Клинические проявления I стадии заболевания у большей части больных незначительные или отсутствуют. Диагноз приблизительно в $\frac{1}{3}$ случаев обычно устанавливается при проведении профилактического рентгенологического или флюорографического исследования. При подостром начале заболевания у больных наблюдается малоспецифичная симптоматика в виде слабости, общего недомогания, субфебрильной температуры тела, потливости, болей в мышцах и суставах, сухого кашля, одышки. В случаях острого начала саркоидоза органов дыхания температура тела может повышаться до 38—39 °С,

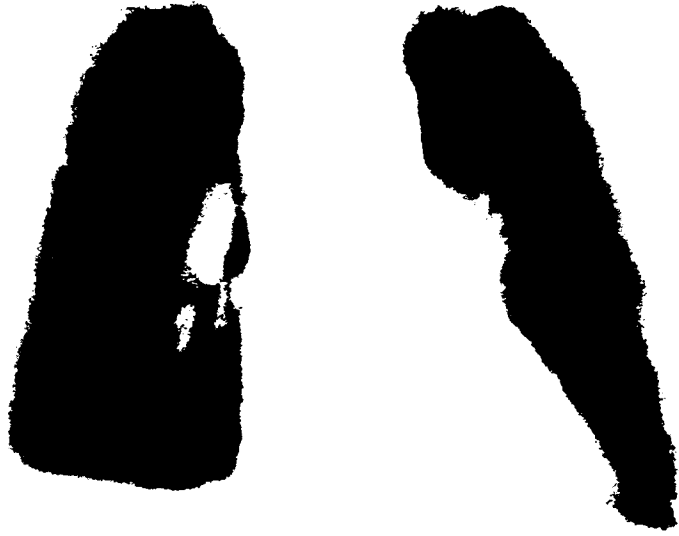


Рис. 1.6. Саркоидоз I стадии. Томограмма.

могут наблюдаться припухлость суставов, появление на коже конечностей (чаще нижних) узловой эритемы. Перкуторные и аускультативные изменения часто отсутствуют. В части случаев выслушиваются в небольшом количестве сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы. Приблизительно у $1/3$ больных наблюдаются небольшое повышение СОЭ, увеличение фракций α - и γ -глобулинов, гиперкальциемия. У большинства больных отмечаются снижение туберкулиновой чувствительности и лимфопения.

Рентгенологическая картина при саркоидозе I стадии характеризуется двусторонним увеличением размеров различных групп внутригрудных лимфатических узлов — бронхопульмональных, трахеобронхиальных, реже паратрахеальных, параортальных и бифуркационных (рис. 1.6). Исследование функции внешнего дыхания выявляет изменения преимущественно обструктивного характера (снижение индекса Тиффно, пневмотахометрии выдоха).

Клинические проявления при II стадии заболевания характеризуются нарастанием недомогания и общей слабости, понижением аппетита и похуданием. Одышка нередко возникает не только при физической нагрузке, но и в покое. Значительно чаще по сравнению с I стадией заболевания выслушиваются сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы, а также шум трения плевры. Чаще также выявляются увеличение СОЭ, повышение уровня α_2 - и γ -глобулинов и анергия к туберкулину.

Рентгенологически наблюдается распространение процесса из внутригрудных лимфатических узлов в легочную ткань. Легочный рисунок становится неравномерно избыточным, деформированным. Выявляются очаговые тени различного вида и неодинаковой величины, образующиеся вследствие формирования множественных гранулем (рис. 1.7).

При исследовании функции внешнего дыхания в подавляющем большинстве случаев выявляются сочетанные обструктивно-рестриктивные изменения.



Рис. 1.7. Саркоидоз II стадии. Рентгенограмма.

При III стадии заболевания наряду с симптоматикой, наблюдаемой при II стадии, часто отмечается кашель с выделением слизисто-гнойной мокроты, нередко кровохарканье. У большинства больных выражены цианоз лица и одышка в покое. При аускультации определяется значительное количество рассеянных сухих и влажных хрипов.

При рентгено- и томографическом исследовании выявляются симметричные двусторонние изменения по типу диффузного интерстициального пневмосклероза с наличием различных по протяженности и локализации участков уплотнения легочной ткани. Выявляются неравномерная деформация и цилиндрическое расширение бронхов.

Спирографическое исследование выявляет вентиляционные нарушения, преимущественно рестриктивного типа (снижение ЖЕЛ и ООЛ).

В поздних стадиях заболевания выявляются признаки хронического легочного сердца, а затем и правожелудочковой недостаточности.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Наиболее важное значение для диагностики имеет характерная рентгенологическая картина, лежащая в основе деления заболевания на стадии, а также данные иммунологических тестов (снижение чувствительности к туберкулину, уменьшение количества Т-лимфоцитов, положительная проба Квейма). Определенное значение имеют результаты биохимических исследований (гиперкальциемия, увеличение уровня α_2 - и γ -глобулинов).

Необходимо дифференцировать саркоидоз I стадии и заболевания, сопровождающиеся увеличением внутригрудных лимфатических узлов, — туберкулезный бронхоаденит и лимфогранулематоз (см. табл. 1.6).

Значительные диагностические трудности возникают в тех случаях, когда изменения в легких минимальны или отсутствуют, а в клинической картине преобладают неспецифические признаки в виде лихорадки, общей слабости,

Т а б л и ц а 1.6. Дифференциально-диагностические критерии саркоидоза I стадии, туберкулезного бронхоаденита и лимфогранулематоза

Критерии	Саркоидоз	Туберкулез	Лимфогранулематоз
Контакт с больным туберкулезом легких	Редкий	Частый	Редкий
Течение болезни	Наклонность к спонтанному излечению, реже к рецидивам	Наклонность к прогрессированию	Склонность к быстрому прогрессированию
Температура тела	Чаще субфебрильная	Субфебрильная или фебрильная правильного типа	Часто ремиттирующего типа
Узловая эритема; артралгии	Часто	Редко	Отсутствуют
Наружные лимфатические узлы	Множественные, размером до 1—1,5 см; подвижные, безболезненные, без периаденита и свищей	Множественные, мелкие, спаянные между собой, малоподвижные, часто с периаденитом и свищами	Крупные, плотные, сначала единичные и подвижные, затем множественные, спаянные между собой, без свищей
Внутригрудные лимфатические узлы	Чаще двустороннее симметричное увеличение бронхопульмональных узлов	Чаще одностороннее увеличение различных групп лимфатических узлов	Двустороннее или одностороннее увеличение узлов, преимущественно верхнего средостения
Поражение других органов	Частое поражение кожи, глаз, костей, слюнных желез; редкое поражение плевры, перикарда, менингеальных оболочек	Редкое поражение кожи, глаз, костей, слюнных желез; частое поражение плевры, перикарда, менингеальных оболочек	Поражение легких, плевры, селезенки, костей
Изменения в бронхах	Катаральный эндобронхит, симптомы давления извне	Инфильтраты, язвы, свищи, стеноз	Катаральный эндобронхит, симптомы давления извне
Чувствительность к туберкулину	Отрицательная или сниженная	Положительная, часто резко выраженная	Часто отрицательная или сниженная
Гемограмма	Наклонность к лейкопении, лимфопении и моноцитозу	При обострении лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, наклонность к лимфоцитозу	Нейтрофильный лейкоцитоз, палочкоядерный сдвиг, лимфопения, эозинофилия, моноцитоз
СОЭ	Нормальная или нерезко увеличена	Увеличена	Резко увеличена
Гиперкальциемия и гиперкальциурия	У некоторых больных	Отсутствует	Отсутствует
Реакция Квейма	Часто положительная	Отрицательная	Отрицательная
Гистологические изменения в биоптированных тканях	Эпителиоидно-клеточная гранулема без казеоза, выраженная тенденция к гиалинозу и фиброзу	Элементы туберкулезного воспаления с казеозом, слабая тенденция к гиалинозу	Лимфоретикулярные и плазматические элементы, клетки Березовского — Штернберга
Эффективность туберкулостатической терапии	Отсутствует	Выраженная	Отсутствует
Эффективность кортикостероидной терапии	Значительная	Отсутствует	Небольшая

артралгий, узловой эритемы, т. е. заболевание маскируется под ревматизм, системные заболевания соединительной ткани, гепатит. В таких случаях для установления диагноза имеет значение морфологическое исследование, при котором в биоптатах различных органов (лимфатические узлы, легкие, кожа, печень, селезенка) обнаруживают эпителиоидно-клеточные гранулемы.

Более чем в 50 % случаев саркоидоза I стадии даже без терапии наблюдается спонтанное излечение. У больных саркоидозом II стадии регресс заболе-

вания или спонтанное излечение наблюдается значительно реже. На фоне лекарственной терапии более чем у $\frac{2}{3}$ больных (преимущественно с I и II стадиями) наблюдается стойкий клинический эффект. У остальных больных, преимущественно с III стадией заболевания, наблюдается тенденция к медленному, но неуклонному прогрессированию.

Летальность при саркоидозе составляет от 2 до 5 %. Наиболее частой причиной смертельного исхода является нарастающая декомпенсация сердечной деятельности.

Лечение. Назначают глюкокортикоидные гормоны, которые эффективны не только при I стадии заболевания, но нередко при II и III стадиях. Глюкокортикоиды целесообразно назначать при всех формах и стадиях заболевания, если на протяжении 3—4 мес отсутствует тенденция к спонтанной регрессии, при склонности к прогрессированию и генерализации процесса. Лечение проводят курсами длительностью 3—6 мес и более. Начальная суточная доза преднизолона составляет в среднем 30—40 мг. Каждые 3—4 нед суточную дозу уменьшают на 2,5—5 мг. Лечение гормональными средствами прекращают после достижения клинико-рентгенологического эффекта.

В качестве поддерживающей терапии или при плохой переносимости кортикостероидов назначают делагил или плаквенил (по 0,25 г 1 раз в день).

Для предупреждения осложнений и побочных реакций при лечении глюкокортикоидами показаны диета с достаточным количеством полноценного белка, ограничением в пище количества гидрохлорида натрия, назначение препаратов калия и анаболических стероидов в виде нерабола (по 5 мг 1 раз в день) или ретаболила (по 50 мг 1 раз в 2—3 нед внутримышечно).

1.10. ЭМФИЗЕМА ЛЕГКИХ

Термином «эмфизема легких» (от греч. *emphysae* — вдувать, раздувать) обозначаются патологические процессы в легких, характеризующиеся повышенным содержанием воздуха в легочной ткани.

В последние годы частота эмфиземы легких возрастает, особенно среди лиц пожилого возраста, в связи с чем данная проблема приобретает социальное значение. Так, на вскрытии у лиц старше 30 лет эмфизема легких обнаруживается в 30 % случаев, а у людей старше 50 лет — до 44 %.

Этиология и патогенез. Различают первичную и вторичную эмфизему. Наиболее частой формой является вторичная диффузная эмфизема, развивающаяся вследствие хронических обструктивных заболеваний легких (острые и хронические бронхиты, бронхиальная астма и др.).

В развитии эмфиземы легких имеют значение факторы, повышающие внутрибронхиальное и альвеолярное давление, что приводит к вздутию легких (длительный кашель, перенапряжение аппарата внешнего дыхания у стеклодувов, музыкантов, играющих на духовых инструментах, певцов и др.), изменению эластичности легочной ткани и подвижности грудной клетки с возрастом (старческая эмфизема).

В развитии первичной эмфиземы имеют значение наследственные факторы, в частности наследственный дефицит α_1 -антитрипсина. Этот белок является ингибитором ряда протеолитических ферментов и входит в состав α_1 -глобулиновой фракции. У лиц с нормальным содержанием α_1 -антитрипсина протеолитическая активность лейкоцитов, альвеолярных макрофагов, микроорганизмов (при развитии воспалительного процесса) уравновешивается системой ингибиторов протеаз и прежде всего α_1 -антитрипсином. При недостатке α_1 -антитрипсина имеет место снижение защиты слизистых оболочек бронхиального дерева и легочной паренхимы от повреждающего действия протеолитических

ферментов, освобождающихся из лейкоцитов и микробных клеток при повторных эпизодах воспаления. Эти «избыточные» ферменты могут приводить к повреждению эластических волокон, истончению и разрыву альвеолярных перегородок. Наследственный дефицит α_1 -антитрипсина имеет аутосомно-рецессивный характер наследования. К настоящему времени с помощью методов электрофореза и изоэлектрического фокусирования обнаружено более 30 вариантов α_1 -антитрипсина, составляющих особую Pi (protease inhibitor)-систему. Часть этих вариантов являются дефицитными. Так, при фенотипе PIZZ концентрация α_1 -антитрипсина составляет лишь 10—15 % по сравнению с нормальным фенотипом PIMM.

Эмфизема легких может быть интерстициальной и альвеолярной. Интерстициальная эмфизема характеризуется проникновением воздуха в строму легкого (перибронхиально, перилобулярно), нередко сочетается с эмфиземой средостения, подкожной эмфиземой. Чаще встречается альвеолярная эмфизема с повышенным содержанием воздуха в альвеолах. Альвеолярная эмфизема может быть диффузной или ограниченной. Происхождение ограниченной эмфиземы часто обусловлено сужением бронха с наличием «клапанного» механизма, расширением оставшейся части легочной ткани после оперативного удаления доли легкого (викарная эмфизема), значительным поражением верхних долей туберкулезом. Наиболее частая форма — альвеолярная диффузная эмфизема — является следствием хронических обструктивных заболеваний легких.

При наличии обструкции во время выдоха дыхание затрудняется и происходит в основном за счет дополнительной работы дыхательной мускулатуры. Развиваются нарушения процессов вентиляции во время каждого дыхательного акта, происходит уменьшение внутриальвеолярного P_{O_2} и увеличение P_{CO_2} . Нарушение внутриальвеолярной вентиляции вызывает усиленное растяжение альвеол, способствует потере эластичности межальвеолярных перегородок. Растяжение стенок альвеол приводит к затруднению кровотока в прилегающих капиллярах.

Потеря эластичности, воспалительные, фиброзные изменения легочной ткани, бронхоспазм вызывают нарушение диффузии газов через альвеолярно-капиллярные мембраны (альвеолярно-капиллярный блок) с развитием артериальной гипоксемии и гиперкапнии. Артериальная гипоксия приводит к рефлекторному повышению давления в легочных сосудах, раскрытию анастомозов между ними и бронхиальными венами и артериями, что приводит к усилению артериальной гипоксемии, так как часть крови выключается из циркуляции малого круга кровообращения. В легочных сосудах происходят изменения трех типов: 1) развитие легочной гипертензии вследствие спазма сосудов малого круга кровообращения, 2) возникновение атеросклероза ветвей легочной артерии и 3) запустевание легочных капилляров в связи с гибелью межальвеолярных перегородок.

Сочетание изменений вентиляционной функции легких с циркуляторными расстройствами усугубляет нарушение процессов диффузии газов, что приводит к развитию дыхательной недостаточности. Артериальная гипоксемия приводит к развитию ряда компенсаторных реакций: увеличению уровня гемоглобина, эритроцитозу с одновременным увеличением объема циркулирующей крови, ее вязкости, что является дополнительной нагрузкой на правый желудочек при развитии легочной гипертензии и служит причиной возникновения легочного сердца.

Патологоанатомическая картина. Легкие при эмфиземе объемистые, мягкой консистенции, обычно незначительно спадаются при вскрытии грудной клетки. На поверхности легких часто обнаруживаются пузырьки из слившихся альвеол (буллы), которые при разрыве могут быть причиной спонтанного пневмоторакса.

Микроскопически характерными являются расширение альвеол, истончение альвеолярных перегородок с наличием в них дефектов, разрывов, атрофия эластических волокон.

Нередко отмечаются явления хронического бронхита. Стенка ветвей легочной артерии утолщается, выявляется картина диффузного облитерирующего эндартериита. Просвет капиллярной сети обычно резко уменьшен.

Клиническая картина. При эмфиземе легких клиническая картина определяется наличием и выраженностью дыхательной недостаточности. Выделяют эмфизему легких без явлений дыхательной недостаточности, критерием которой является степень гипоксемии. При легкой степени гипоксемии цианоз отсутствует, насыщенность гемоглобина кислородом составляет более 80 %, парциальное напряжение кислорода (P_{O_2}) артериальной крови более 50 мм рт. ст. При более выраженной гипоксемии отмечаются цианоз, насыщение гемоглобина кислородом 60—80 %, P_{O_2} артериальной крови 30—50 мм рт. ст. При тяжелой гипоксемии наблюдаются резкий цианоз, насыщение гемоглобина кислородом менее 60 %, артериальное P_{O_2} ниже 30 мм рт. ст.

Наиболее ранним и постоянным симптомом легочной недостаточности является одышка. В зависимости от выраженности одышки выделяют 3 степени дыхательной недостаточности: I степень — одышка при физической нагрузке, которая ранее ее не вызывала; II степень — одышка при незначительной физической нагрузке; III степень — одышка в покое.

Особенно жалобой больных при дыхательной недостаточности I степени являются одышка при физическом напряжении, которую обычно больной недооценивает, снижение работоспособности. При наличии сопутствующего бронхита отмечаются кашель, явления бронхоспазма.

Объективно отмечается бочкообразная, увеличенная в переднезаднем размере грудная клетка, реберный угол тупой, надключичные ямки расширены, ребра идут горизонтально, межреберья расширены. Нижние границы легких опущены, подвижность нижнего легочного края ограничена. При аускультации дыхание ослаблено, выдох удлинен, при наличии бронхита прослушиваются сухие и влажные хрипы. Тоны сердца приглушены, может выслушиваться акцент II тона на легочной артерии. Печень выступает из-под реберной дуги за счет опущения нижней границы легкого.

При рентгенологическом исследовании отмечается повышение прозрачности легочных полей, низкое стояние и ограничение подвижности куполов диафрагмы, расширение межреберий, усиление рисунка в прикорневых областях. Сердце занимает вертикальное положение («висячее сердце»), правый желудочек не увеличен.

При исследовании внешнего дыхания отмечается уменьшение жизненной емкости легких, увеличение объема остаточного воздуха и минутного объема вентиляции. Газовый состав крови не изменен.

При II степени дыхательной недостаточности одышка наступает при незначительном физическом напряжении, охлаждении, усиливается на фоне пневмоний, острых респираторных заболеваний, обострении хронического бронхита. У больных нарастает цианоз, который носит характер теплого, усиливается при охлаждении, нагрузке.

При исследовании функции внешнего дыхания отмечается дальнейшее увеличение объема остаточного воздуха, минутного объема дыхания за счет учащения дыхания, что сопровождается снижением должной ЖЕЛ, МВЛ. Насыщение артериальной крови кислородом снижается, увеличивается P_{CO_2} . Вследствие накопления недоокисленных продуктов обмена развивается дыхательный ацидоз, однако pH крови остается в пределах нормы (компенсированный дыхательный ацидоз). Нарастание гиперкапнии и развитие декомпенсированного дыхательного ацидоза приводит к появлению церебральных симптомов (головная боль, головокружение, раздражительность, бессонница), психи-

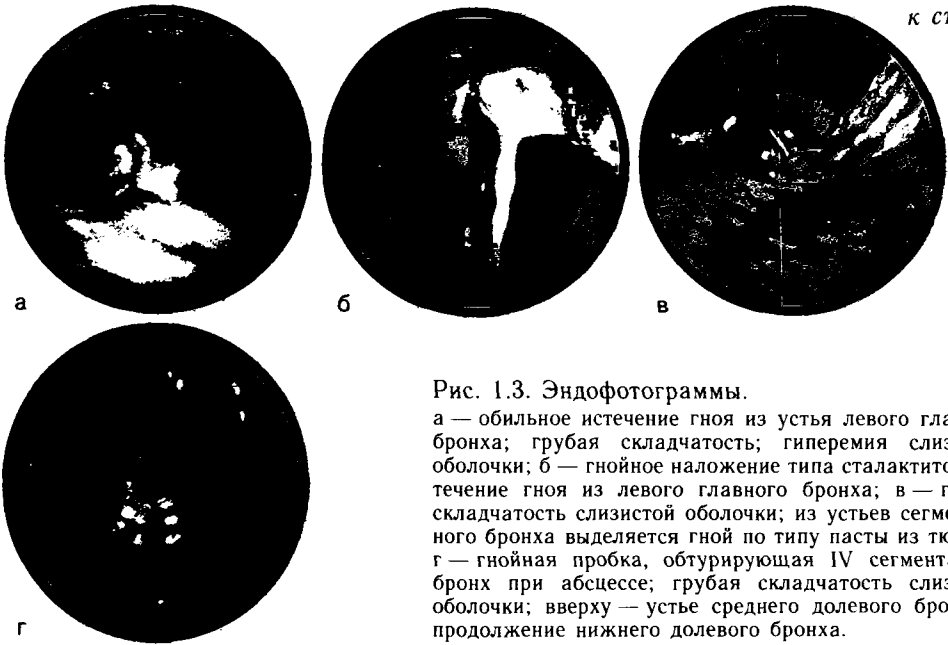


Рис. 1.3. Эндоефотограммы.

а — обильное истечение гноя из устья левого главного бронха; грубая складчатость; гиперемия слизистой оболочки; б — гнойное наложение типа сталактитов; истечение гноя из левого главного бронха; в — грубая складчатость слизистой оболочки; из устьев сегментарного бронха выделяется гной по типу пасты из тюбика; г — гнойная пробка, обтурирующая IV сегментарный бронх при абсцессе; грубая складчатость слизистой оболочки; вверху — устье среднего долевого бронха и продолжение нижнего долевого бронха.

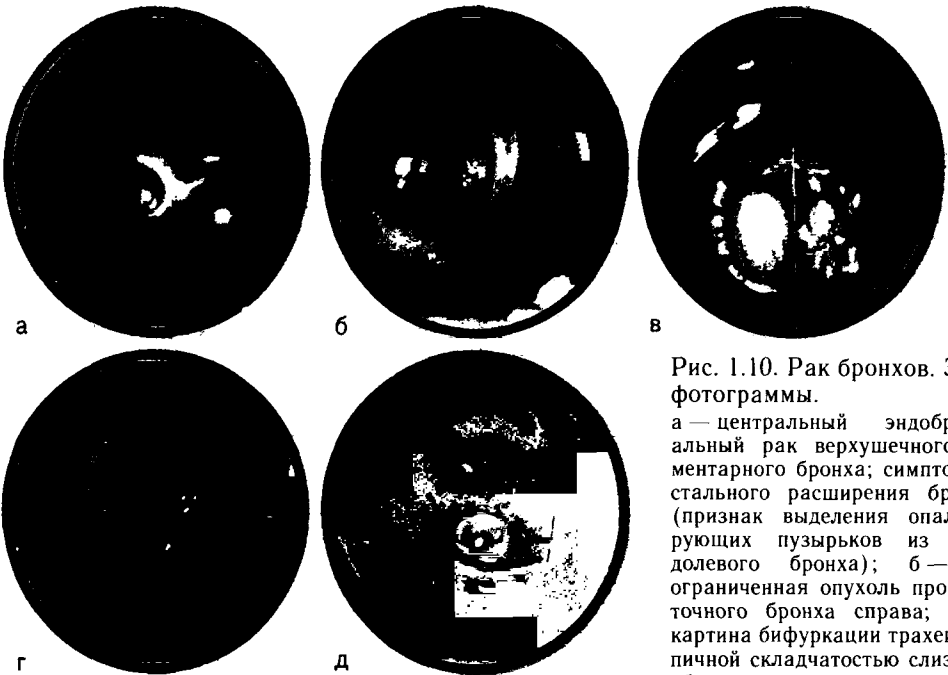


Рис. 1.10. Рак бронхов. Эндоефотограммы.

а — центральный эндобронхиальный рак верхушечного сегментарного бронха; симптом дистального расширения бронхов (признак выделения опалесцирующих пузырьков из устья долевого бронха); б — четко ограниченная опухоль промежуточного бронха справа; видна картина бифуркации трахеи с типичной складчатостью слизистой оболочки; в — та же опухоль с

близкого расстояния; отчетливо видны фестончатый контур и участки некроза в центре. По внешнему виду опухоль напоминает цветную капусту. В окружности серебристые пузырьки воздуха, указывающие на сохранившуюся проходимость бронха; г — инфильтративное утолщение у устья правого верхнедолевого бронха; в центре — сосочек, напоминающий коровье вымя, на вершине — его белесоватая тень; д — малинообразная опухоль, обтурирующая верхнедолевой бронх; в глубине — просвет промежуточного бронха.

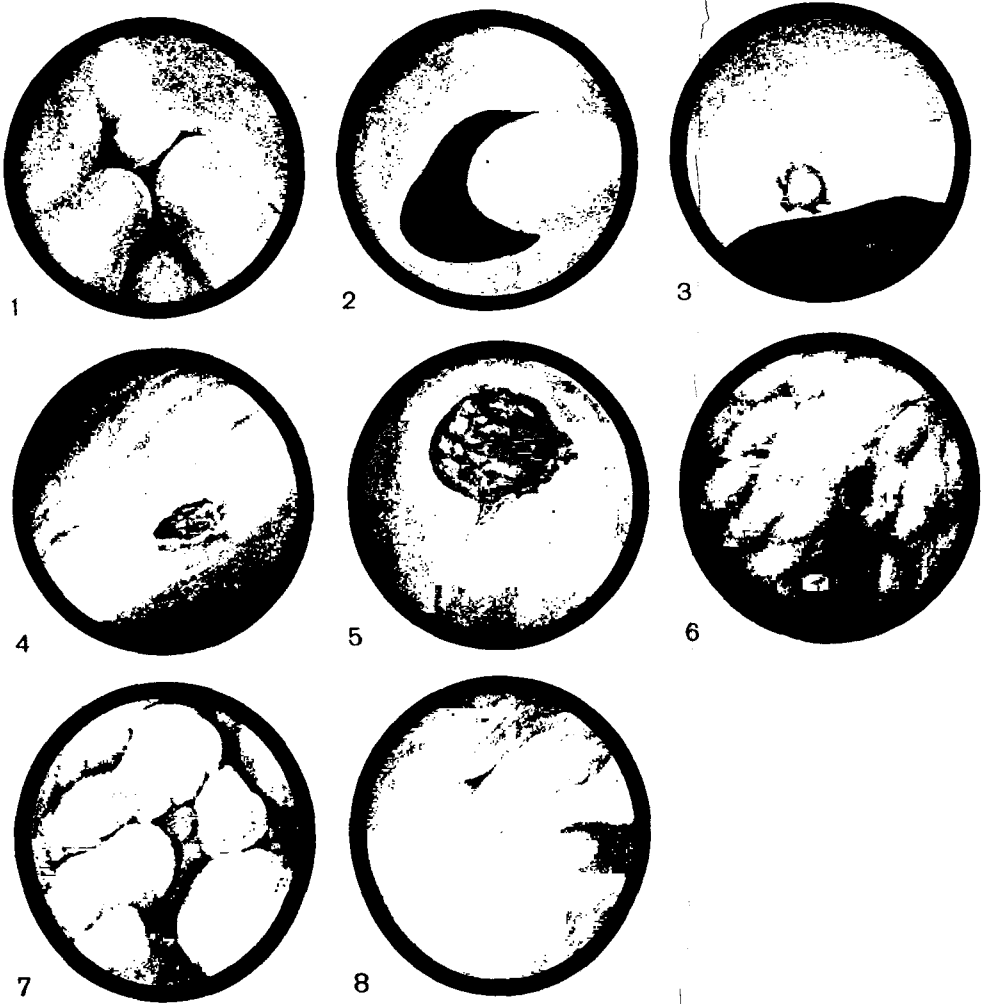


Рис. 3.7. Эндоскопическое исследование желудка и двенадцатиперстной кишки. 1 — поверхностный гастрит (выражена инфильтрация, очаговая гиперемия и отек слизистой оболочки привратника); 2 — рубцово-язвенная деформация привратника (привратник в виде полулуния); 3 — острая эрозия в области угла желудка; 4 — острая язва в области угла желудка; 5 — хроническая кровоточащая язва желудка. В центре язвы кровоточащий кровеносный сосуд; 6 — геморрагический гастрит. Слизистая оболочка желудка отечна, инфильтрирована с множественными внутрислизистыми кровоизлияниями; 7 — гипертрофический гастрит тела желудка. Складки слизистой оболочки неравномерно утолщены и извиты; 8 — синдром Меллори — Вейса (разрыв слизистой оболочки кардиального отдела желудка);

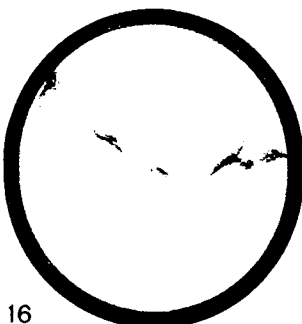
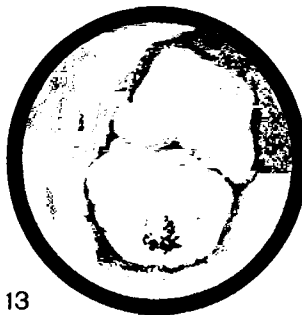
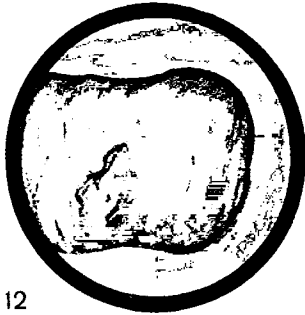


Рис. 3.7. Продолжение.

9 — кровоточащий полип антрального отдела желудка; 10 — инфильтративная язва желудка с грубыми каллезными краями; 11 — биопсия полипа; 12 — пептическая язва тощей кишки в области гастроэнтероанастомоза после резекции желудка по Бильрот I; 13 — грибовидный рак; 14 — блюдцеобразный рак; 15 — язвенно-инфильтративный рак; 16 — диффузный рак задней стенки антрального отдела желудка.

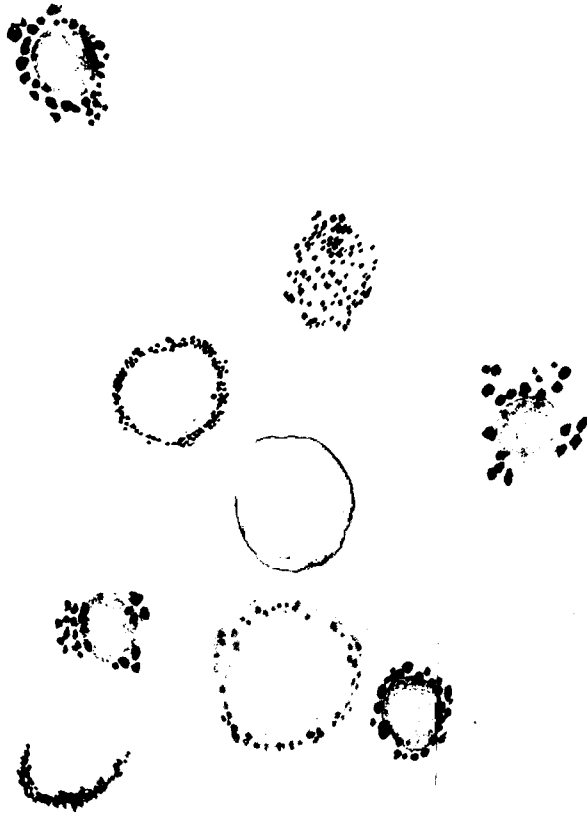


Рис. 7.1. Гранулы железа в эритроцитах.

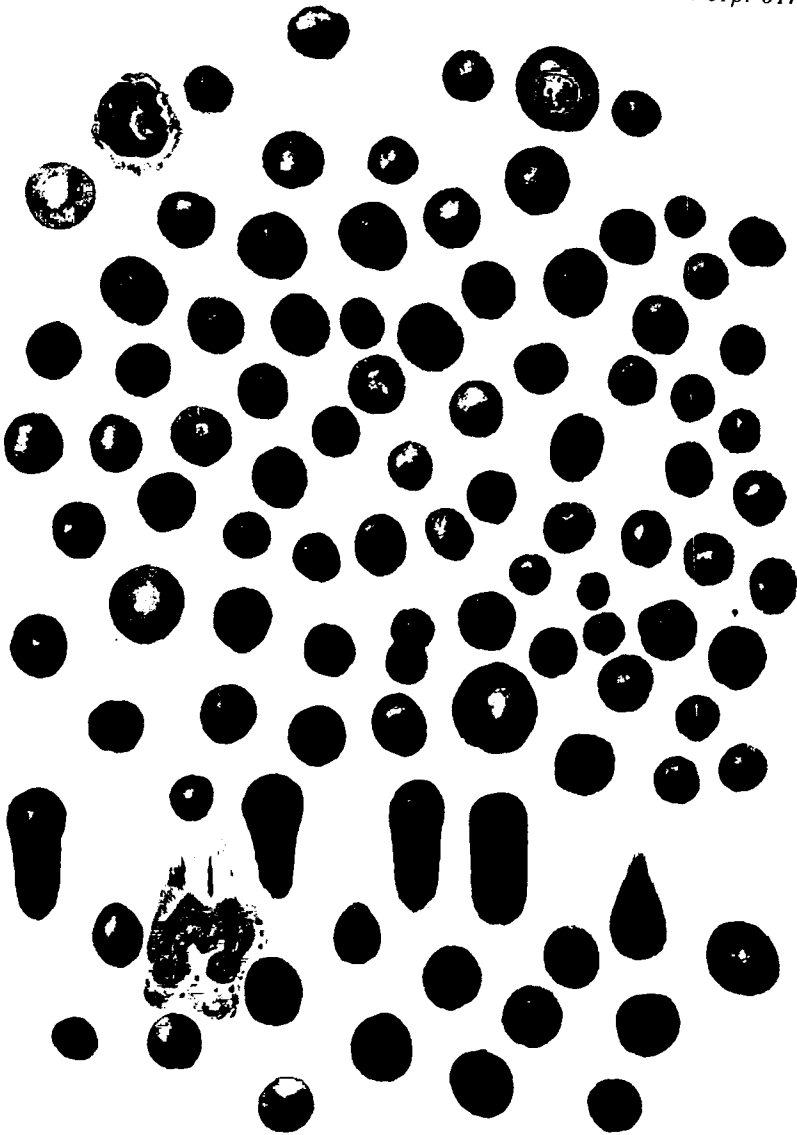


Рис. 7.2. Картина крови при наследственном микросфероцитозе.



Рис. 7.4. Мегалобластическое кроветворение при B_{12} -дефицитной анемии.

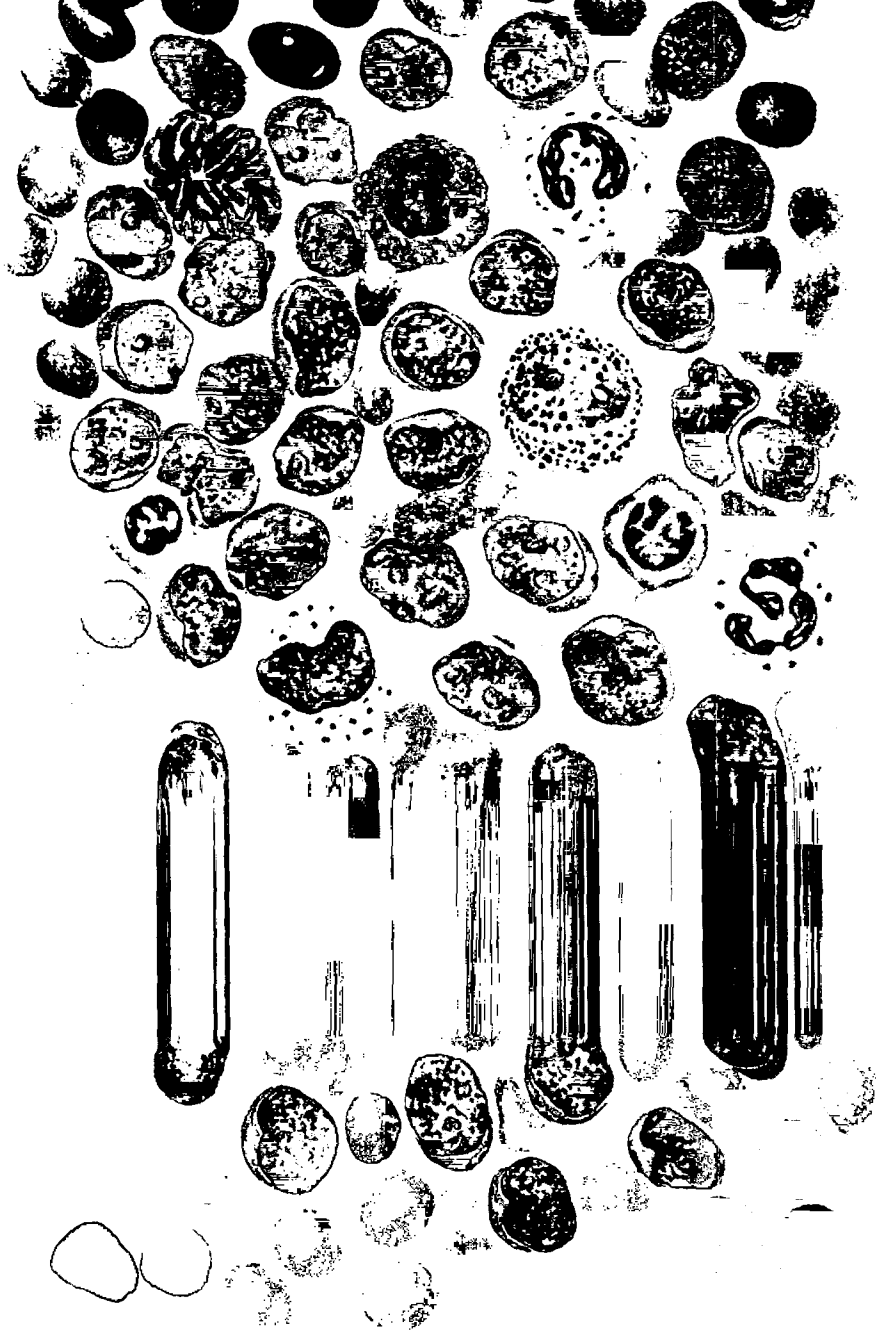


Рис. 7.6. Бластные клетки при остром лимфобластном лейкозе.

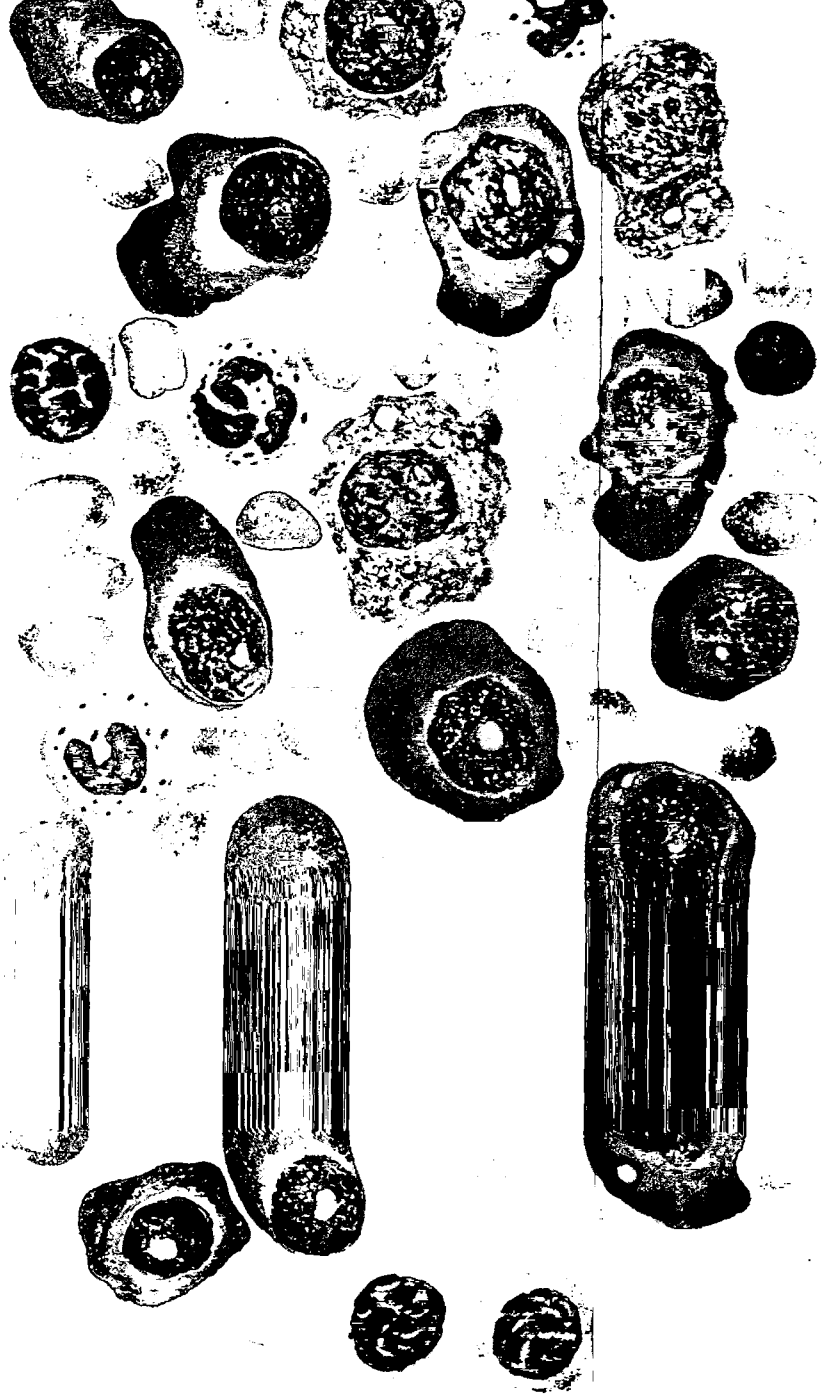


Рис. 7.8. Миеломные клетки в костном мозге.

ческих нарушений (депрессия, сонливость), задержке жидкости вследствие усиления реабсорбции HCO_3 и натрия. Одновременно может отмечаться тахикардия, реже — нарушения ритма.

Дыхательная недостаточность III степени характеризуется появлением признаков легочного сердца с развитием симптомов правожелудочковой недостаточности. Дальнейшее увеличение P_{CO_2} и нарастание гипоксемии могут привести к развитию коматозного состояния.

Течение заболевания длительное. Степень выраженности и нарастание дыхательной недостаточности обуславливаются частотой обострений хронического воспалительного процесса в легких.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз эмфиземы легко устанавливают на основании клинической картины различной степени выраженности (дыхательная недостаточность, бочкообразная грудная клетка, коробочный оттенок перкуторного звука, ослабленное дыхание), рентгенологических данных (повышенная прозрачность легочных полей) и показателей функции внешнего дыхания (увеличение объема остаточного воздуха).

При дифференциальном диагнозе следует отличать вторичную эмфизему, развившуюся вследствие хронических obstructивных заболеваний легких, от первичной врожденной или наследственной.

Первичная эмфизема легких, обусловленная наследственным дефицитом α_1 -антитрипсина, развивается чаще в молодом и среднем возрасте, нередко у нескольких членов одной семьи. В анамнезе обычно отсутствуют длительные хронические заболевания легких. Окончательный диагноз устанавливают при выявлении в сыворотке крови дефицита α_1 -антитрипсина.

Диагноз буллезной эмфиземы, связанной с врожденной неполноценностью стромы легкого, основывается на рентгенологическом обнаружении булл с повышенной прозрачностью различного размера, с тонкой соединительнотканной стенкой, чаще всего в области верхушек. Специфических клинических симптомов нет. Нередко возможно развитие спонтанного пневмоторакса.

Прогноз и трудоспособность зависят от выраженности дыхательной недостаточности. Присоединение симптомов сердечной недостаточности ухудшает прогноз. Трудоспособность больных при этом утрачивается или резко снижается. При правильном лечении в начальных стадиях эмфиземы сопутствующих легочных заболеваний (бронхиальная астма, бронхит, хроническая пневмония) и соответствующем трудоустройстве больные могут частично сохранять трудоспособность.

Лечение. Основные мероприятия направлены на борьбу с дыхательной недостаточностью и терапию основного заболевания, вызвавшего развитие эмфиземы легких.

При обострении хронического воспалительного процесса в легких назначают антибактериальные препараты, при наличии бронхоспастического синдрома — бронхолитические средства.

Для улучшения отхождения мокроты назначают отхаркивающие препараты, протеолитические ферменты (см. *Хронический бронхит*). При появлении симптомов декомпенсированного легочного сердца требуется проведение комплексного лечения кардиотоническими препаратами, диуретическими средствами. При развитии дыхательной недостаточности используется дыхательная гимнастика в виде курсов по 4—6 нед, что способствует улучшению вентиляции легких, газообмена. При наличии выраженной дыхательной недостаточности проводят вспомогательную искусственную вентиляцию легких с помощью респираторов любого типа, регулируемых по объему, частоте или давлению (РО-1, РО-2, РО-5, РД-1, ДП-8, РЧП-1). Методика вспомогательной искусственной вентиляции заключается в проведении двухразовых сеансов продолжительностью 40—60 мин. Длительность курса составляет 3—4 нед.

Климатическое лечение больных с эмфиземой легких проводится в условиях Крыма, средней полосы в период летне-осеннего сезона.

Профилактика. Большое значение в предупреждении эмфиземы легких приобретают правильное лечение острых и хронических бронхитов, пневмоний, бронхиальной астмы, а также санация воспалительных процессов в носоглотке. Важным является обнаружение ранних стадий эмфиземы легких при диспансерном обследовании населения, проведение комплекса мероприятий по закаливанию организма, трудоустройству больных с устранением профессиональных вредностей.

1.11. ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Термином «легочное сердце» обозначается патологическое состояние, которое характеризуется гипертрофией правого желудочка, вызванной гипертонией малого круга кровообращения, развивающейся при поражении бронхолегочного аппарата, сосудов легких, деформации грудной клетки или вследствие других заболеваний, нарушающих функцию легких.

1.11.1 ОСТРОЕ ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Острое легочное сердце — клинический симптомокомплекс, возникающий прежде всего вследствие развития тромбоэмболии легочной артерии, а также при ряде заболеваний сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

За последние годы отмечается тенденция к росту частоты развития острого легочного сердца, связанная с учащением тромбоэмболий в системе легочной артерии. Наибольшее количество тромбозов и эмболий легочной артерии отмечается у больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями (ишемическая болезнь сердца, гипертоническая болезнь, ревматические пороки сердца, флеботромбозы).

Этиология. Основными причинами острого легочного сердца являются: 1) массивная тромбоэмболия в системе легочной артерии; 2) клапанный пневмоторакс; 3) тяжелый затяжной приступ бронхиальной астмы; 4) распространенная острая пневмония. При повторных тромбоэмболиях мелких ветвей легочной артерии (тромбы, эмболы, яйца паразитов и др.), раковом лимфангоите, гиповентиляции центрального и периферического происхождения (ботулизм, миастения) может развиваться острое легочное сердце с подострым течением (табл. 1.7).

К числу факторов, способствующих развитию тромбоэмболии легочной артерии, следует отнести легочную гипертензию, застойные явления в малом круге кровообращения, повышение свертываемости и угнетение противосвертывающей системы крови, нарушение в системе микроциркуляции малого круга кровообращения, атеросклероз и васкулиты в системе легочной артерии, гиподинамию при длительном постельном режиме, оперативные вмешательства на венах таза и нижних конечностей.

Патогенез. В развитии острого легочного сердца имеют значение рефлексy с малого круга кровообращения, приводящие к диффузному сужению легочных сосудов и развитию бронхоспазма, падению давления в большом круге кровообращения, нарушению соотношения вентиляции и газообмена. Указанные выше патофизиологические механизмы в конечном итоге способствуют повышению давления в малом круге кровообращения и перегрузке правых отделов сердца. При этом могут возникать повышение проницаемости легочных капилляров, трансудация жидкости в альвеолы, межтучную ткань с развитием отека легкого.

Клиническая картина. Острое легочное сердце развивается в течение нескольких часов, дней и, как правило, сопровождается явлениями сердечной

Т а б л и ц а 1.7. Классификация острого легочного сердца

Течение	Этиология	Клиническая картина
1. Острое легочное сердце с тяжелым течением	а) эмболия массивная легочной артерии; б) эмболия газовая, жировая, опухолевая; в) тромбоз легочной артерии; г) тромбоз легочных вен; д) пневмоторакс, пневмомедиастинум	Острое развитие в течение нескольких минут, часов с частым летальным исходом
2. Острое легочное сердце с подострым течением	а) эмболия ветвей легочной артерии; б) тромбоз ветвей легочной артерии, часто с рецидивирующим течением; в) инфаркт легких; г) вентильный пневмоторакс; д) распространенная острая пневмония; е) тяжелое течение бронхиальной астмы (status asthmaticus); ж) раковый лимфангоит легких; з) хроническая гиповентиляция центрального и периферического генеза (ботулизм, полиомиелит, миастения); и) артерииты системы легочной артерии	Развитие в течение нескольких дней, недель с возникновением декомпенсации с возможным летальным исходом

декомпенсации. При более медленных темпах развития наблюдается подострый вариант данного синдрома.

Острое течение тромбоэмболии легочной артерии характеризуется внезапным развитием заболевания на фоне полного благополучия, нередко у больных с обострением хронического тромбофлебита. Появляются резкая одышка, цианоз, боли в грудной клетке, возбуждение. Тромбоэмболия основного ствола легочной артерии быстро, в течение от нескольких минут до получаса, приводит к развитию шокового состояния и летальному исходу.

Подострое легочное сердце развивается в течение от нескольких часов до нескольких дней и сопровождается нарастающей одышкой, цианозом и последующим развитием шокового состояния, отека легких.

При аускультации выслушивается большое количество влажных и рассеянных сухих хрипов. Может выявляться пульсация во втором — третьем межреберье слева, акцент II тона над легочной артерией. Характерны набухания шейных вен, прогрессирующее увеличение печени, болезненность ее при пальпации. Нередко возникает острая коронарная недостаточность, сопровождающаяся болевым синдромом, нарушениями ритма и электрокардиографическими признаками ишемии миокарда, особенно у больных с хронической ишемической болезнью сердца. Развитие этого синдрома связано с возникновением шока, сдавлением тебезиальных вен расширенным правым желудочком, раздражением нервных рецепторов легочной артерии.

Дальнейшая клиническая картина заболевания обуславливается формированием инфаркта легкого с зоной перифокальной пневмонии. Клиническая картина инфаркта легкого характеризуется возобновлением или усилением болей в грудной клетке, связанных с актом дыхания, одышки, цианоза. Выраженность одышки, цианоза меньше по сравнению с острой фазой заболевания. Появляется кашель, обычно сухой или с отделением скудной мокроты. Почти

в половине случаев наблюдается кровохарканье. У большинства больных повышается температура тела, обычно устойчивая к действию антибиотиков.

При объективном исследовании выявляются стойкая тахикардия, ослабление дыхания и влажные хрипы над пораженным участком легкого, рассеянные сухие хрипы. Часто отмечается несоответствие между тяжестью течения заболевания и сравнительно небольшими физикальными изменениями в легких.

При исследовании крови в случае развития инфарктной пневмонии выявляются непостоянный лейкоцитоз, длительное увеличение СОЭ, изменение ряда биохимических тестов, свидетельствующие о наличии воспалительного процесса (повышение содержания фибриногена, α_2 - и γ -глобулинов, С-реактивного белка, сиаловых кислот и др.), повышение активности изоэнзима ЛДГ₃.

При изучении системы свертывания крови могут отмечаться явления гиперкоагуляции и угнетения фибринолиза с последующим развитием гипокоагуляции в результате активации противосвертывающих механизмов.

При рентгенологическом исследовании выявляются одностороннее увеличение тени корня легкого вследствие расширения магистральной ветви легочной артерии с «ампутацией» ее ветвей, повышенная прозрачность легкого. Одновременно могут отмечаться высокое стояние купола диафрагмы на стороне поражения, расширение венозных сосудов, увеличение правых отделов сердца.

При развитии инфаркта легкого выявляется затемнение малой интенсивности, располагающееся чаще субплеврально. Приблизительно в половине случаев затемнение имеет треугольную форму. Нередко определяется жидкость в плевральной полости (реактивный плеврит) с последующим развитием плевральных срощений, шварт.

При электрокардиографическом исследовании в острой стадии заболевания (1—5-е сутки) отмечается появление глубоких зубцов S в I, aVL и Q в III отведениях, подъем сегмента ST в III и aVF отведениях; в отведениях III, aVF, V₁—V₂ становится отрицательным зубец T. Нередко выявляется P—Pulmonale во II, III и aVF отведениях, развитие блокады правой ножки пучка Гиса, мерцание предсердий. В подострой фазе (1—3 нед) регистрируются отрицательные зубцы T в III, aVF, V₁₋₂ отведениях.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз острого легочного сердца устанавливают на основании характерной клинической картины (внезапное начало, резкая одышка, цианоз, боли в грудной клетке), данных ЭКГ и рентгенологического исследования. При постановке диагноза необходимо учитывать наличие в анамнезе тромбоза нижних конечностей.

Значительное место в диагностике тромбоэмболии легочной артерии занимает метод легочной ангиографии, позволяющий определить локализацию и распространенность патологического процесса.

Лечение. При развитии шокового состояния и наступлении клинической смерти необходимо срочное проведение реанимационных мероприятий (интубация, массаж сердца, ИВЛ). При успехе реанимационных мероприятий показана срочная операция с целью удаления тромба из ствола легочной артерии или введение тромболитических препаратов в легочную артерию через зонд.

Терапевтические мероприятия сводятся к купированию болевого синдрома (назначение анальгетиков, наркотических средств, препаратов нейролептаналгезии), снижению давления в легочной артерии (применение эуфиллина, при отсутствии гипотонии — ганглиоблокаторов), лечению сердечной недостаточности, борьбе с шоком (назначение симпатомиметиков, глюкокортикоидов, полиглюкина).

Одним из важных методов лечения тромбозмболий легочной артерии является ранняя антикоагулянтная терапия, которая начинается с введения гепарина в первоначальной дозе 20 000—25 000 ЕД внутривенно с последующим переходом на внутримышечное или подкожное введение по 5000—10 000 ЕД через каждые 6 ч под контролем свертывания крови.

Лечение гепарином следует продолжать на протяжении 7—10 дней, затем переходят на антикоагулянты непрямого действия. Одновременно с введением гепарина используют внутривенное капельное введение фибринолитических препаратов (фибринолизин, стрептокиназа и др.).

Прогноз. Частота летальных исходов колеблется в пределах от 7 до 20 % и зависит от калибра обтурированного сосуда в системе легочной артерии.

При тромбозмболии в системе легочной артерии, являющейся наиболее частой причиной развития острого легочного сердца, профилактика сводится к раннему выявлению и правильному лечению тромбозов и флеботромбозов, своевременной активизации больных инфарктом миокарда, с нарушением мозгового кровообращения, послеоперационных больных и рациональному применению антикоагулянтов.

1.11.2 ХРОНИЧЕСКОЕ ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Это заболевание развивается в течение ряда лет и протекает вначале без сердечной недостаточности, а затем с декомпенсацией по правожелудочковому типу.

Среди сердечно-сосудистых заболеваний удельный вес легочного сердца составляет от 25 до 40 %. За последние годы хроническое легочное сердце встречается чаще, что связано с ростом заболеваемости населения острыми и хроническими пневмониями, бронхитами.

Этиология. Все заболевания, ведущие к развитию хронического легочного сердца, можно разделить на две большие группы: 1) заболевания, при которых первично поражается вентиляционно-респираторная функция легких; 2) заболевания, первично поражающие сосуды легких.

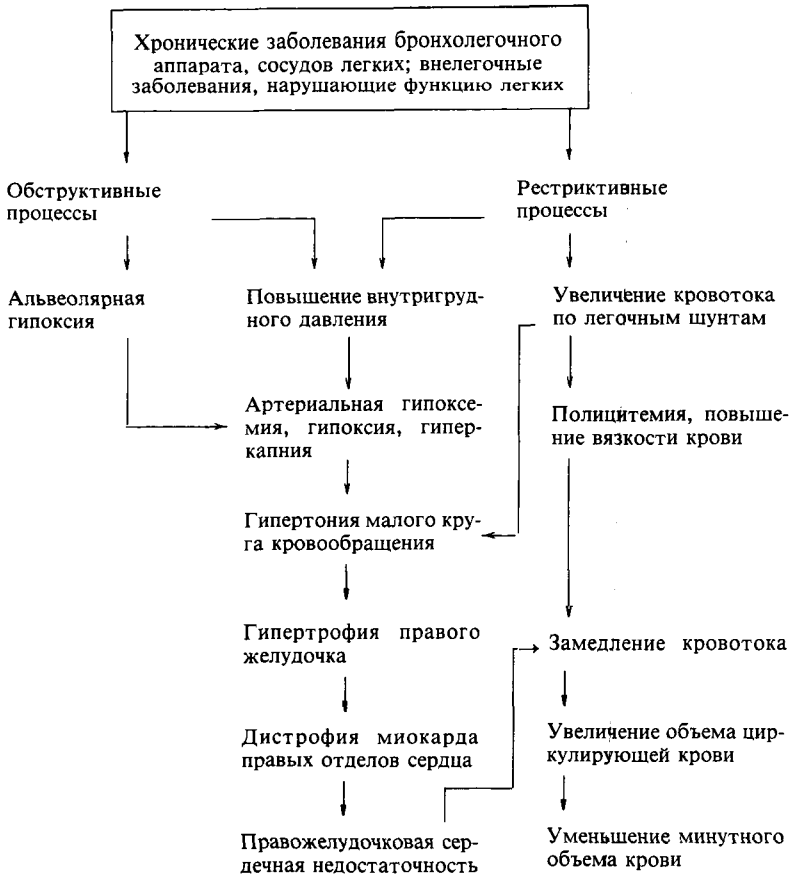
В первую группу входят инфекционно-воспалительные заболевания бронхолегочного аппарата (хронический бронхит, хроническая пневмония, бронхоэктатическая болезнь, туберкулез легких с развитием эмфиземы легких или без нее). К развитию легочного сердца приводят бронхиальная астма, опухолевые процессы, кистозное перерождение легких, коллагенозы, протекающие с поражением легких, силикоз и другие профессиональные заболевания легких. Легочное сердце возникает также при заболеваниях, нарушающих экскурсию грудной клетки (кифосколиоз, торакопластика, плевральный фиброз, полиомиелит, ожирение).

К группе заболеваний, первично поражающих сосудистую систему легких, относятся легочные артерииты, первичная легочная гипертензия и тромбозмболические процессы в системе малого круга кровообращения.

Патогенез. В основе развития хронического легочного сердца лежит гипертензия малого круга кровообращения вследствие обструктивных и рестриктивных процессов в легких (схема 1.1). При обструктивных процессах вследствие нарушения бронхиальной проходимости становится неравномерной альвеолярная вентиляция, нарушается диффузия газов и снижается P_{O_2} в альвеолярном воздухе (альвеолярная гипоксия), что приводит к артериальной гипоксии. Одновременно вследствие повышенного сопротивления дыханию увеличивается внутригрудное давление, что также способствует гиповентиляции, развитию альвеолярной гипоксии, гиперкапнии.

Рестриктивные процессы характеризуются снижением эластичности и сопротивления легких, уменьшением дыхательной поверхности и сосудистого

С х е м а 1.1. ПАТОГЕНЕЗ ХРОНИЧЕСКОГО ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА



ложу малого круга кровообращения, увеличением кровотока по легочным шунтам, повышением внутригрудного давления, что также приводит к развитию альвеолярной гипоксии.

Альвеолярная гипоксия вызывает повышение тонуса легочных сосудов (рефлекс Эйлера — Лильестранда) и увеличение давления в малом круге кровообращения с развитием гипертрофии правых отделов сердца. Гипоксия способствует также развитию вторичного эритроцитоза, повышению вязкости крови, замедлению кровотока и увеличению объема циркулирующей крови. Это приводит к уменьшению минутного объема крови и наряду с дистрофическими процессами в правом желудочке способствует развитию правожелудочковой декомпенсации.

По мере прогрессирования заболевания у больных легочным сердцем наступают сдвиги КЩС с развитием компенсированного, а затем и некомпенсированного дыхательного ацидоза.

Патологоанатомическая картина. Основными морфологическими признаками легочного сердца являются гипертрофия правого желудочка, в первую очередь его трабекулярных мышц, и изменения в крупных сосудах малого круга в виде гипертрофии мышечной оболочки, сужения просвета с последующим склерозированием. В мелких сосудах нередко обнаруживаются множественные тромбы. Со временем в гипертрофированном миокарде развиваются дистрофические и некробиотические изменения.

Клиническая картина. Следует различать компенсированное и декомпенсированное хроническое легочное сердце.

В фазе компенсации клиническая картина характеризуется главным образом симптоматикой основного заболевания и постепенным присоединением признаков гипертрофии правых отделов сердца. Клинические признаки гипертрофии правого желудочка обычно выражены неярко и наблюдаются не во всех случаях. У ряда больных выявляются пульсация в эпигастральной области, акцент II тона над легочной артерией.

Развернутая клиническая симптоматика наблюдается при декомпенсированном легочном сердце. Основной жалобой больных является одышка, которая обусловлена как дыхательной недостаточностью, так и присоединением сердечной недостаточности. Одышка усиливается при физическом напряжении, вдыхании холодного воздуха, в положении лежа. Нередко больные жалуются на боли в области сердца, не связанные с физической нагрузкой и не купирующиеся нитроглицерином. Причинами болей в области сердца при легочном сердце являются метаболические нарушения миокарда, а также относительная недостаточность коронарного кровообращения в гипертрофированном правом желудочке. Болевые ощущения в области сердца можно объяснить также наличием пульмонокардиального рефлекса вследствие легочной гипертензии и растяжения ствола легочной артерии.

При объективном исследовании часто выявляется цианоз. На фоне диффузного теплого цианоза, являющегося симптомом основного легочного заболевания, появляется «холодный» цианоз, акроцианоз. Цианоз усиливается при обострении воспалительного процесса, упорном кашле.

Важным признаком легочного сердца является набухание шейных вен. В отличие от дыхательной недостаточности, когда шейные вены набухают в период выдоха, при легочном сердце шейные вены остаются набухшими как на вдохе, так и на выдохе. Характерна пульсация в эпигастральной области, обусловленная гипертрофией правого желудочка.

Основными клиническими признаками правожелудочковой недостаточности являются тахикардия, увеличение печени, сопровождающееся чувством тяжести в правом подреберье, периферические отеки, резистентные к лечению.

При исследовании сердца отмечаются глухость тонов, акцент и расщепление II тона над легочной артерией. На верхушке или в V точке может выслушиваться систолический шум вследствие относительной недостаточности трехстворчатого клапана. У ряда больных с относительной недостаточностью клапанов легочной артерии во втором межреберье слева выслушивается диастолический шум Грехема — Стилла.

Аритмии при легочном сердце бывают редко и обычно возникают в сочетании с атеросклеротическим кардиосклерозом.

Артериальное давление обычно нормальное или пониженное. Однако у части больных с выраженной гипоксемией, особенно при развитии застойной сердечной недостаточности вследствие компенсаторных механизмов (повышенная продукция ренина, ангиотензина, альдостерона, а также простагландина F_{2a}, обладающего вазоконстрикторным действием), наблюдается развитие симптоматической (пульмоногенной) артериальной гипертензии.

У ряда больных отмечается развитие язв желудка, что связано с наличием гипоксемии, гиперкапнии, приводящих к накоплению гистаминоподобных веществ в крови и снижению резистентности слизистой оболочки гастроуденальной системы.

Основные симптомы легочного сердца становятся более выраженными на фоне обострения воспалительного процесса в легких параллельно нарастанию гипертензии малого круга кровообращения. У больных с легочным

сердцем имеется склонность к гипотермии и даже при обострении пневмонии температура тела редко превышает 37 °С.

В терминальной стадии нарастают отеки, отмечается увеличение печени, олигурия, возникают нарушения со стороны центральной нервной системы (головные боли, головокружения, шум в голове, сонливость, апатия), что связано с увеличением гипоксемии, гиперкапнии и накоплением недоокисленных продуктов обмена.

В крови отмечаются эритроцитоз, повышение содержания гемоглобина и уменьшение СОЭ до 2—4 мм/ч. Увеличение СОЭ до 10—15 мм/ч может свидетельствовать о наличии обострения воспалительного процесса. Количество лейкоцитов обычно нормальное. При обострении воспалительного процесса наблюдается лейкоцитоз со сдвигом влево, а также увеличение содержания α_2 - и γ -глобулинов, фибриногена, С-реактивного протеина, усиление активности щелочной фосфатазы нейтрофилов.

При рентгенологическом исследовании грудной клетки наиболее часто выявляется картина эмфиземы легких и диффузного, реже очагового пневмосклероза. При исследовании сердца отмечаются его небольшие размеры даже при наличии гипертрофии правого желудочка. Увеличение правого желудочка лучше выявляется в боковой проекции с контрастированным пищеводом. В правом косом положении может отмечаться выбухание конуса легочной артерии и расширение ее главных ветвей.

При электрокардиографическом исследовании (рис. 1.8) одним из важных признаков легочного сердца является наличие высокого (более 2 мм) заостренного зубца *P* (*P-pulmonale*) в отведениях II, III и aVF. Электрическая ось сердца расположена вертикально или отклонена вправо. При этом отмечаются глубокий зубец *S* в I и высокий зубец *R* во II и III отведениях. В грудных отведениях отмечается глубокий зубец *S* в отведениях до V_5 — V_6 (смещение переходной зоны влево). Изредка отмечается высокий зубец *R* в правых грудных отведениях (V_1 — V_2). Нередко выявляются ЭКГ-признаки блокады правой ножки пучка Гиса (уширенный комплекс типа *RSR* в отведениях V_1 и V_2 ; наличие уширенного зубца *S* в отведениях V_5 и V_6). Со стороны конечной части желудочкового комплекса в дальнейшем могут отмечаться снижение сегмента *ST* и отрицательный зубец *T* в отведениях II, III, aVF, V_1 , V_2 .

Диагноз и дифференциальная диагностика. В начальных стадиях развития легочного сердца клинические проявления малоотличимы от симптомов дыхательной недостаточности. Диагноз легочного сердца устанавливают в тех случаях, когда у больных с дыхательной недостаточностью появляются признаки гипертрофии правого желудочка, в выявлении которой наибольшее значение принадлежит электрокардиографическому и рентгенологическому методам исследования. Кроме этого, в диагностике легочного сердца имеют значение исследования гемодинамики (красочный, радиоизотопный методы), которые выявляют уменьшение минутного и сердечного выброса, замедление скорости кровотока, увеличение объема циркулирующей крови, повышение венозного давления.

В фазе декомпенсированного легочного сердца необходимо проводить дифференциальную диагностику этого состояния и сердечной недостаточности, развивающейся при ряде заболеваний сердца (кардиосклероз, пороки сердца, миокардиты и др.). Решающая роль в дифференциальной диагностике принадлежит данным анамнеза и результатам клинико-инструментальных исследований.

Наибольшее практическое значение имеет дифференциальная диагностика декомпенсированного легочного сердца и сердечной недостаточности у больных с ИБС, атеросклеротического кардиосклероза (табл. 1.8).

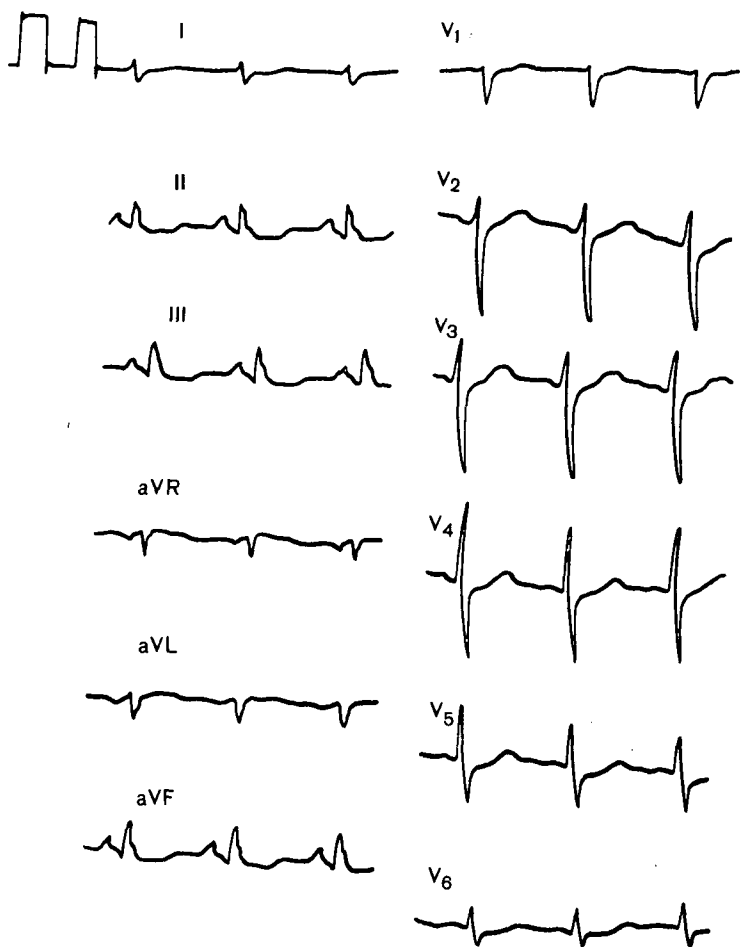


Рис. 1.8. Хроническое легочное сердце. Электрокардиограмма.

Лечение. Важным компонентом комплексной терапии легочного сердца является лечение основного заболевания. В периоды обострения воспалительного процесса в легких проводится антибактериальная терапия. При бронхоспастическом синдроме назначают бронхолитики, антигистаминные препараты, глюкокортикоиды. При наличии вязкой мокроты используются отхаркивающие и муколитические средства.

С целью снижения давления в малом круге кровообращения применяют эуфиллин, препараты раувольфии, ганглиоблокаторы. Высокая терапевтическая эффективность эуфиллина у больных легочным сердцем обусловлена его свойством снижать давление в системе легочной артерии, выраженным бронхолитическим эффектом, слабым кардиотоническим действием и способностью увеличивать почечный кровоток. Эуфиллин вводят в виде 2,4 % раствора в дозе 5—10 мл внутривенно. Нежелательным эффектом эуфиллина является увеличение частоты сердечных сокращений.

При развитии симптомов сердечной декомпенсации показано назначение сердечных гликозидов. Однако их применение у больных легочным сердцем часто малоэффективно и нередко сопровождается явлениями гликозидной интоксикации. Эффективность действия сердечных гликозидов возрастает при

Т а б л и ц а 1.8. Основные дифференциально-диагностические критерии при сердечной недостаточности у больных легочным сердцем и ишемической болезнью сердца, атеросклеротическим кардиосклерозом

Критерии	Легочное сердце	Атеросклеротический кардиосклероз
Анамнез	Повторные обострения хронического бронхита, пневмоний	Стенокардия, инфаркт миокарда, артериальная гипертония
Одышка	Субъективно часто не ощущается	Часто выраженная, ортопноэ
Цианоз	Чаше диффузный, теплый, пепельно-серого цвета	Чаше холодный, акроцианоз
Мерцательная аритмия	Редко	Часто
Полицитемия	Часто	Редко
ЭКГ	Отклонение электрической оси вправо; гипертрофия правого желудочка; блокада правой ножки пучка Гиса	Чаше отклонение электрической оси влево; гипертрофия левого желудочка; блокада левой ножки пучка Гиса; часто мерцание предсердий
Рентгенологическое исследование сердца	Увеличение правых отделов, выбухание <i>corpus pulmonalis</i>	Часто увеличение левого желудочка; уплотненная и развернутая аорта
Показатели функций внешнего дыхания	Часто изменения обструктивного и рестриктивного характера	Чаше не изменены
Терапия гликозидами и диуретиками	Малоэффективна	Часто эффективна

сочетании их с мочегонными. Из диуретических препаратов предпочтение отдается антагонистам альдостерона (верошпирон, альдактон по 0,1—0,2 г 2—4 раза в день). Кроме того, применяют блокаторы карбоангидразы (диакарб по 0,125—0,25 г 1 раз в день в течение 2—3 дней с промежутками в несколько дней), салуретики (фуросемид по 0,04—0,08 г 1 раз в день), производные птеридина (триамтерен по 0,05—0,1 г в сутки).

При значительной полицитемии, а также увеличении объема циркулирующей крови показано кровопускание в количестве 200—300 мл.

Большое значение в комплексном лечении легочного сердца имеет оксигенотерапия, а также вспомогательная ИВЛ. Следует помнить, что у больных с выраженной гиперкапнией устранение гипоксемии, являющейся в этих условиях единственным стимулятором дыхательного центра, может привести к развитию гиповентиляции и нарастанию гиперкапнии. В связи с этим оксигенотерапия должна проводиться под контролем P_{O_2} и P_{CO_2} и КЩС. Наиболее рационально применение увлажненного кислорода с содержанием его в дыхательной смеси не более 40—60 % с помощью носового катетера. Проводят повторные ингаляции длительностью 15—20 мин со скоростью 6—9 л/мин. Для стимуляции дыхательного центра применяют кордиамин через 2—3 ч, камфору.

Комплексная терапия больных легочным сердцем включает дыхательную гимнастику, массаж грудной клетки, ЛФК.

Прогноз. При декомпенсированном легочном сердце прогноз обычно неблагоприятен. Ранняя комплексная терапия способствует улучшению трудового прогноза и увеличению продолжительности жизни. Трудоспособность больных с легочным сердцем снижается на ранних стадиях заболевания, поэтому важным является рациональное трудоустройство больных и своевременное направление их на ВТЭК.

Санаторно-курортное лечение больным декомпенсированным легочным сердцем не показано.

Профилактика заключается в рациональном лечении острых и обострений хронических воспалительных процессов в легких.

1.12. ОПУХОЛИ ЛЕГКИХ

Опухоли легких могут быть доброкачественными и злокачественными. Клинические проявления при этом носят общие черты, однако быстрые темпы развития злокачественных опухолей легких и плохой прогноз обуславливают их особое значение в вопросах ранней диагностики и своевременного хирургического лечения.

Рак легкого встречается часто, составляя от 20 до 150 случаев на 100 000 населения, поражает преимущественно мужчин в возрасте 40—60 лет.

Этиология. Этиология рака легких, как и рака вообще, окончательно не ясна. Развитию рака легких способствует ряд факторов: 1) воздействие канцерогенных веществ (никель, кобальт, железо) при вдыхании пыли в горно-рудной промышленности, ароматических веществ, продуктов неполного сгорания топлива в автомобильных двигателях; 2) воздействие табачного дыма; 3) хронические воспалительные процессы в легких, в том числе сочетание хронического туберкулезного процесса и рака легких; 4) отягощенная наследственность, в том числе иммунодефицитные состояния.

Патогенез. Первичный рак легких развивается в 90 % случаев из железистого эпителия крупных бронхов (1-го, 2-го и реже 3-го порядка), чаще поражает правое легкое и локализуется обычно в верхних и реже в нижних и средних долях легкого. Опухоль растет экзофитно-эндобронхиально с последующим закрытием просвета бронха и нарушением его проходимости. Кроме этого, развитие патологического процесса идет перибронхиально с переходом на близлежащую легочную ткань, органы средостения, регионарные лимфатические узлы. По микроскопическому строению различают плоскоклеточный рак, аденокарциному и мелкоклеточный рак.

Закрытие долевого бронха приводит к обтурации бронха (обтурационного ателектаза легких) с уменьшением соответствующей доли легкого, смещению органов средостения в сторону поражения. Одновременно возникают условия для развития вторичного воспалительного процесса в зоне поражения. Прорастание опухоли в близлежащие ткани может приводить к разрушению легочных кровеносных сосудов с развитием кровотечения. Метастазирование рака легких идет по лимфатическим, кровеносным путям, а также *per continuitatem*. Наиболее часто метастазирование по лимфатическим путям приводит к поражению регионарных лимфатических узлов, плевры с развитием серозно-геморрагического плеврита.

Внелегочные метастазы поражают печень, мозг, кости, костный мозг и другие органы.

Клиническая картина. Наиболее частым ранним клиническим симптомом является кашель (до 70 % случаев), возникновение которого обусловлено развитием реактивного бронхита, затем присоединяются ателектаз легких, перифокальная пневмония, распад легочной ткани. У больных с длительным кашлем в анамнезе имеет значение изменение характера кашля и особенно появление приступообразного, коклюшеподобного кашля. Последний может быть связан с раздражением области бифуркации трахеи пораженными метастазированием регионарными лимфатическими узлами. Кашель вначале может быть сухим, а затем может сопровождаться выделением слизисто-гнойной мокроты, количество которой определяется присоединением воспалительного процесса со стороны бронхов, близлежащей легочной ткани. Нередко уже в начале заболевания имеется примесь крови в мокроте в виде сгустков, иногда развивается легочное кровотечение.

Нередко основной жалобой больных раком легкого является жалоба на различную по характеру боль в груди, которая обычно распространяется на пораженную половину грудной клетки и свидетельствует о вовлечении в па-

тологический процесс висцеральной плевры. Наибольшая интенсивность болей отмечается при прорастании опухоли в стенку грудной клетки, поражении ребер, позвонков метастазами.

Одышка отмечается в половине случаев и характеризуется постепенным нарастанием. Одышка наибольшей степени отмечается при развитии ателектаза легких, массивном выпоте в плевральную полость, сдавлении органов средостения. В ряде случаев рака легких возникает бронхоспастический синдром с клиническими проявлениями. Развитие его связано с возникновением реактивного бронхита с нарушением дренажной функции бронхов.

Повышение температуры тела наблюдается в 35—80 % случаев и обуславливается воспалительным процессом в бронхолегочном аппарате, раковой интоксикацией, развитием осложнений. Температура тела обычно стабильна и лишь кратковременно снижается под влиянием антибиотической терапии. Волнообразные подъемы температуры, как правило, связаны со вспышками перифокальной пневмонии или развитием плеврита.

Общими симптомами являются слабость, потливость, утомляемость, похудание половины грудной клетки на стороне поражения, притупление перкуторного звука в этой области, а при аускультации — ослабление дыхательных шумов. При сдавлении верхней полой вены может отмечаться усиленное развитие венозной подкожной сети на одной стороне груди.

При развитии реактивного экссудативного плеврита отмечаются характерные физикальные признаки наличия жидкости в плевральной полости. Решающее диагностическое значение при этом имеет диагностическая плевральная пункция с получением геморрагического экссудата, который должен быть подвергнут тщательному цитологическому исследованию с целью выявления атипических клеток.

При развитии перифокальной пневмонии, раковой интоксикации могут возникать изменения гемограммы в виде лейкоцитоза, увеличенной СОЭ, анемии. Рентгенологическая картина рака легких весьма переменчива, поэтому установление диагноза возможно лишь при комплексном рентгенологическом исследовании в сопоставлении с клиническими данными и результатами эндоскопического исследования.

Центральный рак верхнедолевого и среднедолевого бронхов (рис. 1.9) характеризуется развитием затемнения всей доли или сегмента с уменьшением объема доли легкого. При томографии определяется симптом культы долевого бронха. Рак главного бронха характеризуется различной степенью его стеноза с развитием гипопнектаза, а затем ателектаза всей доли легкого со смещением средостения в больную сторону. Инфильтрация доли легкого с развитием перифокальной пневмонии свидетельствует уже о далеко зашедшем процессе, который может сопровождаться распадом опухоли, развитием метастазов в регионарные лимфатические узлы, вторичных бронхоэктазов. Решающими в диагностике являются томография, бронхография, которые позволяют установить наличие стеноза главного бронха.

Периферический рак легкого характеризуется развитием плотной округлой тени диаметром 1—5 см, чаще в верхних долях. В дальнейшем может иметь место распад опухоли, вторичный стеноз бронха с развитием ателектаза легких.

После рентгенологического исследования должна проводиться бронхоскопия, которая позволяет оценить локализацию и распространенность опухолевого процесса. Кроме этого, биопсия опухолевой ткани с последующим гистологическим исследованием позволяет не только подтвердить диагноз, но и дать морфологическую характеристику процесса.

При бронхоскопии могут быть выявлены прямые признаки рака легких: эндобронхиальный, эндофитный или экзофитный рост опухоли (рис. 1.10, на

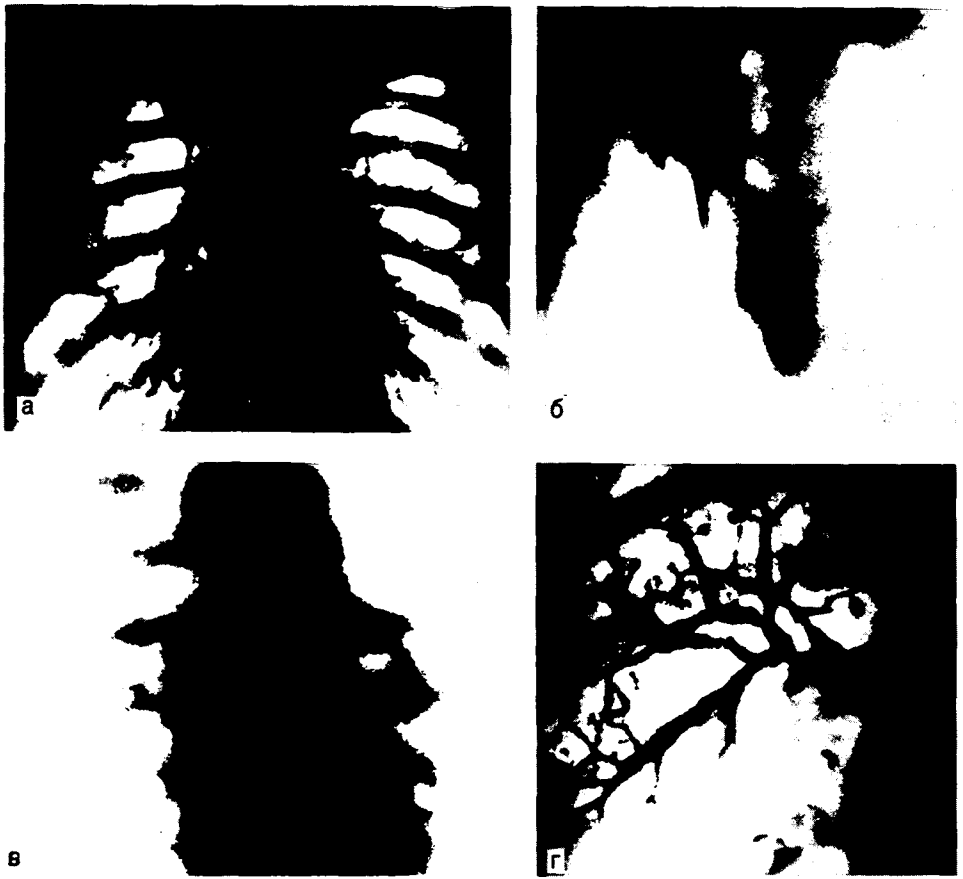


Рис. 1.9. Рентгенологическая картина при раке легкого.

а — затемнение в верхней доле, сопровождающееся уменьшением объема всей доли правого легкого; б, в — стеноз долевого бронха, уменьшение объема всей доли, смещение средостения в большую сторону (томограмма); г — симптом культы (бронхограмма).

вклейке) развитие раковой инфильтрации бронха. При перибронхиальном росте опухоли чаще отмечаются косвенные признаки рака легких в виде выпячивания, ригидности стенки бронха, разрыхленности слизистой оболочки, стертости рисунка хрящевых колец долевого и сегментарных бронхов.

Метод медиастиноскопии используется после рентгенологического и бронхоскопического подтверждения диагноза рака легких с целью определения операбельности больного.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагностика рака легких трудна, особенно в ранних стадиях заболевания, до развития обтурации бронха, перифокальной пневмонии, метастазов. В этот период состояние больного удовлетворительное. Основными симптомами бывают сухой кашель или с выделением небольшого количества мокроты, боли в груди.

Большое значение имеют в этих случаях тщательно собранный анамнез в «угрожаемом» возрасте с направлением больного на комплексное рентгенологическое, эндоскопическое обследование, цитологическое исследование мокроты.

При развитии стеноза бронха и ателектаза легких с явлениями перифокальной пневмонии, бронхоэктазов появляются упорный кашель со слизистой мокротой, кровохарканье, боли в груди, одышка, лихорадка, что может напоминать картину затяжной острой пневмонии или обострение хронической пневмонии. Характерными особенностями раковой перифокальной пневмонии являются постоянная локализация воспалительного процесса в одной и той же доле, склонность к рецидивированию процесса и малый эффект от применения антибиотиков. Решающим в диагностике является обнаружение симптома культи бронха при комплексном рентгенологическом обследовании больного.

Дифференциальная диагностика абсцесса и рака легкого в стадии деструкции основывается на клиническом течении заболевания. При абсцессе клинические симптомы (кашель с выделением большого количества гнойной мокроты, повышение температуры тела) выражены более резко. При рентгенологическом исследовании контуры стенки раковой полости неровны, с наличием значительных перифокальных изменений, симптома культи бронха.

Рак легкого следует отличать от туберкулеза легких, так как у них имеется много общих симптомов (кашель, кровохарканье, повышение температуры тела). Комплексное рентгенологическое, эндоскопическое исследование, исследование мокроты на микобактерии туберкулеза, туберкулиновые пробы и результаты лечения имеют большое значение в диагностике патологического процесса. Течение карциноматозного плеврита в отличие от туберкулезного упорное, характеризуется геморрагическим экссудатом, при цитологическом исследовании могут обнаруживаться опухолевые клетки, средостение смещено в сторону поражения.

Дифференциальная диагностика доброкачественных опухолей легких (липома, хондрома бронха, склерозирующая гемангиома, гемартрома, тератома) и рака легких представляет значительные трудности. При этом большое значение имеют темп роста опухоли, отсутствие субъективных жалоб, округлая тень без наличия перифокального воспаления на рентгенограмме. Решающее значение в диагностике приобретает гистологическое исследование материала, полученного при бронхоскопии.

Дифференциальный диагноз рака легких и эхинококкоза легкого основывается на тщательном рентгенологическом исследовании и постановке специфических лабораторных реакций на эхинококкоз.

Представляет трудность дифференциальный диагноз рака легких и лимфогранулематоза с поражением лимфатических узлов средостения. Клинические симптомы этих заболеваний имеют сходные проявления: кашель, боль в груди, лихорадочное состояние, плеврит. Решающими в диагностике лимфогранулематоза являются результаты гистологического исследования увеличенных периферических лимфатических узлов.

Лечение. Только своевременное хирургическое лечение может дать радикальный эффект. При противопоказаниях к операции и наличии метастазов применяют лучевую терапию, химиотерапию: бензотэф по 24 мг внутривенно в 20 мл изотонического раствора хлорида натрия 3 раза в неделю (на курс лечения 15—20 инъекций), спиразидин внутривенно по 20—40 мг ежедневно (на курс лечения 200—400 мг), циклофосфан внутривенно или внутримышечно по 0,2 г ежедневно (на курс лечения 8—14 г).

При развитии перифокальной пневмонии показано курсовое лечение антибиотиками по общим принципам лечения хронической пневмонии. По показаниям используются анальгетические препараты, кардиотонические средства.

Профилактика. Большое значение в предупреждении развития рака легких придается уменьшению запыленности, загазованности атмосферного воздуха, борьбе с факторами профессиональной вредности на промышленных

предприятиях, в горнорудной промышленности, борьбе с курением. Особую ценность в плане раннего выявления рака легких имеют массовые флюорографические обследования лиц старше 40 лет, эффективное лечение больных острыми и хроническими пневмониями, их диспансеризация.

1.13. ПЛЕВРИТЫ

Плеврит представляет собой воспалительный процесс плевры, который, как правило, возникает вторично на фоне поражения легких, внутригрудных лимфатических желез, инфекционно-аллергического заболевания и др. Первичные плевриты встречаются редко и прежде всего являются следствием травмы, туберкулеза или мезотелиомы плевры. Различают сухой (фибринозный) и экссудативный плевриты.

В зависимости от этиологии плевриты делятся на туберкулезные, парапневмонические (развиваются одновременно с пневмонией), метапневмонические (возникают на фоне разрешения пневмоний), опухолевые, ревматические, травматические, развивающиеся при коллагенозах, постинфарктном синдроме.

1.13.1. СУХОЙ ПЛЕВРИТ

Этиология. В большинстве случаев воспалительная реакция со стороны плевры обусловлена обострением туберкулезного процесса в легких или внутригрудных лимфатических узлах. На втором месте по частоте развития плеврита стоят неспецифические воспалительные процессы в легких (острые и хронические пневмонии, нагноительные процессы). Плеврит может развиваться при ревматизме, коллагенозах, инфарктах и опухолях легких, при травме грудной клетки. Реже сухой плеврит возникает при острых и хронических инфекционных заболеваниях (брюшной и сыпной тиф, бруцеллез и др.).

Патогенез. В основе развития сухого плеврита лежит воспалительный процесс париетального и висцерального листков плевры с возникновением гиперемии, отека плевры, ведущей к ее утолщению. Нарушается целостность покровного мезотелия плевры, обнажаются ее эластические структуры. При наличии экссудативных явлений на поверхности плевры отмечается выпадение нитей фибрина, расширение сосудистой сети.

Дальнейшее течение патологического процесса может приводить к развитию массивных шварт.

Туберкулезный плеврит может возникать при наличии субплеврально расположенного очага или при прорыве его в плевру с обсеменением, а также гематогенным путем. В некоторых случаях плеврит развивается через несколько месяцев после инфицирования и может быть первым проявлением туберкулеза. При плевритах туберкулезной этиологии процесс также распространяется из субплевральных очагов на близлежащую плевру.

Важное значение в патогенезе плевритов наряду с инфицированностью имеет сенсibilизация организма с гиперергической реакцией со стороны плевры. Этот механизм является ведущим в развитии плевритов при коллагенозах, ревматизме, постинфарктном синдроме Дресслера. Обычно сухой плеврит предшествует развитию экссудативного плеврита.

Клиническая картина. Заболевание начинается внезапно. Основным симптомом является боль в соответствующей половине грудной клетки, которая усиливается при дыхании, кашле, натуживании. Больные отмечают появление колющих болей в боку чаще по переднебоковой поверхности грудной клетки, реже — в области сердца, правом подреберье. Наиболее резкие боли

отмечаются в начальном периоде заболевания. При развитии экссудата и разделении листков плевры болевые ощущения могут стихать. В некоторых случаях сухой плеврит сопровождается явлениями миозита, миалгии.

Общее состояние больных обычно не нарушается. Температура тела может быть нормальной или субфебрильной, наблюдается поверхностное дыхание. Больной щадит пораженную сторону, предпочитает лежать на здоровой стороне из-за усиления болей от давления. При пальпации выявляется болезненность и ригидность мышц. При аускультации на пораженной стороне дыхание обычно ослаблено, прослушивается шум трения плевры, который следует отличать от крепитации и влажных мелкопузырчатых хрипов. Шум трения плевры обычно прослушивается по переднереберной поверхности грудной клетки в фазе вдоха и выдоха. В области верхушек легких, где экскурсия минимальна, а также при диафрагмальном плеврите шум трения обычно не слышен. Шум трения грубый, может ощущаться при пальпации в соответствующей области, однако в ряде случаев он имеет мягкий оттенок, напоминающий влажные хрипы, и может возникать в течение короткого периода времени. При надавливании на грудную клетку шум трения может усиливаться. После кашля в отличие от влажных хрипов характер шума трения не меняется.

При рентгенологическом исследовании отмечается ограничение подвижности купола диафрагмы, понижение прозрачности в области синуса с соответствующей стороны. В ряде случаев при рентгенологическом исследовании обнаруживаются признаки туберкулезного поражения легких, внутригрудных лимфатических узлов или наличие пневмонического очага.

При исследовании крови изменения обычно отсутствуют или отмечается небольшое увеличение СОЭ.

Заболевание может заканчиваться выздоровлением или развитием экссудативного плеврита. Длительное, затяжное течение плеврита может свидетельствовать о наличии активного туберкулезного процесса в легких.

Т а б л и ц а 1.9. Дифференциально-диагностические критерии сухого плеврита и других заболеваний

Критерии	Сухой плеврит	Экссудативный плеврит
Длительность болей	Длительные	Длительные
Связь болей с кашлем, дыханием	Выражена	Выражена
Усиление болей при пальпации	Да	В начале заболевания
Наличие бронхолегочных симптомов (кашель, одышка, кровохарканье)	Сухой кашель	Кашель, одышка
Температура тела, интоксикация	Умеренные	Выраженные
Притупление перкуторного звука	Нет	Выраженное по линии Дамуазо
Изменение характера дыхания	Ослабленное	Резкое ослабление
Хрипы влажные	Нет	Нет
Шум трения плевры	Выражен	В начале и конце заболевания
Нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ	Отсутствуют или нерезко выражены	Да
Рентгенологические признаки	Отсутствуют	Наличие жидкости в плевральной полости

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз сухого плеврита устанавливают на основании болей в грудной клетке, усиливающихся при дыхании, кашле, наличия шума трения плевры. Дифференциально-диагностические признаки сухого плеврита и некоторых других заболеваний приведены в табл. 1.9.

Левосторонние плевриты необходимо дифференцировать от приступа стенокардии или инфаркта миокарда. Диагноз устанавливают на основании характерных клинико-электрокардиографических и лабораторных признаков инфаркта миокарда.

При развитии диафрагмального плеврита его следует дифференцировать от острых заболеваний органов брюшной полости (острый холецистит, аппендицит, поддиафрагмальный абсцесс и др.). Дифференциально-диагностическими критериями являются связь боли с актом дыхания, отсутствием выраженной температурной реакции, изменений гемограммы и невыраженные симптомы раздражения брюшины.

Лечение. Терапия должна быть направлена на ликвидацию основного процесса (туберкулез, острая пневмония, абсцесс легких и др.) и проводиться по общепринятым принципам. Симптоматическое лечение включает назначение анальгетиков, препаратов, уменьшающих кашлевой рефлекс.

Прогноз и трудоспособность зависят от основного заболевания.

1.13.2. ЭКССУДАТИВНЫЙ ПЛЕВРИТ

Экссудативный плеврит представляет собой поражение плевры воспалительного характера, сопровождающееся накоплением жидкости в плевральной полости. По характеру жидкости экссудативные плевриты бывают серозно-фибринозными, геморрагическими, гнойными, хилезными и смешанными.

Крупозная пневмония	Спонтанный плевноторакс	Рак легкого	Заболевания костно-суставного и мышечного аппарата
Длительные, временами острый характер	Острые, длительные	Длительные	Длительные, связаны с движением, наклоном туловища
Выражена	В начале заболевания	Не всегда	Может быть
Редко	Нет	Нет	Выражено
Выражены	Не обязательно	Выражены	Нет
Выраженные	Не обязательны	Не обязательны	Нет
Да	Нет	То же	Нет
Бронхиальное, жесткое	Резкое ослабление	Не обязательно или отсутствие (ателектаз), или бронхиальное	Нормальное
Крепитация	Нет	Не обязательно	Нет
Редко	Редко	Редко	»
Резко выражены	Не обязательно	Да	Отсутствуют
Воспалительный ин-фильтрат	Наличие газа в плевральной полости	Чаще уплотнение	»

Наличие в плевральной полости жидкости невоспалительного или неизвестного происхождения свидетельствует о плевральном выпоте.

Этиология. Этиологические факторы экссудативного плеврита в основном те же, что и при сухом плеврите. Кроме того, экссудативный плеврит развивается при поддиафрагмальном абсцессе, панкреатитах, циррозах и опухлях печени, при некоторых системных заболеваниях.

Патогенез. При развитии воспалительного процесса в плевре нарушается сосудистая проницаемость, повышается внутрисосудистое давление, изменяется коллагеновый слой висцерального листка плевры с последующим накоплением экссудата в нижнебоковых отделах плевральной полости вследствие наибольшего отрицательного присасывающего давления в этих отделах. Накопление жидкости постепенно приводит к сдавлению легкого с уменьшением его воздушности. При накоплении большого количества жидкости средостение смещается в здоровую сторону, нарушая функции органов дыхания и кровообращения.

Клиническая картина. Заболевание начинается постепенно либо остро, с высокой температурой тела, сильными колющими болями в грудной клетке, мучительным сухим кашлем. При объективном обследовании отмечаются вынужденное положение на больном боку, одышка, цианоз, отставание грудной клетки при дыхании на стороне поражения. При пальпации грудной клетки отмечается ослабление голосового дрожания на пораженной стороне. При перкуссии над соответствующей половиной грудной клетки обнаруживается притупление перкуторного звука. Вначале экссудат накапливается в реберно-диафрагмальном синусе. Притупление перкуторного звука при этом незначительное или не определяется. По мере накопления жидкости притупление перкуторного звука выявляется прежде всего в заднебоковых отделах грудной клетки. Затем возникает характерное расположение экссудата в виде параболической кривой — так называемой линии Дамуазо с наивысшей точкой по задней подмышечной или лопаточной линии с пологим спуском к позвоночнику сзади и к груди спереди. Между позвоночником и восходящей линией тупости определяется треугольник Гарленда с тимпанитом, а на здоровой стороне — треугольник Раухфуса — Грокко с притуплением перкуторного звука. При высоком стоянии жидкости отмечается смещение органов средостения в здоровую сторону, что может обнаруживаться при перкуссии сосудистого пучка средостения. При левосторонних экссудатах может исчезать пространство Траубе. По данным перкуссии можно приблизительно судить о количестве экссудата. Так, при притуплении, достигающем спереди до IV ребра, содержится около 1500 мл жидкости, до III ребра — 2000 мл, до ключицы — 3000 мл.

При аускультации в зоне притупления дыхание ослаблено, в области треугольника Гарленда — с бронхиальным оттенком. В верхней зоне притупления может прослушиваться шум трения плевры, который обычно появляется вначале и при рассасывании экссудата.

Рентгенологически выявляется плотная гомогенная тень с косой верхней границей. При развитии спаечного процесса наблюдаются облитерации плеврального синуса, шварты, сужение межреберий. При малом количестве экссудата (менее 300 мл) необходимо проводить исследование в прямой и боковой проекциях, при наклоне туловища вперед. При исследовании сердечно-сосудистой системы отмечаются смещение сердца, приглушение его тонов, тахикардия, гипотония. На ЭКГ могут отмечаться признаки диффузного изменения миокарда.

При развитии плеврита на фоне пневмонии отмечаются лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ, нередко эозинофилия. Для экссудативных плевритов туберкулезной этиологии характерны лимфопения, эози-

нопения, моноцитоз. В моче при высокой температуре может отмечаться умеренная протеинурия.

Течение экссудативного плеврита зависит от основного заболевания. Длительность заболевания колеблется от 1,5 до 2 мес. В ряде случаев после перенесенного экссудативного плеврита развивается спаечный процесс в плевральной полости с деформацией грудной клетки, ограничением ее подвижности.

В тяжелых случаях при большом количестве экссудата, смещении органов средостения, выраженной интоксикации может наблюдаться развитие острой легочно-сердечной или сосудистой недостаточности. Плевриты у пожилых людей характеризуются вялым течением и медленным рассасыванием. В ряде случаев могут развиваться ограниченные осумкованные плевриты: диафрагмальный, медиастинальный, костальный. Эти плевриты характеризуются наличием атипичных плевральных болей и отсутствием четких физикальных симптомов. Течение ограниченных плевритов длительное, с развитием шварт. Наиболее тяжелое течение наблюдается при гнойных плевритах, которые могут сопровождаться прорывом в соседние органы и образованием свищей.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Экссудативный плеврит диагностируют на основании клинической картины (боль в боку, одышка, кашель, повышение температуры тела), физикальных данных (резкое ослабление или отсутствие голосового дрожания, выраженное притупление перкуторного звука с наличием линии Дамуазо, отсутствие дыхательных шумов), рентгенологической картины (гомогенная тень с косой верхней границей).

Важное клиническое значение имеет дифференциальная диагностика экссудативного плеврита с плевральным выпотом невоспалительного характера, в частности с наличием транссудата. Большая роль при этом принадлежит плевральной пункции с последующим лабораторным исследованием жидкости (табл. 1.10). Дифференциально-диагностические критерии экссудативных плевритов при различных заболеваниях приведены в табл. 1.11.

Лечение. Терапия экссудативного плеврита проводится в зависимости от основного заболевания (туберкулостатические препараты при туберкулезном плеврите; антибактериальная терапия при пара- и метапневмонических плевритах, глюкокортикоиды при ревматическом и волчаночном плевритах).

Т а б л и ц а 1.10. Дифференциально-диагностические критерии плеврального выпота

Критерии	Экссудат	Транссудат	Хилоторакс
Симметричность	Односторонний	Чаще двусторонний	Односторонний
Проба Ривальта	Положительная	Отрицательная	—
Белок	30 г/л и более	Менее 2,5 г/л	
Плотность	Более 1015	Менее 1015	
Цвет	Темно-желтый, янтарный	Светло-желтый	Молочно-белый
Прозрачность	Мутный	Прозрачный	Непрозрачный
Характер	Серозный, геморрагический, гнойный	Серозный	
Ферменты	Повышена амилаза (панкреатит)		
Цитология	Полиморфоядерные нейтрофилы (пневмония) Лимфоциты (туберкулез) Опухолевые клетки (опухоль) Клетки Березовского — Штернберга (лимфогранулематоз) Е-клетки (СКВ) Друзы актиномицетов (актиномикоз)		Капли жира

Т а б л и ц а 1.11. Д и ф ф е р е н ц и а л ь н о - д и а г н о с т и ч е с к и е к р и т е р и и э к с с у д а т и в н ы х п л е в р и т о в

Критерии	Туберкулезный плеврит	Парапневмонический плеврит	Плеврит при инфаркте легкого
Интоксикация Лихорадка	Выражена Постоянная в период нарастания экссудата	Выражена резко Повторное повышение температуры тела на фо- не нарастания экссудата	Выражена Повторное повышение температуры тела на фо- не нарастания экссудата
Кашель	Сухой	С мокротой слизисто- гнойного характера; иногда кровохарканье.	С небольшим количест- вом мокроты
Легочно-сердеч- ная недостаточ- ность Рентгенологиче- ские данные	Встречается часто Часто большое количе- ство экссудата; смеще- ние органов в здоровую сторону	Встречается при боль- шом количестве экссуда- та Появление экссудата на фоне пневмонической инфильтрации легких	Часто выраженная Небольшое количество экссудата; наличие ин- фарктной тени, часто треугольной формы
Характер экссу- дата	Серозно-фибринозный	Серозно-фибринозный, иногда гнойный	Геморрагический, с ис- ходом в гнойный

При гнойных плевритах показаны регулярная эвакуация гноя и введение антибиотиков в полость плевры. Лечение гноя плеврита целесообразно проводить в условиях специализированного торакального отделения.

Во всех случаях независимо от этиологии заболевания применяют противовоспалительные (салицилаты, производные пирозолона, индометацин и др.), анальгетические, десенсибилизирующие и противокашлевые средства.

При массивных выпотах, сопровождающихся смещением средостения, появлением симптомов легочно-сердечной недостаточности, с целью эвакуа-

различной этиологии

Плеврит при раке легкого	Ревматический плеврит	Волчаночный плеврит	Мезотелиома плевры
Выражена Может быть неправильного типа	Обычно не выражена Чаше субфебрильная температура тела	Умеренно выражена Ремиттирующая	Не выражена Может быть
Мучительный, надсадный	Отсутствует	Чаше отсутствует	Чаше отсутствует
Встречается часто	Отсутствует	То же	Встречается часто
Большое количество экссудата, быстрое накопление его после пункции; смещение органов средостения в пораженную сторону Геморрагический, нередко хилезный	Небольшое количество экссудата, быстрое его исчезновение Серозно-фибринозный	Небольшое количество экссудата, нередко с двух сторон; наличие дисковидных ателектазов Серозно-фибринозный	Большое количество экссудата; смещение органов средостения в здоровую сторону Серозно-геморрагический

ции жидкости показана плевральная пункция. Ее производят также для предупреждения образования массивных плевральных спаек.

По мере рассасывания экссудата назначают дыхательную гимнастику, общеукрепляющее лечение, при отсутствии противопоказаний — физиотерапевтическое лечение.

После стихания воспалительного процесса рекомендуется санаторно-курортное лечение в местных или специализированных санаториях.

Прогноз и работоспособность при экссудативных плевритах определяется основным заболеванием, возрастом больных, а также функциональным состоянием системы дыхания и кровообращения.

Глава 2

БОЛЕЗНИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Кардиология — раздел внутренних болезней, изучающий этиологию, патогенез и клинические проявления болезней сердечно-сосудистой системы, разрабатывающий методы их диагностики, лечения и профилактики. Выделение кардиологии в самостоятельный раздел произошло к началу XX века и связано с появлением специальных методов исследования сердечно-сосудистой системы, позволивших установить ряд ранее не распознанных заболеваний.

Правомерно считать основателем отечественной кардиологии С. П. Боткина, классические работы которого, посвященные порокам сердца, диагностике и лечению сердечно-сосудистой недостаточности, положили начало планомерному изучению в России болезней сердца. Большой вклад в развитие отечественной кардиологии внесен А. А. Остроумовым и Г. А. Захарьиным. Классическими считаются исследования В. П. Образцова и Н. Д. Стражеско, описавших клиническую картину основных вариантов течения инфаркта миокарда.

Основоположником советской школы кардиологов является Г. Ф. Ланг, который впервые ввел понятия «гипертоническая болезнь», «миокардиодистрофия», «мерцательная аритмия». Им и его учениками создана первая отечественная классификация болезней органов кровообращения, разработаны принципы лечения сердечной недостаточности, аритмий, инфаркта миокарда, отражены вопросы атеросклеротического поражения сердца и сосудов. Н. Д. Стражеско разработаны вопросы диагностики ревматических поражений сердца, совместно с В. Х. Василенко научно обоснована классификация недостаточности кровообращения, применяемая и в настоящее время.

Большой вклад в развитие отечественной ревматологии внесли А. И. Нестеров и его ученики, разработав патогенез, клинику, лечение и профилактику ревматических поражений сердца. Работами А. Л. Мясникова и его учеников было создано стройное учение о гипертонической болезни и симптоматических гипертониях, о взаимоотношении артериальной гипертонии и атеросклероза. Под руководством А. Л. Мясникова были начаты исследования эпидемиологии сердечно-сосудистых заболеваний, он является организатором первого в СССР Института кардиологии.

Особенности течения инфаркта миокарда, его диагностики, вопросы организации своевременной помощи были разработаны В. Н. Виноградовым, П. Е. Лукомским и Е. И. Чазовым. В 1958 г. в СССР впервые была создана система скорой помощи для больных кардиологического профиля. В СССР разработаны организационные основы развития кардиохирургической помощи.

В 1969 г. в СССР было создано Всесоюзное кардиологическое общество, первым председателем которого был П. Е. Лукомский. Чрезвычайно важным событием стала организация под руководством академика Е. И. Чазова стройной системы кардиологической помощи населению, включающей систему специализированных отделений в стационарах, кабинетов в поликлиниках, рес-

публиканских и областных кардиологических диспансеров, кардиологических санаториев, научно-практическое руководство которой осуществляется Всесоюзным кардиологическим центром АМН СССР.

Советская система оказания помощи больным сердечно-сосудистыми заболеваниями признана Всемирной организацией здравоохранения наиболее передовой и совершенной.

2.1. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца объединяют заболевания сердца и крупных сосудов, характеризующиеся аномалией положения и морфологической структуры, вследствие нарушения или незавершенности их образования во внутриутробном, реже в постнатальном периоде развития.

В большинстве случаев врожденные пороки сопровождаются теми или иными расстройствами кровообращения. По этому принципу различают: 1) врожденные пороки с увеличенным кровотоком через легкие: а) с цианозом, б) без цианоза; 2) врожденные пороки с нормальным кровотоком через легкие; 3) врожденные пороки с уменьшенным кровотоком через легкие: а) с цианозом, б) без цианоза.

Из многочисленных аномалий развития сердца и сосудов остановимся на наиболее частых, встречающихся не только у детей, но и у взрослых.

2.1.1. ИЗОЛИРОВАННЫЙ ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (БОЛЕЗНЬ ТОЛОЧИНОВА — РОЖЕ)

Дефект межжелудочковой перегородки относится к наиболее частым врожденным порокам сердца. Большой частью он сочетается с другими врожденными аномалиями.

Изолированный дефект межжелудочковой перегородки, как правило, располагается ниже наджелудочкового гребня. Наблюдаются также дефекты, располагающиеся в самых различных отделах мышечной части межжелудочковой перегородки.

Патогенез. Так как давление во время систолы в левом желудочке больше, чем в правом, при незаращении межжелудочковой перегородки часть крови из левого желудочка переходит в правый, что приводит к его переполнению, расширению и гипертрофии. Увеличивается кровенаполнение малого круга кровообращения, что приводит к развитию легочной гипертензии. Поступление крови во время диастолы в левый желудочек из левого предсердия и правого желудочка вызывает его гипертрофию. Таким образом, сердце расширяется в обе стороны, больше вправо, приобретая шаровидную форму. При этом большой правый желудочек оттесняет кзади правое предсердие. Основные гемодинамические нарушения выявляются в малом круге кровообращения.

Клиническая картина. При перкуссии отмечается значительное расширение границ относительной сердечной тупости вправо и влево. На уровне третьего — четвертого межреберья по левому краю грудины выслушивается громкий систолический шум (он хорошо проводится в межлопаточное пространство), акцент II тона над легочной артерией (табл. 2.1). Эхокардиографическая диагностика основана в большинстве случаев на выявлении гемодинамических нарушений, наблюдаемых при этом пороке. При выраженном дефекте и легочной гипертензии отмечаются признаки перегрузки объемов левых отделов сердца. Небольшие дефекты, располагающиеся, как правило, в мышечной части перегородки, эхокардиографически не диагностируются.

При рентгеноскопии определяются расширение желудочков, больше правого, одновременное изменение сокращения левой и правой границ сердечной

Т а б л и ц а 2.1. Некоторые типичные симптомы врожденных пороков сердца и сосудов у взрослых (А. В. Сумароков, В. С. Моисеев)

Вид порока	Ведущие клинические особенности	Звуковая симптоматика	Рентгенологические данные
Дефект межпредсердной перегородки	Шунт слева направо, в поздних стадиях извращается (цианоз). Редко сердечный горб	Во втором — третьем межреберье слева у грудины: систолический шум, фиксированное расщепление II тона, редко протодиастолический шум. Акцент II тона над легочной артерией	Увеличение правых желудочка и предсердия. Расширение и усиление пульсации дуги легочной артерии. Усиление легочного рисунка
Дефект межжелудочковой перегородки (синдром Толочикова — Роже)	Шунт слева направо, в поздних стадиях может извращаться (цианоз). Часто сердечный горб	В третьем — пятом межреберье слева у грудины: громкий систолический шум, дрожание, II тон расщеплен, акцент II тона над легочной артерией. Иногда протодиастолический шум	Долго остаются нормальными. Увеличение левого желудочка; расширение дуги легочной артерии; расширение и усиление пульсации корней; усиление легочного рисунка; позднее увеличение желудочка и предсердия
Открытый артериальный проток	Увеличение пульсового давления	Во втором межреберье слева у грудины систолический и диастолический шумы. Возможно усиление II тона над легочной артерией	Увеличение левого желудочка; расширение и усиленная пульсация дуги легочной артерии; усиленная пульсация дуги аорты; усиление легочного рисунка
Стеноз легочной артерии, высокий дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция корона аорты (тетрада Фалло)	Шунт справа налево; цианоз; «барабанные» пальцы; одышка, замедленное развитие; часто сердечный горб	Во втором — третьем межреберье слева у грудины: ранний систолический шум, дрожание, II тон над легочной артерией ослаблен	Сердечная тень в форме башмака; дуга легочной артерии не видна; повышение прозрачности легочных полей; уменьшение корней легких
Коарктация аорты	Без шунта; гипертония верхней половины тела; гипотония нижней половины тела	Во втором межреберье слева у грудины поздний (ромбовидный) систолический шум. Акцент II тона над аортой	Увеличение левого желудочка; расширение восходящей части аорты; узурация ребер

тени, а не последовательное, как в норме, усиление рисунка легочных сосудов, выбухание второй дуги по левому контуру сердца. На ЭКГ чаще отмечается нормальная кривая. В отдельных случаях определяется умеренное отклонение электрической оси сердца вправо или влево, удлинение интервала $P - Q$.

Ангиокардиографическое исследование только изредка позволяет выявить наличие отверстия. Отмечается лишь замедленное поступление контрастного вещества из правого желудочка в легочные сосуды.

Сравнительно частым и тяжелым осложнением является бактериальный эндокардит, наблюдающийся у 25—30 % больных с указанным пороком.

Лечение. При доброкачественном течении, отсутствии декомпенсации оперативного лечения не требуется. В детском возрасте всем больным 2-й и 3-й групп (по В. И. Бураковскому) показано оперативное лечение, заключающееся в пластическом закрытии дефекта в условиях искусственного кровообращения.

Прогноз. При болезни Толочинова — Роже недостаточность сердца обычно не развивается, вследствие чего больные доживают до пожилого возраста. В ряде случаев течение заболевания отягощается присоединением сепсиса, парадоксальной эмболии, инфекционных заболеваний и т. д.

2.1.2. НЕЗАРАЩЕНИЕ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ОТКРЫТОЕ ОВАЛЬНОЕ ОТВЕРСТИЕ)

Патогенез. В зависимости от расположения различают дефекты первичной и вторичной перегородок. Вследствие дефекта в перегородке кровь поступает из левого предсердия в правое, что ведет к перегрузке правых отделов сердца. В результате этого развиваются гипертрофия стенки правого предсердия и желудочка, дилатация его полости. При повышении давления в правых отделах сердца сброс крови меняет направление, венозная кровь правого предсердия поступает в левое, и у больных развивается артериальная гипоксемия и отмечается расширение левого предсердия.

Клиническая картина. Клиническая симптоматика зависит от степени межпредсердного дефекта и направления сброса крови.

Небольшой дефект не вызывает изменений общего состояния и часто является находкой на вскрытии. При выраженном дефекте отмечаются одышка, акроцианоз, расширение сердца вверх за счет увеличения левого предсердия, систолический шум слева у грудины на уровне II — III ребра. Возможно появление также и диастолического шума, поскольку кровь из правого предсердия может поступать в левое.

На ЭКГ отмечаются правограмма, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, увеличение зубца *P*, удлинение интервала *PQ* и комплекса *QRS*. Выявить изменения на эхокардиограмме можно только при больших дефектах межпредсердной перегородки. Характерными являются признаки перегрузки объемов правых отделов сердца: расширение полости правого желудочка, гиперкинезия его стенок, парадоксальное или неопределенное движение межпредсердной перегородки, отсутствие систолического движения ее вниз.

При рентгеноскопии выявляются повышенное кровенаполнение и усиление легочного рисунка, пульсация сосудов корней легких, увеличение сердца за счет расширения обоих предсердий и правого желудочка, а на рентгенограмме в прямой и правой косой проекциях — выбухание расширенной легочной артерии.

При зондировании сердца отмечается более высокое содержание кислорода в крови правого предсердия, чем в венозной системе. Давление в правых полостях сердца повышено. При ангиокардиографии можно видеть, как контрастная смесь, поступающая из полых вен в правое предсердие, частично переходит в левое предсердие.

В большинстве случаев клиническое течение изолированного порока доброкачественное, редко осложняется недостаточностью кровообращения.

Лечение. При выраженных клинических признаках дефекта межпредсердной перегородки лечение оперативное — ушивание дефекта перегородки.

Дефект межпредсердной перегородки в сочетании с врожденным сужением митрального или аортального отверстия носит название «болезнь Лютембаше». Он характеризуется исключительно большим по своим размерам увеличением сердца, сердечным горбом, бледностью, резким акцентом II тона над легочной артерией, систолическим шумом, определяемым в виде дрожания над всей областью сердца. При рентгенологическом исследовании установлено расширение легочной артерии, иногда до гигантских размеров. При зондировании сердца зонд проходит через отверстие в перегородке между предсердиями. Прогноз при данном пороке в большинстве случаев зависит от при-

соединения сепсиса и других заболеваний. Оперативное вмешательство включает два этапа: устранение стеноза (митральная и аортальная комиссуротомия) и закрытие дефекта в межпредсердной перегородке.

2.1.3. НЕЗАРАЩЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА

Эта аномалия заключается в сообщении ствола легочной артерии и аорты между собой вследствие незаращения артериального (боталлова) протока. Так как давление в аорте выше, то кровь поступает по протоку в легочную артерию. Легочная артерия получает кровь как из правого желудочка, так и из аорты через открытый артериальный проток. В результате нарастания давления в системе легочной артерии миокард правого желудочка гипертрофируется. Позже наступает гипертрофия и левого желудочка, так как в него поступает больше крови из переполненных сосудов малого круга.

Клиническая картина. Данный дефект развития долгое время не дает о себе знать. Среди прочих врожденных пороков это самый частый и менее тяжелый. У больных пороком нет цианоза. Он развивается только при значительной легочной гипертензии или при развитии сердечной недостаточности.

Сердечный толчок чаще разлитой. Во втором межреберье слева определяется пульсация легочной артерии. При перкуссии регистрируется увеличение сердца в поперечнике. По левому краю грудины выявляется зона тупости на уровне второго — третьего межреберья за счет расширения дуги легочной артерии, что подтверждается при рентгенологическом исследовании. Во втором межреберье слева вследствие прохождения крови через открытый проток выслушивается систолический шум. Обычно он грубый, передается по ходу сонной артерии и в межлопаточную область, чаще слева у позвоночника. Второй тон над легочной артерией акцентирован. Может выслушиваться и диастолический шум, так как ток крови через открытый артериальный проток происходит и во время диастолы. Кроме того, при выраженном расширении легочной артерии может возникать относительная недостаточность ее клапана, что сопровождается появлением диастолического шума.

Оба шума хорошо регистрируются на фонокардиограмме. Иногда устанавливается постоянный его характер («машинный»). Артериальное давление может иметь увеличенную амплитуду, свойственную недостаточности аортальных клапанов вследствие того, что часть крови, выбрасываемой сердцем в аорту, поступает через открытый проток в малый круг. При широком протоке может определяться пульс, напоминающий скачущий. В этом случае пульсируют и артерии шеи. ЭКГ или нормальная, или имеет левый тип.

В течение длительного времени у больных с небольшим диаметром незаращенного артериального протока не обнаруживается явлений сердечной недостаточности. При наличии широкого протока между аортой и легочной артерией развивается типичная картина недостаточности кровообращения врожденного порока с цианозом, одышкой. Прогноз в этих случаях неблагоприятный.

Хотя данный порок обычно не сопровождается сердечной недостаточностью, для ее предупреждения рационально оперативное устранение дефекта. Операция состоит в наложении двойного шва на проток и рассечении его между ними.

2.1.4. КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Коарктация аорты заключается в сужении участка аорты (вплоть до полного ее закрытия) в любом месте на протяжении грудного или брюшного отдела. Наиболее часто сужение отмечается в области перешейка аорты.

Выше места коарктации аорта и ее ветви часто бывают расширены. Непосредственно ниже сужения в большинстве случаев аорта расширена, обнаруживается ограниченное фиброзное утолщение интимы. Наиболее часто коарктация аорты встречается в виде изолированной аномалии. В результате затруднения кровотока создаются анастомозы — коллатерали, соединяющие артерии верхней половины туловища с артериями нижней половины. Коллатерали от подключичных и подмышечных артерий выше места сужения идут к межреберным артериям, отходящим ниже стеноза, или они образуются между внутренней грудной артерией и нижней эпигастральной артерией. Кровь, оттекающая из аорты выше стеноза, в дальнейшем возвращается или в аорту ниже стеноза, или в бассейн ее разветвлений.

Выраженность клинического синдрома (коарктация перешейка аорты) зависит от степени сужения. К наиболее частым жалобам относятся жалобы на ощущение жжения и жара в лице, чувство тяжести в голове, головные боли, звон в ушах, одышка, сердцебиение, онемение нижних конечностей. Одним из основных признаков порока является повышение артериального давления в артериях верхней половины тела и его понижение в артериях нижней половины, в том числе в артериях бедра и голени. Разницу давления можно определить по состоянию пульса на лучевой артерии (пульс напряженный и полный) и артериях ног (слабый, малый).

При осмотре можно обнаружить наличие коллатералей либо по пульсирующим межреберным артериям на боковой и задней стенках грудной клетки, либо по наличию бухтообразных неровностей контуров ребер при рентгенографии, возникающих от сдавления костной ткани артериями. Границы сердца часто не изменены.

При аускультации определяется систолический или систоло-диастолический шум во втором — третьем межреберье у левого края грудины, который проводится на сосуды шеи и в межлопаточное пространство. При ангиокардиографии определяются уровень, протяженность и степень сужения стенозированного участка аорты.

При эхокардиографии никакой патологии не выявляется. В поздних стадиях отмечаются признаки перегрузки давлением: утолщение стенок левого желудочка, в дальнейшем его дилатация, снижение скорости раннего диастолического закрытия передней створки митрального клапана, при снижении сократимости миокарда левого желудочка может отмечаться систолическое прикрытие клапанов аорты.

Характер течения определяется тяжестью артериальной гипертензии и ее осложнениями. Прогноз зависит от своевременности обнаружения, формы порока, присоединения других заболеваний.

Лечение. Для устранения порока проводятся резекции суженного отрезка аорты и сшивание концов аорты или замещение иссекаемого участка пластмассовым протезом, а также гомотрансплантатом.

2.1.5. ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло является одним из тяжелейших и самых частых врожденных пороков, сопровождающихся стойким цианозом и относительно низкой продолжительностью жизни больных. Основой порока являются нарушение развития выходного тракта правого желудочка и легочной артерии, большой дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты и нередко резко выраженная гипертрофия мышц правого желудочка.

В подавляющем большинстве случаев наблюдается инфундибулярный стеноз или атрезия легочной артерии, и только в небольшом числе случаев обнаруживается стеноз устья легочной артерии без поражения инфундибулярного

отдела. Дефект межжелудочковой перегородки располагается в области ее перепончатой части под устьем аорты. За счет гипертрофии миокарда правый желудочек увеличен, занимает почти весь передний отдел сердца и в некоторых случаях образует даже его верхушку. Левые камеры сердца нормальных размеров или уменьшены. Так как правый желудочек нагнетает часть крови в легкие через суженную легочную артерию, а часть крови прямо в аорту через дефект в межжелудочковой перегородке, то в аорту попадает смешанная кровь из обоих желудочков, что и является причиной выраженного цианоза. Декстروпозиция аорты бывает выражена в подавляющем большинстве случаев тетрады Фалло.

Клиническая картина. Болезнь характеризуется цианозом, который может быть постоянным или возникает после небольшого физического усилия или волнения. Очень тяжело протекает болезнь при развитии так называемых одышечно-цианотических приступов, заключающихся в резком усилении цианоза и одышки. Больной внезапно становится синим, появляется сильная одышка и иногда потеря сознания, наступает атония мышц, рефлексы ослабевают. Во время одного из таких приступов может наступить смерть. Причиной приступа является спазм начальной части легочной артерии.

Наряду с одышкой, цианозом отмечаются резкое ограничение физической активности, нервные расстройства, диспепсия. В типичных случаях порока задерживаются физическое развитие и рост. При пальпации определяется систолическое дрожание с максимумом во втором — третьем межреберье у края грудины. Границы сердца обычно не расширены.

Порок часто сопровождается грубым систолическим шумом по левому краю грудины и ослаблением II тона. Рентгенологическое исследование показывает, что сосудистый пучок узок, дуги легочной артерии нет, нередко аортальная дуга идет вправо и перегибается через правый бронх. Прозрачность легких повышена. В левой косой проекции выявляется увеличение правого и уменьшение левого желудочков. При зондировании сердца обнаруживается поступление контрастной массы из правого желудочка в левый через отверстие в межжелудочковой перегородке. Давление крови в правом желудочке и насыщение крови кислородом повышены. ЭКГ выявляет отклонение электрической оси сердца вправо, наличие высоких зубцов *P*.

На эхокардиограмме выявляются декстروпозиция аорты, расширение ее корня, прерывистость перехода межжелудочковой перегородки в переднюю стенку аорты, сужение выходного тракта правого желудочка, гипертрофия его стенок. Сброс крови справа налево выявляется проведением контрастной эхокардиографии. Имеет место вторичный эритроцитоз — до $10^{12}/л$. Содержание гемоглобина увеличено.

Лечение. Оперативное вмешательство включает устранение синдрома стеноза легочной артерии путем создания обходных анастомозов — между подключичной артерией и левой ветвью легочной артерии, закрытие дефекта межжелудочковой перегородки.

1.6. КОМПЛЕКС ЭЙЗЕНМЕНГЕРА

Большой дефект межжелудочковой перегородки в сочетании с гипертонией малого круга кровообращения в настоящее время выделяется как комплекс Эйзенменгера. При этой форме порока межжелудочковая перегородка уменьшена или даже отсутствует, поэтому аорта и легочная артерия как бы отходят из обоих желудочков. В таких условиях венозная кровь, поступающая в правый желудочек, смешивается с кровью левого желудочка и поэтому в периферическое артериальное русло поступает малооксигенированная кровь. Это приводит к характерному для данного порока выраженному цианозу.

Наряду с наличием венозно-артериального шунта гемодинамические нарушения при комплексе Эйзенменгера обусловлены также гипертонией малого круга. Повышение сопротивления в легочных сосудах обусловлено действием нескольких факторов: во-первых, поступлением крови в легочную артерию под таким же высоким давлением, как и в аорту, что вызывает спазм прекапилляров, и, во-вторых, изменением строения стенки мелких артерий.

Клиническая картина. При этом пороке клиническая картина очень разнообразна. Установлено, что данная аномалия лучше переносится больными, чем другие врожденные пороки, сопряженные с цианозом. Частыми жалобами являются слабость, быстрая утомляемость, одышка при сравнительно небольшом физическом напряжении. Больные нередко занимают вынужденное положение (сидя на корточках), уменьшающее одышку. При осмотре отмечаются выраженный цианоз, часто сердечный горб, пульсация в предсердечной области слева от грудины. При аускультации II тон акцентирован над легочной артерией; отмечается грубый систолический шум над областью сердца, который нередко сопровождается «кошачьим мурлыканьем». Иногда выслушивается диастолический шум в результате недостаточности полулунных клапанов легочной артерии.

При рентгеноскопии в большинстве случаев определяются шаровидная форма сердца, взбухание ствола легочной артерии. Сосудистый рисунок легких усилен. На ЭКГ возможны появление увеличения зубца *P* во II и III стандартных отведениях и признаки гипертрофии правого желудочка. Диагноз устанавливают на основании ангиографического исследования и зондирования сердца. Важным диагностическим симптомом является значительное снижение артериовенозной разницы по кислороду за счет снижения P_{O_2} в артериальной крови.

Наиболее частым осложнением является бактериальный эндокардит, развившийся как в зоне дефекта межжелудочковой перегородки, так и в клапанном аппарате сердца.

Смерть в большинстве случаев наступает в возрасте 20—30 лет в результате недостаточности правого сердца.

Лечение. Успешным может быть только оперативное лечение. Оно должно проводиться до развития необратимых изменений в стенке легочной артерии.

Радикальная операция включает закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, которое производится в условиях искусственного кровообращения. В некоторых случаях возможна паллиативная операция, направленная на частичное сужение легочной артерии капроновой повязкой для уменьшения легочной гипертонии. Симптоматическая терапия направлена на улучшение сократительной функции миокарда, на снижение гипертензии малого круга и уменьшение застойной недостаточности кровообращения.

Без оперативного лечения больные редко доживают до взрослого состояния.

2.1.7. СТЕНОЗ УСТЬЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Стеноз легочной артерии обычно бывает клапанным. Стеноз вследствие гипоплазии клапанного кольца встречается реже. Описаны единичные случаи, когда этот порок был вызван септическим эндокардитом вследствие больших полипoidно-тромботических разрастаний на клапанах. Стеноз ревматического происхождения встречается крайне редко, хотя иногда в клапанах обнаруживают ревматические гранулемы.

Сдавление легочной артерии в надклапанной части может быть вызвано опухолью, лимфатическими узлами, аневризматически расширенной аортой.

Смещение сердца влево вследствие плевропульмонального фиброза бывает причиной небольшого сужения легочной артерии и появления систолического шума.

Относительный стеноз устья легочной артерии может быть следствием значительного расширения легочной артерии и ее склероза.

Гемодинамические нарушения связаны с затруднением поступления крови в легочную артерию из правого желудочка, что ведет к его расширению и гипертрофии. Во время систолы внутрижелудочковое давление значительно повышается, достигая в ряде случаев 80 мм рт. ст., а иногда даже 190 мм рт. ст., диастолическое давление остается в пределах нормы или повышается при ослаблении правого желудочка. В легочной артерии давление остается нормальным (20/14 мм рт. ст.) либо пониженным (до 12/0 мм рт. ст.). Градиент давления между желудочком и легочной артерией всегда увеличен. В связи с неполным опорожнением правого желудочка усиливается сокращение правого предсердия, волна *a* на кривой веного пульса становится высокой.

Клиническая картина. Больные предъявляют различные жалобы. Часто наблюдаются выраженная слабость, головокружение, сонливость. При физическом напряжении отмечаются быстрая утомляемость, тяжесть в области сердца или одышка.

При осмотре наблюдается отставание в физическом развитии (инфантилизм). Цианоз незначительный (резко выраженный цианоз дает основание предполагать сочетание с незаращением межжелудочковой перегородки или другим пороком). Руки часто синюшные, холодные на ощупь, фаланги пальцев имеют форму барабанных палочек. Иногда обнаруживается так называемый сердечный горб. Часто бывает заметной широкая систолическая пульсация предсердной области и околочечевидного отростка.

При пальпации обнаруживаются усиленная пульсация правого желудочка и систолическое дрожание во втором и третьем межреберьях слева. Перкуторно определяется смещение правой границы относительной сердечной тупости вправо.

При аускультации над легочной артерией I тон усилен, он может быть расщеплен вследствие появления тона открытия легочных клапанов. Второй тон на легочной артерии ослаблен или раздвоен. Характерный признак стеноза легочной артерии — грубый, громкий систолический шум во втором и третьем межреберьях слева у грудины, проводящийся к левой ключице. Пульс обычно малый, мягкий. Артериальное давление часто понижено, пульсовое давление иногда уменьшено.

Нередко наблюдается умеренная полиглобулия, насыщение артериальной крови кислородом понижено.

На ангиокардиограмме выявляется увеличение полости правого желудочка и характерное замедление исчезновения контрастного вещества из правого желудочка по сравнению с нормой. В случае подклапанного стеноза обнаруживается суженный канал в области стеноза.

На ЭКГ отмечаются отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, иногда блокада правой ножки пучка Гиса и гипертрофия правого предсердия — высокий зубец *P* во II и III и правых грудных отведениях.

Фонокардиограмма, снятая во втором межреберье, позволяет обнаружить во время систолы шум, обычно ромбовидного типа, с очень высокими колебаниями; колебания II тона небольшие.

При апекскардиографии на кривой верхушечного толчка часто имеется отрицательная волна во время систолы. На кривой, снятой с эпигастральной области, можно обнаружить высокие предсердную и желудочковую волны. На флебограмме отмечается высокая предсердная волна.

По мере прогрессирования стеноза отмечаются укорочение периода изометрического сокращения и удлинение фазы изгнания, определяется обратная корреляционная зависимость между длительностью изометрической фазы сокращения и уровнем систолического давления в правом желудочке.

Наиболее частым осложнением сужения легочной артерии являются легочные эмболии, инфаркт легкого; может развиваться подострый септический эндокардит. К тяжелым осложнениям относится туберкулез легких, который обнаруживается примерно в одной трети случаев.

При прогрессировании болезни усиливается одышка, однако хроническая недостаточность кровообращения развивается сравнительно редко. Печень может быть увеличена, определяется ее пульсация.

В дифференциально-диагностическом отношении следует исключить незарощенный артериальный проток, незарощение межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова), синдром Фалло и другие врожденные пороки.

В настоящее время клинического эффекта у больных со стенозом легочной артерии достигают только при оперативном лечении.

2.2. РЕВМАТИЗМ

Ревматизм — инфекционно-аллергическое заболевание, характеризующееся системным воспалительным поражением соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе. Заболевание имеет хроническое рецидивирующее течение, может развиваться в любом возрасте. В подавляющем большинстве случаев первая атака ревматизма отмечается в детстве.

Этиология и патогенез. Установлено, что первичная роль в развитии ревматизма принадлежит стрептококковой инфекции. Это открытие сделано советским ученым акад. Н. Д. Стражеско. Вторым важным фактором, определяющим развитие и течение заболевания, является реактивность организма больного.

Наиболее часто стрептококковая инфекция проявляется поражением носоглоточного кольца (тонзиллит, фарингит и т. д.). Начальная стрептококковая инфекция может пройти в течение нескольких дней даже без лечения, после чего наступает латентный период, продолжающийся приблизительно 18—40 дней, во время которого в организме больного возникает иммунная перестройка.

В силу генетической или приобретенной слабости защитных механизмов у отдельных больных проникновение β -гемолитического стрептококка группы А ведет к сенсибилизации организма и последующему развитию гиперергической реакции соединительной ткани, главным образом сердца и сосудов, что проявляется возникновением антикардиальных и других антител.

Отмечено, что А-стрептококковое носительство особенно высоко в первые 2 нед болезни и встречается в этот период у 100 % больных первичным и у 90 % — возвратным ревматизмом. Одним из факторов вирулентности стрептококка являются М-протеин клеточной стенки и гиалуроновая кислота капсулы. Стрептококк А может воздействовать на организм разнообразными продуктами своей жизнедеятельности: ферментами стрептолизином О и стрептолизином S, стрептокиназой и гиалуронидазой, а также дезоксирибонуклеазой. Эти ферменты, обладая свойствами антигенов, вызывают образование соответствующих антител: АСЛ-О, АСК, АСГ, анти-ДНКазы В.

Стрептолизины О и S, повреждая лизосомные мембраны, способствуют освобождению кислых гидролаз, вызывая воспалительную реакцию. Стрептолизин О характеризуется также кардиотоксическим действием, а стрептолизин S в эксперименте вызывает артрит (В. А. Насонова).

В последние годы у большого числа больных ревматизмом, особенно с неблагоприятным течением, были выделены антитела к L-формам стрептококка, что позволяет предполагать их определенную роль в генезе заболевания.

Стрептококк и продукты его жизнедеятельности, действуя на организм, способствуют развитию характерного для ревматизма воспалительного процесса и нарушению гуморального противострептококкового иммунитета в виде избыточного формирования и длительной циркуляции различных антител. Нарушение противострептококкового иммунитета проявляется повышением фагоцитарной активности лейкоцитов и снижением показателя завершенности фагоцитоза стрептококка, обусловленным уменьшением активности кислых протеинов, мукополисахаридов, что может способствовать в конечном итоге персистенции стрептококка внутри лейкоцитов.

Возникшая в период первичной стрептококковой сенсибилизации высокая аллергическая реактивность поддерживается у больного персистирующей (аутоинфекция) или повторяющейся стрептококковой инфекцией, что при наличии других провоцирующих внутренних или внешних факторов способствует развитию и прогрессированию ревматического процесса.

Для ревматизма наиболее специфичной является аллергия замедленного типа. Имеются убедительные доказательства наличия механизмов, ответственных за формирование аллергической реактивности замедленного типа у больных с выраженной клинической картиной ревматизма. Эта форма аллергии более отчетливо проявляется у больных с преобладанием поражения сердца, затяжным или непрерывно-рецидивирующим течением болезни и менее отчетливо — у больных с преобладанием ярких экссудативных проявлений болезни.

Итак, повреждающий агент вызывает острую фазу воспаления путем последовательной активации системы коагуляции с высвобождением кининов и вазоактивных аминов (гистамин, серотонин), что ведет к нарушению микроциркуляции в очаге воспаления с последующей клеточной экссудацией, процессами фагоцитоза. В эту фазу начинают включаться репаративные процессы в соединительной ткани: клеточная пролиферация, образование мукополисахаридов (гиалуроновая кислота, сульфатированные глюкозаминогликаны) и, наконец, коллагена и формированием фиброза. Регуляцию соотношения острой сосудистой экссудативной или репаративной фазы воспаления осуществляют пептиды, влияющие на метаболизм соединительной ткани и активность гиалуроновой кислоты. Включение в воспалительные процессы иммунных механизмов сопровождается активацией системы комплемента, повреждением тканей иммунными лимфоцитами, активацией лизосомальных ферментов. Это создает условия для перехода воспаления в хроническое с переносом основной тяжести на иммунную систему, что можно наблюдать при хронических вариантах течения ревматизма.

Патологоанатомическая картина. В первой фазе основным является мукоидное набухание или перераспределение в соединительной ткани таких кислых мукополисахаридов, как гиалуроновая кислота и хондроитинсульфат, что связывают с деполимеризацией основного вещества соединительной ткани. Во второй фазе наиболее характерной и постоянной является дезорганизация соединительной ткани с фибриноидным ее изменением. Гистологически это определяется отложением в основном веществе или в стенках сосудов фибриноида — вещества, основным компонентом которого являются плазменные белки. Третья фаза изменений соединительной ткани при ревматизме характеризуется пролиферацией и образованием ревматических (ашофф-талаевских) гранулем наряду с глыбчатым распадом соединительной ткани, что рассматривается как ответная реакция на ее дезорганизацию.

Четвертая фаза — развитие склеротических процессов со всеми его последствиями. Развитие третьей и особенно четвертой фаз характерно в основном для ревматического поражения сердца.

Возникающие при ревматизме тканевые реакции можно представить в следующем порядке: 1) процессы дезорганизации соединительной ткани, включающие мукоидное набухание, фиб-

риноидные изменения, глыбчатый распад коллагена; 2) неспецифические экссудативно-пролиферативные реакции, наиболее яркие при воспалении эндомиокарда и перикарда; 3) ашофф-талалаевская гранулема; 4) поражение сосудов, проявляющееся как фибриноидными изменениями соединительной ткани сосудистой стенки, так и развитием продуктивных васкулитов с исходом в склероз; 5) многообразная патология мышечных волокон (гипертрофия, атрофия, дистрофия, очаги некролиза); 6) конечная стадия как результат перечисленных выше изменений — склероз и гиалиноз.

Клиническая картина. Клиническая картина ревматизма чрезвычайно разнообразна. Она характеризуется множеством симптомов и зависит от фазы болезни, степени активности воспалительного процесса, характера течения, кратности ревматической атаки (табл. 2.2).

Т а б л и ц а 2.2. Рабочая классификация и номенклатура ревматизма

Фаза болезни	Клинико-анатомическая характеристика поражения			Состояние кровообращения
	сердца	других систем и органов	характер течения	
Активная (активность I, II, III степени)	1. Ревмокардит первичный без порока клапанов	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром)	Острое, подострое, затяжно-вялое	H ₀ — нет недостаточности кровообращения
	2. Ревмокардит возвратный с пороком клапана (каким)	Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства	Непрерывно-рецидивирующее	H _I — недостаточность I степени
	3. Ревматизм без явных сердечных изменений	Васкулиты, нефрит, гепатит, пневмония, поражение кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	Латентное	H _{II} — недостаточность II степени
Неактивная	1. Миокардиосклероз ревматический 2. Порок сердца (какой)	Последствия и остаточные явления перенесенных внесердечных поражений		H _{III} — недостаточность III степени

С точки зрения развития заболевания и формирования его клинической картины целесообразно выделение трех основных периодов (по А. И. Нестерову). *Первый период* (скрытый) длится, как правило, 2—4 нед с момента окончания стрептококковой инфекции до начала проявлений ревматической атаки. Он обусловлен сенсibilизацией организма с развитием токсико-инфекционного поражения соединительной ткани и иммунных сдвигов в ответ на стрептококковый антиген. Клинически этот период протекает либо бессимптомно, либо в виде признаков затянувшейся реконвалесценции (после ангины, обострения хронического тонзиллита и др.): недомогания, потливости, артралгий, субфебрилитета и др. В крови могут быть обнаружены стрептококковый антиген, повышение титра антител, умеренное увеличение СОЭ и т. д.

Второй период (ревматическая атака) характеризуется гиперергической реакцией с отчетливыми и характерными клиническими признаками болезни — органной симптоматикой: ревматическим полиартритом, кардитом, хореей или их сочетанием. Развитие клинической картины интерпретируется как начало болезни, как первая ревматическая атака.

Третий период характеризуется тенденцией к качественному изменению защитных сил и компенсаторных реакций с нарастанием иммунологических нарушений и прогрессированием дистрофических процессов. Клинически значительно чаще обнаруживается затяжное и непрерывно-рецидивирующее

Т а б л и ц а 2.3. Важнейшая характеристика клинических вариантов течения ревматизма

Характер течения	Начало атаки	Длительность атаки	Наклонность к обострениям
1. Острое	Острое, иногда бурное нарастание симптомов	Не более 2—3 мес	Отсутствует
2. Подострое	Обычно постепенное	3—6 мес	Характерна
3. Затяжное (вялотекущее)	Обычно постепенное	От 6 до 12 мес	Не характерен
4. Непрерывно-рецидивирующее	Обычно острое	Более 6—12 мес	Наиболее характерна
5. Латентное (субклиническое)	Ретроспективная характеристика ревматического процесса. Известно ретроспективно по факту формирования порока сердца		

течение болезни с дальнейшим прогрессированием органических изменений и появлением осложнений, определяющих неблагоприятный отдаленный исход ревматизма.

В зависимости от вариантов течения болезни, особенностей клинических (в том числе временных) характеристик выделяют 5 форм ревматического процесса (табл. 2.3).

Острая форма характеризуется, как правило, четким, иногда бурным нарастанием и быстрым обратным развитием симптомов болезни без тенденции к обострениям. Цикл развития клинических проявлений атаки не превышает, как правило, 2—3 мес. Обычно определяется выраженное воспалительное поражение органов с преобладанием экссудативного компонента, яркой температурной реакцией с высокой активностью. Характерна полисиндромность, миграция воспалительных изменений с вовлечением различных органов.

Подострая форма ревматизма может протекать поли- или моноциклически. Клиническое течение характеризуется не только меньшей яркостью и подвижностью клинических проявлений болезни, но и меньшей наклонностью к полисиндромности, более растянутым во времени развитием клинических симптомов. В большинстве случаев длительность атаки колеблется от 3 до 6 мес. Часто процесс имеет склонность к обострениям, нет четких критериев эффективности антиревматической терапии. Доминирующим, как правило, в клинической картине ревматизма является кардит, протекающий в ряде случаев тяжелее, чем при остром течении заболевания. Для полициклической формы характерно периодическое обострение заболевания с проявлением ранее развившихся синдромов.

Непрерывно-рецидивирующая форма характеризуется преобладанием в клинической картине экссудативного компонента воспаления в пораженных тканях на высоте обострения. Отмечается тенденция к полисиндромности с проявлением диффузного миокардита, в тяжелых случаях — панкардита с присоединением серозитов разной локализации, легочного васкулита, что в свою очередь может явиться причиной сердечной недостаточности и тромбоэмболических осложнений.

Затяжная форма течения ревматизма — одна из наиболее часто встречающихся. Обнаруживается преимущественно у больных возвратным ревмокардитом на фоне сформированного клапанного порока сердца. По данным В. А. Насоновой, это, как правило, моносиндромная клиническая форма болезни. Течение ревмокардита длительное, свыше 6 мес, торпидное, без выраженных обострений и полных ремиссий. Активность ревматического процесса умеренная, динамика клинических и лабораторных симптомов выявляется нечетко, что служит причиной диагностических затруднений.

Выраженность экссудативного компонента	Активность	Полисиндромность	Эффект противоревматической терапии
Ярко выражен	Как правило, III—II степени	Характерна	Относительно быстрый и полный
Умеренно выражен	Как правило, I—II, реже III степени	Менее характерна	Недостаточно быстрый и полный
Не характерен	Как правило, I, реже II степени	Не характерна	Слабо выражен, нестойк
Выражен в период обострения	Как правило, III—II степени	Характерна	Недостаточно быстрый и полный

ными диагностическими методами, как правило, не выявляется. Диагноз ставится, как правило,

Латентная (субклиническая) форма. Начало и течение заболевания скрытые. Принципиальным отличием от затяжной формы является отсутствие субъективных и объективных симптомов ревматизма. При этом отсутствуют достоверные клинические, функциональные и лабораторные признаки активности заболевания. Выделяется первично-латентное течение, когда у больного выявляется ревматический порок сердца при достоверном отсутствии ревматического анамнеза, и вторично-латентное, когда отмечаются признаки прогрессирования порока сердца без каких-либо симптомов активности ревматического процесса.

Важным элементом клинической характеристики ревматизма является его активность. Имеется определенная связь между остротой воспалительного процесса и его активностью: более острые по течению формы заболевания являются чаще более активными. Основные качественные и количественные характеристики той или иной активности ревматического процесса приведены в табл. 2.4. При максимальной (III степени) активности клинически выявляются, как правило, признаки острого полиартрита, диффузного миокардита, нередко панкардита, серозитов разной локализации. При умеренной активности клинически наиболее часто возникают симптомы подострого кардита. Поражение суставов чаще проявляется полиартралгиями, а если и имеет место полиартрит, то он носит, как правило, подострый характер. Могут иметь место хорея, кожные проявления ревматизма. Минимальная активность (I степени) характеризуется трудно выявляемыми признаками воспалительного процесса. Подобный уровень активности характерен в основном для затяжного латентного течения ревматизма. При острых и подострых вариантах течения I степень активности выявляется, как правило, в фазе завершения болезни. При минимальной активности лабораторные показатели нередко могут быть в пределах верхней границы нормы, а сама активность в подобных случаях может проявляться лишь снижением работоспособности и нарастанием или устойчивостью недостаточности кровообращения.

При ревматизме одним из ведущих проявлений является поражение сердечно-сосудистой системы. Кроме того, именно поражение сердца определяет прогноз этого заболевания. В связи с этим все проявления ревматизма делятся на сердечные и внесердечные.

Ревматический кардит (ревмокардит) является в настоящее время наиболее постоянным проявлением активного ревматического процесса. При ревмокардите в большинстве случаев поражается миокард (80—100%), нередко процесс распространяется одновременно на эндокард и миокард, а в 5—12% случаев наблюдается панкардит. Выраженность клинических проявлений миокардита зависит от распространенности экссудативного воспаления

Т а б л и ц а 2.4. Характеристика активности ревматического процесса

Активность	Клинические признаки				лейкоциты	СОЭ, мм/ч
	яркость общих и местных проявлений	выраженность экссудативного компонента в пораженных органах	поли-симптомность	выраженность лихорадочной реакции		
Максимальная (III)	Ярко выражены	Преобладание	Выражена	Выражена	Более $10 \times 10^9/\text{л}$ $8-10 \cdot 10^9/\text{л}$ или норма	Более 40
Умеренная (II)	Умеренно выражены	Малая	Умеренно выражена	Умеренная или отсутствует		
Минимальная (I)	Слабо выражены	Почти полностью отсутствует	Не характерна	Как правило, отсутствует или незначительная	Норма	Слегка повышена или нормальная

мышцы сердца. В связи с этим выделяют ярко, умеренно и слабо выраженный кардит (А. И. Нестеров). Основу яркого ревматического кардита составляет диффузное, преимущественно экссудативное поражение миокарда. Умеренно выраженные варианты течения характерны для случаев слабо выраженного экссудативного компонента воспаления сердечной мышцы и относительного обеднения продуктивных, гранулематозных процессов. Ярко выраженный ревматический миокардит встречается в настоящее время относительно редко и характерен в основном для лиц молодого возраста с первичным ревмокардитом. В этих случаях клинические признаки кардита могут сочетаться с проявлениями недостаточности кровообращения на фоне низкого артериального и повышенного венозного давления. Тяжесть состояния может усугубляться за счет присоединения экссудативного перикардита, плеврита и т. д. Более часто в настоящее время встречаются умеренно или слабо выраженные варианты течения кардита. Они проявляются обычными, но менее выраженными и не столь динамичными клиническими симптомами. Для них, как правило, нехарактерно развитие недостаточности кровообращения.

П о р а ж е н и е м и о к а р д а при ревматизме проявляется расширением границ сердца, ослаблением и глухостью сердечных тонов, появлением патологических III и IV тонов, возникновением «мышечного» систолического шума у верхушек (мягкого тембра, иногда дующего характера). Реже определяется мезодиастолический шум сразу за III тоном. На ЭКГ могут обнаруживаться нарушения ритма в виде тахи- или брадикардии, синусовой аритмии, сино-аурикулярной блокады, миграции водителя ритма и др. Экстрасистолия возникает относительно редко. Мерцание и трепетание предсердий может быть лишь при возвратном ревмокардите. Нарушение а—в-проходимости (как правило, I степени) отмечается лишь у 10—12 % больных только при выраженном кардите. Нередко на ЭКГ выявляются нарушения реполяризации миокарда желудочков. Необходимо помнить, что важнейшим диагностическим критерием кардита является не сам факт выявления тех или иных (часто неспецифических) признаков, а их динамичность в связи с лечением и изменением активности воспалительного процесса. В то же время важно знать, что нет четкого параллелизма между выраженностью кардита и активностью ревматического процесса.

Ревматический эндокардит является причиной не менее 80 % всех приобретенных пороков сердца. В $\frac{1}{3}$ случаев порок сердца образуется уже после первой атаки, в патологический процесс чаще всего вовлекается митральный

Лабораторные признаки						
С-реактивный белок (+)	фибриноген, г/л	Глобулины, %		Серомукоид (ед.)	ДФА (ед.)	Титры, АСЛ-О, АСК, АСГ
		α_2	γ			
3—4 и более	Более 9—10	Более 17	Более 23—25	Более 0,6	0,35—0,5	Больше нормы в 3—5 раз Больше нормы в 1 ¹ / ₂ — 3 раза
1—3	5—9	11,5—17	21—23	0,3—0,6	0,25—0,36	
1 или норма	До 5 или норма	До 11,5 или норма	До 21	До 0,3	До 0,25	Слегка повышены или верхняя граница нормы

клапан, в 2 раза реже — аортальный, гораздо реже — трикуспидальный и клапаны легочной артерии (А. И. Нестеров, В. Х. Василенко). Поскольку острый ревмоэндокардит в большинстве случаев сочетается с миокардитом, тяжесть клинической картины в первый месяц заболевания определяется состоянием миокарда. В дальнейшем, на 3—4-й неделе, появляются симптомы, характерные для клапанного поражения сердца. В ряде случаев порок сердца выявляется в более поздние сроки. Это обуславливает трудность своевременной диагностики эндокардита. Одним из ранних признаков эндокардита может служить отсутствие уменьшения или усиление интенсивности «мышечных» шумов, несмотря на увеличение звучности тонов сердца, уменьшение его размеров, возникших на фоне снижения активности воспалительного процесса.

Одним из типичных внесердечных проявлений ревматизма является поражение суставов. Это наиболее выраженная и легко распознаваемая форма острого ревматизма, характеризующаяся воспалением синовиальной ткани суставов. Полиартрит бывает примерно у 50 % больных с первичным ревматизмом, а еще у 30 % отмечаются острые артралгии. Полиартрит при ревматизме характеризуется поражением, как правило, крупных и средних суставов (коленные, голеностопные, локтевые, плечевые, лучезапястные). При этом типична доброкачественность, летучесть воспалительных изменений с переменным, часто симметричным вовлечением в воспалительный процесс пораженных суставов, без стойкого нарушения функции, с общей продолжительностью суставного синдрома около 3 нед. Для ревматического артрита характерна высокая активность воспалительного процесса и выраженность болевого синдрома.

При суставном ревматизме нередко наблюдается сглаженность контуров суставов. Опухание суставов обусловлено серозным выпотом и воспалительным отеком периартикулярной ткани. Экссудат асептичен, содержит большое количество нейтрофилов, при длительном процессе преобладают лимфоциты, отмечается много фибрина. В то же время для современного течения суставного синдрома при ревматизме характерны некоторые особенности, подчас затрудняющие диагностику. Так, часто отмечаются выраженные артралгии без признаков артрита; может наблюдаться медленный регресс артрита, несмотря на адекватное лечение. Летучесть поражения суставов может быть слабо выраженной или отсутствовать. Иногда в течение всей болезни отмечается поражение лишь мелких суставов. Нередко отсутствует симметрич-

ность поражения, а изредка при ревматизме может развиваться даже моноартрит.

Ревматический серозит может характеризоваться поражением перикарда, плевры и брюшины. Наиболее часто развивается ревматический перикардит, обычно при панкардите. Он может быть экссудативным и сухим.

Больные жалуются на боли и тяжесть за грудиной, усиливающуюся при дыхании и движении, возможна иррадиация в левую руку, плечо. При экссудативном перикардите границы сердца расширены, абсолютная тупость резко увеличена и не изменяется на вдохе. Тоны приглушены, прослушивается шум трения перикарда, который чаще всего бывает не интенсивен и быстро исчезает. Может наблюдаться набухание яремных вен. Венозное давление обычно повышено. Отмечается клиническая картина застойной сердечной недостаточности.

Ревматический перикардит имеет благоприятное течение, что отличает его от бактериального (коккового) и туберкулезного. Экссудат рассасывается быстро. Фибринозные изменения, сращение листков перикарда наблюдаются в основном при рецидивирующем течении перикардита. Изменения ЭКГ зависят от характера и длительности течения болезни и характеризуются снижением вольтажа всех зубцов, подъемов сегмента *ST*, изменениями зубца *T*. При рентгеноскопии и эхокардиографии выявляется типичная картина перикардита.

Ревматический плеврит часто сочетается с ревматическим поражением сердца. В большинстве случаев имеет место экссудативный процесс. Серозно-фибринозный экссудат асептичен, содержит в основном лимфоциты, фибрин. Течение плеврита доброкачественное.

Воспаление брюшины наблюдается у больных с тяжелой висцеральной формой ревматизма в сочетании с поражением других серозных оболочек. Тяжелое состояние больного наблюдается в тех случаях, когда ревматический перитонит протекает с клинической картиной острого живота. Этот синдром чаще развивается в молодом возрасте. Особенностью его является лабильность симптоматики.

В ряде случаев поражение брюшины может не давать клинических симптомов и явиться находкой на вскрытии в виде спаек между диафрагмой, печенью и селезенкой.

Поражение почек наблюдается при ревматизме клинически у 1—3% больных. Чаще всего оно проявляется малым мочевым синдромом (незначительная протеинурия, микрогематурия), отмечающимся в острой фазе активного ревматического процесса. Эти проявления связывают с временным увеличением проницаемости почечных клубочков, и они редко приобретают хроническое течение. Гораздо реже у больных возникают ревматические нефриты, проявляющиеся стойкими и выраженными изменениями мочевого осадка.

Ревматический легочный васкулит встречается у 5—10% больных с тяжелыми формами ревматизма. Процесс носит чаще очаговый характер. Течение характеризуется острым началом, появлением признаков легочной недостаточности. В большинстве случаев отмечается классическая перкуторная и аускультативная картина, характерная для очаговой или долевой пневмонии.

Ревматическое поражение ЦНС может проявляться малой хореей, в основе которой лежит поражение стриарной системы головного мозга. При неосложненных формах хореей не бывает лихорадки, лейкоцитоза, увеличенной СОЭ, могут лишь наблюдаться симптомы поражения суставов. Хорея встречается преимущественно у лиц женского пола, чаще в возрасте 6—14 лет.

Клинически заболевание проявляется произвольными, беспорядоч-

ными, некоординированными движениями верхних конечностей, которые усиливаются при волнении или физической деятельности и прекращаются во сне. Поражение центральной нервной системы может проявляться менингоэнцефалитом, серозным менингитом, церебральным васкулитом. Последние характеризуются головными болями, головокружением, в тяжелых случаях — лихорадкой, нарушениями кожной чувствительности и т. д. Разнообразие форм поражения нервной системы и пестрота неврологической симптоматики обусловлены различной локализацией ревматического процесса, характером течения заболевания.

К ревматическим поражениям кожи относятся узловатая и кольцевидная эритема, ревматические узелки, расположенные в области суставов, по ходу сухожилий и иногда на волосистой части головы. Наиболее характерным и частым ревматическим поражением кожи является кольцевидная эритема, которая может развиваться на различных стадиях ревматизма. Она обычно располагается на лице, груди, животе, спине, шее, конечностях. При микроскопическом исследовании узелки сходны с ашофф-талалаевскими гранулемами.

Клиническая картина ревматического поражения в существенной степени зависит от того, имеет ли место первая или повторная атака, т. е. является ли ревматизм первичным или возвратным. Для первичного ревматизма характерны следующие клинические особенности: 1) возникновение его преимущественно у детей и лишь у 20 % лиц старших возрастных групп; 2) преимущественно острое и подострое течение и существенно реже первично-затяжное течение; 3) возникновение примерно у половины больных полиартрита, у остальных — острых артралгий; отсутствие суставного синдрома не характерно; 4) относительно более частое возникновение генерализованных экссудативных воспалительных реакций.

Возвратный ревматизм имеет следующие клинические особенности: 1) значительное нарастание удельного веса затяжных и непрерывно-рецидивирующих вариантов течения; 2) постоянное его проявление — кардит, определяющий клиническое течение рецидива болезни; 3) прогрессирование тяжести патологии сердца по мере появления новых атак параллельно с закономерным ослаблением суставного синдрома. Возвратный ревматизм, подобно первичному, может проявляться развитием суставного синдрома, васкулитов различной локализации, серозитов, поражением легких, нервной системы и т. д.

Особенности современного течения ревматизма проявляются: 1) в значительном урежении случаев гиперергических форм заболевания и смягчении их; 2) в уменьшении тяжести клинических проявлений при почти полном исчезновении катастрофических вариантов течения болезни; 3) в существенном увеличении числа больных с затяжным и непрерывно-рецидивирующим течением заболевания. Редко встречаются поражения при первичном ревматизме всех трех оболочек сердца (панкардита), выраженный диффузный миокардит и классический ревматический полиартрит, ревматическая хорея. Почти полностью отсутствуют тяжелые формы экссудативного перикардита, первичного экссудативного плеврита, перитонита, острых менингоэнцефалитов, ревматических узелков и кольцевидной эритемы, первичных ревматических пневмоний. Для настоящего времени характерно преобладание больных ревматизмом с преимущественно кардиальными проявлениями. В то же время пока нет оснований говорить о преобладании латентных и затяжных форм первичного ревматизма.

Диагноз. Ревматизм диагностируют по синдромному принципу, для чего используют диагностические критерии по Д. А. Киселю-Джонсу, модифицированные Американской ассоциацией кардиологов с дополнениями А. И. Несерова (табл. 2.5).

Т а б л и ц а 2.5. Диагностические критерии ревматизма

Основные критерии	Дополнительные критерии	
	клинические	лабораторно-инструментальные
Кардит Полиартрит Хорея Подкожные ревматические узелки Кольцевидная эритема Ревматический анамнез Доказательство <i>ex juvantibus</i>	Повышение температуры тела Быстрая утомляемость Адинамия Бледность кожных покровов Вазомоторная лабильность Потливость Повышение проницаемости капилляров Носовые кровотечения Абдоминальный синдром Артралгии	Нейтрофильный лейкоцитоз Сдвиг формулы влево Признаки диспротеинемии: а) повышение СОЭ; б) гиперфибриногенемия; в) появление С-реактивного протеина; г) повышение уровня α_2 - и γ -глобулинов; д) повышение уровня сывороточных мукопротеинов и гликопротеинов Патологические серологические показатели: а) обнаружение стрептококкового антигена; б) повышение титров АСЛ-О, АСК, АСГ Замедление проводимости а — в

Под ревматическим анамнезом понимают наличие указаний на хронологическую связь болезни с недавно перенесенной носоглоточной (стрептококковой) инфекцией, повторные ангины или катары верхних дыхательных путей, наличие больных ревматизмом в семье, соседей по парте в школе или по рабочему месту на производстве (клинико-эпидемиологический синдром). Доказательство *ex juvantibus* считается основным критерием при бесспорном улучшении течения болезни под влиянием 3—5-дневного пробного курса антиревматической терапии. С учетом современного течения ревматизма в настоящее время нельзя считать наличие одного основного и двух дополнительных критериев достаточным для постановки диагноза. Даже сочетание двух основных критериев, при котором достоверность диагноза значительно повышается, требует иногда дополнительной дифференциальной диагностики. Уменьшение диагностической ценности основных признаков связано также с существенным снижением за последние годы частоты хореи, подкожных ревматических узелков и кольцевидной эритемы. Для ранней диагностики ревматизма имеет определенное значение выявление клинико-иммунологического синдрома (А. И. Нестеров), включающего: а) клинические показатели, немотивированную задержку восстановления бодрости и работоспособности после перенесенной носоглоточной стрептококковой инфекции; близкие контакты с больными ангиной, утомляемость после привычной работы, потливость, субфебрилитет, сердцебиение в покое и особенно после привычной физической нагрузки, артралгии, неприятные ощущения со стороны сердца, снижение аппетита; б) лабораторные показатели: обнаружение в крови стрептококкового антигена, повышенных титров стрептококковых антител, увеличение СОЭ, диспротеинемия, увеличение содержания серомукоида, появление С-реактивного белка.

Третьим необходимым компонентом синдромной диагностики ревматизма является обнаружение кардиоваскулярного синдрома, подтверждающего наличие кардита. Достоверным признаком ревматического процесса является также появление вслед за клинико-эпидемиологическим и клинико-иммунологическим синдромами других проявлений болезни: артрита, хореи и т. д.

Не меньшее, а иногда и большее значение для диагностики ревматизма имеет знание признаков, не характерных для него. К таковым относятся: 1) повышение температуры тела при нормальной СОЭ; 2) 3 и более ревматические атаки (кардит или артрит) без формирования порока сердца; 3) возникновение поражения новых суставов через 1—2 мес без заметного ослабления процесса в ранее пораженном суставе; 4) наличие утренней скованности; 5) поражение мелких суставов, суставов позвоночника, нижней челюсти, грудной клетки и крестцово-подвздошных сочленений; 6) тенденция к стойкой фиксации воспалительных изменений в одном суставе при наличии признаков высокой активности, но при отсутствии лихорадки; 7) «уход» в болезнь, невротизация и стремление подробно и красочно описывать жалобы (кроме больных с тяжелыми пороками).

Дифференциальная диагностика. Заболевания, от которых наиболее часто приходится отличать ревматизм, приводятся в табл. 2.6.

Т а б л и ц а 2.6. Дифференциально-диагностические проблемы кардита и артрита

Кардит	Артрит
<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционно-аллергический миокардит 2. Инфекционный миокардит 3. Функциональная кардиопатия 4. Бактериальный эндокардит 5. Узелковый периартериит 6. Невроз сердца 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционно-аллергический 2. Ревматоидный 3. При геморрагическом васкулите 4. При сывороточной болезни 5. При саркоидозе 6. При палиндромном ревматизме Хенча — Розенберга
Кардит + артрит	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Системная красная волчанка 2. Системная склеродермия 3. Ревматоидный полиартрит 4. Системный саркоидоз 	

Поскольку при современном течении ревматизма кардит является наиболее частым его проявлением, важнейшей дифференциально-диагностической проблемой является отличие ревматизма от первичного ревмокардита, инфекционно-аллергического миокардита и функциональной кардиопатии. Основные дифференциальные диагностические признаки этих болезней приводятся в табл. 2.7 (по В. А. Насоновой с изменениями).

Инфекционный миокардит характеризуется тем, что он, как правило, развивается в разгар инфекции в отличие от ревматизма, для которого характерен определенный латентный период. Инфекционному миокардиту не свойственно дальнейшее прогрессирование и появление признаков вальвулита.

Поражение коронарных артерий и перикардит при *узелковом периартериите* могут сформировать синдром, напоминающий ревмокардит. Однако данные анамнеза, особенности клинической картины заболевания, наличие порока сердца, отсутствие высокой, неправильного типа лихорадки, а также значительного нейтрофильного лейкоцитоза и эозинофилии, похудания позволяют в большинстве случаев диагностировать ревматизм.

Для больных с неврозами сердца в отличие от страдающих ревматизмом характерны многообразные эмоционально окрашенные жалобы на боли в области сердца и полное отсутствие объективной сердечной патологии. Для больных ревматизмом совершенно не характерны частые жалобы на боли в области сердца, практически постоянно встречающиеся при неврозе.

Т а б л и ц а 2.7. Дифференциально-диагностические критерии первичного ревмокардита, инфекционно-аллергического миокардита и функциональной кардиопатии

Симптомы	Первичный ревмокардит	Инфекционно-аллергический миокардит	Функциональная кардиопатия
Закономерная связь с предшествующей носоглоточной инфекцией, обострением тонзиллита	+	+	—
Латентный период укорочен или отсутствует	—	+	—
Преимущественная связь заболеваний со стрессорными воздействиями	—	—	+
Преимущественно детский и юношеский возраст	+	—	—
Острое и подострое начало	+	—	—
Наличие артрита и выраженных артралгий	+	—	—
Неопределенный характер жалоб на боли в области сердца	+	—	0
Эмоционально окрашенные жалобы на боли в области сердца	—	+	+
Астеноневротический тип кардиальных жалоб (ощущение замирания, остановки сердца, нехватки воздуха и др.)	—	—	+
Яркие симптомы астенизации, вегетативной дистонии, нарушения терморегуляции	—	+	+
Наличие вегетативно-сосудистых кризов	0	0	+
Наличие симптомов васкулита	+	0	0
Возможность развития перикардита	+	+	0
Наличие мезодиастолического шума у верхушки сердца	+	—	0
Быстрая, выраженная динамика показателей ЭКГ	+	+	—
Медленная динамика показателей ЭКГ	—	+	—
Лабораторные признаки, характерные для II—III степени активности	+	—	0
Высокие показатели стрептококковых антител	+	—	—
Соответствие между выраженностью клинических и лабораторных признаков кардита	+	—	0
Диссоциация лабораторных и клинических признаков кардита	—	+	0
Положительный эффект противовоспалительной терапии	+	+	0
Положительный эффект седативной и симпатолитической терапии	—	—	+

Условные обозначения: (+) — характерно, (—) — нехарактерно, (0) — постоянно отсутствует.

Бактериальный эндокардит в 75—80 % случаев развивается на почве ревматических пороков сердца, что, естественно, усложняет дифференциальную диагностику, особенно в настоящее время, когда существенно изменились клиническая картина и течение ревматизма и септического эндокардита, а возбудители последнего стали более многообразными.

Синдром первичного туберкулеза необходимо иметь в виду при увеличении СОЭ и наличии функционального систолического шума на верхушке сердца у больных с жалобами на слабость, утомляемость, потерю аппетита, похудание, одышку, значительную потливость, лихорадочное состояние, тянущие боли в суставах. Первичный ревмокардит отличается от синдрома первичного туберкулеза отсутствием анamnестических указаний на контакты данного больного с туберкулезными больными, отрицательными результатами специальных диагностических проб (Манту, Пирке) и отсутствием туберкулезных микобактерий в мокроте, отсутствием рентгенологических симптомов первичного комплекса и в то же время повышением титров АСГ, АСК, АСЛ-О, положительными результатами антиревматического лечения.

Системная красная волчанка в начальных стадиях проявляется множеством признаков, аналогичных симптомам ревматизма.

Для отличия системной красной волчанки должны быть приняты во внимание специфические особенности поражения ряда внутренних органов (суставы, сердце, перикард, легкие, плевра, почки, лимфатические узлы, селезенка), отличающиеся от изменений при ревматизме, поражения кожи (симптом «бабочки»), лейкопения, анемия, резко увеличенная СОЭ, положительная формоловая проба, обнаружение LE-клеток и антинуклеарного фактора, эффективность массивной кортикостероидной терапии. При системной красной волчанке отсутствуют характерные для ревматизма клинические признаки ревматического полиартрита, эндокардита и ревматической хорей.

Нередко диагностические трудности возникают в случаях *склеродермии*, когда сочетание симптомов артрита и кардита напоминает картину ревматизма. При дифференциальной диагностике ревматизма и системной склеродермии необходимо учитывать, что последнее заболевание протекает медленно (годами). Наблюдается развитие кардита, как правило, без эндокардита и пороков сердца. В картине заболевания процессы склероза преобладают над воспалением. Наличие синдрома Рейно, эзофагита и остеолиза фаланг, характерного склеродермического дерматита при отсутствии достаточно яркой динамической картины инфекционно-аллергического воспалительного процесса позволяет с большой уверенностью отличить склеродермию от ревматизма. При ревматоидном артрите те или иные симптомы поражения сердца выявляются на фоне ярко выраженной клинической картины основного заболевания, что, как правило, позволяет легко провести дифференциальный диагноз.

Приступая к дифференциальной диагностике суставного синдрома, необходимо в первую очередь различать артрит и артралгию, не относящуюся к основным критериям диагностики ревматизма. В отличие от артрита даже выраженная артралгия не приводит к ограничению движений, болезненности при пальпации. Отсутствуют при артралгии и другие признаки местного воспаления.

Инфекционно-аллергический полиартрит, начало и обострения которого также связаны со стрептококковой инфекцией, бывает неотличим от ревматизма. Дифференциальный диагноз основывается на отсутствии вовлечения в процесс сердца, несмотря на рецидивирующее течение полиартрита, характерного для этого заболевания.

Для ревматоидного полиартрита, даже начинающегося как острый мигрирующий полиартрит с вовлечением крупных суставов, характерно возникновение стойкой фиксации воспалительных изменений в одном или нескольких суставах уже через 2—3 нед. Типично также раннее появление утренней скованности, не отмечающейся при остром ревматизме. Важным отличительным признаком ревматоидного поражения является исчезновение лихорадки при сохранении артрита и выраженных лабораторных признаков активности воспалительного процесса. В отличие от ревматизма при ревматоидном полиартрите рано присоединяется поражение мелких суставов кистей, стоп, нижней челюсти, грудинно-ключичных сочленений.

Геморрагический васкулит в ряде случаев начинается с артрита, не отличимого от ревматического; возможно наличие высоких титров стрептококковых антител. Иногда лишь появление геморрагических петехиальных высыпаний, абдоминального и почечного синдромов позволяет поставить правильный диагноз.

Для *сывороточного артрита* в отличие от ревматизма более характерно поражение мелких суставов, низкий уровень стрептококковых антител, отсутствие выраженных лабораторных признаков активности воспалительного процесса, наличие крапивницы, ангионевротического отека. Установить диаг-

Т а б л и ц а 2.8. Примерные схемы лекарственной терапии больных ревматизмом при трехэтапной системе лечения

Вариант течения	Вариант лечения	Стационар (продолжительность 6—8 нед)	Поликлиника	Санатории		
Острый, подострый	I	1. Пенициллин — 1 200 000—1 500 000 ЕД в сутки (2 нед), затем бициллин-5 по 1 500 000 ЕД ежемесячно 2. Преднизолон — 20 мг в сутки 1—2 нед с последующим еженедельным уменьшением дозы на 5 мг (всего 4—6 нед) 3. Ацетилсалициловая кислота — 3 г в сутки в течение всего пребывания в стационаре	1. Продолжение лечения больного в активной фазе болезни после выписки из стационара: ацетилсалициловая кислота — по 3 г в сутки в течение месяца при остром течении и 2 мес при подостром течении	Рекомендуется направление в местный санаторий кардиологического профиля непосредственно после пребывания в стационаре для продолжения лекарственной терапии и реабилитации		
	II	1. Пенициллин 2. Индометацин (метиндол) по 100 мг в сутки (1 мес), по 75 мг в сутки (2 нед), по 50 мг в сутки — до конца стационарного лечения	2. Вторичная профилактика рецидивов: ежемесячно — бициллин-5 по 1 500 000 ЕД в течение 3 лет, при отсутствии обострений — осенне-весенние курсы по 8 нед в течение 2 лет; ацетилсалициловая кислота — по 1,5—2 г (или бруфен по 600 мг в сутки, или вольтарен по 50 мг в сутки) в течение 6 нед весной и осенью			
	III	1. Пенициллин 2. Вольтарен по 100—150 мг (1 мес), по 75 мг (2 нед), по 50 мг до конца лечения в стационаре	1. Продолжение лечения больного в активной фазе болезни: а) ацетилсалициловая кислота — по 2 г в сутки в течение 2 мес, затем бруфен — по 600 мг в сутки 2 мес, аминохинолиновые препараты — по 0,2—0,25 г — 1—2 года; б) индометацин — 50 мг в сутки в течение 3—6 мес, аминохинолиновые препараты 1—2 года; в) вольтарен — по 75 мг в сутки 3—6 мес, аминохинолиновые препараты 1—2 года			
	Затяжной	I	1. Пенициллин 2. Ацетилсалициловая кислота — по 3—4 г в сутки в течение всего периода пребывания в стационаре 3. Аминохинолиновые препараты по 0,2—0,25 г в сутки (на весь период)			Продолжение лечения больного в активной фазе болезни в условиях местного санатория кардиологического профиля по схеме поликлинического этапа
		II	1. Пенициллин 2. Индометацин — по 75 мг в сутки 3. Аминохинолиновые препараты — по 0,2—0,25 г в сутки (на весь период)			
		III	1. Пенициллин 2. Вольтарен — по 100—150 мг в сутки 3. Аминохинолиновые препараты — по 0,2—0,25 г в сутки (на весь период)			

Продолжение табл. 2.8

Вариант течения	Вариант лечения	Стационар (продолжительность 6—8 нед)	Поликлиника	Санатории
Непрерывно-рецидивирующий		1. Пенициллин 2. В фазу высокой активности лечение, как при остром и подостром, а затем при затяжном течении	1. Продолжение лечения активной фазы заболевания по схеме терапии затяжного варианта течения 2. Вторичная профилактика рецидивов (см. выше)	Продолжение лечения больного в активной фазе болезни по схеме поликлинического этапа терапии затяжного варианта

ноз помогает наличие характерного начала заболевания после алергизирующего воздействия.

Дифференцировать *артрит при саркоидозе* в ряде случаев позволяет лишь появление характерных признаков заболевания: прикорневой легочной аденопатии и узловатой эритемы. Кроме того, могут выявляться рентгенологически множественные или единичные кистовидные дефекты в области пальцев конечностей. Постановке диагноза *саркоидоза* помогает положительная реакция Квейма. Как правило, артрит возникает внезапно (часто вечером) и быстро исчезает через несколько часов или дней. Характерно отсутствие выраженной температурной реакции, повышения СОЭ, что крайне нетипично для суставного синдрома при ревматизме. В крови нередко лимфоцитоз. В год может возникать до 10 и более атак подобного доброкачественного артрита.

При дифференциальной диагностике суставного синдрома необходимо иметь в виду, что у больного с достоверным ревматическим пороком сердца могут иногда возникать стойкие деформации пястно-фаланговых и других, в основном мелких, суставов. Клиническими особенностями подобного хронического постревматического артрита, описанного еще в XIX веке, являются: характерная деформация пораженных суставов, отсутствие болевого синдрома и функциональных нарушений, нормальная СОЭ, постоянное отсутствие ревматоидного фактора. Однако при современном течении ревматизма это сочетание встречается реже, чем сочетание ревматизма и ревматоидного полиартрита.

Лечение. Выдвинутое в 60—70-х годах А. И. Нестеровым клинко-иммунологическое направление в изучении ревматизма позволило обосновать трехэтапное лечение (Б. А. Насонов, И. А. Бронзов): 1) лечение активной фазы болезни в кардиоревматологическом стационаре; 2) продолжение лечения больного после выписки в кардиоревматологических кабинетах поликлиники или пригородном санатории с проведением реабилитационных мероприятий; 3) последующее многолетнее диспансерное наблюдение и профилактическое лечение в поликлинике (табл. 2.8). Двадцатилетний опыт работы противоревматической службы в СССР подтверждает высокую эффективность трехэтапного лечения и систематического многолетнего наблюдения больных в условиях кардиоревматологических кабинетов поликлиники. Успех лечения зависит также от индивидуального подхода, основанного на дифференцированной оценке течения заболевания.

Общие принципы проведения указанного лечения включают: противомикробную и противовоспалительную терапию; мероприятия, направленные на восстановление иммунологического гомеостаза, десенсибилизирующую и корригирующую метаболизм терапию, сбалансированное питание, лечебную физкультуру, своевременное решение вопроса о тонзиллэктомии и о хирургическом лечении больных с пороками сердца.

Лекарственные средства первой группы — антибиотики — обычно применяют до полной ликвидации инфекционного очага. Выбор и доза их зависят от чувствительности микрофлоры, интенсивности и тяжести воспалительного процесса, состояния больного. В тех случаях, когда инфекционный фактор выявить не удается, рекомендуют профилактически в течение 10—14 дней провести курс антибиотикотерапии, направленный на кокковую инфекцию. Наиболее эффективным является применение антибиотиков широкого спектра действия группы пенициллина.

Ко второй группе лекарственных средств относятся нестероидные противовоспалительные препараты, производные салициловой, уксусной, пропионовой кислот, пиразолоновые препараты и производные индола (аспирин, амидопирин, вольтарен, бруфен, бутадюн, индометацин и др.), обладающие выраженным противовоспалительным, антипиритическим, анальгезирующим действием. Противовоспалительное действие указанных средств обусловлено рядом факторов:

- уменьшением проницаемости капилляров, что связано с торможением активности гиалуронидазы и нормализацией деятельности калликреинкининовой системы; при этом наиболее отчетливо ограничиваются экссудативные проявления воспалительного процесса;

- стабилизацией лизосомальных мембран, препятствующей выходу в клетку и за ее пределы лизосомальных гидролаз, способных оказывать повреждающее воздействие на тканевые структуры;

- торможением синтеза макроэргических соединений в процессе окислительного фосфорилирования, что приводит к некоторому угнетению воспалительного процесса, так как оно слагается из ряда эндоэргических реакций;

- торможением синтеза или повышением скорости инактивации медиаторов воспаления, прежде всего простагландинов, брадикинина, гистамина и серотонина;

- цитостатическим действием, приводящим к торможению пролиферативной фазы воспаления и как следствие к уменьшению поствоспалительного склеротического процесса.

Антипиритический и анальгезирующий эффект обусловлен влиянием на гипоталамические центры и др.

Указанные лекарственные средства назначают при острых воспалительных явлениях в течение 1—3 мес в зависимости от состояния больных.

К третьей группе лекарственных средств относятся: а) препараты, снижающие иммунную активность и обладающие противовоспалительным действием, — глюкокортикоиды (кортизон, преднизолон, триамцинолон, дексаметазон, урбазон и т. д.); б) иммунодепрессанты (имуран, азатиоприн); в) препараты, характеризующиеся легким иммунодепрессивным и противовоспалительным действием (хингамин, резохин, делагил). Препараты этой группы назначают больным, у которых тяжелое течение ревматического процесса обусловлено выраженной иммунной активностью. Эффект гормонального лечения особенно нагляден при тяжелых, острых и затяжных ревматических кардитах, которые слабо поддаются действию салициловых и пиразолоновых препаратов (см. табл. 2.8).

Наиболее часто применяют сочетание препаратов второй и третьей групп. Дозы, длительность применения и сочетание их зависят в первую очередь от характера течения заболевания.

К четвертой группе лекарственных средств относятся антигистаминные препараты: димедрол, диазолин, тавегил и т. д. Назначают их больным с аллергическими реакциями, чаще в сочетании с препаратами первой и второй групп.

Для уменьшения проницаемости сосудов, улучшения метаболических процессов, повышения сопротивляемости организма применяют препараты пятой группы: витамины, витаминные препараты, стимуляторы метаболизма (анаболические стероидные гормоны, предшественники пуриновых и пиримидиновых нуклеотидов и т. д.).

Важным фактором в терапии заболевания является применение физиотерапевтического лечения, лечебной физкультуры, санаторно-курортного лечения.

При развитии сердечной недостаточности проводится комплексная терапия в зависимости от характера поражения сердца и стадии недостаточности кровообращения.

2.3. ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

2.3.1. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Этот вид порока сердца характеризуется неполным смыканием створок во время систолы левого желудочка в результате поражения клапанного аппарата.

Этиология. Недостаточность митрального клапана может быть органического или функционального происхождения. Она возникает: а) при органическом поражении створок клапанов или хорд (атеросклероз, ревматизм и др.); б) вследствие нарушения координированной функции мышечного аппарата, участвующего в механизме закрытия атриовентрикулярного отверстия; в) при чрезмерном расширении левого желудочка, фиброзного кольца и круговых мышц атриовентрикулярного отверстия, наблюдаемом при миокардите, кардиопатиях, инфаркте миокарда, кардиосклерозе и т. д.

Патогенез. Гемодинамические нарушения при этом пороке обусловлены обратным током крови через не полностью закрытые створки митрального клапана из левого желудочка в предсердие во время систолы сердца. Это возможно в связи с наличием выраженного градиента давления между левым желудочком и предсердием во время сокращения сердца.

При нерезко выраженной митральной недостаточности в левое предсердие из желудочка забрасывается не более 5—10 мл крови, что не вызывает сколько-нибудь заметного нарушения внутрисердечной гемодинамики. Если же во время рефлюкса в левое предсердие поступает более 20—30 мл крови, то происходит достоверное увеличение его объема, что приводит к тоногенному расширению, а затем и к гипертрофии миокарда левого предсердия. В левый желудочек из предсердия будет поступать крови больше, чем в норме, что вызовет его тоногенную дилатацию, гиперфункцию и в дальнейшем гипертрофию миокарда.

Таким образом, компенсация недостаточности митрального клапана осуществляется за счет гиперфункции и гипертрофии миокарда левого желудочка и предсердия. Эта компенсация сердечной деятельности может сохраняться в течение многих лет благодаря усиленной деятельности мощного миокарда левого желудочка. Однако в части случаев левое предсердие, расширяясь, теряет способность к полному опорожнению крови. Возникают застой крови и повышение давления в левом предсердии, а затем в малом круге кровообращения, что приводит к развитию застойной недостаточности кровообращения.

Патологоанатомическая картина. Изменения клапанного аппарата, вызванные ревматическим эндокардитом, разнообразны и характеризуются: а) неполным смыканием краев клапана вследствие ригидности, сморщивания и деформации створок; б) утолщением и укорочением сухожильных нитей, фиксирующих створки, что препятствует их сближению во время систолы;

в) воспалительными и рубцовыми изменениями митрального кольца, препятствующими уменьшению его окружности при сокращении мышцы и т. д. Характерным для данного порока является расширение полостей левого предсердия и левого желудочка. Правые отделы сердца гипертрофированы умеренно. При исследовании оболочек сердца выявляются изменения, характерные для того заболевания, которое было причиной развития митральной недостаточности.

Клиническая картина. Клиническая картина при митральной недостаточности зависит от степени выраженности дефекта в клапане и изменений в миокарде. При нерезко выраженной недостаточности митрального клапана полная компенсация сердечной деятельности может сохраняться в течение всей жизни даже при выполнении физической работы. В этих случаях порок распознается случайно. При значительных физических перегрузках у больного появляются жалобы на одышку, сердцебиение и перебои. При осмотре больных с недостаточностью митрального клапана в стадии компенсации не обнаруживается каких-либо изменений окраски кожи и видимых слизистых оболочек.

При нарушении компенсации сердечной деятельности у больных можно отметить нередко выраженный «митральный» румянец, акроцианоз.

У больных с выраженной недостаточностью клапана увеличение левого желудочка может достигать значительной степени, в результате чего верхушечный толчок, увеличивая свою площадь, смещается кнаружи от срединно-ключичной линии.

При перкуссии у больных с умеренной недостаточностью клапана довольно четко выявляется увеличение размеров относительной тупости сердца вверх и влево. При выраженной недостаточности митрального клапана обычно определяется увеличение размеров не только относительной тупости сердца вверх, влево и вправо, но и абсолютной тупости, что указывает на расширение всех его камер. Одним из характерных признаков митральной недостаточности является ослабление I тона над верхушкой при аускультации. При этом чем больше степень недостаточности клапана, тем слабее I тон, вплоть до полного его исчезновения.

Нередко определяется акцент II тона над легочной артерией, что объясняется повышением давления в системе малого круга кровообращения. Над верхушкой выслушивается громкий систолический шум, который более отчетливо определяется в положении больного на левом боку в период задержки дыхания после глубокого выдоха и проводится в левую подмышечную область (рис. 2.1). Показатели пульса и артериального давления у больных с недостаточностью митрального клапана обычно не отличаются от нормы.

Изменения при рентгенологическом исследовании отмечаются при выраженной недостаточности митрального клапана и характеризуются увеличением ушка левого предсердия, сглаженностью талии сердца придает ему «митральную» конфигурацию. В первом косом положении отмечается смещение пищевода вправо и кзади по дуге большого радиуса. Во втором косом положении наблюдается сужение ретрокардиального пространства увеличенным левым желудочком, который может определяться за позвоночником.

На ЭКГ больных с нерезко выраженной недостаточностью митрального клапана можно не обнаружить каких-либо изменений. При выраженной митральной недостаточности на ЭКГ часто определяется отклонение электрической оси сердца влево, увеличение амплитуды зубцов R, уширение, а иногда и раздвоение зубца P в I и II стандартных отведениях (P — mitrale). На фонокардиограмме регистрируется I тон в виде небольших низкоамплитудных колебаний. Систолический шум, как правило, сливается с I тоном и обычно отстает от II тона.

Выявить недостаточность митрального клапана на эхокардиограмме можно только по косвенным признакам, характеризующимся нарушением

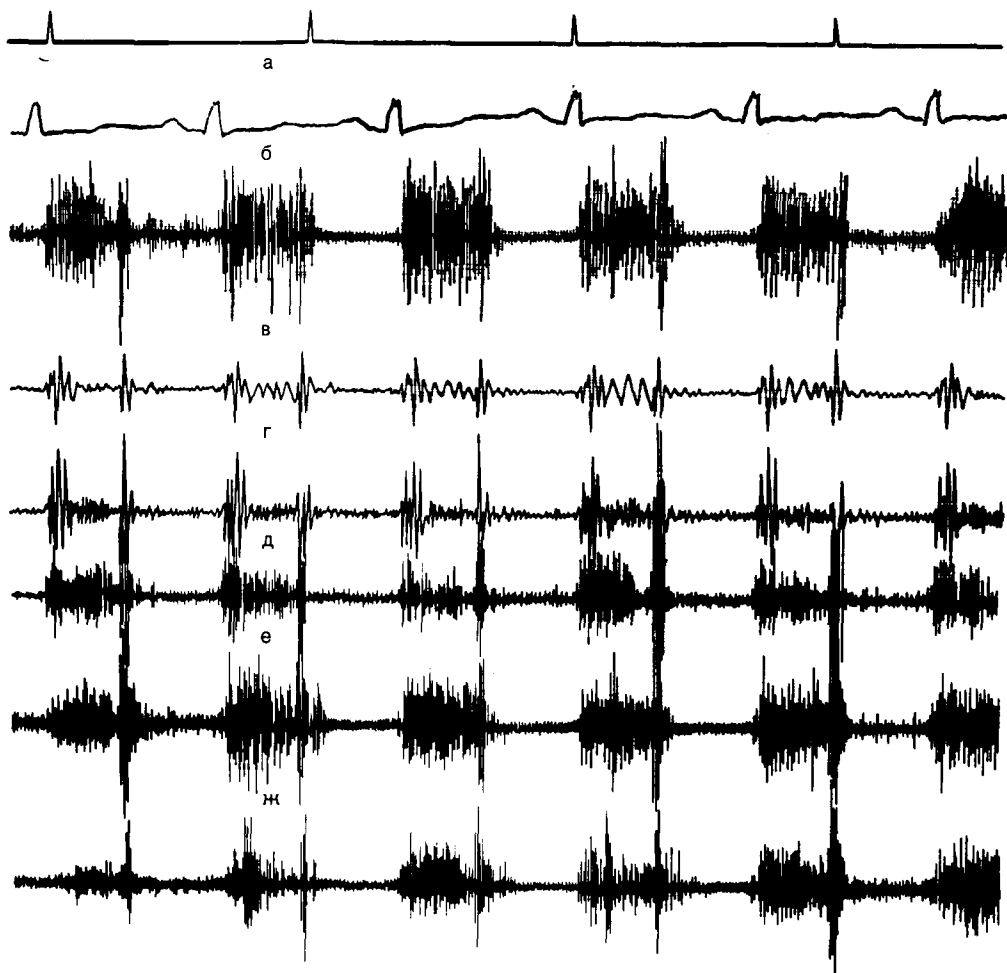


Рис. 2.1. Недостаточность митрального клапана. Фонокардиограмма.
 а — ЭКГ (II отведение); б — 75 Гц; в — 25 Гц; г — 50 Гц; д — 100 Гц; е — 200 Гц; ж — 400 Гц.

внутрисердечной гемодинамики — перегрузкой объемом левых отделов сердца: расширением полостей левого желудочка и левого предсердия, гиперкинезией и гипертрофией стенок последнего, часто и межпредсердной перегородки (рис. 2.2).

Наибольшую диагностическую ценность, однако, имеет доплер-эхокардиография, позволяющая выявить и количественно оценить регургитирующий ток крови в области митрального кольца. Этот метод помогает проводить дифференциальный диагноз синдрома митральной регургитации, ревматического поражения митрального клапана, его пролапса, повреждения хордального аппарата папиллярных мышц, субаортального мышечного стеноза, вегетации на створках митральных клапанов, т. е. в тех случаях, когда только клинически это сделать не представляется возможным. Таким образом, доплер-эхокардиография позволяет снизить гипердиагностику митральной недостаточности ревматического генеза.

Лечение и прогноз. Течение митральной недостаточности на протяжении многих лет и даже десятилетий может быть благоприятным. При частых обо-

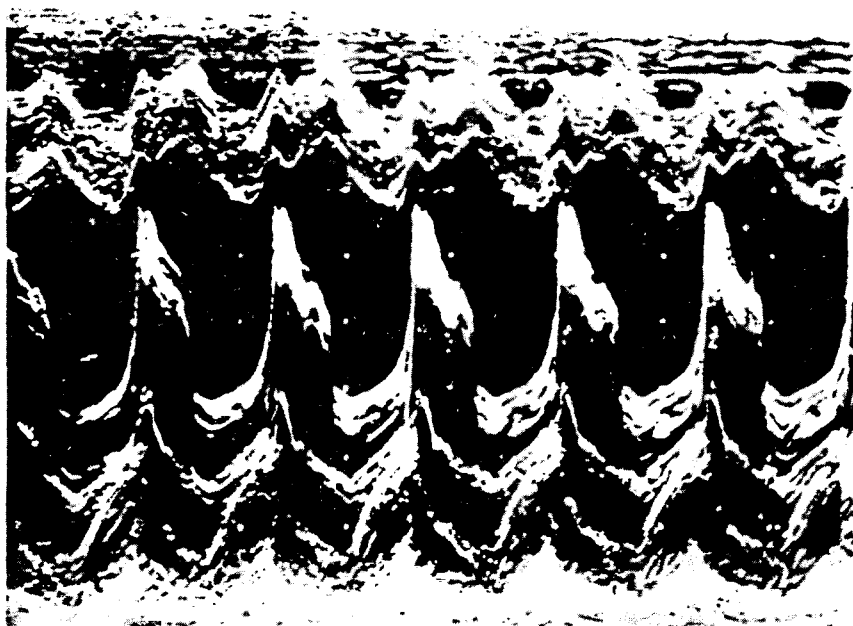


Рис. 2.2. Недостаточность митрального клапана. Эхокардиограмма.

стриях ревмокардита с выраженной недостаточностью митрального клапана со временем наступает ослабление сократительной функции вначале левой, а затем и правой половины сердца с характерными признаками нарушения кровообращения вначале по малому, а затем и по большому кругам.

Своевременное протезирование митрального клапана при выраженной его недостаточности может предупредить развитие сердечной декомпенсации.

2.3.2. СТЕНОЗ ЛЕВОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО ОТВЕРСТИЯ (МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ)

Этиология. Стеноз левого венозного отверстия почти всегда бывает органическим, основная причина его развития — ревматический эндокардит. Он встречается в 2—3 раза чаще у женщин, чем у мужчин. Чистый или изолированный митральный стеноз наблюдается несколько реже, чем комбинированный митральный, сочетанный митрально-аортальный или митрально-трикуспидальный пороки.

Сравнительно редко наблюдается врожденное сужение левого предсердно-желудочкового отверстия, которое обычно сочетается с незаращением овального окна, т. е. имеется дефект между правым и левым предсердием (болезнь Лютембаше). Иногда наблюдается сочетание ревматического митрального стеноза с незаращением овального окна (синдром Лютембаше).

Патогенез. Уменьшение площади левого атриовентрикулярного отверстия более чем в 2 раза может вызвать заметное нарушение гемодинамики. У большинства больных митральным стенозом, нуждающихся в лечебной помощи, площадь левого атриовентрикулярного отверстия колеблется в пределах 1,1—0,5 см². Прогрессирующее уменьшение площади митрального отверстия ведет к повышению давления в левом предсердии, мускулатура которого постепенно гипертрофируется; одновременно повышается давление в легочных

венах и капиллярах. При сужении отверстия до 1 м^2 среднее давление в левом предсердии и легочных капиллярах в состоянии покоя колеблется в пределах 15—26 мм рт. ст. (в норме ниже 10 мм рт. ст.), а при физическом напряжении достигает 35 мм рт. ст., причем дальнейшее его повышение может привести к отеку легких.

Увеличение давления в левом предсердии и легочных венах вызывает рефлекторное защитное сужение артериол легких (рефлекс Ф. Я. Китаева), в силу чего значительно повышается давление в легочной артерии. Однако сужение артериол может быть преходящим (вследствие торможения рефлекса Китаева). В связи с этим у больных митральным стенозом можно наблюдать кратковременные приступы остро го отека легких. Длительный спазм конечных ветвей легочной артерии сопровождается утолщением средней оболочки, уменьшением просвета сосудов. С течением времени наряду с утолщением средней оболочки артериол развиваются диффузные склеротические изменения. Эти изменения в легочных сосудах ведут к еще большему увеличению легочной гипертензии и, следовательно, к дальнейшей перегрузке правого отдела сердца.

При длительной гипертензии малого круга кровообращения наряду с изменениями в легочных сосудах отмечаются морфологические изменения и в легочной паренхиме, что получило название «митральное легкое». В результате понижения эластичности легких уменьшаются жизненная емкость и дыхательный объем. Все это сопровождается увеличением артериовенозного градиента содержания кислорода (до 6—10 об. %), что является компенсаторным механизмом.

Патологоанатомическая картина. По характеру изменений клапанного аппарата выделяются два типа митрального стеноза. Первый тип характеризуется сращением краев фиброзно-утолщенного клапана, образованием диафрагмы с щелевидным отверстием (стеноз в виде «пуговичной петли»). Второй тип связан с поражением сухожильных нитей, их сращением, утолщением и укорочением, вследствие чего подвижность клапана резко ограничивается, он приобретает вид суженной воронки (форма рыбьего рта). В некоторых случаях имеет место сращение створок и сухожильных нитей. При длительном существовании порока происходит обызвествление клапана.

Левое предсердие расширено, его стенки гипертрофированы, в ушке могут быть тромбы. Толщина левого желудочка при чистом стенозе может быть не изменена, а иногда даже уменьшена. Отмечаются расширение и гипертрофия стенок правого желудочка. Легочная артерия и легочные вены в большинстве случаев расширены. Отмечается склероз в системе легочной артерии. Кроме того, выявляются изменения в паренхиматозных органах, являющиеся следствием недостаточности кровообращения.

Клиническая картина. Из жалоб больных следует обратить внимание на одышку, быструю утомляемость и понижение работоспособности, сердцебиение и перебои, боли в области сердца, кровохарканье, осиплость голоса или афонию. В анамнезе у части больных можно выявить указания на приступы сердечной астмы и отека легких. Наиболее ранним проявлением сердечной недостаточности у больных митральным стенозом является одышка.

При осмотре обращает на себя внимание бледность кожи, сочетающаяся с «митральным» румянцем и акроцианозом. В случаях развития митрального стеноза в молодом возрасте бывают заметны некоторое уменьшение левой половины грудной клетки по сравнению с правой (признак Боткина), отставание в росте и признаки инфантилизма — «митральный нанизм». Верхушечный толчок ограниченный и, как правило (при отсутствии расширения правого желудочка), определяется в пятом межреберье кнутри от срединно-ключичной линии. Пальпация в области верхушки сердца в большинстве случаев позволяет обнаружить в течение почти всей диастолы диастолическое дрожание — «кошачье мурлыканье». При перкуссии отмечается увеличение



Рис. 2.3. Стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия. Рентгенограмма.

относительной сердечной тупости вверх и вправо и расширение абсолютной тупости. Степень этого увеличения зависит от выраженности сужения митрального отверстия.

При аускультации в большинстве случаев над верхушкой выявляется хлопающий I тон и тон открытия митрального клапана, акцент II тона или раздвоение его над легочной артерией.

Важнейшим аускультативным признаком стеноза является диастолический шум, определяемый в области верхушки сердца. В одних случаях он слышен только в пресистоле. Пресистолический шум обычно низкого тембра, часто рокочущий, нарастает и заканчивается звучным хлопающим I тоном. В других случаях шум слышен в течение большей части диастолы и усиливается в пресистоле. Наконец, он может определяться только в начале или в середине диастолы без пресистолического компонента. Сочетание пресистолического шума с хлопающим I тоном и тоном открытия митрального клапана получило название ритма перепела.

В ряде случаев у больных митральным стенозом и резко выраженной легочной гипертензией над легочной артерией может прослушиваться диастолический шум — мягкий, дующий шум Грэма Стилла, связанный с относительной недостаточностью клапанов легочной артерии.

При полностью компенсированном митральном стенозе пульс нормальный. Значительная степень сужения атриовентрикулярного отверстия приводит к уменьшению систолического объема сердца, поэтому пульс становится малым и мягким. Иногда отмечается различное наполнение пульса — больше на правой и меньше на левой руке (симптом Савельева — Попова), что объясняется сдавлением левой подключичной артерии увеличенным левым предсердием.

Артериальное давление при митральном стенозе обычно остается в пре-

делах нормы или несколько понижено. При развитии застойной недостаточности заметно уменьшается пульсовое давление. Венозное давление в период компенсации остается в пределах нормы и повышается только при ослаблении систолы правого желудочка. Время кровотока в период полной компенсации остается в пределах нормы. Удлинение времени кровотока является ранним признаком замедления кровообращения в сосудах легких.

При рентгенологическом исследовании (рис. 2.3) у больных митральным стенозом в прямой проекции выявляется митральная конфигурация. При этом отмечается не только сглаженность талии сердца, но и выбухание в области 2-й и 3-й дуги левого контура, главным образом за счет расширения пульмонального конуса. В первой косой проекции при неосложненном митральном стенозе определяется отклонение контрастированного пищевода вправо и кзади по дуге малого радиуса за счет увеличенного левого предсердия. Во второй косой проекции отмечается сужение ретростерального пространства тенью увеличенного правого желудочка.

Наиболее характерными электрокардиографическими признаками митрального стеноза являются отклонение электрической оси сердца вправо, расширение зубца *P* и расщепление его вершины в I и II стандартном и левых грудных отведениях, а также удлинение внутрипредсердной проводимости.

На фонокардиограмме (рис. 2.4), снятой в области верхушки сердца, отмечаются высокие колебания I тона (свыше 700 Гц); амплитуда I тона увеличивается в 2—3 раза. Отмечается запаздывание закрытия митрального клапана, удлинение интервала *Q—I* тон. Выявляется нарастающий пресистолический шум, сливающийся с I тоном. При замедлении атриовентрикулярной проводимости колебания этого шума теряют нарастающий характер и прекращаются перед I тоном. При мерцании предсердий этот шум исчезает и выявляется протодиастолический шум, который начинается через 0,1 с после II тона непосредственно после колебаний, соответствующих тону открытия митрального клапана.

На эхокардиограмме наиболее достоверным признаком стеноза левого атриовентрикулярного отверстия является однонаправленное движение створок митрального клапана, возникающее при сращении их по комиссурам. Передняя более массивная створка подтягивает за собою в диастолу более легкую заднюю створку. Важным признаком является снижение скорости раннего диастолического закрытия (*EF*) передней створки митрального клапана. По степени снижения скорости возможно количественно оценивать выраженность сужения атриовентрикулярного отверстия. Применение секторальной двухмерной эхокардиографии позволяет более достоверно регистрировать величину атриовентрикулярного отверстия на протяжении всего сердечного цикла. Размеры полости левого предсердия при сужении атриовентрикулярного отверстия зависят от степени стеноза. Так, при умеренно выраженном его сужении размеры левого предсердия увеличены на 1,5—2 см. В то же время встречаются атриомегалические формы митрального стеноза, когда размеры полости левого предсердия достигают 9—15 см (рис. 2.5).

Течение ревматического митрального стеноза зависит от степени сужения левого венозного устья и выраженности дистрофических изменений миокарда. При умеренном сужении левого венозного устья больные в течение многих лет могут сохранять физическую активность и полную работоспособность. Однако чаще приходится встречаться с выраженными формами митрального стеноза уже в сравнительно молодом возрасте больных, когда площадь левого венозного устья достигает критического уровня — менее 1,5 см². При этом возникают серьезные гемодинамические нарушения вначале в малом круге, а затем по мере прогрессирования митрального стеноза и в большом круге кровообращения.

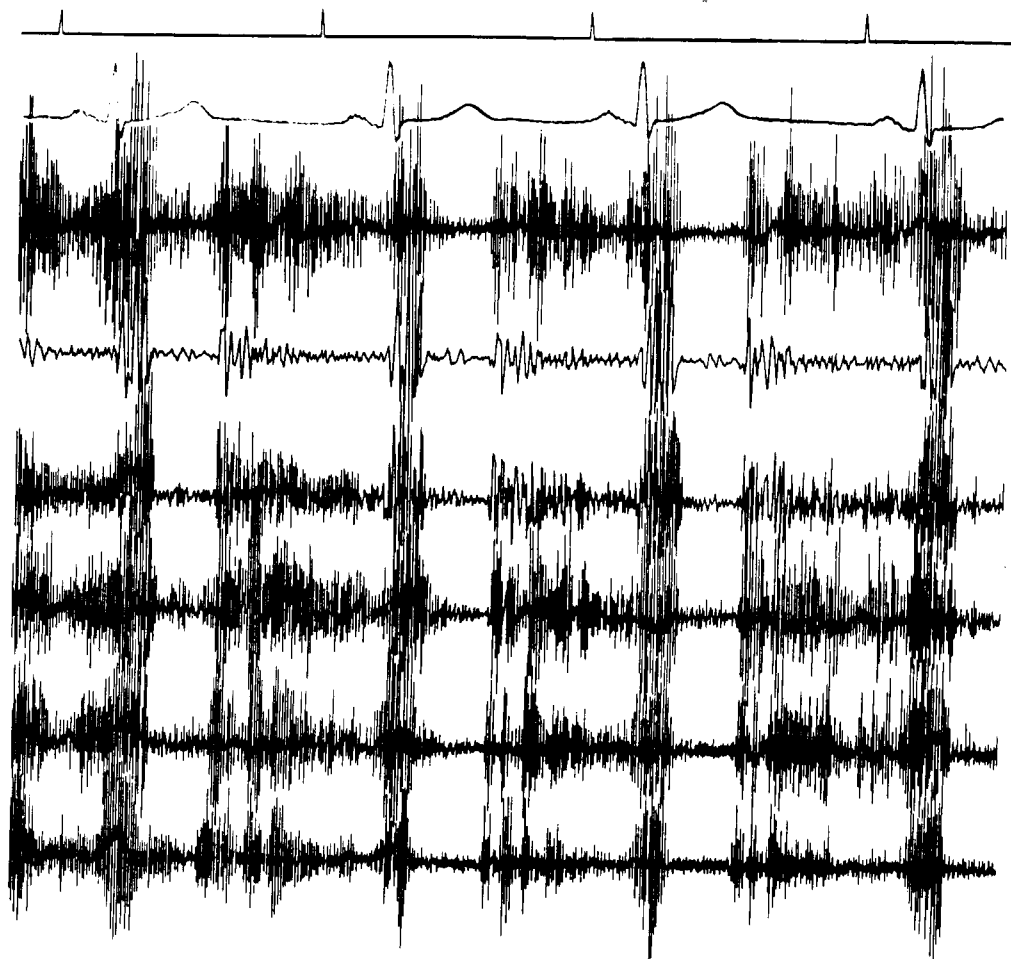


Рис. 2.4. Стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия. Фонокардиограмма.

Различают несколько клинических форм митрального стеноза. При афоническом, или «немом», митральном стенозе аускультативно не обнаруживаются признаки порока. Распознавание «немой» формы стеноза основывается на анализе симптомов болезни и оценке состояния легочного кровообращения, особенно в системе легочной артерии, а также на дополнительных методах исследования — эхокардиографии, рентгенографии.

Часто митральный стеноз сопровождается чрезмерной возбудимостью нервно-мышечного аппарата сердца. В этих случаях признаки симпатикотонии: сердцебиение, нарушение ритма, вазомоторные расстройства — преобладают в течении заболевания и напоминают клиническую картину изменений сердца при гипертиреозе.

Форма митрального стеноза с атриомегалией заслуживает внимания потому, что при чрезмерном увеличении предсердия во время рентгенологического исследования сердца можно ошибочно предположить перикардит, кисту перикарда или другое поражение сердца. Основной причиной резкого увеличения предсердия являются диффузный фиброз с истончением стенок левого предсердия при ревматическом миокардите, а также повышенное давление в левом предсердии на фоне мерцательной аритмии. В этих случаях



Рис. 2.5. Митральный стеноз. Эхокардиограмма.

рентгенологически тень левого предсердия перемещается на правый контур сердца. Объем левого предсердия может достигать 300 см^3 , а увеличение перкуторных размеров сердца напоминает картину выраженного гидроперикарда или экссудативного перикардита. При данной форме митрального стеноза иногда может отсутствовать выраженная сердечная недостаточность. Диагноз устанавливается при эхокардиографии.

В ряде случаев течение митрального стеноза характеризуется частыми приступами сердечной астмы или отека легких, возникновение которых часто связано с физическим перенапряжением и в редких случаях без видимой причины. У этих больных обычно не обнаруживается значительного увеличения левого предсердия, отсутствуют признаки недостаточности правого желудочка.

Ранние формы ревматического митрального стеноза наблюдаются иногда во время ревматической атаки, преимущественно у детей. У них над верхушкой сердца выслушиваются диастолический и систолический шумы, иногда отмечаются раздвоение II тона и диастолическое дрожание; через несколько месяцев эти признаки стеноза исчезают. Предполагают, что в подобных случаях имеет место относительный стеноз митрального отверстия вследствие расширения левого желудочка. Известную роль в происхождении этих симптомов может играть выраженный вальвулит.

Лечение. Своевременное выявление критической степени сужения митрального отверстия, а затем митральная комиссуротомия и последующая предупредительная противоревматическая терапия могут на многие годы сохранить у больных полную компенсацию сердечной деятельности и нормальную физическую активность.

2.3.3. КОМБИНИРОВАННЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ ПОРОК СЕРДЦА

В клинической практике чаще всего приходится встречаться с комбинацией недостаточности митрального клапана с сужением клапанного отверстия. В связи с успешным хирургическим лечением приобретенных пороков сердца

возникает необходимость в точной диагностике степени сужения или клапанной недостаточности и выявлении преобладания одного из них. Обычно преобладает выраженное сужение митрального отверстия и несколько реже — недостаточность клапана или имеет место одинаковая степень их выраженности.

Клиническая картина. Клинические признаки комбинированного митрального порока обычно мало чем отличаются от тех, которые выявляются при изолированном сужении левого венозного устья. Жалобы больных на одышку, сердцебиение, перебои и т. д. обусловлены прежде всего степенью сужения митрального отверстия, выраженностью застоя крови в малом круге кровообращения и дистрофическими изменениями миокарда. При осмотре кожи и видимых слизистых оболочек часто определяют их бледность и акроцианоз. В поздних стадиях развития порока отмечаются периферические отеки и увеличение печени. При комбинированном митральном пороке с преобладанием стеноза перкуторные размеры сердца свидетельствуют об увеличении преимущественно правого желудочка и предсердий, что подтверждается последующим рентгенологическим исследованием в прямой и косых проекциях.

При аускультации в области верхушки наряду с «мелодией» митрального стеноза (хлопающий I тон, тон открытия митрального клапана, диастолический шум) отчетливо определяется систолический шум, который проводится кнаружи от верхушечного толчка к подмышечным линиям. Для уточнения диагноза проводится одно- и двухмерная эхокардиография.

2.3.4. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КЛАПАНОВ АОРТЫ

Аортальные пороки занимают второе место по частоте среди приобретенных пороков сердца. Примерно в половине случаев они сочетаются с митральными пороками сердца. Изолированное поражение аортальных клапанов встречается преимущественно у мужчин.

Этиология. Аортальная недостаточность возникает после перенесенного ревматического вальвулита, а также септического эндокардита, атеросклероза аорты, сифилитического аортита, расслаивающейся аневризмы аорты, травмы грудной клетки. Наряду с недостаточностью органического происхождения сравнительно редко встречается относительная недостаточность аортальных клапанов при значительном расширении устья аорты у больных гипертонической болезнью и выраженным атеросклерозом аорты.

Патогенез. Обратный ток крови во время диастолы способствует повышению давления в левом желудочке к началу систолы. В результате этого фаза изометрического сокращения укорачивается, фаза изгнания удлиняется, что облегчает выброс увеличенного количества крови из левого желудочка. Объем возвращающейся крови зависит в основном от площади незакрытой части аортального отверстия, градиента давления аорта — левый желудочек и длительности диастолического периода.

Обратный ток крови в левый желудочек вызывает его расширение, степень которого пропорциональна объему возвращающейся крови. Таким образом, дилатация левого желудочка при аортальной недостаточности является компенсаторным фактором.

При прогрессировании заболевания отмечается значительное расширение левого желудочка и развитие относительной недостаточности митрального клапана, что приводит к развитию левожелудочковой недостаточности. Развитие застоя в системе сосудов малого круга кровообращения способствует повышению давления в легочной артерии, вызывая изометрическую гиперфункцию правого желудочка и гипертрофию миокарда. Это объясняет возмож-

ность появления правожелудочковой сердечной недостаточности при данном пороке сердца.

Из-за оттока крови из аорты в левый желудочек диастолическое давление в артериальном русле падает и при выраженной недостаточности аортальных клапанов может быть близким к нулю.

Патологоанатомическая картина. Морфологическая картина зависит от этиологии. Общим, однако, является воспалительно-склеротический процесс в основании створок с их сморщиванием. Когда патологический процесс первично захватывает аорту, то это приводит к растяжению устья и оттягиванию створок. При септическом поражении створок могут отмечаться язвенный распад и образование дефектов. Левый желудочек резко увеличен, отмечается значительная гипертрофия его стенок.

Клиническая картина. При нерезко выраженной недостаточности аортальных клапанов больные в течение многих лет не предъявляют никаких жалоб и нередко не знают о существовании у них порока. Примерно в трети случаев изолированная недостаточность аортальных клапанов обнаруживается врачами случайно при обследовании. У больных с выраженной недостаточностью аортальных клапанов при тщательном опросе можно выявить жалобы на головокружение при быстрой перемене положения тела, сердцебиение, перебои при значительной физической нагрузке, боли в области сердца. С развитием слабости левого желудочка появляются жалобы на одышку при ходьбе, приступы удушья, которые часто возникают ночью. При осмотре заметны бледность кожи, выраженная пульсация крупных артерий шеи («пляска каротид»), пульсаторное сужение и расширение зрачков, артерий ногтевого ложа при легком надавливании на конец ногтя («капиллярный пульс»). Если посмотреть сбоку на спокойно сидящего больного, то можно заметить ритмичное покачивание головы (симптом Мюссе), связанное с выраженными пульсовыми колебаниями дуги аорты, левого главного бронха и трахеи. При осмотре области сердца обнаруживается разлитой, приподнимающий верхушечный толчок, который, как правило, смещается влево и вниз в шестое и седьмое межреберья. При перкуссии отмечается расширение левой границы относительной тупости сердца до передней подмышечной линии за счет дилатации левого желудочка.

В области верхушки сердца I тон ослаблен из-за отсутствия нормальной фазы изометрического напряжения. Второй тон над аортой ослаблен или даже не определяется из-за выраженного изменения клапанов аорты и низкого диастолического давления.

При атеросклеротической и сифилитической природе порока II тон может быть сохранен над аортой или даже акцентуирован.

В точке Боткина и во втором межреберье справа у грудины (лучше в фазу выдоха в положении больного стоя или сидя с наклоном туловища вперед или в коленно-локтевом положении) определяется негромкий, дующий протодиастолический шум. Иногда этот шум лучше выявляется при непосредственном выслушивании области сердца.

При выслушивании крупных артерий часто можно выявить двойной шум Дюрозье — Виноградова и двойной тон Траубе. Лучше всего эти феномены определяются над сонными и бедренными артериями. Пульс можно характеризовать как частый, высокий, скорый, большой и скачущий.

Артериальное давление при этом пороке может быть нормальным, однако чаще повышается систолическое при низком диастолическом давлении, т. е. отмечается увеличение пульсового давления до 80—100 мм рт. ст. вместо 40—50 мм рт. ст. в норме.

При рентгенологическом исследовании в левой косой проекции отмечается выраженное выпячивание дуги левого желудочка; верхушка сердца закруглена. В левой косой проекции закругленный контур увеличенного левого

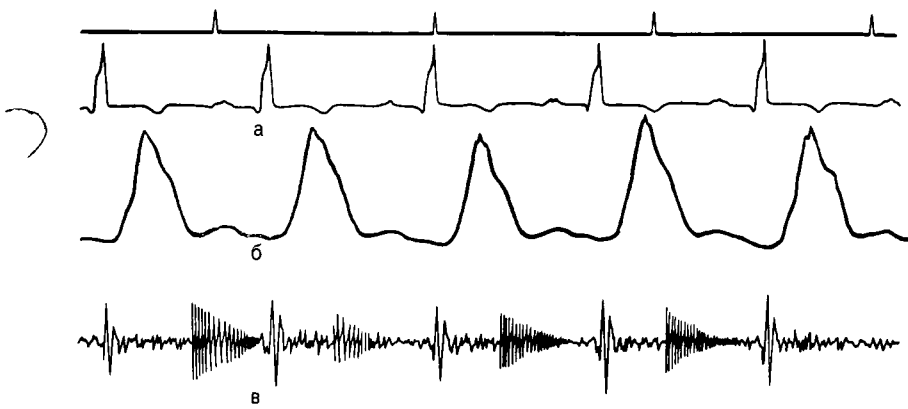


Рис. 2.6. Недостаточность клапанов аорты. Сфигмограмма.
а — ЭКГ (II отведение); б — сфигмограмма; в — ФКГ.

желудочка проецируется на позвоночник и часто кзади от него, контур восходящей аорты выступает вперед, аортальное «окно» сохранено, аортальная дуга заметно развертывается.

Часто можно отметить резко выраженные «движения коромысла» между контуром левого желудочка и контуром аорты («танцующее сердце»). При этом в первой кривой проекции ретрокардиальное пространство свободно и контрастированный пищевод не отклоняется.

На ЭКГ выявляется отклонение электрической оси сердца влево. Смещение интервала $S-T$ и появление двухфазных или отрицательных зубцов T характеризуют дистрофические изменения в миокарде левого желудочка, связанные с его перегрузкой.

На фонокардиограмме над точкой Боткина и во втором межреберье справа выявляется высокочастотный, малоамплитудный убывающий шум тотчас после II тона. Амплитуда I тона над верхушкой и II тона над аортой снижена.

На сфигмограмме сонной и лучевой артерий определяются быстрый подъем, заостренная вершина анакроты и быстрое падение катакроты с малой дикротической волной (рис. 2.6.).

Недостаточность клапанов аорты характеризуют следующие эхокардиографические симптомы: дилатация и увеличение экскурсии стенок левого желудочка (нагрузка объемом), преждевременное закрытие митральных створок, мелкоамплитудное диастолическое трепетание (осцилляции) митральных створок, низкоамплитудные высокочастотные осцилляции на межжелудочковой перегородке, умеренное расширение просвета и увеличение пульсации стенок корня аорты, трепетание аортальных клапанов и отсутствие их смыкания в диастоле.

Течение и прогноз ревматической недостаточности аортальных клапанов всецело зависят от степени регургитации крови из аорты в левый желудочек. При нерезко выраженном дефекте аортальных клапанов во время диастолы из аорты в левый желудочек возвращается сравнительно небольшой объем крови, что не вызывает сколько-нибудь существенных гемодинамических нарушений даже при значительной физической нагрузке. У таких больных в течение многих десятилетий может сохраняться полная компенсация сердечной деятельности. При значительном дефекте аортального клапана величина обратного тока крови из аорты в левый желудочек может достигать 50 % и более систолического объема. Несмотря на это, за счет гиперфункции и гипертрофии миокарда левого желудочка в течение многих лет у больных может наблюдаться

ся компенсация сердечной деятельности. Однако при значительной физической нагрузке у них часто возникают сердцебиения, перебои, нередко боли в области сердца. Со временем наступает значительная миогенная дилатация левого желудочка. Повышение давления в левом желудочке в начале диастолы затрудняет опорожнение левого предсердия, что приводит к застою крови в венах и капиллярах малого круга, повышению функции миокарда правых камер сердца, а затем и к его декомпенсации. Тотальная сердечная недостаточность при этом пороке указывает на истощение компенсаторных возможностей миокарда, и больные сравнительно быстро умирают.

Лечение. Консервативное лечение больных является по существу профилактическим. Оно направлено на лечение основного заболевания и проведение лечебных мероприятий для предупреждения развития сердечной недостаточности. Радикальным является оперативное лечение — протезирование искусственного аортального клапана.

2.3.5. СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ

Этиология и патогенез. Причиной сужения устья аорты чаще всего является ревматизм. При септическом эндокардите может развиваться разрастание полипоидно-тромботических масс на клапанах аорты с их обызвествлением. Относительно редко встречается врожденное подклапанное или инфундибулярное сужение аорты вследствие разрастания фиброзно-измененной мышечной ткани. В этих случаях отмечается расширение восходящей части дуги аорты. Однако значительное препятствие на пути тока крови из левого желудочка наблюдается лишь при уменьшении площади аортального отверстия не менее чем на 50 %. Увеличение систолы левого желудочка является одним из компенсаторных механизмов, обеспечивающих адекватный сердечный выброс. Во время систолы удлиняется фаза изгнания, нередко выявляется удлинение фазы изометрического напряжения, что является компенсаторным фактором в условиях значительного затруднения оттока крови из левого желудочка в аорту. Давление в левом желудочке возрастает пропорционально сужению аортального отверстия. Эти факторы обуславливают развитие выраженной гипертрофии левого желудочка. При ослаблении его сократительной функции увеличивается полость левого желудочка.

Кроме истинного стеноза устья аорты, выделяют относительный стеноз, когда аортальные клапаны не изменены, восходящая часть аорты резко расширена вследствие повышения давления крови в ее просвете или потери эластичности при атеросклерозе.

При нерезком сужении устья аорты каких-либо заметных гемодинамических нарушений не происходит. При выраженном аортальном стенозе устья аорты, когда площадь ее уменьшается до $0,5 \text{ см}^2$, а окружность до 1,5—2 см, давление в левом желудочке может увеличиваться в 1,5—2 раза выше нормы и достигать во время его систолы 250—300 мм рт. ст.

Патологоанатомическая картина. Отмечается поражение створок с их сращением и сужение клапанного отверстия вследствие рубцового стягивания. Левый желудочек увеличен в размерах, выявляется резкая гипертрофия его стенки. На вскрытии довольно часто обнаруживается изолированный клапанный стеноз с обызвествлением клапанов. В настоящее время считают, что кальциноз аортальных клапанов у лиц пожилого возраста развивается на фоне атеросклероза.

Клиническая картина. Изолированный стеноз устья аорты в течение многих лет и даже десятилетий может не проявляться симптомами сердечной декомпенсации. При выраженном, прогрессирующем сужении устья аорты наблюдается ряд характерных для этого вида клинических симптомов. Больные жалуются на головокружение, боли в области сердца, одышку, периодически возникающие обморочные состояния, которые нередко сочетаются с тяжелыми



Рис. 2.7. Стеноз устья аорты. Рентгенограмма.

приступами стенокардии. При осмотре больных отмечается бледность кожных покровов. При развитии порока в раннем детском возрасте может выявляться сердечный горб. Верхушечный толчок определяется в пятом, реже — шестом межреберье, несколько кнаружи от левой срединно-ключичной линии, приподнимающий, его трудно прижать пальцами. При пальпации во втором межреберье справа у грудины часто определяется систолическое дрожание — симптом кошачьего мурлыканья. При аускультации в области верхушки отмечается ослабление I тона из-за удлинения фазы изометрического напряжения и увеличения массы левого желудочка. Второй тон на аорте может быть ослаблен из-за уменьшения систолического артериального давления и изменения аортальных клапанов. Во втором межреберье справа у грудины выслушивается грубый систолический шум, который проводится на сосуды шеи. Он хорошо выслушивается во всех точках сердца.

Пульс при выраженном аортальном стенозе малый, медленный, редкий. На сфигмограмме сонной артерии он имеет форму плато с медленно нарастающей анакротой с закругленной верхушкой, наличием ряда зубьев на ней и медленным спуском катакроты. У больных отмечается снижение систолического и некоторое повышение диастолического давления.

При рентгенологическом исследовании определяется аортальная конфигурация сердца — закругленная верхушка, сужение ретрокардиального пространства за счет гипертрофированного и несколько расширенного левого желудочка (рис. 2.7).

Для ЭКГ характерны отклонение электрической оси сердца влево, признаки перенапряжения левого желудочка. Зубец *T* может быть отрицательным, часто определяется блокада левых ветвей пучка Гиса.

На фонокардиограмме во втором межреберье справа у грудины в период систолы регистрируется типичный ромбовидной формы шум. При этом амплитуда звуковых осцилляций постепенно нарастает к мезосистоле и убывает к концу систолы, что и определяет его форму (рис. 2.8).

На эхокардиограмме выявляется утолщение створок, уменьшение их рас-

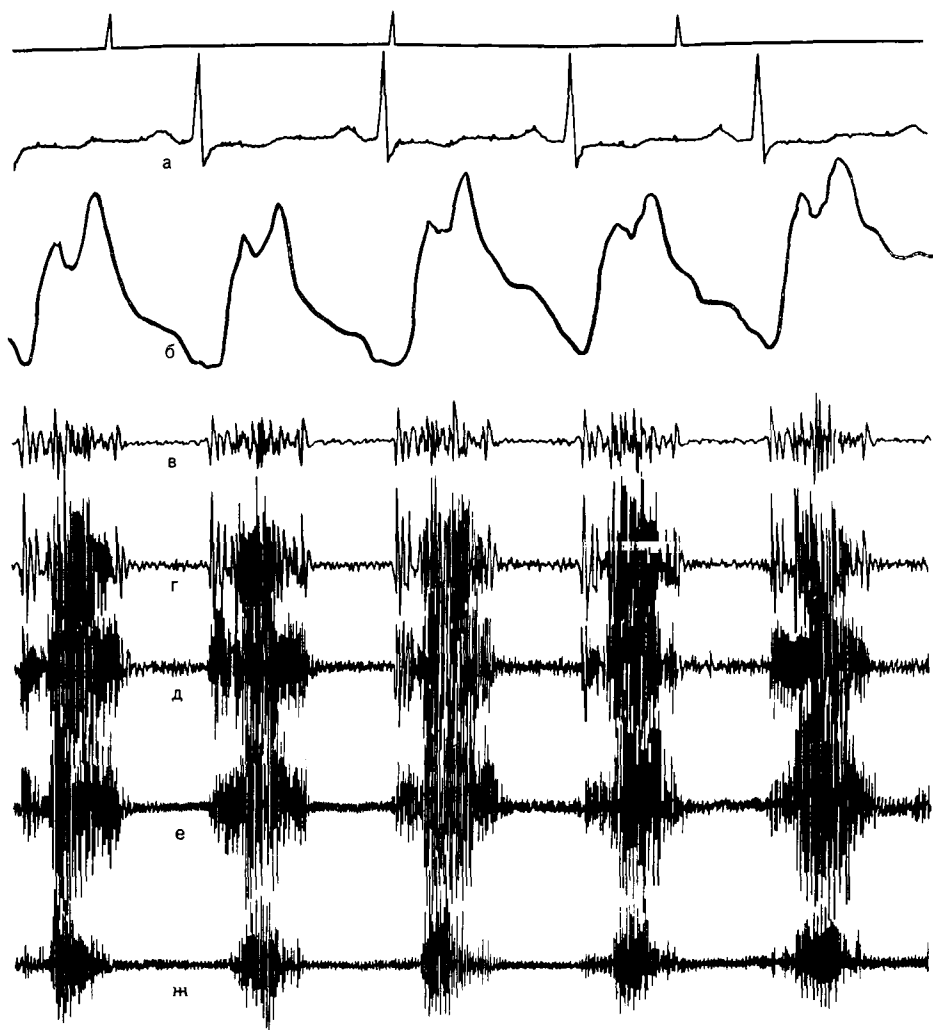


Рис. 2.8. Стеноз устья аорты. Сфигмограмма и фонокардиограмма.
 а — ЭКГ (II отведение); б — сфигмограмма; ФКГ; в — 25 Гц; г — 50 Гц; д — 100 Гц; е — 200 Гц;
 ж — 400 Гц.

хождения менее 1,5 см (рис. 2.9). При резкой деформации створок аортальных клапанов, сопровождающейся кальцинозом, их нормальное движение утрачивается, что делает невозможным идентификацию самих створок. Вместо них в просвете корня аорты наблюдается множество интенсивных эхосигналов, движущихся параллельно стенке аорты на протяжении всего сердечного цикла. Наличие тонких подвижных створок аортального клапана при клинической картине аортального стеноза почти всегда исключает присутствие приобретенного порока и позволяет ставить диагноз атеросклеротического поражения аорты. В период компенсации отмечается выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка, снижение скорости EF митрального клапана. При декомпенсации происходит расширение полостей левого предсердия, левого желудочка, снижение амплитуды движения стенок левого желудочка, «относительное» их истончение. Для надклапанного и подклапанного сужения аорты, врожденного аортального стеноза нехарактерно поражение са-

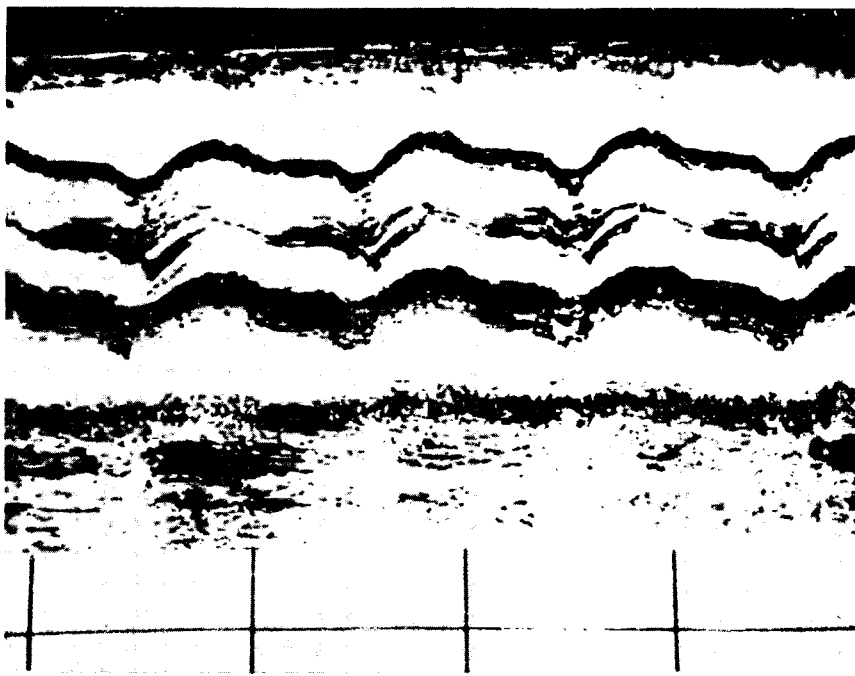


Рис. 2.9. Стеноз устья аорты. Эхокардиограмма.

мих клапанов. Поэтому при эхолокации основания аорты выявляются нормальные, полностью расходящиеся створки аортальных клапанов. Для идиопатического гипертрофического субаортального стеноза характерны резкая гипертрофия и гипокинезия межжелудочковой перегородки, нормальные или уменьшенные размеры полости левого желудочка, снижение скорости диастолического закрытия передней створки митрального клапана и ее систолическое движение вверх.

Умеренный аортальный стеноз — наиболее хорошо компенсируемый порок сердца, и у большинства больных он протекает без каких-либо функциональных нарушений. Выраженный стеноз как ревматического, так и неревматического происхождения обычно заканчивается декомпенсацией, которая проявляется двумя типами — застойной или ишемической декомпенсацией. При застойном типе декомпенсации сердца отмечается клиническая картина левожелудочковой недостаточности с выраженным застоем в малом круге кровообращения. Ишемический тип недостаточности сердца характеризуется симптомами ишемии с нарушением функции наиболее чувствительных к недостатку кислорода органов — головного мозга и сердца. У таких больных в течение длительного времени возникают приступы головокружения, обмороки, приступы стенокардии.

Лечение. Специфических консервативных методов лечения аортального стеноза нет. Основное внимание направлено на лечение и профилактику сердечной недостаточности. Необходимо устранение физического перенапряжения, неблагоприятных внешних условий, предупреждение инфекционных заболеваний.

Профилактические меры направлены на предупреждение обострений заболеваний, следствием которых явился данный порок; проведение мероприятий по улучшению функционального состояния миокарда.

Неэффективность консервативного лечения при выраженной клинической картине аортального стеноза требует хирургической коррекции. В настоящее время проводят аортальную комиссуротомию или имплантацию искусственного клапана.

2.3.6. КОМБИНИРОВАННЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ ПОРОК СЕРДЦА

Сочетание недостаточности аортальных клапанов с сужением устья аорты встречается значительно чаще, чем изолированное сужение или недостаточность клапанного аппарата.

Комбинированное поражение аортальных клапанов обычно является следствием рецидивирующего ревмокардита. Значительно реже его причиной служит атеросклероз аорты в сочетании с гипертонической болезнью. Иногда клинические признаки сочетанного поражения аортальных клапанов выявляются при подостром септическом эндокардите. В этих случаях сужение устья аорты обусловлено полипозными разрастаниями на поврежденном септическим процессом клапане (полипозно-язвенный эндокардит).

Клиническая картина. Клиника комбинированного аортального порока в значительной степени зависит от степени выраженности сужения устья аорты или недостаточности клапанов. При преобладании недостаточности аортальных клапанов больные обычно жалуются на сердцебиение, головокружение при быстрой перемене положения. Боли в области сердца, головокружения, иногда обмороки, быстрая утомляемость объясняются ишемией мозга и сердца, которая возникает при выраженном сужении аортального устья вследствие недостаточности мозгового и коронарного кровообращения. При осмотре обычно выявляются те же признаки, которые свойственны больным с изолированной недостаточностью аортальных клапанов: бледность кожи, пульсация каротид, разлитой и приподнимающий верхушечный толчок, смещенный вниз и влево от срединно-ключичной линии. Однако эти признаки несколько меньше выражены из-за наличия сужения устья аорты.

При пальпации области сердца над его основанием во втором межреберье справа от грудины нередко выявляется систолическое дрожание. Последнее лучше определяется после форсированного выдоха с задержкой дыхания.

Перкуторные границы сердца указывают на увеличение левого желудочка и аортальную конфигурацию, что подтверждается рентгенологическим исследованием.

При аускультации в области верхушки определяются ослабление I тона и систолический шум аортального происхождения. Над областью аорты во втором межреберье справа у грудины выслушиваются грубый систолический и мягкий диастолический шумы. При этом сила шумов значительно возрастает, если выслушивание проводить в положении больного на правом боку после форсированного выдоха с задержкой дыхания. В этих случаях сочетание систолического и диастолического шумов напоминает звук пилы, терки. Эти шумы обычно выслушиваются и в точке Боткина. При преобладании стеноза над недостаточностью аортального клапана диастолический шум лучше определяется у левого края грудины в точке Боткина при аускультации больного в положении сидя с наклоном туловища вперед или в коленно-локтевом положении после форсированного выдоха с задержкой дыхания.

При комбинации аортального стеноза с недостаточностью клапанов исследование пульса не позволяет с уверенностью определить преобладание одного из пороков. Не помогает в этих случаях и анализ кривой центрального пульса. На сфигмограмме определяются лишь черты, свойственные обоим порокам в виде сравнительного крутого подъема анакроты с широкой платообразной вершиной.

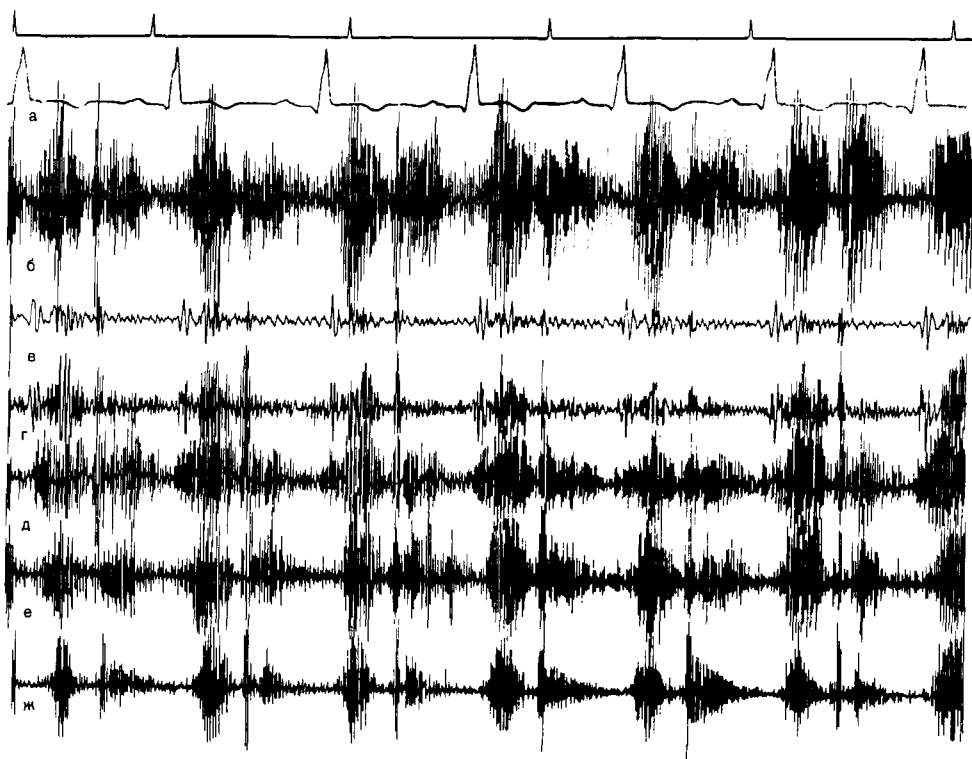


Рис. 2.10. Сочетанный аортальный порок сердца. Второе межреберье справа от грудины. Фонокардиограмма.
 а — ЭКГ (II отведение); б — 75 Гц; в — 25 Гц; г — 50 Гц; д — 100 Гц; е — 200 Гц; ж — 400 Гц.

На фонокардиограмме регистрируются типичные для аортального стеноза и недостаточности клапанов ромбовидный систолический и высокочастотный низкоамплитудный диастолический шумы, уменьшение амплитуды I тона (рис. 2.10).

На ЭКГ при комбинированном поражении часто выявляются признаки преобладания электрической активности, «систолической перегрузки» левого желудочка и ишемии миокарда.

При эхокардиографии наряду с признаками аортального стеноза наблюдаются раннее расширение полости левого желудочка, гиперкинезия и гипертрофия его миокарда. В диастоле на створках митрального клапана и межпредсердной перегородки могут наблюдаться низкоамплитудные колебания. Однако достоверной корреляции между осцилляциями и степенью аортальной регургитации не отмечено. В ряде случаев можно выявить диастолическую сепарацию створок аортальных клапанов, умеренное расширение корня аорты, повышенную пульсацию ее стенок.

Лечение. Консервативное лечение имеет симптоматический и профилактический характер, направлено на лечение основного заболевания. Хирургическое лечение проводится при наличии показаний и имеет целью коррекцию порока. Оно наиболее часто включает аортальную комиссуротомию или протезирование аортальных клапанов.

Течение заболевания обусловлено тяжестью поражения аортальных клапанов. Недостаточность кровообращения развивается преимущественно по

малому кругу, сопровождаясь часто сердечной астмой и в более тяжелых случаях отеком легких.

Оперативное, своевременно проведенное лечение делает прогноз благоприятным.

2.3.7. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Этот порок характеризуется неполным смыканием створок клапана, вследствие чего во время систолы часть крови из правого желудочка попадает в правое предсердие. Относительная недостаточность трехстворчатого клапана встречается в 3 раза чаще, чем органическая.

Этиология. Причиной органической недостаточности трехстворчатого клапана в подавляющем большинстве случаев является ревматизм, сравнительно редко — септический эндокардит.

Относительная недостаточность трехстворчатого клапана возникает при выраженной дилатации правого желудочка у больных митральными пороками, легочной гипертензией, кардиосклерозом, пневмосклерозом и т. д.

Патогенез. Гемодинамические нарушения при недостаточности трехстворчатого клапана заключаются в том, что во время сокращения правого желудочка часть крови возвращается в правое предсердие, в которое одновременно вливается обычное количество крови из полых вен. Процесс компенсации порока правым предсердием очень ограничен, поэтому в большом круге кровообращения рано развивается венозный застой. Повышение давления в предсердии и полых венах распространяется на все крупные вены, поэтому при недостаточности трехстворчатого клапана венозное давление повышено и обнаруживается систолическая пульсация печени и крупных вен.

Патологоанатомическая картина. Морфологические изменения трехстворчатого клапана те же, что и при недостаточности митрального клапана. Правое предсердие и правый желудочек расширены, стенки их гипертрофированы. Изменения печени и почек характерны для той стадии сердечной недостаточности, которая наблюдается клинически.

Клиническая картина. Клиника порока трехстворчатого клапана проявляется признаками недостаточности правого отдела сердца. Наблюдается умеренная одышка при физическом напряжении, которая не ограничивает активность больного так резко, как при митральном стенозе. Больной не испытывает затруднения дыхания в положении лежа. Ощущаются слабость, сердцебиение, возникают неопределенные боли в области сердца. Нередко больной жалуется на тяжесть в области правого подреберья, диспепсические нарушения, сонливость. Обращают на себя внимание выраженный цианоз кожи и видимых слизистых оболочек, переполненные пульсирующие вены шеи. Пальпация вен шеи, особенно *v. bulbus jugularis*, позволяет обнаружить положительный венный пульс. При ощупывании области сердца выявляется сердечный толчок. Во время систолы желудочков отмечается некоторое втяжение кожи в области сердца и систолическое набухание печени. Особенно выражена пульсация яремных вен и печени у этих больных при наличии мерцательной аритмии, когда увеличивающийся застой крови в правом предсердии способствует распространению систолической желудочковой волны в верхнюю и нижнюю полые вены.

Размеры относительной сердечной тупости всегда увеличены: правая ее граница значительно смещена вправо, иногда до срединно-ключичной линии, абсолютная тупость определяется снаружи от правого края грудины, печеночно-сердечный угол становится тупым.

Первый тон над верхушкой сердца обычно ослаблен. Второй тон над легочной артерией по мере развития относительной недостаточности трехстворчатого клапана становится слабее. Характерный для этого порока систоличес-

кий шум локализуется в нижней части грудины, в третьем и четвертом межреберье справа и проводится к правой ключице, лучше выслушивается на вдохе. Артериальный пульс при трикуспидальной недостаточности может быть нормальным, малым, мягким в зависимости от величины артериального давления. Артериальное давление несколько понижено, пульсовое давление обычно остается в пределах нормы.

Венозное давление всегда повышено и составляет в среднем 200—300 мм вод. ст.

Рентгенологическое исследование указывает на значительное увеличение размеров сердца, главным образом за счет расширения правого предсердия и правого желудочка. В прямой (передней) проекции тень сердца увеличена больше вправо, атриовазальный угол смещен вверх. В первом косом положении ретрокардиальное пространство закрыто в нижнем отделе увеличенным правым предсердием, а в верхнем — при сопутствующем митральном пороке — левым предсердием. Во втором косом положении отмечается сужение ретрокардиального пространства увеличенными правым желудочком и предсердием. В этой проекции можно заметить в период систолы уменьшение тени правого желудочка и увеличение тени правого предсердия. Легочный рисунок при этом пороке сердца почти не изменен.

На ЭКГ отмечается отклонение электрической оси сердца вправо. Зубец *T* часто отрицательный во II, III стандартных и правых грудных отведениях, часто выявляются признаки гипертрофии правого предсердия. В правых грудных отведениях в ряде случаев регистрируется неполная блокада правой ветви пучка Гиса. Часто выявляется мерцательная аритмия.

На фонокардиограмме, записанной на высокочастотном канале в пятом межреберье справа и слева у грудины, сразу же после I тона регистрируется систолический шум, занимающий часто всю систолу. При этом на высоте форсированного вдоха с задержкой дыхания амплитуда его резко увеличивается.

На флебограмме предсердный зубец *a* нередко отсутствует. Вместо систолического коллапса во время систолы правого желудочка на флебограмме возникает высокий систолический зубец *V*, который часто сливается с зубцом *a*, образуя систолическое плато. Это куполообразная систолическая волна поднимается до конца систолы, после чего кривая флебограммы снижается.

Давление в правом предсердии может повышаться до 10—15 мм рт. ст. и более. При этом наблюдается значительное нарастание давления с началом систолы правого желудочка, в то время как в норме в этот период сердечной деятельности отмечается падение внутрипредсердного давления вследствие втяжения створок в полость желудочка («систолический коллапс» на кривой давления правого предсердия). Это отражается на кривой внутрипредсердного давления; после предсердной волны *a* появляется высокая волна регургитации *v*, которая держится в течение всей систолы сердца (рис. 2.11). При мерцательной аритмии на кривой давления правого предсердия предсердная волна *a* отсутствует и имеется лишь положительная систолическая волна *C*.

На эхокардиограмме у больного с недостаточностью трехстворчатого клапана отмечается значительное повышение амплитуды открытия передней створки. В ряде случаев при снижении этой амплитуды диагноз трехстворчатой регургитации можно предположительно поставить по косвенным признакам перегрузки правого желудочка объемом — дилатации полости и гиперкинезии стенок его.

Дифференциальная диагностика. Различить органическую и относительную недостаточность трехстворчатого клапана трудно; последняя может уменьшаться после соответствующего лечения.

Недостаточность трехстворчатого клапана следует отличать от хронического сдавливающего перикардита, при котором могут наблюдаться набухание

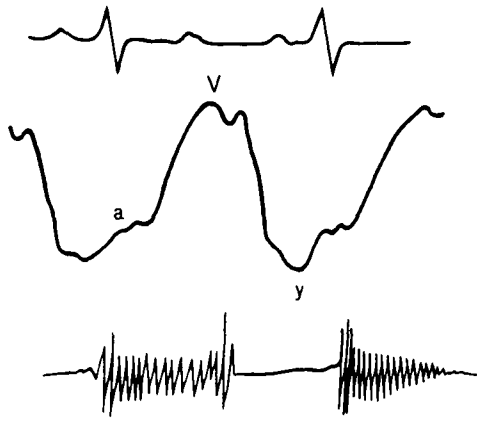


Рис. 2.11. Недостаточность трикуспидального клапана. Флебограмма.

Волна а сохранена, сглажена (х-коллапс); волна v доминирует (глубокий у-коллапс).

шейных вен, значительное увеличение печени и колебательные (волнообразные) движения в прекардиальной области. Однако пульсация вен при этом чаще отсутствует или очень незначительна, а характерный положительный вентный (югулярный) пульс и аналогичная пульсация печени не отмечаются. При сдавливающем перикардите не бывает столь значительного расширения сердца. Кроме того, данное заболевание не сочетается с другими клапанными пороками, проявляющимися соответствующими шумами.

Течение и прогноз при этом пороке всецело зависят от характера сопутствующих поражений других клапанов сердца. В случаях выраженной трикуспидальной недостаточности у больных развивается клиническая картина застойной недостаточности кровообращения, характеризующаяся венозным застоем, асцитом с присоединившимся кардиальным фиброзом печени. Отеки появляются в тяжелых случаях, однако они менее выражены, чем при декомпенсированных митральных пороках; иногда отеки отсутствуют даже при наличии асцита.

Лечение. По существу является симптоматическим и направлено на лечение и профилактику застойной недостаточности кровообращения.

2.3.8. СУЖЕНИЕ (СТЕНОЗ) ПРАВОГО ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОГО ОТВЕРСТИЯ

Этиология. Приобретенный стеноз правого атриовентрикулярного отверстия почти всегда имеет ревматическое происхождение и сочетается с другими пороками сердца. Он возникает, как и другие ревматические пороки, вследствие ревматического вальвулита. В редких случаях стеноз правого атриовентрикулярного отверстия может наступить на почве образования полипoidных и тромботических наложений при септическом эндокардите, а также при карциноидном синдроме.

Патогенез. Давление в правом предсердии повышено. Градиент давления между правым предсердием и правым желудочком во время диастолы последнего, практически не определяемый в норме, у больных со стенозом правого атриовентрикулярного отверстия повышен. Вместе с увеличением давления в правом предсердии повышается давление во всей венозной системе, рано наступает застой в расширенных крупных венах и особенно в печени. Увеличенная печень и система воротной вены становятся значительным резервуаром крови, несколько ограничивая повышение венозного давления и образование периферических отеков. Вместе с портальной гипертензией появляется асцит, образование которого усиливается с развитием сердечного фиброза печени. Компенсация порока правым предсердием несовершенна и кратковременна.

Патологоанатомическая картина. Морфологические исследования выявляют утолщение и сморщивание клапанных створок, сращение краев створок, утолщение и укорочение сухожильных нитей и т. д. Правое предсердие расширено, стенки гипертрофированы. Отмечается картина резкого венозного полнокровия в системе большого круга кровообращения, «мускатная» печень.

Клиническая картина. При стенозе правого атриовентрикулярного отверстия больные предъявляют жалобы главным образом на тяжесть или боли в правом подреберье, сердцебиение, отеки, общую слабость и быструю утомляемость. При осмотре, кроме выраженного цианоза, нередко с желтушным оттенком, всегда заметна пульсация шейных вен. Характерны набухание и пульсация яремных вен, не меняющиеся при перемене положения больного. Иногда на высоте вдоха обнаруживают диастолическое дрожание у мечевидного отростка. При пальпации живота определяется увеличенная и нередко пульсирующая печень. Пресистолическая пульсация печени предшествует пульсу на лучевой артерии. Перкуссия сердца позволяет обнаружить значительное смещение правой границы относительной сердечной тупости вплоть до правой срединно-ключичной линии; печеночно-сердечный угол становится тупым. Абсолютная тупость сердца определяется справа от правого края грудины в четвертом и пятом межреберьях. При аускультации над мечевидным отростком определяется хлопающий I тон. В нижней части грудины, слева и справа от нее, может выслушиваться диастолический шум низкого тембра, иногда с пресистолическим усилением, который возрастает на высоте вдоха.

Пульс малый, мягкий. Артериальное давление чаще снижено. Венозное давление, как правило, значительно повышено и может достигать 250—300 мм рт. ст. Скорость кровотока резко замедлена.

На ЭКГ часто регистрируется отклонение электрической оси сердца вправо, высокие зубцы *P* во II, III стандартных отведениях. В правых грудных отведениях они могут быть двухфазными.

При рентгеноскопии отмечается значительное увеличение тени сердца вправо в прямой проекции и выраженное увеличение правого предсердия в первой косой проекции. Контрастированный пищевод отклоняется в нижней части по дуге большого радиуса. Важным признаком трикуспидального стеноза является большая разница между давлением в правом предсердии и правом желудочке в протодиастоле. Увеличение градиента давления составляет не менее 5 мм рт. ст.

Флебограмма при чистом стенозе и сохранении синусового ритма имеет высокую предсердную волну *a*, обусловленную систолой правого предсердия. Увеличение пресистолической волны у больных трикуспидальным стенозом связано с усилением систолы гипертрофированного правого предсердия и движением волны крови в обратном направлении — от предсердия к яремным венам. Медленный спуск, уменьшение диастолического коллапса (*y*) на флебограмме вызвано затруднением оттока крови из предсердия в желудочек в фазе пассивного опорожнения предсердия в результате стеноза правого атриовентрикулярного отверстия (рис. 2.12).

На фонокардиограмме, записанной в пятом межреберье у грудины, регистрируется высокий I тон, тон открытия трикуспидального клапана (не всегда) и диастолический шум.

Эхокардиографические признаки стеноза правого атриовентрикулярного отверстия идентичны симптомам стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. При локации створок трикуспидального клапана отмечается значительное снижение скорости раннего диастолического призакрытия передней створки, однонаправленное движение створок в диастолу, отсутствие или резкое снижение предсердной волны. Фиброз створок трикуспидального клапана, как правило, менее выражен по сравнению с митральным.

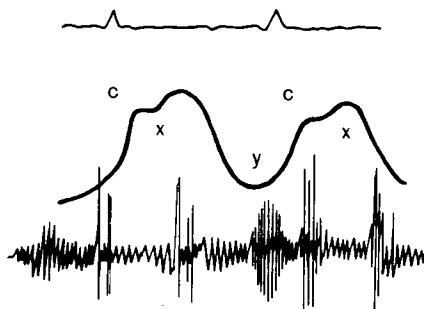


Рис. 2.12. Стеноз правого атрио-
вентрикулярного отверстия.
Флебограмма.

Дифференциальная диагностика. Клиническая картина стеноза правого атриоventрикулярного отверстия очень схожа с выраженной недостаточностью правого желудочка с венозным застоем, развившимся при слипчивом перикардите. Для трикуспидального стеноза типично отсутствие одышки в покое, кровохарканья, приступов отека легких, удушья и прочих симптомов, характерных для застоя крови в системе малого круга кровообращения.

Лечение. Оно состоит в своевременном лечении и профилактике недостаточности кровообращения и включает назначение диуретиков, в том числе с антиальдостероновым механизмом действия (спиронолактон), при необходимости — сердечные гликозиды и вазодилататоры.

Прогноз. Больные длительное время могут сохранять удовлетворительное самочувствие при умеренной физической нагрузке. Однако с появлением мерцательной аритмии наблюдается значительное увеличение застойных явлений в большом круге кровообращения и развитие выраженного цианоза, подкожных и полостных отеков.

Прогностически пороки трехстворчатого клапана чаще других приобретенных пороков сердца являются причиной развития тяжелой застойной недостаточности кровообращения. Радикальным лечением является своевременное оперативное лечение, которое значительно улучшает прогноз заболевания.

2.3.9. СЛОЖНЫЕ (СОЧЕТАННЫЕ) ПОРОКИ СЕРДЦА

Изолированные пороки одного клапана наблюдаются примерно в 2 раза реже комбинированных, или сочетанных, т. е. пороков двух и более клапанов. Наиболее часто отмечается сочетание митрального и аортального клапанов, реже их комбинации с трикуспидальным пороком сердца. Сложные сочетанные митрально-аортальные пороки сердца почти всегда имеют ревматическую этиологию. Сравнительно редко их причиной являются атеросклероз, септический эндокардит.

Аортальный порок, как правило, формируется позднее митрального, после повторных приступов ревматического кардита. Наличие митрально-аортально-трикуспидального порока сердца указывает на тяжелое и часто рецидивирующее течение ревматического процесса.

Гемодинамические нарушения и клиническая картина при сочетанных пороках сердца в значительной степени зависят от преобладания одного из них. Так, например, при *митрально-аортальном пороке* сердца с преобладанием митрального стеноза гемодинамические нарушения в значительной степени обусловлены сужением венозного устья. Больные жалуются на одышку, сердцебиение, перебои, нередко кровохарканье, связанные с застоем крови в малом круге кровообращения и легочной гипертензией. При объективном исследовании обнаруживаются такие характерные для митрального стеноза признаки, как «митральный румянец», акроцианоз, диастолическое «кошачье мур-

лыканье» над верхушкой. Комбинация выраженной аортальной недостаточности с недостаточностью митрального клапана создает неблагоприятные гемодинамические нарушения для левой половины сердца и т. д.

Характерным признаком аортально-митрального порока сердца является смещение верхушки толчка не только влево, но и вниз в шестое межреберье, чего обычно не наблюдается при изолированном поражении митрального клапана. При перкуссии выявляется расширение границ относительной сердечной тупости во все стороны за счет дилатации всех камер сердца, больше правого желудочка.

При аускультации у больных с выраженным сужением левого венозного устья отмечается малое наполнение левого желудочка, снижение систолического и минутного объемов сердца. В связи с этим систолический и диастолический шумы лучше выявляются во втором межреберье справа у грудины в положении больного на правом боку и в точке Боткина в положении сидя, с наклоном туловища вперед в фазу глубокого выдоха.

При комбинации аортального стеноза с недостаточностью митрального клапана иногда возникают трудности дифференциации систолических шумов, выслушиваемых над аортой и в области верхушки сердца. Над аортой систолический шум более грубый, проводится на артериальные сосуды шеи, над верхушкой систолический шум менее грубый и проводится лучше к подмышечным линиям. В отдельных случаях дифференциация этих шумов возможна лишь с помощью фонокардиографии. На фонокардиограмме, записанной в соответствующих точках аускультации, аортальный и митральный систолические шумы имеют характерную конфигурацию и амплитуду звуковых осцилляций.

Пульс и артериальное давление у больных митрально-аортальным пороком сердца часто не имеют отличительных особенностей, свойственных каждому из пороков в отдельности.

Рентгенологическое исследование в основном указывает на дилатацию желудочков и левого предсердия.

На ЭКГ выявляются признаки гипертрофии обоих желудочков и левого предсердия. На эхокардиограмме аорты и митрального клапана определяются признаки, свойственные для митрального и аортального стенозов. Диагностика сопутствующей недостаточности аортального клапана крайне затруднена.

Сочетанные митрально-трикуспидальные пороки встречаются значительно реже, чем митрально-аортальные (25—30 % всех клапанных пороков). Наиболее часто наблюдается комбинированный митральный порок в сочетании с недостаточностью трехстворчатого клапана.

Трикуспидальный стеноз обычно формируется значительно позднее пороков левой половины сердца. При этом он прогрессирует более медленно, чем митральный и аортальный стенозы. Одышка у этих больных является следствием застоя крови в легких в связи с имеющимся сужением левого венозного отверстия. Однако она возникает обычно при физической нагрузке, а в покое ее может и не быть. Это объясняется уменьшением поступления крови в правый желудочек и легочную артерию при наличии сужения правого венозного устья.

При осмотре обращает на себя внимание положение больного в постели с низким изголовьем, что объясняется отсутствием выраженного застоя крови в легких и скоплением ее в большом круге кровообращения. Кожа и видимые слизистые оболочки синюшные, часто имеет место сочетание выраженного акроцианоза с желтушностью, у больных трикуспидальным стенозом при сохраненном синусовом ритме определяется пресистолическая пульсация расширенных яремных вен и увеличенной печени. В поздних стадиях порока выявляются периферические отеки, накопление жидкости в полостях.

В области сердца определяется пульсация в пятом, четвертом и даже

третьем межреберьях за счет значительной дилатации правого желудочка. Выраженная пульсация наблюдается и в эпигастрии, особенно в случаях преобладания недостаточности трехстворчатого клапана над сужением правого венозного устья. Перкуторные границы сердца обычно значительно расширены. Особенно выражена дилатация всех камер сердца при комбинации трикуспидального и митрального пороков сердца (сog bovinum). В связи с частым сочетанием этих двух пороков аускультативная диагностика трикуспидального порока бывает затруднительной, поскольку мелодия митрального стеноза нередко хорошо выслушивается не только в области верхушки, но и над основанием мечевидного отростка. Усиленный I тон и диастолический шум трикуспидального стеноза весьма трудно дифференцировать с теми же аускультативными признаками митрального стеноза. Лучше удается отличать недостаточность митрального клапана от трикуспидальной недостаточности, применяя аускультативную пробу Риверо — Корвало (выслушивание митрального и трикуспидального клапанов соответственно на высоте форсированного выдоха и вдоха с задержкой дыхания).

Выраженная систолическая пульсация яремных вен и печени обычно является характерным признаком трикуспидальной недостаточности.

На эхокардиограмме выявляются характерные признаки стеноза левого и правого атриовентрикулярных отверстий и косвенные признаки недостаточности митрального клапана. При рентгенологическом исследовании выявляется значительное расширение всех камер сердца (в большей степени предсердий и правого желудочка). Более точная диагностика степени сужения одновременно существующих клапанных пороков аорты, левого и правого венозных устьев возможна лишь при применении специальных методов исследования (зондирования сердца, ангиокардиографии и др.).

При сочетании *трикуспидального стеноза с пороками митрального и аортального клапанов* выявляется значительная дилатация всех камер сердца. Правая граница относительной тупости может доходить до правой срединно-ключичной линии, а левая — до подмышечных линий.

Аускультативная картина митрально-аортально-трикуспидального порока сердца обычно сложна, и нередко удается выявить лишь характерные признаки поражения митрального и аортального клапанов. При выслушивании над областью трехстворчатого клапана не всегда определяется усиленный I тон и диастолический шум с пресистолическим усилением. Однако эти аускультативные признаки при сопутствующем митральном стенозе могут быть проявлением последнего.

Определенную помощь в распознавании комбинированного митрального и трикуспидального стенозов может оказать синхронная запись фонокардиограммы у основания мечевидного отростка и в области верхушки на высоте вдоха и выдоха. В этих случаях высокоамплитудный I тон над трехстворчатым клапаном записывается на высоте вдоха, а над верхушкой — на высоте выдоха. При регистрации тонов открытия выявляется разная величина интервалов Q — I тон в проекции трикуспидального и митрального клапанов. На яремной флебограмме определяется гигантская пресистолическая волна трикуспидального стеноза, которая исчезает при наличии мерцательной аритмии.

На ЭКГ у больных с тройным пороком определяются признаки выраженной гипертрофии как левых, так и правых предсердий и желудочков.

На эхокардиограмме выявляются типичные для стеноза устья аорты и левого и правого атриовентрикулярных отверстий признаки. Судить о степени недостаточности клапанного аппарата чрезвычайно сложно.

При рентгенологическом исследовании выявляется значительное расширение всех камер сердца (в большей степени предсердий и правого желудочка). Более точная диагностика степени сужения устья аорты, левого и пра-

вого венозных устьев возможна лишь при применении специальных методов исследования (зондирование сердца, ангиокардиография и др.). Прогноз у больных с сочетанным митрально-аортально-трикуспидальным пороком сердца менее благоприятный, чем при изолированных пороках. У больных относительно рано развивается застойная недостаточность кровообращения на фоне выраженных дистрофических изменений миокарда. Эффективным является хирургическое лечение, заключающееся в протезировании клапанного аппарата сердца.

2.4. ЭНДОКАРДИТ

Эндокардитом называется воспалительное поражение эндокарда. Наиболее часто в патологический процесс вовлекается эндокард клапанов (вальвулит), реже — сердечных полостей, сухожильных нитей, трабекул и папиллярных мышц. Иногда процесс может переходить с эндокарда на начальную часть крупных сосудов. В зависимости от этиологии все эндокардиты подразделяются на: 1) инфекционные: неспецифические (бактериальные, септические); специфические (туберкулезный, бруцеллезный и др.); 2) иммунные (ревматические, при больших коллагенозах); 3) другой этиологии (при инфаркте миокарда, миокардите, при раковой кахексии, диабетической коме, лейкозе, тяжелой анемии).

Бактериальный (септический) эндокардит. Бактериальный эндокардит — это тяжелое поражение эндокарда с преобладанием его альтеративно-деструктивных изменений, которое служит источником бактериемии и эмболий и вызывается различными неспецифическими возбудителями.

Этиология и патогенез. В современных условиях широкого распространения антибактериальных препаратов произошли существенные изменения в частоте выделения тех или иных возбудителей заболевания. Если раньше в подавляющем большинстве случаев болезнь вызывалась зеленым стрептококком, то в последние годы он высеивается значительно реже. В то же время существенно увеличилась этиологическая роль стафилококка; причиной болезни все чаще становятся энтерококки, грамотрицательные бактерии, грибы. Более чем у трети больных высеять возбудитель не удается. Имеется связь между этиологическим фактором и особенностями течения эндокардита. Так, если при затяжном течении бактериального эндокардита наиболее часто этиологическим фактором являются маловирулентные микроорганизмы (зеленый стрептококк, реже стафилококк), то при остром течении болезни реже бывает зеленый стрептококк, а чаще — высоковирулентные стафилококки (чаще пенициллиназообразующие), энтерококки, гемолитический стрептококк, грамотрицательная флора, грибы.

Для развития заболевания необходимо сочетание нескольких факторов: 1) бактериемии; 2) сенсibilизации организма к патогенным микроорганизмам, изменения реактивности, нарушения системы иммуногенеза; 3) нарушения структурной целостности эндокарда (пороки, микротравмы, нарушения гемодинамики). В начале происходят изменения эндотелиального покрова и деформация клапанов с развитием небактериального тромбоза эндокардита, а затем присоединяется бактериальный процесс.

Патологоанатомическая картина. Бактериальный эндокардит характеризуется наличием язвенного поражения эндокарда с тромботическими наложениями (полипозно-язвенный эндокардит). В зависимости от остроты процесса и интенсивности антибактериальной терапии выраженность фибропластических и склеротических реакций неодинакова. При вариантах с более длительным течением может возникнуть рубцовая деформация клапанов со сращением створок. Язвенно-некротический процесс более острого течения может привести к перфорации створок, разрыву хорд. Нередко формируются микотические аневризмы. Изменения внутренних

органов (сердце, почки, печень) зависят от патогенетической фазы заболевания и могут заключаться в дистрофических изменениях или в развитии активного воспалительного процесса. В почках может выявляться очаговый эмболический нефрит или диффузный гломерулонефрит с известными морфологическими особенностями. В печени выявляется прогрессирующая пролиферация ретикулоэндотелиальной системы, а в селезенке — диффузная гиперплазия пульпы. Отмечается также распространенный артериит (капилляры и мелкие артерии), заключающийся в развитии альтеративно-продуктивного воспаления.

Клиническая картина. Клиника бактериального эндокардита зависит от особенностей его течения, периода развития, преобладания поражения той или иной системы и т. д. Современная клиническая классификация болезни приведена в табл. 2.9.

Таблица 2.9. Клиническая классификация бактериального (септического) эндокардита

Клиническая форма	Вариант течения	Степень активности	Патогенетическая фаза	Клинико-морфологическая форма
А. Типичная Б. Атипичная: 1) с преобладанием поражения той или иной системы; 2) стертая; 3) латентная	1. Острый (быстро прогрессирующий) 2. Подострый (затяжной) 3. Хронический (рецидивирующий) 4. Abortивный (со стойким выздоровлением)	Минимальная (I) Умеренная (II) Высокая (III)	1. Инфекционно-токсическая 2. Инфекционно-аллергическая (иммуновоспалительная) 3. Дистрофическая	I. Первичный (на интактных клапанах) II. Вторичный: 1) на клапанах, пораженных ревматическим процессом; 2) при клапанных и сосудистых поражениях другой этиологии (дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, стеноз легочной артерии, атеросклеротическое поражение сердца, инфаркт миокарда, пролапс митрального клапана и др.)

В зависимости от варианта течения болезни начало ее может быть острым или постепенным. Внезапное начало более характерно для острого течения бактериального эндокардита, в то время как медленное, малозаметное начало болезни свойственно подострому и хроническому варианту течения. Иногда кажущееся острое начало болезни является проявлением сосудистой катастрофы на фоне стертого или латентного развития эндокардита, что может иметь место при затяжном течении патологического процесса.

Лихорадка является наиболее постоянным симптомом; как исключение она может отсутствовать или быть незначительной при выраженной недостаточности кровообращения, инсультах, уремии, у лиц старческого возраста, при назначении субоптимальных доз антибиотиков. Повышение температуры тела вначале бывает незначительным. В дальнейшем температура нередко становится высокой, неправильного типа, ремиттирующей или интермиттирующей. Нередко на фоне субфебрильной температуры отмечается периодическое ее повышение до 39 °С и более, как правило, с ознобами, профузными потами. Часто отмечается познабливание, реже — выраженный озноб. Потоотделение, как правило, не облегчает состояния больного. Кожные покровы бледные, бледновато-серые, а в поздних стадиях болезни — цвета кофе с молоком.

Поражение сердца — важнейшая составная часть клинической картины бактериального эндокардита. Болевые ощущения и сердцебиения могут отсутствовать в начале болезни, являясь для дальнейшего ее течения весьма

характерными. При вторичном бактериальном эндокардите, который встречается у большинства больных, имеются признаки приобретенного или врожденного порока сердца, которые предшествовали заболеванию. При первичном бактериальном эндокардите, особенно с острым течением, шумы в сердце могут отсутствовать у трети больных в течение 3—4 нед, а иногда и более. Для бактериального эндокардита характерно преобладание поражения аортальных клапанов: при первичной форме изолированное поражение их встречается у 80 % больных, а при вторичной чаще поражаются одновременно аортальный и митральный клапаны. Активный процесс на клапанах по мере прогрессирования характеризуется изменением характера старых шумов и появлением новых. При этом чаще всего при первичном поражении клапанного аппарата в начале болезни возникают аускультативные признаки стеноза, а затем — недостаточности. Могут присоединяться функциональные шумы вследствие вторичного расширения сердца и развития анемии. Музыкальный сильный шум, появляющийся внезапно, может быть связан с повреждением хорд или створок клапана. В соответствии с частотой клапанного поражения наиболее частым аускультативным феноменом является диастолический шум, связанный с аортальной недостаточностью. В целом аускультативная картина имеет нередко непостоянный характер, что может быть связано с быстротой изменения клапанного аппарата. Преобладание клапанной недостаточности при эндокардите приводит к выраженному увеличению левого желудочка. Размеры сердца могут еще больше увеличиться вследствие сопутствующего миокардита. Часто возникают нарушения ритма: экстрасистолы, нарушения проводимости. Мерцательная аритмия и признаки недостаточности кровообращения в начальной стадии заболевания возникают редко. Имеет значение электрокардиографическое исследование, поскольку фонокардиографические признаки формирования порока возникают вслед за изменениями ЭКГ. Важное значение для подтверждения диагноза имеет эхокардиография, позволяющая выявить такие важные косвенные признаки эндокардита, как повреждение хорд, разрыв или перфорация створки, нарастание синдрома нагрузки объемом (важный косвенный признак недостаточности аортальных или митрального клапанов). С помощью этого метода примерно в 50 % случаев удается выявить клапанные вегетации. Заслуживает внимания, что вегетации выявляются лишь при размере клапанов не менее 3—5 мм, а их наличие свидетельствует, как правило, о длительном (не менее 6 нед) течении процесса. Постоянное наличие вегетаций, несмотря на активное лечение, — плохой прогностический признак.

Одним из наиболее характерных проявлений бактериального эндокардита являются эмболии сосудов почек, мозга, селезенки, кожи, конечностей или желудочно-кишечного тракта с образованием инфарктов и соответствующими симптомами внезапных осложнений болезни. Частым проявлением бактериального эндокардита является ДВС-синдром, а также системное поражение сосудов, представляющее собой, как правило, гиперергический геморрагический васкулит. Примерно у половины нелеченых больных на конъюнктиве, твердом и мягком небе, шее, груди, предплечьях, кистях и стопах выявляются плоские красные элементы небольшого диаметра, как правило, с центром серого цвета. Они могут исчезать за несколько дней и вновь являться. При остро протекающем эндокардите на ладонях и подошвах могут выявляться пятна или безболезненные кровоподтеки (пятна Джейнуэя) диаметром 1—5 мм, которые часто возвышаются над уровнем кожи. Нередко при эндокардите встречаются кровоизлияния в конъюнктиву нижнего века (признак Лукина — Либмана). Иногда могут быть кровоизлияния в слизистую оболочку полости рта, мягкое и твердое небо. Диагностическое значение имеет появление умеренно болезненных изменений кожи — узелков

Ослера, характерных для хронических вариантов течения бактериального эндокардита. Это красноватые узелкообразные кожные образования диаметром до 1,5 см. Наиболее часто они появляются на ладонях, пальцах, подошвах. Появление узелков часто сопровождается острой болью, но через 2—3 дня они рассасываются. Описаны кровоизлияния под ногтями в виде геморрагических полосок. Точечные кровоизлияния в кожу можно воспроизвести при повышении венозного и капиллярного давления путем наложения манжетки или жгута (симптом Кончаловского — Румпеля — Леде). Хрупкость капилляров может обнаруживаться также после легкой травмы кожи (симптом щипка). При эндокардите поражаются преимущественно мелкие артерии и капилляры. В целом для бактериального эндокардита характерен геморрагический диатез, который может проявляться кровоизлияниями в кожу, слизистые оболочки, внутренние органы, мозг, а также кровотечениями из носа, десен, желудочно-кишечного тракта; возможно кровохарканье и т. д. Бактериальная эмболия приводит нередко к разрушению участков сосудистой стенки с образованием так называемых микотических (бактериальных) аневризм. Наиболее часто поражение располагается в мозговых, мезентериальных, коронарных, легочных, селезеночной артериях и т. д. При разрыве аневризм возникают осложнения с соответствующей клинической картиной. Нередко при бактериальных эндокардитах поражаются почки. Ранним диагностическим критерием является очаговый нефрит, проявляющийся изолированным мочевым синдромом — микрогематурией, альбуминурией. Диффузный гломерулонефрит возникает, как правило, в более поздние сроки и чаще протекает со стертой клинической картиной без выраженной гипертензии, отеков и азотемии. Одним из косвенных признаков заболевания является нормализация или легкое повышение величины диастолического артериального давления, несмотря на наличие выраженной аортальной недостаточности.

Увеличение селезенки встречается в последнее время не более чем у половины больных. При остром течении заболевания консистенция ее мягкая и она, как правило, пальпируется нечетко. При длительном течении болезни селезенка пальпируется более четко, консистенция ее достаточно плотная. Увеличение печени отмечается у большей части больных, несмотря на отсутствие признаков застойной правожелудочковой недостаточности.

Центральная нервная система поражается часто. Это зависит в основном от эмболических осложнений, однако в части случаев может иметь значение иммунный васкулит. Клинически это проявляется головной болью, бессонницей, головокружением, апатией, вялостью в сочетании с менингеальными явлениями и симптомами энцефалита. При попадании в мозг стерильных эмболов возникает инфаркт или кровоизлияние, в то время как инфицированный эмбол приводит к развитию менингита, энцефалита, микотических аневризм и реже абсцесса мозга. Последнее наиболее характерно для стафилококкового эндокардита.

Постоянным признаком эндокардита является гипохромная анемия. У части больных количество эритроцитов уменьшается до $3 \cdot 10^{12}/л$, иногда анемия более выражена. Часто отмечаются тромбоцитопения и выраженное увеличение СОЭ. Последняя может быть нормальной или умеренно ускоренной при пороках сердца с эритроцитозом и при развитии выраженной сердечной недостаточности. Количество лейкоцитов может быть увеличено при остром течении болезни, как правило, оно нормально при подострых и хронических вариантах. У части больных с подострым течением может отмечаться лейкопения. После эмболических инфарктов, как правило, отмечается лейкоцитоз со сдвигом влево. Нередко встречается выраженный моноцитоз, в крови появляются макрофаги или гистиоциты. Важным диагностическим тестом является увеличение количества этих клеток после разминания

мочки уха перед взятием крови (признак Битторфа — Тушинского). Очень часто бывают положительными сулемовая, формоловая, золотоколлоидальная и тимоловая реакции. Содержание α_2 - и γ -глобулиновой фракции белка в сыворотке крови повышено. Может быть положительной реакция Вассермана. В $2/3$ случаев из крови высеивается возбудитель болезни. Важное значение для диагностики имеет НБТ-тест, который позволяет различить синдром увеличения СОЭ и лихорадку бактериального и небактериального происхождения.

Изменения в моче зависят от выраженности и особенностей почечной патологии. Выраженная гематурия характерна для инфаркта почек. При возникновении подострого варианта хронического гломерулонефрита могут появляться признаки почечной недостаточности: гипоизостенурия, нарастание азотемии.

Продолжительность заболевания — от нескольких недель до 5—8 лет. В настоящее время встречаются 4 варианта течения бактериального эндокардита: 1) острый, быстро прогрессирующий, с длительностью течения, как правило, не более 2 мес. Чаще развивается у больных с интактными клапанами, протекает, как правило, при высокой степени активности, заканчиваясь чаще всего в инфекционно-токсической фазе заболевания. Для этого варианта течения характерны яркие клинические проявления, выраженная склонность к эмболиям. Для нее характерно прогрессирующее ухудшение общего состояния, нарастание признаков поражения сердца, появление новых симптомов со стороны различных органов в связи с эмболиями и интоксикацией. В ряде случаев при интенсивном и адекватном лечении возможен переход этого варианта течения болезни в подострый; 2) подострый, затяжной, с длительностью течения от 2—3 мес до 1—2 лет. При этом первичная форма затяжного эндокардита протекает, как правило, тяжелее, чем вторичная, на фоне уже пораженных клапанов. Для последней в целом характерно более мягкое течение. Одной из разновидностей подострого варианта течения бактериального эндокардита является затяжное течение болезни у больных с длительно существующим пороком сердца в дистрофической фазе сердечной недостаточности. Для этой разновидности также характерно стертое течение при отсутствии лихорадки или с наличием лишь субфебрилитета, геморрагического синдрома. У этих больных часто увеличена селезенка и могут быть тромбоемболические осложнения. При латентном течении не возникает сколько-нибудь выраженных субъективных и объективных расстройств и диагноз нередко устанавливается лишь с учетом внезапно появляющихся эмболических феноменов или развивающейся сердечной недостаточности; 3) хронический рецидивирующий, с длительностью течения от 1—2 до 5 и более лет. Для этого варианта характерно наличие рецидивов, возникающих после длительных ремиссий с отсутствием признаков активности патологического процесса. В настоящее время нередко стал встречаться abortивный вариант течения болезни (4), характеризующийся быстрым и стойким выздоровлением в результате рано начатого интенсивного антибактериального лечения.

Наряду с типичными клиническими формами нередко встречаются варианты с преимущественным поражением какого-либо органа, что может существенно затруднять постановку диагноза. Нередко в настоящее время наблюдаются стертые и латентные формы, характерные для подострого и хронического вариантов течения болезни. Так, для стертого течения характерно отсутствие ряда характерных признаков данного заболевания при минимальной активности воспалительного процесса, а возникающий или уже имеющийся порок сердца нередко расценивается как ревматический или склеротический. При этом болезнь проявляется лишь малоспецифичными общими симптомами, такими как недомогание, усталость, слабость, потеря аппетита,

небольшое похудание, потливость, головная боль, субфебрилитет, снижение работоспособности. Нередко диагноз в таких случаях устанавливают лишь при усилении активности процесса или при появлении характерных осложнений.

Изменение возбудителей бактериальных эндокардитов, широкое применение активных антибиотиков привело к изменению клинической картины и течения этой патологии. Септические эндокардиты чаще встречаются в зрелом возрасте (40—55 лет). Увеличивается частота стертых и бурно прогрессирующих форм, но с редуцированной симптоматикой, обострения септического эндокардита чаще протекают с субфебрильной температурой тела, при сниженном иммунитете, уменьшается продолжительность инфекционно-токсической фазы болезни и увеличивается длительность иммуновоспалительной фазы. Реже стали встречаться такие проявления болезни, как хронический гломерулонефрит, который стал протекать более доброкачественно, уменьшилось число больных с изменениями фаланг, пятнами Лукина, узлами Ослера. Чаще стали наблюдаться такие осложнения, как миокардит, сердечная недостаточность и гепатит.

Д и а г н о з и д и ф ф е р е н ц и а л ь н а я д и а г н о с т и к а. При наличии типичных признаков бактериального эндокардита его диагноз, как правило, не вызывает затруднений даже при отрицательной гемокультуре. В подобных случаях у больных имеются длительная лихорадка, признаки клапанного поражения сердца с появлением новых или изменением старых шумов, своеобразный цвет кожных покровов, петехии на коже и конъюнктиве, утолщение концевых фаланг, увеличение печени и селезенки, анемия, признаки очагового или диффузного нефрита, эмболические осложнения. Однако подобное сочетание признаков встречается нечасто, в связи с чем при первом обращении к врачу правильный диагноз ставится не более чем у $1/3$ больных. Учитывая особенности современного течения болезни, диагноз бактериального эндокардита основывается на: 1) лихорадке, 2) признаках поражения клапанов, 3) наличии тромбоемболических феноменов, 4) данных бактериологического исследования. Для увеличения частоты выявления возбудителя необходимо пользоваться наиболее чувствительным биологическим методом (внутрибрюшинное заражение белых мышей кровью больного). Кровь для исследований необходимо брать не менее 4—5 раз в сутки, желательна на высоте температурной реакции или при появлении предвестников ее повышения. Для подтверждения диагноза требуется наличие 2—3 положительных гемокультур с одним и тем же возбудителем. Единичная гемокультура может быть признаком случайного загрязнения. Наличие органического порока сердца облегчает диагноз, в то время как при первичном бактериальном эндокардите до появления клапанных признаков диагноз поставить трудно. Подозрение на бактериальный эндокардит должно возникать при затянувшейся неясной лихорадке у больных с существующим клапанным поражением сердца; при неясной анемии в сочетании с лихорадкой и симптомами общего инфекционного заболевания; у молодых больных с признаками поражения почек (нефрит) или гематурией, почечной коликой и лихорадкой, анемией и увеличением СОЭ.

В ряде случаев достаточно сложным является проведение дифференциальной диагностики бактериального эндокардита и ревмокардита (табл. 2.10). В некоторых случаях необходимо дифференцировать эндокардит и системную красную волчанку острого и подострого течения, протекающую с высокой лихорадкой, ознобами, поражением суставов, сердца, увеличением селезенки. Однако специфические кожные проявления, особенно на лице, обнаружение в крови «волчаночных клеток», более стойкий суставной синдром, частое вовлечение в процесс серозных оболочек позволяли уточнить диагноз. В отличие

Т а б л и ц а 2.10. Дифференциально-диагностические критерии затяжного септического эндокардита и возвратного непрерывно-рецидивирующего ревматического эндокардита

Критерии	Затяжной септический эндокардит	Ревматический эндокардит
1. Анамнез	Связь с пневмонией, гнойным отитом, гайморитом, мочеполовыми инфекциями, хирургическими, стоматологическими, урологическими и гинекологическими вмешательствами	Связь с переохлаждением, острым и хроническим тонзиллитом, скарлатиной
2. Начало заболевания	Чаще подострое, иногда острое	Чаще острое
3. Общее состояние	Резко выраженная слабость, быстро прогрессирующий упадок сил	Как правило, меняется менее резко
4. Окраска кожных покровов	Бледные, бледновато-серые, в поздних стадиях болезни цвета кофе с молоком	Бледность нехарактерна. Зависит от характера порока и стадии недостаточности кровообращения
5. Состояние питания	Склонность к похуданию. При длительном течении общее истощение	Зависит от стадии недостаточности кровообращения. Похудание нехарактерно
6. Лихорадка	Может быть гектического, ремиттирующего или интермиттирующего типа	Чаще фебрильного, ремиттирующего типа
7. Озноб, потливость	Характерны выраженный озноб, обильный, нередко проливной пот, чаще в ночное время	Озноб нехарактерен. Потливость, как правило, менее выражена
8. Эндотелиальные симптомы	Пятна Лукина — Либмана. Положительные симптомы Кончаловского — Румпеля — Лееле, положительная баночная проба Петехии, узелки Ослера, реже пятна Джейнуэя и высыпания по типу «шкуры леопарда»	Пятна Лукина — Либмана не бывает. Другие признаки могут быть положительными
9. Поражения кожи	Характерна	Специфичны, но выявляются редко (анулярная эритема и ревматические узелки)
10. Наклонность к геморрагическим проявлениям	Характерна	Нехарактерна
11. «Барабанные палочки»	Относительно часто, при хроническом течении болезни	Только при длительно существующем пороке сердца
12. Поражение суставов	Чаще всего артралгии; редко артриты, нередко с поражением мелких суставов. Изредка поражение отдельных крупных суставов	Характерна картина ревматического полиартрита
13. Боли в костях, миалгии	Миалгии часты. Часто болезненность в области грудины, крестца, бедренных костей, голени	Нехарактерны и встречаются крайне редко
14. Поражение эндокарда	Чаще поражены аортальные клапаны, реже передняя створка митрального клапана. Характерно преобладание недостаточности клапана над его стенозированием	Чаще поражается митральный, чем аортальный, клапан. Выраженность стеноза, как правило, преобладает над недостаточностью клапанов
15. Поражения серозных оболочек	Встречаются редко	Характерны
16. Коронарный синдром	Иногда бывает инфаркт миокарда, возможно наличие типичной стенокардии	Синдром стенокардии встречается редко, инфаркт миокарда не встречается
17. Эмболии крупных сосудов	Частые	Встречаются редко и лишь при наличии значительного увеличения левого предсердия и мерцательной аритмии
18. Выраженность сердечной недостаточности	В начале болезни, как правило, отсутствует	Наблюдается часто
19. Поражение центральной нервной системы	Очаговые изменения эмболического характера, абсцессы мозга, субарахноидальные кровоизлияния, менингит, различные энцефалопатии	Малая хорея, различные проявления васкулита

Продолжение табл. 2.10

Критерии	Затяжной септический эндокардит	Ревматический эндокардит
20. Поражение почек	Часто эмболический очаговый нефрит. Возможны диффузный гломерулонефрит, протекающий с отеками, гипертензией и преобладанием гематурии. Возможен нефротический синдром. Часто инфаркты почек	Инфаркты почек, диффузный гломерулонефрит с отеками и гипертензией встречается значительно реже. Почти не встречается нефротический синдром
21. Поражение печени	Нередко наблюдаются паренхиматозная желтуха, септический гепатит. У большей части больных увеличение печени без сопутствующей недостаточности кровообращения	Изменения обусловлены, как правило, стадией недостаточности кровообращения
22. Поражение селезенки	Часто наблюдаются септический мезенхимальный спленит, инфаркты. В начале болезни селезенка при пальпации мягкая, позже плотная и болезненная	Изменения селезенки нехарактерны
23. Периферическая кровь	Как правило, анемия, нередко макроцитарная. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево, тромбоцитопения, имеются гистиоциты	Анемия и гистиоциты встречаются редко. Лейкоцитоз чаще, чем лейкопения
Биохимические исследования		
Формоловая проба	+ + +	Отрицательная или + -
Тимоловая и сулемовая проба	+ + + + +	+
Электрофорез белков	Преимущественное увеличение количества γ -глобулинов	Преимущественное увеличение количества α_2 -глобулинов
Выявление ревматоидного фактора	Возможно	Не встречается
Иммунологические пробы на антитела к гемолитическому стрептококку	Умеренно повышены в случае наличия гемолитического стрептококка	+ + + + +
Положительный НБТ	Часто	Не встречается
Положительная гемокультура	До 70 % при правильной методике посева до лечения антибиотиками	
Инструментальные исследования		
ЭКГ	Часто выявляются экстрасистолия, нарушения реполяризации. Иногда выявляется мерцательная аритмия	Экстрасистолия встречается реже. Более часты нарушения проводимости. Наличие мерцательной аритмии более характерно
Эхокардиография	Возможно выявление вегетаций на клапанном аппарате	Вегетации никогда не выявляются
Реакции на антибактериальную терапию		
Антибиотикотерапия	Хорошая переносимость больших доз антибиотиков с достаточно четким и быстрым эффектом	Малозффективна

от бактериального эндокардита волчанкой болеют практически только женщины. Волнообразная лихорадка, ознобы, потливость, увеличение печени и селезенки может потребовать дифференциальной диагностики с бруцеллезом. Однако в отличие от бактериальных эндокардитов в подавляющем большинстве случаев при нем не бывает поражения сердца, отсутствуют эмболи-

ческие феномены, поражение почек, анемия. Диагнозу способствует правильно собранный эпидемиологический анамнез, посев крови и положительные серологические реакции на бруцеллез.

Диагностические трудности представляет выявление бактериального эндокардита у больных с открытым артериальным протоком, при травматических артериовенозных аневризмах, когда активный процесс локализуется не на клапанах, а в местах сосудистых дефектов. Изредка он может возникать в пораженной сифилисом или атеросклерозом аорте.

Дифференциально-диагностические трудности иногда возникают при отличии бактериальных эндокардитов от миеломы, висцеральных форм лимфогранулематоза и некоторых опухолей. Эти заболевания могут приводить к длительной лихорадочной реакции, увеличению печени и селезенки, анемии, выраженному повышению СОЭ. Диагностике помогает выявление прямых признаков указанных заболеваний.

Сывороточная болезнь может протекать с длительной лихорадкой, ознобами, потливостью, артралгиями, лейкопенией, повышением СОЭ и может осложняться появлением миокардита, нефрита, изменениями со стороны ЦНС. Диагностике помогает наличие при сывороточной болезни аллергических кожных высыпаний, кожного зуда, увеличения лимфатических узлов, правильно собранный аллергологический анамнез. При назначении антибиотиков, как правило, наступает выраженное ухудшение болезни.

Лечение. Терапия септического эндокардита должна проводиться своевременно, поскольку в случаях раннего ее начала выздоровления удается добиться в 50—80 % случаев. Комплексное лечение заболевания должно проводиться в стационаре и включать в себя: 1) антибактериальную, 2) противовоспалительную, 3) кардиотоническую, 4) дезинтоксикационную, 5) метаболическую, 6) антианемическую и некоторые другие виды терапии, в том числе симптоматическую.

Существуют следующие общие принципы антибактериальной терапии септических эндокардитов. Необходимо применять, как правило, только бактерицидные антибиотики в больших и максимальных дозах, парентерально, с минимальными интервалами между инъекциями. Длительность первого курса антибактериальной терапии должна быть не менее 4—6 нед (при раннем начале лечения и быстром улучшении состояния), в случаях позднего начала лечения и медленной положительной динамики — 2—2,5 мес. При необходимости столь длительного назначения антибиотиков целесообразно менять препараты каждые 2—4 нед. Отмена антибиотика (для уточнения стойкости ремиссии) может быть произведена не ранее чем через 3—4 нед после полной нормализации температуры тела, лабораторных показателей при улучшении самочувствия и отсутствии в течение всего этого периода свежих тромбозов и васкулитов.

Рецидив болезни как проявление недостаточной антибактериальной терапии появляется, как правило, в течение первых двух недель после прекращения лечения. В таких случаях необходимо назначение второго, а иногда и третьего курса антибиотиков, причем доза препарата либо увеличивается, либо производится его замена. Отсутствие рецидива в течение не менее 1 мес свидетельствует о наличии ремиссии.

После выписки из стационара рекомендуется проведение профилактических курсов антибактериальной терапии в течение 2—3 нед, через 1, 3, и 6 мес препаратом, применение которого в прошлом дало наибольший эффект. При положительной гемокультуре назначают антибиотики в зависимости от вида и чувствительности патогенного микроорганизма. Зеленящий стрептококк и в настоящее время чувствителен к пенициллину, который применяют в суточной дозе до 20 млн ЕД в сочетании со стрептомицином (1—2 г). Энтерококк по-

давляется комбинацией ампициллина и аминогликозидов. При выделении пенициллиназорезистентных стафилококков назначают полусинтетические пенициллины в субмаксимальных дозах. При аллергических реакциях или других причинах непереносимости назначают цефалоспорины или эритромицин. При наличии синегнойных палочек используют карбенициллин в сочетании с гентамицином. Кишечная палочка чувствительна к комбинации высоких доз сульфаметоксазола с триметопримом. Присоединение последних препаратов наиболее оправдано при снижении дозы антибиотиков, плохой их переносимости, развитии осложнений антибактериальной терапии. При малой чувствительности к одному антибиотику или высеиванию двух возбудителей рекомендуется сочетание пенициллинов или цефалоспоринов с аминогликозидами. При стафилококковом эндокардите целесообразно сочетание метациллина или оксациллина с ампициллином; используется противостафилококковый γ -глобулин.

Более сложной является тактика антибактериальной терапии при отрицательной гемокультуре. В таких случаях при умеренной тяжести клинических проявлений начинают лечение мегадозами пенициллина, а при тяжелом течении и выраженной активности сразу применяют комбинацию полусинтетических пенициллинов с аминогликозидами (гентамицин) или цефалоспоринов с аминогликозидами. Последнюю комбинацию назначают сразу при наличии непереносимости препаратов пенициллинового ряда.

При антибактериальной терапии важно уметь правильно и своевременно определить ее эффективность. Результат лечения оценивают через 72 ч и 5—7 дней. При отсутствии соответствующих критериев на этих этапах лечения (табл. 2.11) производят замену антибиотика.

Таблица 2.11. Критерии эффективности антибактериальной терапии

Первые 48—72 ч лечения	Конец 1-й недели лечения	Конец 2—3-й недели лечения	Конец 4—6-й недели лечения и далее
Улучшение общего состояния (настроение, аппетит, выраженность астении), уменьшение частоты и выраженности ознобов, потливости, уменьшение выраженности лихорадочной реакции (иногда вплоть до субфебрилитета)	Исчезновение или выраженное (до субфебрильной) снижение температуры тела, исчезновение ознобов, петехий, эмболических проявлений. Прекращение нарастания анемии, тенденция к замедлению СОЭ. Стерильность гемокультуры	Нормализация количества лейкоцитов и лейкоцитарной формулы. Существенное замедление СОЭ, отстающее, однако, от нормализации температурной кривой. Уменьшение размеров селезенки и печени. Нормализация осадочных реакций и уменьшение выраженности мочевого синдрома	Почти полная нормализация СОЭ (10—20 мм/ч) и протеинограммы. Нормализация показателей красной крови. Продолжающееся уменьшение размеров печени и селезенки. Отсутствие весь предшествующий период васкулитов и тромбозов

При эндокардите применяются противовоспалительные лекарственные средства: салицилаты, бутадиион, индометацин, брufen и т. д. На определенных стадиях болезни назначают небольшие дозы глюкокортикоидов, обычно 10—15—20 мг в сутки (преднизолон), которые отменяют за 10—15 дней до прекращения лечения антибиотиками. Назначение стероидных гормонов особенно показано при выраженных иммунологических проявлениях болезни. В качестве иммуностимулятора используют декарис (левамизол). Кардиотоническая терапия при явлениях сердечной недостаточности проводится осторожно во избежание возникновения эмболий. При нарушении водно-электролитного обмена назначают салуретики и спиронолактоны. При анемии пока-

зано применение лекарственных средств, содержащих железо в сочетании с витаминами группы В и С. Возможно переливание цельной крови или эритроцитарной массы при отсутствии абсолютных противопоказаний, необходимо проводить общеукрепляющую и симптоматическую терапию. В настоящее время при бактериальных эндокардитах нередко применяют хирургическое лечение, которое показано в следующих случаях: 1) при развитии некорректируемой сердечной недостаточности вследствие разрушения клапанов при неэффективности лекарственной терапии; 2) при отсутствии эффекта при лечении высокими дозами активных препаратов при граммотрицательной и грибковой инфекции; 3) при прогрессирующем эмболическом синдроме; 4) при больших и подвижных вегетациях на клапанах (по данным эхокардиографии) из-за выраженной опасности эмболий, выявлении признаков перфорации и разрыва створки с развитием быстро нарастающей недостаточности кровообращения. Наличие тяжелой инфекции не является противопоказанием к оперативному лечению.

Прогноз. Благодаря широкому применению антибиотиков и других антибактериальных препаратов излечивается до 60 % больных с подострым и хроническим течением болезни. Острый вариант течения, особенно вызванный высоковирулентными микроорганизмами, грибами, излечивается значительно реже. При устранении бактериальной инфекции дальнейший исход болезни может определяться поражением почек, гемодинамическими нарушениями и т. д.

Профилактика. Больные с пороками сердца нуждаются в диспансерном наблюдении, своевременном выявлении и лечении очаговой инфекции. Больным, перенесшим бактериальный эндокардит при оперативных вмешательствах, экстракции зубов и других манипуляциях, показано профилактическое применение антибиотиков. В ближайшие 1—2 мес необходимо ежедневно утром и вечером измерять температуру тела, а один раз в 10 дней производить трехчасовую термометрию. Анализы крови и мочи делают один раз в 10—14 дней. При отсутствии обострения болезни в течение полугода клинико-лабораторное обследование можно проводить 1 раз в месяц.

2.5. ЗАБОЛЕВАНИЯ МИОКАРДА

В этом разделе изложены сведения о поражении сердечной мышцы как воспалительного, так и невоспалительного происхождения, не связанном с ишемической и гипертонической болезнями, ревматизмом. Наибольшее значение имеют миокардиты, миокардиодистрофии, кардиомиопатии. Гораздо реже встречаются опухоли миокарда и гранулематозные его поражения.

2.5.1. МИОКАРДИТ

Миокардиты — воспалительные заболевания сердечной мышцы инфекционной (инфекционно-токсической), аллергической или токсико-аллергической природы.

Этиология. Выделяют инфекционные (инфекционно-токсические) миокардиты, связанные с вирусной, бактериальной инфекцией, гнойно-септическими заболеваниями. Миокардиты этой группы могут возникать при дифтерии, скарлатине, брюшном тифе, туберкулезе. Риккетсиозные миокардиты наблюдаются при сыпном тифе, лихорадке Ку. Возможны спирохетозные миокардиты (сифилис, возвратный тиф, лептоспироз). Описаны миокардиты при паразитарных (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез) и грибковых (актиномикоз, кандидоз и др.) заболеваниях. Особенно участились

в последние годы случаи миокардитов вирусной природы, возбудителем которых могут быть вирусы гриппа, Коксаки, ЕСНО, инфекционного мононуклеоза, краснухи, ветряной оспы, полиомиелита. Причиной развития аллергических миокардитов являются иммуноаллергические реакции с образованием комплексов антиген — антитело, наблюдающиеся при инфекционно-аллергическом, лекарственном, сывороточном, нутритивном, ожоговом, трансплантационном и ряде других миокардитов. Аллергическое повреждение миокарда нередко выявляется при системных заболеваниях соединительной ткани, бронхиальной астме, синдромах Лайелла, Гудпасчера.

Миокардиты, наблюдающиеся при тиреотоксикозе, уремии, употреблении алкоголя, составляют группу токсико-аллергических миокардитов.

Патогенез. Морфологическим субстратом различных видов миокардита является сочетание альтеративных, дистрофически-некробиотических изменений мышечных клеток и экссудативно-пролиферативных изменений интерстициальной ткани. В развитии этих изменений большое значение имеют ферменты клеток воспалительного инфильтрата (гистиоциты, макрофаги, полиморфно-ядерные лейкоциты, моноциты). В этих клетках усиливается активность гидролаз: кислой фосфатазы, β -глюкуронидазы, аминопептидазы. Многообразен альтеративный компонент миокардита: белковая, вакуольная дистрофия, мелкокапельное ожирение, фибриллярное расщепление, некробиоз и некроз миокардиоцитов с последующим глыбчатым распадом их.

Патологоанатомическая картина. Поражение миокарда может быть очаговым или диффузным, что во многом определяет клиническую картину миокардита. В одних случаях изменения в миокарде сосредоточены преимущественно в мышечных клетках, в других — в межучточной соединительной ткани. Обнаруживаемые изменения складываются из альтеративно-некротических и экссудативно-пролиферативных процессов. При достаточной их выраженности они могут служить причиной нарушений белкового и электролитного обмена в миокарде.

Паренхиматозные изменения чаще наблюдаются при диффузных миокардитах, интерстициальные — при очаговых. Крупные сосуды при миокардитах, как правило, не поражаются, однако, возможно их сдавление отеочной жидкостью или инфильтратами, что приводит к вторичным нарушениям кровоснабжения миокарда и проявляется клинической симптоматикой ишемии миокарда.

Несмотря на некоторые особенности, присущие отдельным формам миокардитов, микроскопические изменения при большинстве миокардитов довольно однообразны, что указывает на единство механизмов развития патологического процесса, ведущую роль в котором играет аллергия.

Переносный миокардит может заканчиваться развитием рубцовой ткани — миокардитическим кардиосклерозом. Для него характерно широкое распространение процесса по всем отделам сердца с поражением левого и правого желудочков. Характерно образование тромбов в полостях сердца, особенно — левого желудочка. Париеальные тромбы могут быть источником эмболий в малом и большом круге кровообращения. Гистологически обнаруживается сочетание дистрофических, воспалительно-инфильтративных и сосудистых поражений. На обширных участках происходит миолиз волокон. Особенно характерна для миокардита Абрамова — Фидлера инфильтрация гигантскими клетками миогенного и гистогенного происхождения. Гигантоклеточные инфильтраты окаймляют крупные очаги некроза.

Клиническая картина. Симптоматика миокардита во многом определяется этиологией, распространенностью и глубиной процесса. Его проявления могут варьировать от отсутствия признаков сердечной недостаточности до клинической картины тяжелой недостаточности кровообращения и сложных нарушений ритма.

Больные жалуются на общую слабость, субфебрильную температуру тела, утомляемость, одышку, неадекватную физической нагрузке и иногда возникающую по ночам, неясные болевые ощущения или чувство тяжести в области сердца, иногда боли типа стенокардии, аритмию. В некоторых случаях боли настолько выражены, что возникает необходимость дифференцирования миокардита и инфаркта миокарда.

Внешний осмотр может обнаружить признаки сердечной недостаточности: цианоз, отеки на ногах и пояснице, набухание шейных вен, нередко бледность

в сочетании с цианозом. В тяжелых случаях пульс малого наполнения, учащен, при очаговых миокардитах не изменен. Артериальное давление, особенно систолическое, может быть снижено. Необходимо учитывать, что в ряде случаев клиническая картина миокардита может быть завуалирована основным патологическим процессом.

Как правило, при очаговых миокардитах границы сердца изменены незначительно. При диффузном поражении миокарда сердце увеличено *in toto*. Тоны сердца приглушены, могут выслушиваться раздвоение I тона, IV добавочный тон, в тяжелых случаях III тон — протодиастолический ритм, ритм галопа. Систолический шум прослушивается примерно в половине случаев у верхушки или слева в четвертом межреберье у края грудины. Это умеренно убывающий по силе шум, занимающий до половины систолы, обусловленный дисфункцией сосочковых мышц.

При тяжелых диффузных воспалительных процессах в миокарде развивается выраженная сердечная недостаточность. К последней могут присоединиться явления сосудистой недостаточности.

При исследовании крови отмечаются умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, увеличение СОЭ. При тяжело протекающем миокардите лейкоцитоз может достигать $12-20 \cdot 10^9/\text{л}$ со значительным сдвигом влево, появлением токсической зернистости нейтрофилов.

Изменения белковых фракций крови, показателей дифениламиновой пробы, качества С-реактивного протенна не всегда отчетливо выражены, и значительные сдвиги их наблюдаются главным образом при тяжелых диффузных миокардитах. В большинстве случаев гиперферментемия отсутствует.

На ЭКГ наиболее часто отмечаются уплощение зубца *T*, возможно смещение сегмента *ST*, деформация зубца *P*, расщепление и снижение вольтажа зубца *R*, увеличение времени электрической систолы. При более тяжелом течении миокардита регистрируются нарушения проводимости в атриовентрикулярной системе и пучке Гиса; появление экстрасистол, реже мерцательной аритмии. Отмечается укорочение механической систолы, увеличение периода напряжения за счет повышения внутрижелудочкового давления и периода трансформации.

Рентгенологическое исследование при очаговом миокардите без сердечной недостаточности может не выявить существенных изменений сердца. Динамическое наблюдение позволяет отметить увеличение левого желудочка и снижение его пропульсивной способности, что особенно четко выявляется с помощью рентгено- или электрокимографии. В случаях тяжелого миокардита размеры сердца равномерно увеличены, дуги сглажены, сократительная способность снижена.

Фонокардиографическое исследование обнаруживает увеличение интервала *Q — I* тон; снижение амплитуды I тона, систолический низко- и средне-частотный шум, характерными особенностями которого являются различная частота, продолжительность и соотношение фаз в разные циклы, фиксируются часто III и IV тоны.

Эхокардиографическая картина миокардита при выраженном воспалительном процессе практически не отличается от картины застойной кардиомиопатии: в обоих случаях отмечается дилатация полостей сердца с диффузным выраженным уменьшением сократимости стенок, снижением насосной функции. Миокардиту может сопутствовать перикардальный выпот. Если воспалительный процесс выражен незначительно, четких эхокардиографических изменений может не быть либо будет отмечаться умеренное снижение сократимости миокарда.

Особенностью идиопатического миокардита Абрамова — Фидлера являются тяжесть течения и неуклонное прогрессирование процесса.

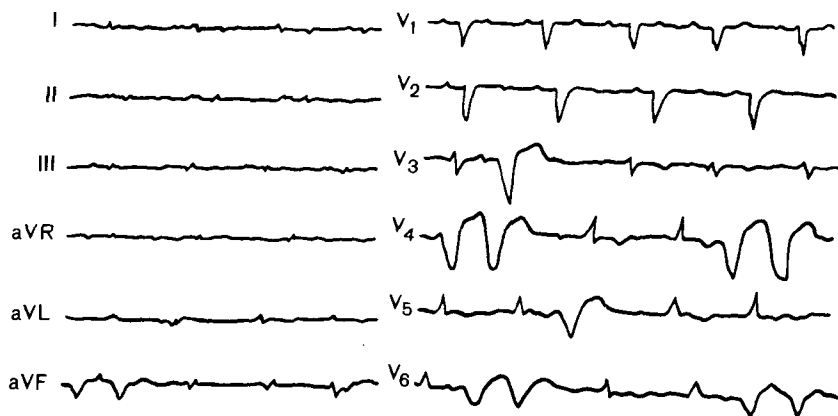


Рис. 2.13. Миокардит Абрамова — Фидлера. Электрокардиограмма.

При остром течении внезапно появляются быстро нарастающие симптомы прогрессирующей сердечной недостаточности. Помимо одышки, при объективном исследовании обнаруживают цианоз, тахикардию, застойные явления в легких, увеличение печени. Температура тела повышена и может достигать 38—39° С. В крови отмечается нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево.

Часто развиваются тромбозы сосудов почек, легких, селезенки. Тромбоэмболический синдром, выступая на первый план, затрудняет правильную диагностику. Размеры сердца увеличены во все стороны, тоны ослаблены, часто выслушивается ритм галопа, систолический шум на верхушке. Артериальное давление падает.

Различные нарушения ритма и проводимости составляют характерную особенность миокардита Абрамова — Фидлера. Часто отмечаются нарушения атриовентрикулярной проводимости, блокады ножек пучка Гиса, экстрасистолия, реже мерцательная аритмия. На ЭКГ вольтаж комплекса QRS снижен, зубец T нередко отрицателен, сегмент ST смещен вверх, что напоминает картину, характерную для инфаркта миокарда (рис. 2.13).

Рентгенологически обнаруживается значительное увеличение размеров сердца, ослабление пульсации. Эхокардиография выявляет преимущественную дилатацию полостей, в меньшей степени — гипертрофию миокарда (рис. 2.14). Прогноз в случаях острого течения миокардита всегда очень серьезен, летальность высока. При хроническом течении миокардита Абрамова — Фидлера все симптомы, а особенно сердечная недостаточность нарастают медленно, постепенно.

Неспецифический инфекционно-аллергический миокардит. Его возникновение связано с очаговой инфекцией в миндалинах, зубах или придаточных полостях носа.

Неспецифическим инфекционно-аллергическим миокардитом страдают, как правило, люди в возрасте от 20 до 40 лет. Очень часто возникают жалобы на сердцебиение, перебои, слабость, быструю утомляемость, одышку при физической нагрузке. Нередко отмечаются болевые ощущения в области сердца, они могут быть тупыми, ноющими. Температура тела субфебрильная. Изменений крови нет или они весьма незначительны и сводятся к небольшому лейкоцитозу и умеренному увеличению СОЭ.

При объективном исследовании в большинстве случаев симптомов сердечной недостаточности не обнаруживается. Пульс лабилен, хотя выраженная тахикардия отмечается редко. Артериальное давление или не изменено или

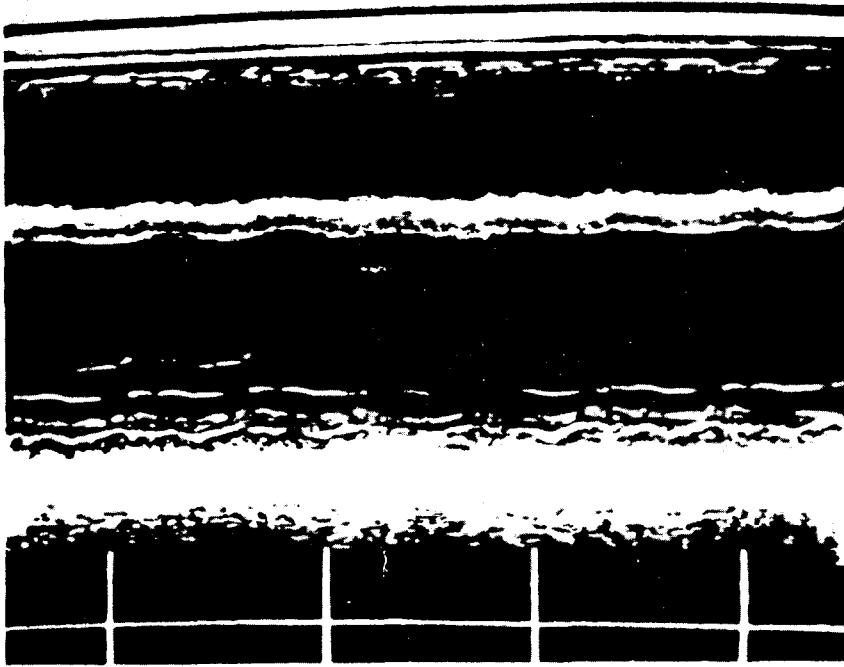


Рис. 2.14. Миокардит Абрамова — Фидлера. Эхокардиограмма.

умеренно снижено. Границы сердца или не смещены или незначительно смещены влево, I тон на верхушке или в точке Боткина приглушен. Самым частым объективным признаком поражения сердца является систолический шум на верхушке, лучше выслушиваемый в положении лежа, не усиливающийся после физической нагрузки.

Нарушения атриовентрикулярной проводимости, экстрасистолическая аритмия встречаются не более чем у 25 % больных. На ЭКГ, помимо описанных выше изменений, отмечается замедление внутрисердечной и внутрижелудочковой проводимости.

Рентгенологическое и эхокардиографическое исследования позволяют исключить наличие порока сердца, обнаружить умеренное увеличение размеров сердца. Важно отметить, что возникновение миокардита часто связано с обострением воспалительного процесса в носоглотке. Течение инфекционно-аллергического неспецифического миокардита, как правило, нетяжелое, ближайшие исходы благоприятные: больные выздоравливают и возвращаются к труду. Летальные исходы практически не встречаются. Однако клинические симптомы болезни исчезают не сразу, остаточные явления наблюдаются в течение нескольких месяцев после начала заболевания.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Часто отмечается стертое, малосимптомное течение миокардитов, особенно вирусных и инфекционно-аллергических, что затрудняет правильную диагностику. При обнаружении у относительно молодых людей электрокардиографических признаков очаговой патологии миокарда при наличии кардиалгического синдрома необходимо в первую очередь исключить инфаркт миокарда. Для миокардитов нехарактерны боли за грудиной, повышение уровня ферментов, особенно лактатдегидрогеназы и креатинфосфокиназы.

Крайне трудна дифференциальная диагностика малосимптомных, латентно протекающих хронических миокардитов и дистрофий миокарда различного происхождения. В этих случаях важно распознать причину дистрофии миокарда — тиреотоксикоз, электролитный дисбаланс, анемию и др. Отсутствие каких-либо признаков воспалительного процесса, устойчивость к противовоспалительной терапии и успех лечения позволяют отвергнуть диагноз миокардита. В то же время для миокардиодистрофии менее характерны нарушения ритма и проводимости. Наконец, известное значение имеет положительная динамика зубца *T* и сегмента *ST* на ЭКГ у больных миокардиодистрофиями под влиянием β -блокаторов.

Для дифференциального диагноза инфекционно-аллергического миокардита и ревматического миокардита имеют значение начало болезни, выраженные кардиалгии, нарушения ритма, сочетание приглушенности I тона и функционального систолического шума над верхушкой, отсутствие данных о поражении клапанного аппарата сердца, диссоциация между выраженными нарушениями на ЭКГ и незначительными изменениями лабораторных показателей, характеризующих воспалительный процесс.

Тяжелые миокардиты, протекающие с большой дилатацией сердца и сердечной недостаточностью, приходится отличать от перикардитов. Этот вопрос будет освещен при описании перикардитов.

Лечение. Лекарственная терапия миокардита включает следующие компоненты: 1) этиотропную терапию (антимикробные лекарственные препараты); 2) противовоспалительную терапию (салицилаты, бутадион, бруфен и др.); 3) иммунодепрессивную терапию хинолиновыми препаратами; 4) лечение сердечной недостаточности и аритмий; 5) метаболическую терапию (витамины, адениловые нуклеотиды, по показаниям анаболические стероидные гормоны). В качестве иммунокорректора в настоящее время стали применять левамизол в суточной дозе 150 мг 2—3 раза в неделю в течение месяца.

Терапия левамизолом проводится под контролем состава периферической крови и уровня иммуноглобулинов. Больные острым миокардитом нуждаются в строгом постельном режиме до ликвидации острых проявлений болезни. Расширять режим необходимо осторожно, под контролем клинической картины и данных ЭКГ. Питание больного должно быть полноценным с ограничением поваренной соли, с достаточным содержанием витаминов, в первую очередь витамина С. Глюкокортикоиды показаны при выраженной аллергической природе миокардита. Преднизолон назначают по 20—30 мг в день в течение 4—6 нед с постепенным снижением дозы. Обычно эффект от лечения наступает не сразу. Глюкокортикоиды целесообразно сочетать с антибиотиками и препаратами изохинолинового ряда (резохин, делагил). Следует отметить, что гормональная терапия миокардитов далеко не всегда дает хорошие результаты и не является обязательной при всех формах миокардитов.

Терапия сердечно-сосудистой недостаточности осуществляется по общим принципам. Проводить лечение аритмий нужно очень осторожно, только при наличии «угрожаемой» желудочковой экстрасистолии, тахиаритмиях. Должны использоваться препараты, не влияющие существенно на проводимость и сократимость желудочков. Санация очагов инфекции проводится после стихания острого процесса.

Курортное лечение при миокардитах показано лишь через 6—12 мес после ликвидации процесса. Особенно это касается направления на такие бальнеологические курорты, как Кисловодск, Сочи — Мацеста. Хорошие результаты могут быть получены и при лечении в местных кардиологических санаториях.

Прогноз. В большинстве случаев прогноз миокардита благоприятный. Он во многом определяется тем заболеванием, которое привело к миокардиту. При идиопатическом миокардите прогноз всегда серьезен. Существенное прогностическое значение имеют выраженность сердечной недостаточности и характер нарушений ритма.

Больные миокардитами нетрудоспособны весь период болезни. Склонность к рецидивированию значительно удлиняет сроки нетрудоспособности. Стойкая утрата ее возникает лишь при исходе миокардита в миокардитический кардиосклероз с сердечной недостаточностью или выраженными нарушениями ритма и проводимости.

Профилактика миокардита сводится к тщательному лечению заболеваний, вызывающих миокардит, к соблюдению необходимого для больных режима, своевременной санации очагов инфекции.

2.5.2. МИОКАРДИОДИСТРОФИИ

Миокардиодистрофия — понятие клиническое, характеризующее специфическую форму поражения сердечной мышцы, при котором главную роль играют не воспалительные, сосудистые или склеротические изменения, а биохимические или физико-химические нарушения метаболизма как причина клинических проявлений болезни.

Выделение миокардиодистрофии как частной формы поражения миокарда встречает возражения, так как широкое применение этого термина без указания на причину, обусловившую дистрофию миокарда, обесценивает клиническое значение этого понятия. Термины «миокардиопатия», «кардиопатия», «миокардоз», во многом совпадая с термином «дистрофия миокарда», тем не менее уступают этому понятию, так как не дают никаких представлений о характере поражения сердечной мышцы и лишь констатируют вовлечение в процесс миокарда. Дистрофия миокарда расшифровывает суть изменений, указывая на роль диффузных обменных нарушений.

Этиология и патогенез. Этиология разнообразна. Среди причин выделяют авитаминозы, алиментарную дистрофию, токсические факторы, например отравление окисью углерода, барбитуратами. Сюда же следует отнести и алкогольную интоксикацию. Большую группу миокардиодистрофий составляют эндокринные расстройства, в первую очередь тиреотоксикоз, гипотиреоз, нарушения функций гипофиза. Различают дисметаболические дистрофии миокарда при нарушениях белкового (например, при патологии печени), углеводного, жирового обмена, а также электролитного баланса. Причиной миокардиодистрофии могут быть гипоксемия (вследствие анемии, горной болезни), системные нервно-мышечные нарушения (миастения, миопатия). В понятие «миокардиодистрофии» включают и такие редкие формы заболевания, как амилоидоз сердца, гликогеноз, ксантоматоз, гемохроматоз. Миокардиодистрофии необходимо рассматривать как процесс диффузный, затрагивающий весь миокард. Первичным звеном развития дистрофии следует считать поражение ферментных систем, катализирующих внутриклеточный метаболизм. Первоочередность поражения ферментных систем зависит от причины, вызвавшей дистрофию миокарда. Конечным же итогом является нарушение нормального функционирования внутриклеточных структур миофибрилл с последующим ослаблением сократительной способности миокарда. Следует подчеркнуть обратимость дистрофии миокарда, на что указывал еще Г. Ф. Ланг. Исходя из этого положения, специфических морфологических изменений в миокарде при миокардиодистрофии нет. Данные гистохимических и электронно-микроскопических исследований позволяют говорить о наличии при этом состоянии метаболической нестабильности миокарда.

Клиническая картина. Миокардиодистрофия не имеет четкой клинической картины. Она во многом определяется основным заболеванием. Жалобы больного неспецифичны, могут отмечаться неприятные ощущения в области сердца. В отдельных случаях боли могут быть связаны с физической нагрузкой. Одышка беспокоит больных лишь при ходьбе и физических нагрузках. Возможны нарушения ритма, главным образом экстрасистолия. Нарушается сократительная способность миокарда, что выражается симптомами легкой, реже умеренной недостаточности сердца. Однако при длительном течении фаза функциональных изменений может переходить в органическое поражение миокарда, следствием чего будут являться выраженные изменения миокарда.

Изменения ЭКГ сводятся к удлинению электрической систолы желудочков, снижению вольтажа зубца *T*, реже — других зубцов, иногда зубец *T* изоэлектричен или двухфазен во всех отведениях. Другие методы инструментального исследования дают меньшую диагностическую информацию. Минутный объем может быть снижен, так же как и систолический. Фазовая структура систолы левого желудочка нарушена, обнаруживается синдром гиподинамии. Велоэргометрическая проба указывает на снижение толерантности к физической нагрузке без признаков коронарной недостаточности.

Дисгормональная (климактерическая) миокардиодистрофия. Развитие этого синдрома у женщин именно в период климакса, когда гормональные изменения очевидны, позволило объяснить возникновение заболевания нарушением функции яичников.

Для дисгормональной миокардиодистрофии характерно появление болей в области сердца. Давящие, колющие, ноющие боли длительны, не связаны с физической нагрузкой, не купируются нитроглицерином. Они могут усиливаться в предменструальный период, сочетаться с различными вегетативными проявлениями (покраснение лица, потливость, чувство жара). Сердцебиение не сопровождается учащением пульса. Признаков сердечной недостаточности у этих больных нет.

Наиболее частые изменения ЭКГ касаются зубца *T*, который снижается, сглаживается или становится отрицательным. Изредка встречаются нарушения ритма в виде экстрасистолии, пароксизмальной тахикардии. Отчетливой связи изменений ЭКГ с выраженностью кардиалгического синдрома не обнаруживается.

В диагностике дисгормональной миокардиодистрофии, в частности в дифференциальной диагностике с ишемической болезнью сердца, имеют значение результаты теста с физической нагрузкой (велоэргометрия), а также фармакологические пробы с обзиданом (анаприлин). Под влиянием последних отмечается положительная динамика ЭКГ. При лечении дисгормональной миокардиодистрофии хороший эффект дает сочетание половых гормонов с седативными препаратами и блокаторами β -адренергических рецепторов или антагонистами кальция. Лечение необходимо проводить длительно совместными усилиями терапевта и гинеколога.

Алкогольная миокардиодистрофия. При развитии алкогольного поражения миокарда не отмечается четкого параллелизма между количеством употребляемого алкоголя, длительностью его употребления и выраженностью поражения сердца. К алкогольной миокардиодистрофии относятся и случаи так называемого пивного сердца. Длительное употребление алкоголя приводит к токсическому повреждению ряда внутриклеточных, в первую очередь энергетических процессов в миофибриллах.

Заболевание проявляется сердцебиением, ощущением нехватки воздуха. Отмечаются тахикардия, экстрасистолия, реже мерцательная аритмия. Размеры сердца умеренно увеличены; при «пивном сердце» увеличение значительное. Тоны сердца приглушены. На поздних стадиях могут возникнуть

явления сердечной недостаточности. При анализе ЭКГ отмечаются деформация и снижение зубца *T*, реже он бывает отрицательным. Одновременно имеются другие признаки хронического алкоголизма, что облегчает диагностику. Поражение миокарда прогрессирует медленно, при прекращении употребления алкоголя процесс может прекратиться. Лечение алкогольной миокардиодистрофии включает в первую очередь воздержание от алкоголя, прием витаминов группы В, препаратов, влияющих на метаболизм миокарда (анаболические гормоны, панангин, фосфаден, кокарбоксилаза и др.), кальцийсвязывающих препаратов. При отсутствии выраженной сердечной недостаточности возможно применение β -блокаторов в небольших дозах.

Миокардиодистрофия при тиреотоксикозе. Наиболее ранний клинический признак тиреотоксикоза — сердцебиение. Одышка сочетается с быстрой утомляемостью и на ранних стадиях связана с усилением вентиляции при повышенной потребности в кислороде. Боли в области сердца носят характер кардиалгий, хотя у пожилых людей встречается и стенокардия. При исследовании сердца отмечаются усиленный верхушечный толчок, громкие тоны, систолический шум на верхушке. Часто возникают нарушения ритма, особенно мерцательная аритмия и тахикардия. Тахикардия устойчива к сердечным гликозидам и достигает 120—160 в 1 мин. Пульсовое давление повышено за счет увеличения систолического и снижения диастолического давления. На ЭКГ, помимо тахикардии и мерцания предсердий, часто отмечается смещение книзу сегмента *ST* и уменьшение амплитуды зубца *T*.

В ранних стадиях при рентгенологическом исследовании не обнаруживается увеличения границ сердца. При развитии сердечной недостаточности выявляется расширение полостей сердца. Лечение тиреотоксического поражения сердца прежде всего заключается в своевременном и полном лечении тиреотоксикоза, в том числе и оперативном. Целесообразно для борьбы с тахикардией на ранних стадиях назначать резерпин или β -блокаторы в средних дозах. При появлении симптомов застойной сердечной недостаточности необходимо назначение сердечных гликозидов и мочегонных средств. Попытки ликвидировать возникшую мерцательную аритмию на фоне выраженного тиреотоксикоза малоэффективны.

Миокардиодистрофия при гипотиреозе. Изменения сердца возникают, как правило, при развитии картины микседемы и не встречаются в качестве изолированного синдрома.

Наиболее ранними и типичными признаками сердечной патологии при гипотиреозе являются изменения ЭКГ, заключающиеся в снижении вольтажа всех зубцов, особенно зубца *T*, замедлении предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости. Эктопические аритмии редки. На сердечные проявления гипотиреоза хорошее влияние оказывает лечение тиреоидином. Однако при наличии атеросклероза коронарных артерий такое лечение должно проводиться с осторожностью в связи с опасностью обострения стенокардии и сердечной недостаточности. Так же очень осторожно должны назначаться и сердечные гликозиды.

Диагноз. Диагностика миокардиодистрофии всегда представляет собой лишь дополнение к основному диагнозу, например: диффузный токсический зоб, тиреотоксикоз средней тяжести, миокардиодистрофия. В тех случаях, когда имеются отчетливые признаки дистрофии миокарда, но неясна причина, их вызвавшая, необходимы настойчивые поиски этиологического фактора. Дифференциальная диагностика дистрофии миокарда трудна и его прежде всего различают с миокардитами, ишемической болезнью сердца, миокардитическим и атеросклеротическим кардиосклерозом, и нередко основным критерием, позволяющим говорить о миокардиодистрофии, является обнаружение вызвавшей ее причины.

Лечение. Терапия миокардиодистрофии носит патогенетический характер и состоит в воздействии на метаболические процессы, нарушения ритма и проводимости, сердечную недостаточность.

Широкое применение находят лекарственные препараты, воздействующие на электролитный обмен, в первую очередь соли калия. Назначают аспарагинат калия и магния (панангин, аспаркам), 10 % раствор хлорида калия по 1 столовой ложке 3 раза в день. Длительность курса лечения составляет 2—3 нед. Основным противопоказанием является нарушение проводимости. Витамины группы В (В₁, В₂, В₆, В₁₂) также обладают определенным антидистрофическим действием. Наибольший эффект дает применение фосфорилированных форм витаминов В₁ (кокарбоксилаза) и В₆ (пиридоксальфосфат). Кокарбоксилазу назначают внутримышечно по 100 мг 1 раз в день и пиридоксальфосфат внутрь по 20 мг 2—3 раза в сутки (курс лечения 2—4 нед).

В последние годы широко применяются анаболические гормоны, особенно при дистрофиях миокарда, протекающих с нарушениями белкового обмена, снижением питания. К этой группе препаратов относятся метандростенолон, который назначают в дозе 5 мг 2—3 раза в день в течение 2—3 нед, и ретаболил, применяемый в дозе 50 мг внутримышечно 1 раз в 10—14 дней в течение месяца. Для улучшения энергетических процессов используют также нестероидные активаторы метаболизма, к которым относятся пиримидиновые (оротат калия) и пуриновые (рибоксин, инозин) мононуклеотиды. Их рекомендуют назначать совместно в течение 2—3 нед. В комплексной терапии применяются препараты АТФ (по 2 мл внутримышечно в течение 14—20 дней) или АМФ (фосфаден) по 40—60 мг внутримышечно или по 25—50 мг внутрь. При симпатикотонии целесообразно применение блокаторов β-адренергических рецепторов (анаприлин) — 60—120 мг в сутки.

Применение сердечных гликозидов целесообразно лишь при наличии признаков скрытой или клинически выраженной сердечной недостаточности. Эти клинические признаки служат также показанием к назначению диуретических средств. Лечение нарушений ритма проводится по общим принципам.

Важным методом лечения и профилактики дистрофий миокарда является лечение на таких курортах, как Кисловодск, Сочи — Мацеста. Своевременная бальнеотерапия способствует улучшению функции миокарда. Лечебная физкультура также повышает толерантность миокарда к нагрузкам и улучшает сократительную функцию миокарда. Применение физиотерапевтических процедур при дистрофии миокарда требует большой осторожности.

Профилактика дистрофии миокарда в основном сводится к предупреждению поражения миокарда при тех заболеваниях, при которых дистрофические изменения сердечной мышцы часто встречаются. Адекватное, раннее лечение этих заболеваний с применением средств, улучшающих метаболизм миокарда, позволяет предупредить или отсрочить его поражение.

Больные миокардиодистрофией нетрудоспособны, как правило, в связи с основным заболеванием и лишь при развитии сердечной недостаточности нетрудоспособность связана с поражением миокарда.

2.6. КАРДИОМИПАТИИ

Кардиомиопатии — это группа заболеваний миокарда неизвестной этиологии. Согласно классификации ВОЗ кардиомиопатии делятся на три формы: гипертрофическую, дилатационную, рестриктивную.

Гипертрофическая кардиомиопатия. Это заболевание может протекать с обструкцией выходного тракта левого желудочка или без нее. Основным патологическим механизмом развития нарушений внутрисердечной гемоди-

намки является диастолическая недостаточность вследствие увеличения ригидности стенок желудочков, приводящей к уменьшению их нормальной растяжимости, диастолического заполнения и ударного выброса. При обструктивной гипертрофической кардиомиопатии полость левого желудочка обычно деформирована за счет выпячивания в ее просвет гипертрофированной перегородки и сосочковых мышц.

Выраженная асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, движущаяся в систолу по направлению к ней передняя створка митрального клапана, уменьшенное диастолическое наполнение левого желудочка и его мощное сокращение являются факторами, обуславливающими появление систолической обструкции выходного тракта левого желудочка, приводящей к уменьшению объема изгоняемой крови и появлению градиента давления между аортой и полостью желудочка.

По данным некоторых авторов, это заболевание генетически детерминировано нарушением пространственной ориентации вновь образующихся миофибрилл. Наиболее часто заболевание наблюдается в возрасте 30—50 лет. Мужчины заболевают в 2 раза чаще, чем женщины. В большом проценте случаев заболевание имеет наследственную основу по аутосомно-доминантному типу.

Патологоанатомическая картина. Макроскопически сердце увеличено в основном за счет гипертрофии межжелудочковой перегородки и симметричной или асимметричной гипертрофии стенок левого желудочка. Отмечается уменьшение полости левого желудочка с обструкцией выходного тракта.

Микроскопические изменения заключаются в гипертрофии мышечных волокон, уменьшении их длины, очаговом интерстициальном фиброзе, изменении ядер сердечных миоцитов и т. д.

Клиническая картина. Больные жалуются на одышку, усиливающуюся при физическом напряжении, боли в области сердца, мышечную слабость, головокружения, обмороки, сердцебиение, приступы потери сознания.

Клинически различают варианты от бессимптомного течения (случайные находки при рентгенологическом, эхокардиографическом, ЭКГ-исследовании) до тяжелого состояния, обусловленного прогрессирующей развивающейся тяжелой недостаточностью кровообращения. При осмотре в начальных стадиях определяется только клиническая картина поражения сердца. Верхушечный толчок расширен, приподнимающийся, граница сердца расширена влево. Аускультативно определяется выраженный систолический шум, интенсивность которого увеличивается при проведении пробы Вальсальвы, с вазодилататорами, изменении положения тела, т. е. проб, способствующих уменьшению наполнения левого желудочка и увеличению градиента внутрижелудочкового давления. Характерный вид имеет кривая пульса на сонной артерии: быстрый подъем анакроты и быстрое ее снижение. Появление двух верхушек и дополнительных волн на подъеме кривой встречается, если градиент давления превышает 30 мм рт. ст. В ряде случаев выслушивается IV тон, указывающий на усиление сокращений предсердий. Артериальный пульс высокий, скачущий. На ЭКГ определяются признаки гипертрофии левого желудочка и предсердия. Могут отмечаться псевдоинфарктные зубцы Q в отведениях II, III, V₄—V₆ вследствие гипертрофии межжелудочковой перегородки или фиброза миокарда свободных стенок левого желудочка.

На эхокардиограмме отмечаются уменьшение полости левого желудочка, расстояния между перегородкой и митральным клапаном, асимметричная гипертрофия и гипокинезия межжелудочковой перегородки (отношение ее толщины к толщине свободной стенки 1, 3 : 1 и более); аномальное систолическое движение вверх передней створки митрального клапана; снижение скорости раннего диастолического закрытия ее (скорость EF), отражающее повышение давления в полости левого желудочка; дилатация полости левого предсердия;

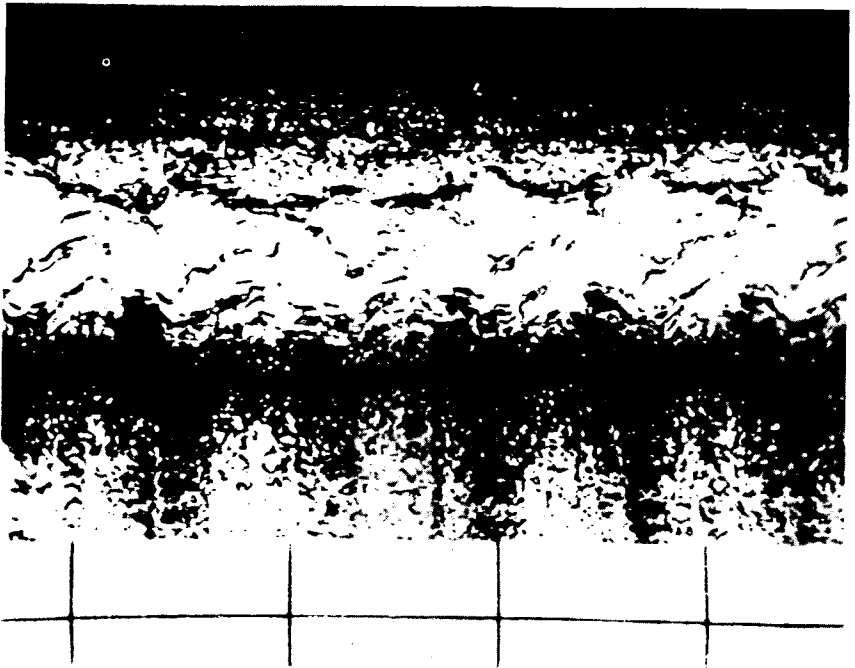


Рис. 2.15. Субаортальный стеноз. Эхокардиограмма.

среднесистолическое прикрытие створок аортального клапана вследствие уменьшения объема изгоняемой крови (рис. 2.15).

При ангиокардиографии наблюдается уменьшение систолического и диастолического размеров левого желудочка, так называемый двухкамерный левый желудочек («песочные часы», «осиная талия»).

Повышение давления в правом желудочке является неблагоприятным прогностическим признаком, так как в большинстве случаев это сопровождается обструкцией выходного отдела и правого желудочка. Сканирование сердца с таллием выявляет утолщение межжелудочковой перегородки и свободной стенки левого желудочка по сравнению с нормой.

Течение заболевания характеризуется постепенным нарастанием клинических проявлений сердечной недостаточности. Вначале отмечается застой по малому кругу, возможно развитие кардиальной астмы, отека легких. В дальнейшем присоединяется клиническая картина застойной недостаточности кровообращения, обусловленная застоем по большому кругу.

Дифференциальная диагностика. Устанавливают отличие гипертрофической кардиомиопатии от ишемической болезни сердца, гиперкинетического синдрома, митральной недостаточности, изолированного аортального стеноза и застойной кардиомиопатии. Особенно сложно проводить дифференциальный диагноз у больных пожилого возраста, у которых к первичной кардиомиопатии может присоединиться ишемическая болезнь сердца.

При анализе эхокардиограммы следует учитывать, что систолическое движение вперед митрального клапана может быть обнаружено при аневризме желудочка, при наличии свободной жидкости в полости перикарда. Внутрижелудочковый градиент давления регистрируется у многих больных с ишемической болезнью сердца. Кроме того, асимметричная гипертрофия перегородки не является абсолютным признаком субаортального стеноза, так как

может иметь место при ишемической болезни сердца, гипертиреозе, атаксии Фридрейха, изолированной декстротерсии.

При различных заболеваниях, сопровождающихся гиперкинетическим синдромом, могут наблюдаться быстрый пульс, систолический шум, прекардиальная пульсация, градиент давления в желудочках, признаки их гипертрофии.

Больные с пролапсом митрального клапана могут жаловаться на боли в груди и обмороки. Подчас только детальное клиническое обследование с применением всех бескровных методов исследования, а в некоторых случаях и ангиокардиографии позволяет подтвердить диагноз гипертрофической кардиопатии.

Лечение. Терапия носит симптоматический характер и направлена на профилактику развития хронической недостаточности кровообращения. При проведении лекарственной терапии необходимо учитывать, что повышенная постнагрузка, увеличение диастолического заполнения левого желудочка и сниженная сократимость миокарда способствуют уменьшению степени обструкции левого желудочка, улучшают его наполнение в период диастолы. В то же время снижение сопротивления, уменьшение конечно-диастолического объема левого желудочка и увеличение сократимости вызывают спадение стенок вплоть до полной обструкции выхода из левого желудочка. Поэтому спорным остается назначение сердечных гликозидов, которые повышают инотропизм миокарда. В основном их применяют в небольших дозах (дигоксин 0,25 мг 1—2 раза в сутки), в поздних стадиях недостаточности кровообращения иногда в сочетании с антагонистами кальция (верапамил) или β -адреноблокаторами, нашедшими широкое применение, поскольку они снижают потребность миокарда в кислороде, сократимость миокарда, урежают число сердечных сокращений, удлиняют диастолу, уменьшают ригидность стенок левого желудочка, способствуя улучшению диастолического заполнения их. Пропранолол назначают в дозе 20—40 мг 3 раза в день, верапамил — 80—120 мг 3—4 раза в день, учитывая индивидуальную переносимость и степень сердечной недостаточности. Учитывая, что наиболее грозным осложнением данного заболевания является внезапно развивающаяся асистолия или мерцание желудочков, приводящие к внезапной смерти, вопрос профилактики и лечения аритмий особенно важен при этой патологии. Средством выбора при этом является кордарон, поскольку ни β -адреноблокаторы, ни антагонисты кальция в отличие от него не предупреждают внезапную смерть. Доза препарата составляет в первые 5—7 дней 600 мг, затем ее постепенно снижают, при учащении аритмии вновь увеличивают дозу. В случаях малой эффективности кордарона индивидуально подбирают другую лекарственную терапию: хинидин, этмозин, этализин, мексилетин, ритмодан. По показаниям проводят и электроимпульсную терапию с последующим профилактическим назначением антиаритмических средств.

Вазодилаторы применять опасно, так как они, снижая пост- и преднагрузку, могут ухудшить внутрисердечные гемодинамические показатели. Периферические вазодилаторы могут являться средством выбора лишь при лечении тяжелой недостаточности кровообращения. Так как уменьшение циркулирующей крови может привести к ухудшению диастолического заполнения левого желудочка, необходимо с осторожностью применять диуретики, особенно в ранних стадиях недостаточности кровообращения.

Хирургическое лечение проводится в основном с целью резекции межжелудочковой перегородки или коррекции выраженной митральной регургитации.

Прогноз. При гипертрофической кардиомиопатии прогноз тяжелый. Более благоприятен он у больных с присоединившейся артериальной гипертензией. В то же время у больных с высоким давлением заполнения левого желу-

дочка, низким сердечным выбросом, повышением давления заклинивания в легочной артерии прогноз значительно хуже.

Дилатационная (застойная) кардиомиопатия. Эта кардиомиопатия распространена во всех странах мира. Неизвестность этиологии, патогенеза, бессимптомность течения на ранних стадиях болезни не позволяют установить истинную ее распространенность. Возраст больных колеблется от 30 до 60 лет.

Патологоанатомическая картина. Макроскопически сердце имеет шаровидную форму, масса его может составлять 1000 г и более. Полости желудочков и предсердий резко расширены, отмечается утолщение эндокарда, в основе которого лежит пристеночный тромбоз. Миокард гипертрофирован, дряблый, пронизан прослойками соединительной ткани. При микроскопии определяются неравномерная гипертрофия мышечных волокон, миоцитоз, фиброз.

Клиническая картина. Основным клиническим проявлением застойной кардиомиопатии являются недостаточность кровообращения, а также аритмии, тромбоэмболии. Клинические проявления заболевания зависят от степени компенсаторной гиперфункции. Следует отметить значительную вариабельность заболеваний — от бессимптомной формы течения, когда кардиомегалия случайно выявляется при рентгенологическом, электро- или эхокардиографическом исследовании, до быстро прогрессирующей тяжелой формы недостаточности кровообращения. Основные жалобы отражают тяжесть сердечной недостаточности. При осмотре у больных отмечаются кардиомегалия, в большинстве случаев нарушение ритма, систолический, реже пресистолический ритмы галопа, прослушивается систолический шум.

Нарушения внутрисердечной гемодинамики ведут к образованию тромбов, что является причиной тромбоэмболических осложнений. Изменения органов отражают тяжесть течения недостаточности кровообращения. На ЭКГ отмечаются диффузные изменения миокарда, возможны снижения вольтажа, инверсия зубца *T*, появление зубца *Q*, а в некоторых случаях и *QS*, что, по-видимому, связано с фиброзными изменениями миокарда.

При рентгенологическом исследовании отмечается увеличение сердца в размерах, преимущественно левых его отделов. При эхокардиографии выявляются диффузная дилатация полостей сердца, снижение сократимости миокарда (снижение амплитуды движения стенок левого желудочка, фракции выброса, ударного объема крови). Створки интактного митрального клапана движутся в противофазе, расхождение их снижено, отмечается «высокое» их расположение («double diamond»), регистрируются признаки повышенного диастолического давления в полости левого желудочка (рис. 2.16).

При ангиографическом исследовании определяется резкое снижение фракции выброса, увеличение конечного диастолического и систолического объемов и снижение сердечного выброса.

В настоящее время описано несколько форм течения застойной кардиомиопатии: а) прогрессирующая, когда на фоне длительного бессимптомного течения кардиомегалии внезапно начинается недостаточность кровообращения, быстро приводящая, несмотря на проводимую терапию, к развитию летального исхода, б) рецидивирующая форма, при которой течение недостаточности кровообращения периодически ухудшается вследствие физического перенапряжения или респираторных заболеваний, но на фоне проводимого лечения достигается длительная ремиссия, в) стабильная форма, характеризующаяся тем, что, несмотря на кардиомегалию, недостаточность кровообращения развивается медленно.

Перипортальная кардиомиопатия развивается в поздние сроки беременности или в течение 3 мес после нее. В клинической картине преобладает недостаточность кровообращения по большому и малому кругу; может наблюдаться увеличение артериального давления. В части случаев заболевание проявляется эмболиями.

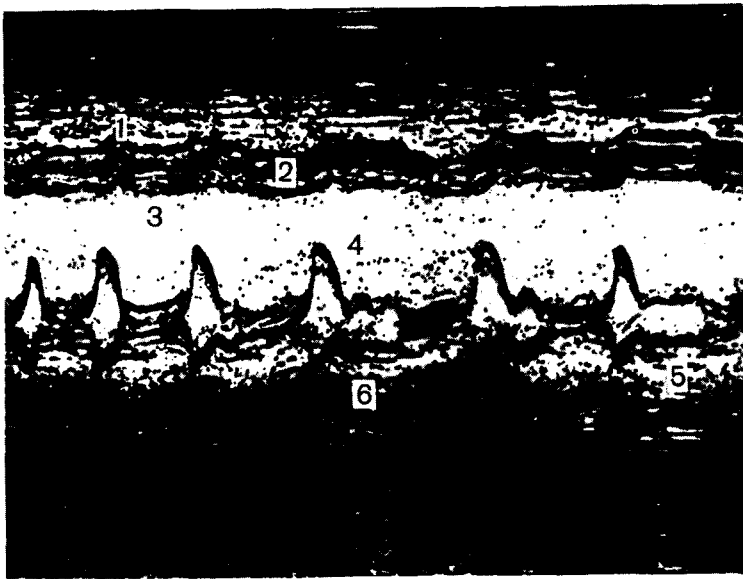


Рис. 2.16. Застойная кардиомиопатия. Эхокардиограмма левого желудочка.

1 — правый желудочек; 2 — межжелудочковая перегородка; 3 — полость левого желудочка; 4 — передняя створка митрального клапана; 5 — задняя створка митрального клапана; 6 — задняя стенка левого желудочка.

Семейная кардиомиопатия характеризуется развитием заболевания у членов одной семьи, в нескольких поколениях по типу аутосомального наследования.

Клиническая картина заболевания проявляется нарушениями сердечного ритма, проводимости, приступами Морганьи — Адамса — Стокса, прогрессирующей недостаточностью кровообращения и внезапной смертью.

Лечение. Оно носит симптоматический характер и направлено на лечение и профилактику развития недостаточности кровообращения.

К общим мероприятиям относятся соблюдение режима труда и быта, исключение факторов риска (курение, прием алкоголя), нормализация режима питания, витаминизированная диета с ограничением калоража и соли.

Лекарственная терапия включает весь арсенал средств, применяемых при недостаточности кровообращения. В первую очередь это сердечные гликозиды, доза которых подбирается индивидуально с учетом проводимости и возбудимости миокарда. Наиболее целесообразно применение дигоксина. Назначение диуретиков зависит от степени нарушения водно-солевого обмена. При длительном применении их рекомендуется использовать калийсберегающие препараты: триамтерен, спиронолактон (верошпирон), амилорид. Длительность применения и доза последних зависят от содержания электролитов, особенно калия и натрия в сыворотке крови. При развитии резистентных форм недостаточности кровообращения рекомендовано присоединить спиронолактон в дозе свыше 200 мг в сутки, при гипокалиемии в сочетании с амилоридом. Назначение фуросемида (как наиболее активного диуретика) показано в этих случаях в дозе свыше 120 мг (до 1 г) в сутки.

При необходимости применяют периферические вазодилататоры. В острых случаях назначают внутривенно капельно нитропруссид натрия, если артериаль-

ное (систолическое) давление не ниже 100 мм рт. ст. (0,5—5 мкг/кг в 1 мин), возможно в сочетании с допамином (1—10 мкг/кг в 1 мин), при хроническом — празозин гидрохлорид по 0,5 мг 4—6 раз в сутки или молсидомин (корватон) по 2—4 мг 2—4 раза в сутки и т. д. В большинстве случаев показано длительное применение антикоагулянтной терапии. Назначают витамины, метаболические средства, включая и анаболические гормоны, которые в некоторых случаях улучшают обменные процессы в миокарде.

Прогноз зависит от тяжести поражения миокарда, степени включения компенсаторных процессов и характера течения заболевания.

Рестриктивная кардиомиопатия. Эта кардиомиопатия включает те заболевания, при которых отмечается облитерация полостей желудочков, в ряде случаев сочетающаяся с явлениями атриовентрикулярной регургитации и последующим присоединением пристеночного тромбоза. К этим заболеваниям относятся эндомикардиальный фиброз, эозинофильный фибропластический миокардит Леффлера, фиброэластоз. Основными нарушениями внутрисердечной гемодинамики являются затруднение диастолического расслабления и наполнения их желудочков, уменьшение вследствие этого сердечного выброса, что в последующем приводит к сердечной недостаточности. Постепенно снижается сократимость миокарда. Выраженность нарушений связана с соотношением поражения эндокарда и миокарда.

Патологоанатомическая картина. При большинстве заболеваний, кроме эндомикардиального фиброза, первично поражается эндокард, а миокард вовлекается в процесс в более поздние периоды заболевания. Развитие соединительной ткани приводит к облитерации полостей желудочков с развитием пристеночного тромбоза. Одним из важных механизмов в патогенезе является окклюзия мелких сосудов миокарда, связанная с пролиферацией эндотелиальных клеток. Гистологическая картина включает фиброз стромы миокарда, очаги субэндокардиального некроза.

Клиническая картина. Больные жалуются на одышку, особенно при физическом напряжении, боли в груди, похудание. В начале заболевания границы сердца могут быть не изменены, в дальнейшем отмечается увеличение левого, а в некоторых случаях и правого желудочка в зависимости от того, где преобладает фиброз. В поздних стадиях отмечается увеличение сердца *in toto*. Постепенно отмечается нарастание симптомов сердечной недостаточности. Вначале тоны ритмичные, прослушивается III тон, над верхушкой — систолический шум, характерный по своей аускультативной картине для недостаточности митрального клапана. Изменения ЭКГ характерны для диффузного поражения миокарда. При рентгеновском исследовании органов грудной клетки отмечаются дилатация полостей сердца, венозный застой в легких. На эхокардиограмме выявляется картина раннего быстрого наполнения желудочков. Гемодинамические сдвиги характеризуются повышением давления заполнения в обоих желудочках и особенно повышением конечно-диастолического давления в левом желудочке. Давление в легочной артерии повышено.

При вентрикулографии определяются усиленное сокращение желудочков, гладкие контуры их стенок, иногда с дефектом наполнения в области верхушки, отражающим ее облитерацию.

Течение заболевания характеризуется постепенным нарастанием клинической картины недостаточности кровообращения. Наряду с сердечной недостаточностью отмечаются тромбоэмболические осложнения в связи с наличием пристеночных тромбов. Нарушения ритма встречаются значительно реже, чем при гипертрофической кардиомиопатии.

Провести дифференциальный диагноз эндомикардиального фиброза, фибропластического эндокардита Леффлера и идиопатического миокардита Фидлера трудно не только в условиях клиники, но даже и при аутопсии.

Прогноз более благоприятный при поражении только левого желудочка без вовлечения в процесс клапанов.

В начальных стадиях эндокардита Леффлера возможны эозинофилия, повышение температуры тела. Фиброэластоз — врожденное заболевание, характеризующееся фиброзным поражением эндокарда и субэндокардиальных слоев миокарда. Сердце увеличено, принимает форму шара или пули с выраженной гипертрофией стенок, особенно левого желудочка. Это происходит за счет разрастания коллагеновых и эластических волокон. В эндокарде могут быть обнаружены гистолимфоцитарные инфильтраты. Наиболее часто встречается вторичный фиброэластоз при перегрузке левого сердца.

Лечение. Патогенетического лечения нет. В тяжелых случаях предпринимаются попытки хирургического лечения (иссечение эндокарда или при необходимости замещение клапанов). В основном лечение направлено на борьбу с сердечной недостаточностью и профилактику тромбозов (см. гипертрофическую и застойную кардиомиопатию).

2.7. ПЕРИКАРДИТЫ

Перикардит — это воспаление серозной оболочки сердца, наиболее часто — висцерального листка. Непосредственными причинами развития перикардита являются факторы, первично повреждающие серозную оболочку сердца: инфекционные, иммунные (в том числе экзоаллергические и аутоиммунные), токсические, механические и т. д.

Довольно часто встречаются инфекционные перикардиты, вызываемые стафилококками, пневмококками, стрептококками, менингококками, кишечной палочкой, реже — другой флорой. В 6—11 % случаев причиной перикардитов является туберкулез. Изредка описываются грибковые и паразитарные перикардиты. Считается, что вирусы Коксаки А и В, гриппа А и В, ЕСНО могут быть причиной развития так называемых неспецифических или идиопатических перикардитов. Ревматизм может быть причиной как сухих, так и экссудативных перикардитов. Однако в последние годы ревматические перикардиты встречаются реже. Чаще стали диагностироваться перикардиты при коллагенозах, особенно при системной красной волчанке. Аллергические поражения околосердечной сумки лежат в основе перикардитов при сывороточной болезни, лекарственной аллергии. Метаболическая природа перикардитов отмечается при хронической почечной недостаточности, подагре, микседеме, тиреотоксикозе. Наконец, возникновение перикардитов возможно при лучевом поражении перикарда, в частности при массивной местной рентгенотерапии. Особого внимания заслуживают перикардиты, возникающие в остром и отдаленном периодах инфаркта миокарда, при операции на сердце.

Патогенез. Инфекция может попасть в полость перикарда гематогенным или лимфогенным путем. Гематогенный путь свойствен септическим состояниям, по-видимому, он имеет место и при вирусной инфекции. Лимфогенный путь распространения характерен для инфекционных заболеваний плевры, легкого, средостения, поддиафрагмального пространства.

Процесс может распространяться непосредственно на перикард при прорыве абсцесса легкого, гнойном плеврите, при опухолях легкого, средостения, при инфаркте миокарда. Аллергическая реакция наиболее выражена в случаях лекарственного перикардита, синдрома Дресслера. Аллергия играет большую роль при коллагенозах, идиопатических перикардитах. Асептическое воспаление наблюдается при токсическом воздействии на перикард продуктов обмена, например при азотемии, подагре. Нередко встречаются и посттравматические перикардиты.

Скопление большого количества экссудата в полости перикарда проявляется синдромом тампонады сердца. Иногда близкий по характеру синдром развивается при массивных сращениях перикарда. При этом возникает затруднение диастолического наполнения полостей сердца кровью, что приводит к застойной недостаточности кровообращения по правожелудочковому типу. Следует различать острую, подострую, хроническую тампонаду сердца. На степень выраженности тампонады сердца влияет скорость накопления жидкости в перикарде. Быстрое накопление 300—500 мл экссудата может проявляться картиной острой тампонады сердца, тогда как медленное накопление не приводит к развитию застойных явлений вследствие того, что система кровообращения успевает приспособиться к измененным условиям гемодинамики.

Для слипчивых, констриктивных перикардитов характерна хроническая тампонада сердца. Причины образования массивных спаек, грубых сращений листков перикарда, отложения солей кальция, приводящие к так называемому панцирному сердцу, не всегда ясны. Эти изменения чаще возникают при туберкулезных перикардитах.

Патологоанатомическая картина. С патологоанатомической точки зрения различают перикардиты: фибринозный, серозный, серозно-фибринозный, серозно-геморрагический, геморрагический, гнойный и гнилостный. При фибринозном перикардите на листках перикарда откладываются нити фибрина, придающие им волосатый вид (*cor villosum*). Количество жидкости в перикарде увеличено, но незначительно, и поэтому такой перикардит обозначается как сухой.

Серозный экссудат в отличие от транссудата при гидроперикарде содержит большое количество белка и поэтому имеет высокую относительную плотность. Серозный экссудат может полностью рассосаться. Геморрагический экссудат отличается значительным количеством эритроцитов. Такой экссудат встречается при туберкулезе, при травматических поражениях грудной клетки, опухолях перикарда, геморрагических диатезах. Гнойный выпот содержит большое количество нейтрофилов, фибрина и всегда мутный. При анаэробной инфекции развивается гнилостный перикардит.

В процессе рассасывания экссудата наблюдается развитие грануляционной ткани с последующим образованием рубцовой фиброзной ткани. Образующиеся спайки листков перикарда могут быть настолько значительными, что возникает полное зарращение полости перикарда и сердце оказывается охваченным плотной оболочкой, пропитанной солями кальция («панцирное сердце»). Спаечный процесс может выходить за пределы перикарда и приводить к образованию наружных сращений его с плеврой, средостением, диафрагмой и с передней грудной стенкой.

При перикардитах любой этиологии патологический процесс в той или иной степени затрагивает субэпикардальные слои миокарда, причем при слипчивых констриктивных перикардитах может наблюдаться некоторая атрофия сердечной мышцы. Данные микроскопии при слипчивом перикардите указывают на наличие плотной, лишенной сосудов, гиалинизированной ткани, пропитанной солями кальция. Спаечный процесс не ограничивается полостью перикарда и может переходить на устья полых и печеночных вен, что приводит к их сдавлению, развитию констриктивного перикардита.

Клиническая картина. Клиника перикардита, течение и исход зависят от характера воспалительного процесса, общей реактивности организма и степени тканевой сенсibilизации серозной оболочки сердца, фазы воспалительного процесса. По клиническому проявлению перикардит можно разделить на сухой (фибринозный) и экссудативный (выпотной), а по течению — на острый и хронический.

Острый перикардит. Наиболее ранним и частым симптомом является боль в области сердца, варьирующая по силе и месту возникновения. Обычно он локализуется в низу грудины или в области верхушки сердца, иррадирует в левую лопатку, шею, эпигастрий, в левую руку. Боли очень сильные, как при плеврите или инфаркте миокарда, а иногда тупые, ноющие. Больные иногда жалуются на чувство тяжести в области сердца. Боль в сердце является одним из основных симптомов сухого перикардита.

Появление выпота в полости перикарда всегда сопровождается одышкой, степень и выраженность которой пропорциональны количеству экссудата и быстроте его накопления. Одышка уменьшается в положении сидя, так как при этом экссудат скапливается в нижних отделах перикарда и приток крови

к сердцу увеличивается. Больной старается облегчить свое состояние, наклоня туловище вперед. Одышка сопровождается кашлем, обычно сухим, связанным с давлением жидкости в перикарде на трахею, бронхи и легкие. Возможно появление рвоты, что связано с раздражением диафрагмального нерва. При подострой тампонаде сердца через несколько дней после начала заболевания появляются застой в системе верхней и нижней полых вен, набухание вен шеи, отеки, увеличение печени, асцит.

При массивных выпотах в перикард сдавление основания левого легкого приводит к появлению бронхиального дыхания у угла левой лопатки.

При *сухом перикардите* границы сердца не изменены, при экссудативном перикардите выявляется уменьшение, а при больших экссудатах — исчезновение верхушечного толчка. Вены на шее набухают, но пульсация их не бывает заметной на глаз. Перкуторно определяется увеличение границ относительной сердечной тупости во все стороны. Считается, что увеличение границ возникает тогда, когда количество экссудата превышает 300—500 мл. Наблюдается тенденция к увеличению площади абсолютной сердечной тупости, что имеет диагностическое значение.

Тоны сердца при сухих перикардитах не изменены или слегка приглушены. При экссудативном перикардите тоны резко приглушены. Отмечается синусовая тахикардия.

Для сухого фибринозного или экссудативного перикардита с небольшим количеством выпота характерен шум трения перикарда. Иногда он выслушивается и при большом количестве экссудата. Чаще всего этот шум определяется на груди и слева от парастеральной линии, где сердце прилежит непосредственно к грудной клетке. Иногда шум трения можно выслушать только в положении сидя или в коленно-локтевом положении. Шум трения обычно царапающий, более высокой частоты, чем другие шумы сердца. Выслушать его можно в любую фазу сердечного цикла. Лучше он определяется на вдохе, чем на выдохе. Иногда удается определить шум трения пальпаторно. Длительность выслушивания шума трения перикарда варьирует, он может фиксироваться всего несколько часов или, наоборот, выслушиваться месяцами. При накоплении экссудата шум трения может ослабевать и при улучшении состояния появляться вновь.

Пульс при большом выпоте уменьшается, особенно на вдохе, что носит название парадоксального пульса. Последний может наблюдаться и при слипчивых перикардитах. Артериальное давление снижается, особенно максимальное.

При перикардитах наблюдается ряд общих симптомов: субфебрильная температура, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ. Выраженность этих признаков обуславливается этиологией перикардита и характером выпота. При гнойных перикардитах все изменения выражены значительно резче.

Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить выпот в количестве 100—200 мл. Вначале меняется конфигурация сердечной тени: левый ее контур выпрямляется, исчезает тень восходящей аорты. По мере накопления жидкости тень сердца приобретает все более округлую форму с преобладанием поперечника над длинником (рис. 2.17). Тень сосудистого пучка укорачивается, пульсация контура сердечной тени ослабляется пропорционально количеству экссудата. При более длительном течении выпотного перикардита сердце принимает форму бутылки. При рентгенокимографическом исследовании обнаруживается уменьшение амплитуды зубцов, особенно контуров левого желудочка.

В последние годы для диагностики выпотных и слипчивых перикардитов применяется эхокардиография (рис. 2.18).



Рис. 2.17. Экссудативный перикардит. Рентгенограмма.

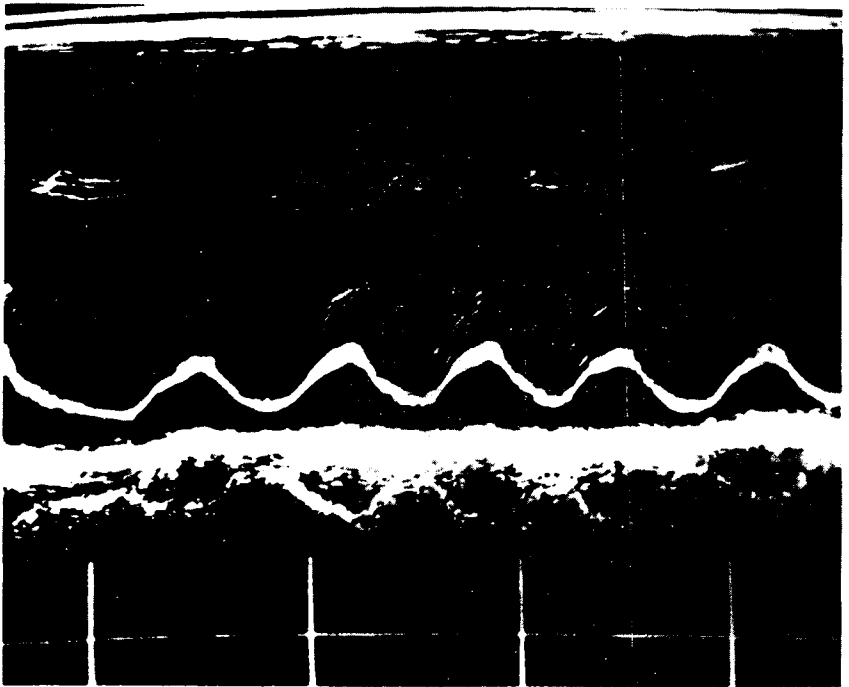


Рис. 2.18. Экссудативный перикардит. Эхокардиограмма.

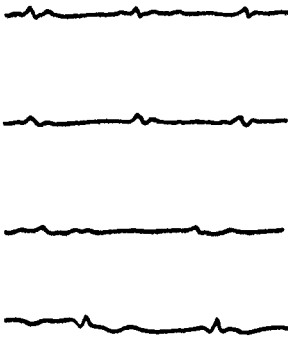


Рис. 2.19. Экссудативный перикардит. Электрокардиограмма.

На ЭКГ изменения при сухом перикардите обнаруживаются в большинстве случаев, и они обусловлены повреждением поверхностных слоев миокарда: сегмент *ST* приподнят над изолинией во всех отведениях. По мере течения заболевания он постепенно нормализуется, но может появиться отрицательный зубец *T*. Динамика ЭКГ длится обычно 1—2 мес. В ранних стадиях перикардита изменения ЭКГ могут напоминать острый инфаркт миокарда. Однако в отличие от инфаркта миокарда при перикардитах нет изменения зубца *Q* и комплекса *QRS*, а изменения сегмента *ST* никогда не бывают дискордантными.

Экссудативный перикардит сопровождается снижением вольтажа всех зубцов ЭКГ (рис. 2.19), однако нередки случаи сохранения вольтажа при достаточно большом выпоте. Нарушения ритма в виде экстрасистолии, мерцательной аритмии нечасты и свидетельствуют о более глубоком вовлечении миокарда в воспалительный процесс.

Дифференциальная диагностика. Устанавливают отличие острого перикардита от инфаркта миокарда, сухого плеврита, кардиалгий различного происхождения. Обнаружение шума трения перикарда позволяет подтвердить диагноз перикардита. Не следует забывать, что инфаркт миокарда сам может осложниться перикардитом, и в этих случаях электрокардиографическое исследование, а также обнаружение повышения в крови уровня аспарагиновой и аланиновой аминотрансфераз, лактатдегидрогеназы и креатинфосфокиназы позволяет установить правильный диагноз (табл. 2.12).

Т а б л и ц а 2.12. Дифференциальная диагностика перикардита

Заболевание	Показатели		
	связь болевого синдрома с положением или движением	шум трения перикарда	сердечная недостаточность
Перикардит	Имеется	Стойкий, громкий, разлитой	Преимущественно по большому кругу
Миокардит	Отсутствует	Отсутствует	Чаще тотальная
Инфаркт миокарда	Отсутствует	Кратковременный, слабый, ограниченный (в части случаев)	Преимущественно по малому кругу
Плеврит	Имеется	Отсутствует	Отсутствует

Острые экссудативные перикардиты наиболее трудно отличать от миокардита, сопровождающегося дилатацией сердца и сердечной недостаточностью. При этом важное значение имеет тщательное физикальное исследование больного, выявление выраженного венозного застоя, исчезновение относительной сердечной тупости при значительном увеличении абсолютной. При рентгенологическом исследовании определяются характерные для перикардита изменения контуров сердца. На ЭКГ при диффузном миокардите появляются признаки выраженных изменений миокарда и нарушения ритма и проводимости, редко наблюдаемые при перикардитах. В трудных для диагностики случаях приходится прибегать к пункции полости перикарда. Несмотря на то что опасности, связанные с пункцией, преувеличены, к ней надо относиться с известной осторожностью. Особое значение в дифференциальной диагностике приобретают ангиографическое, радиоизотопное и эхокардиографическое исследования сердца.

Основными эхографическими признаками выпота являются наличие экзосвободного пространства вокруг сердца (или только позади стенки левого желудочка) между эпикардом и перикардом, увеличение экскурсии как эндокарда, так и эпикарда стенок сердца, снижение амплитуды движения перикарда, увеличение глубины нахождения изображения передней стенки правого желудочка. При массивном выпоте выявляется картина псевдопролапса митрального клапана и псевдопарадоксальная пульсация задней стенки левого желудочка сердца, что связано с характерным «плавающим» движением всего сердца. Отмечается расширение предсердий. При тампонаде сердца наряду с признаками массивного перикардиального выпота выявляется уменьшение размеров обоих желудочков, значительное снижение скорости раннего диастолического призакрытия передней митральной створки, наличие инцизуры в движении эпикарда передней стенки сердца и заметное изменение диастолического размера полостей желудочков сердца на вдохе.

Тщательное рентгенологическое исследование позволяет исключить поражение легких и плевры, которые в случаях выраженного болевого синдрома могут симулировать картину перикардита.

Острый сухой перикардит в тех случаях, когда он является самостоятельным заболеванием, обычно протекает доброкачественно и проходит бесследно в течение 1—2 мес. Экссудативный перикардит значительно чаще принимает подострое или хроническое течение. При этом наиболее опасны такие формы заболевания, которые протекают малосимптомно, имеют склонность

Показатели		
изменения ЭКГ	ферментная активность крови	рентгенологическое исследование
Сегмент ST в I—III отведениях приподнят, нет дискордантности. Отрицательный зубец T	Не изменена	Расширение границ, ослабление пульсации
Диффузные изменения, часто нарушение ритма	Не изменена или незначительно повышена	Расширение границ
Динамические изменения, характерные для острого нарушения питания миокарда	Повышена	Нехарактерно
Отсутствуют	Не изменена	Наличие выпота в плевральной полости

к раннему развитию массивных спаек в полости перикарда с исходом в адгезивный, сдавливающий перикардит. Экссудативный перикардит, являющийся проявлением полисерозита, протекает, как правило, хронически с обострениями, сопровождающимися накоплением больших количеств жидкости в перикардиальной полости.

Особого внимания заслуживают следующие формы острого перикардита.

1. Так называемый неспецифический, или острый доброкачественный, перикардит, по-видимому, вирусной этиологии; возникает часто после острых респираторных заболеваний или переохлаждения. Он чаще встречается у лиц молодого и среднего возраста. Заболевание начинается внезапно в течение 2—3 дней с боли за грудиной, в области сердца, с повышения температуры тела. В крови отмечаются нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, положительные реакции острой фазы воспаления (С-реактивный протеин, ДФА, увеличение содержания α - и γ -глобулинов крови). Шум трения перикарда держится довольно долго, иногда до месяца. Выпот в полость перикарда удается выявить не всегда или он выявляется в небольшом количестве. В 25 % случаев заболевание может рецидивировать. Средняя продолжительность болезни — 3—6 нед. В абсолютном большинстве случаев никаких остаточных явлений, а тем более констрикции перикарда не наблюдается.

2. Инфекционные перикардиты, связанные с острой или хронической пневмонией, все чаще встречающиеся за последние годы. На фоне основного заболевания перикардит протекает стерто и трудно диагностируется. Болевой синдром выражен нерезко, шум трения перикарда кратковременный и не всегда улавливается. Ввиду того что выпот редко достигает больших размеров, рентгенологическая диагностика также затруднена. Такой перикардит имеет тенденцию к переходу в хронический слипчивый с довольно быстрым развитием массивных спаек и «панцирного сердца» в течение 2—4 мес. При попадании в полость перикарда гноеродной кокковой флоры может возникнуть гнойный перикардит, протекающий тяжело, с высокой температурой тела, интоксикацией и явлениями острой или подострой тампонады сердца. Своевременная диагностика такого перикардита очень важна, так как только хирургическое лечение может спасти жизнь больного.

Хронический перикардит. Хронический экссудативный перикардит встречается относительно редко и представляет собой исход острого выпотного перикардита или проявление полисерозита.

Наиболее часто клиническая картина проявляется адгезивным и констриктивным перикардитами.

Адгезивный (слипчивый) перикардит характеризуется развитием спаечного процесса. Клинические проявления зависят от его распространенности и локализации. Необходимо отметить, что в связи с анатомическими особенностями даже при полном заращении полости перикарда не ограничивается амплитуда сердечных сокращений. Заболевание может протекать бессимптомно, но в большинстве случаев отмечаются боли в области сердца, сухой кашель, усиливающийся при физическом напряжении. При осмотре может наблюдаться симптом Сали — Чудновского (втяжение области верхушечного толчка), который нередко сочетается с диастолическим венозным коллапсом Фридрейха и протодиастолическим «тоном броска». Границы сердца расширены, при облитерировании его полостей и сращении перикарда с передней грудной стенкой границы относительной и абсолютной тупости сливаются, что подтверждается симптомом Сейка (отсутствие динамики абсолютной тупости сердца на вдохе). В случаях переднего и заднего сращения сердца при вдохе определяется симптом Венкебаха (асимметрия экскурсии грудной клетки).

При аускультации к концу систолы определяется дополнительный тоншелчок, что придает ритму трехчленный характер, не меняющийся в зависи-

мости от дыхательной фазы. Иногда над передней поверхностью сердца выслушивается систолический шум, который, как и тон щелчка, никуда не проводится.

В дифференциальной диагностике большое значение имеет выявление грубых экстраперикардиальных сращений или отложение в рубцовой ткани известки и развитие панцирного сердца. В некоторых случаях образование известкового панциря протекает с синдромом сдавления. Эти формы относятся к констриктивному перикардиту.

Констриктивный (сдавливающий) перикардит наиболее часто встречается у мужчин. Основной причиной его является туберкулез.

Клиническая картина сдавливающего перикардита в ранних стадиях стертая и сводится к одышке, возникающей вначале при физической нагрузке, а затем и в покое, к небольшому цианозу губ и кончика носа.

Сдавление сердца ведет к развитию хронической сердечной недостаточности, в основе которой лежат малое кровенаполнение сердца в диастолу и нарушение притока крови по полым венам, также подвергающимся сдавлению. Немаловажное значение имеет отмечаемый в ряде случаев переход воспалительного процесса с перикарда на капсулу печени с ее утолщением и сдавлением печеночных вен. В этих случаях говорят о псевдоцирротических изменениях печени (псевдоцирроз Пика), что значительно усугубляет клиническую картину сдавливающего перикардита.

При осмотре обращают на себя внимание набухшие шейные вены, одутловатость лица, цианоз. Больной занимает положение ортопноэ. На коже нижних конечностей возможно развитие трофических расстройств вплоть до язв. Верхушечный толчок исчезает и пальпаторно не обнаруживается. Пульс учащен, малой амплитуды, может возникать мерцательная аритмия, артериальное давление снижено, особенно систолическое. Венозное давление значительно повышено и достигает зачастую 300 мм вод. ст. Размеры сердца могут быть не увеличены, так как его гипертрофии или дилатации препятствует плотный перикард. Тоны сердца приглушены, иногда выслушивается низкий систолический шум, отмечается анасарка, гидроторакс, асцит. Таким образом, для констриктивного перикардита характерна триада Бека: высокое венозное давление, «малое тихое сердца», асцит.

При рентгенологическом исследовании обнаруживается утолщение перикарда или отложение известки в виде мелких островков или более крупных полосовидных теней по контуру сердца. Однако эти симптомы наблюдаются не всегда, и рентгенологическая симптоматика ограничивается уменьшением пульсации контуров сердца. Рентгенокимографическое и электрокимографическое исследования обнаруживают наличие немых зон и уменьшение пульсовых колебаний. Изменения неспецифичны и сводятся к низкому вольтажу всех зубцов. Фонокардиографическое исследование также не дает типичных изменений, хотя амплитуда тонов снижена.

Дополнительные данные могут быть получены при апекс- и эхокардиографии. Эхокардиографическими признаками констриктивного перикардита являются резкое уплотнение перикарда, уменьшение полостей желудочков с диффузным (в случае циркулярного сдавления) или сегментарным (соответственно зонам наибольшего поражения перикарда) снижением сократимости и толщины стенок, дилатация предсердий.

Зондирование сердца и измерение давления в его полостях позволяют подтвердить диагноз слипчивого перикардита. При этом обнаруживается одинаковое давление в левом и правом предсердиях, наличие диастолического плато и отсутствие респираторных колебаний кривой давления.

Течение констриктивного перикардита неуклонно прогрессирующее. Недостаточность сердца плохо поддается лечению, асцит нарастает, возникают

трофические нарушения. Длительность жизни определяется выраженностью сдавления и нарушений гемодинамики. Дифференциальный диагноз иногда труден и проводится с сердечной недостаточностью, вызванной поражениями миокарда, пороками сердца и экссудативными перикардитами. В отличие от сердечной недостаточности другого происхождения при констриктивных перикардитах отмечаются растяжение вен при вдохе, резкое увеличение венозного давления, парадоксальный пульс. Решающим является рентгенологическое исследование. Отсутствие аускультативных признаков порока сердца позволяет отличить недостаточность при констриктивном перикардите от недостаточности при трикуспидальных пороках, весьма схожих по клинической картине. Для экссудативных перикардитов свойственны значительное увеличение размеров сердца и их динамичность, тогда как при констриктивном перикардите размеры сердца заметно не увеличены и остаются неизменными в процессе наблюдения.

Лечение. Лечение перикардитов включает проведение этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии. Применение антимикробных средств наиболее эффективно при инфекционной этиологии перикардитов. Антимикробные препараты вводят в соответствии с чувствительностью возбудителя. Применение противовоспалительных и противоэкссудативных лекарственных средств носит патогенетический характер. Особенно широко они применяются при сухом перикардите, к ним относятся аналгин, реопирин, бруфен, вольтарен, напроксин, ацетилсалициловая кислота, индометацин и т. д.

При экссудативных и сухих перикардитах у больных коллагенозом и ревматизмом, а также при доброкачественном неспецифическом перикардите назначают стероидные гормоны в средних дозах (до 40 мг преднизолона в сутки). Курс гормональной терапии проводится в течение 1—1,5 мес. Гормоны, помимо уменьшения экссудации, препятствуют образованию спаек и предупреждают развитие слипчивого перикардита.

Внутриперикардальное введение лекарственных препаратов при пункции при наличии гнойного экссудата возможно, однако в этих случаях единственным эффективным методом лечения служит оперативное вмешательство со вскрытием перикарда и последующим дренированием его полости.

Пункция перикарда с лечебной целью проводится при нарастающем выпоте, тяжелом состоянии больного в результате тампонады сердца. Иногда приходится делать пункцию больным несколько раз.

Лечение сердечной недостаточности при констриктивном перикардите имеет свои особенности. Из-за отсутствия диастолического расслабления сердца сердечные гликозиды малоэффективны, хотя отказываться от их применения не следует. Основным методом терапии больных с массивными отеками и увеличением печени служит применение мочегонных препаратов. Так как больные вынуждены принимать мочегонные препараты длительное время, иногда годами, следует предпочесть малые дозы их, вводимые регулярно каждый день или через день. Рекомендуются сочетание фуросемида или этакриновой кислоты (40—100 мг) с антагонистами альдостерона (верошпирон по 100—200 мг в сутки или амилорид 5—20 мг) в связи с выраженным вторичным гиперальдостеронизмом. Диета таких больных должна содержать достаточное количество белков, витаминов, особенно группы В, продуктов, богатых солями калия. Содержание хлорида натрия в пище должно быть снижено до 4 г. Анаболические стероиды следует применять при наличии дистрофии и трофических нарушений.

Хирургическое лечение осуществляется при угрозе тампонады сердца, при рецидивирующих выпотах, при констриктивном перикардите.

Прогноз. В тех случаях, когда перикардит является симптомом основного заболевания, прогноз определяется течением последнего. Прогноз сухого или

экссудативного перикардита без тенденции перехода в слипчивый, как правило, благоприятен. Исключение составляет гнойный перикардит, дающий большой процент смертности. Однако и здесь своевременное хирургическое лечение позволяет спасти жизнь больного. Трудоспособность больных с острыми перикардитами утрачивается обычно на 1—2 мес. В случаях констриктивного перикардита прогноз всегда серьезен, так как сердечная недостаточность прогрессирует. Своёвременное хирургическое лечение в этих случаях позволяет надеяться на сохранение жизни и работоспособности больного.

2.8. ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

Основным и нередко единственным симптомом гипертонической болезни является повышение артериального давления. Комитет экспертов ВОЗ предлагает считать за показатель гипертонии величину 160 мм рт. ст. и выше для систолического и 95 мм рт. ст. и выше — для диастолического давления.

Известно, что повышение артериального давления может наблюдаться при некоторых заболеваниях почек, поражениях эндокринных органов, атеросклерозе и коарктации аорты, сужении крупных артерий и т. д. Артериальная гипертония при указанных патологических состояниях рассматривается как симптоматическая, или вторичная, так как является следствием основного заболевания.

В 1922 г. Г. Ф. Ланг выделил в качестве самостоятельной нозологической формы эссенциальную гипертонию, при которой повышение артериального давления возникает первично — раньше каких-либо нарушений внутренних органов.

Гипертоническая болезнь (эссенциальная гипертония), по данным отечественных исследователей, составляет до 70—80 % случаев гипертонических состояний (на почечные формы гипертонии приходится 15 %, на эндокринные и др. — 5 % и т. д.). Однако эта оценка приблизительна, так как с развитием новых диагностических методов количество случаев симптоматических гипертоний неизменно возрастает, а процент гипертонической болезни уменьшается.

Гипертоническая болезнь — очень распространенное заболевание, часто встречающееся в пожилом возрасте. Однако нередко это заболевание возникает и у лиц молодого возраста. Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Гипертоническая болезнь — одна из основных причин инвалидности и смертности больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями.

Этиология. Заболевание очень часто встречается среди лиц, работа которых связана с чрезмерным нервным напряжением. Установлено, что у большинства больных гипертонией имели место психические травмы, эмоциональные потрясения, избыточная нагрузка и нервно-психическое переутомление. Нейрогенное происхождение гипертонии подтверждают и случаи ее развития вскоре после сотрясения мозга. Эта последняя форма посткомоционной гипертонии воспроизведена экспериментально.

Согласно неврогенной теории гипертонической болезни, выдвинутой Г. Ф. Лангом в 1948 г. и получившей дальнейшее развитие в трудах А. Л. Мясникова, главным этиологическим фактором является нервно-психическое перенапряжение, возникающее как после острых, так и после длительных эмоциональных перегрузок, особенно если это сочетается с гиподинамией.

Другим важным этиологическим фактором является возрастная перестройка диэнцефально-гипоталамических структур мозга, так как хорошо известно, что у многих женщин гипертоническая болезнь возникает в климактерический период.

Несомненно, большое значение как фактор, предрасполагающий к развитию гипертонической болезни, имеет наследственность. Так, повышенное артериальное давление наблюдается значительно чаще у тех, у кого родители страдали гипертонией.

Патогенез. Основываясь на учении И. П. Павлова и его учеников, Г. Ф. Ланг объясняет развитие гипертонической болезни тремя основными положениями: 1) гипертоническая болезнь возникает как невроз высших центров нейрогуморальной регуляции артериального давления; 2) развившийся невроз есть проявление застойности раздражительных процессов в соответствующих нервных центрах гипоталамической области или коры больших полушарий; 3) застойность раздражительных процессов в этих центрах развивается под влиянием отрицательных эмоций и эффектов. Иными словами, эмоциональные нагрузки вызывают перенапряжение основных нервных процессов. Первичные функциональные нарушения возникают в коре головного мозга и в центрах гипоталамической области, лимбико-ретикулярного комплекса. Последний ответствен за приспособительную деятельность организма, участвует в восприятии внешних раздражений через органы чувств, в формировании эмоционально-поведенческих реакций. В результате развивается повышение возбудимости (гиперреактивность) гипоталамических вегетативных центров, главным образом симпатической нервной системы, что ведет к развитию прессорных реакций. В дальнейшем формируется патологическая застойная доминанта возбуждения в симпатических центрах головного мозга.

В начальных стадиях заболевания повышение активности симпатoadrenalовой системы способствует повышению минутного выброса (гипердинамическая стадия), что само по себе вызывает гипертензию, способствует увеличению секреции нейрогормонов ренин-гипертензин-альдостеронового звена, в связи с чем отмечается тенденция к повышению сосудистого тонуса. При исследовании обмена симпатических аминов у больных с гипертонической болезнью было установлено, что на ранних стадиях ее развития он может не нарушаться. Изменения в основном происходят в эфферентном звене нервных механизмов регуляции кровообращения и характеризуются изменением чувствительности адренорецепторов, нарушением процессов депонирования катехоламинов в симпатических терминалях, дефектом энзимов, осуществляющих биосинтез катехоламинов. Наблюдается значительная активация симпатической иннервации почек, приводящая к уменьшению почечного кровотока и умеренному снижению экскреции натрия и воды. Эти факторы в сочетании с чрезмерным потреблением хлорида натрия способствуют повышению содержания натрия в сосудистой стенке как за счет внутриклеточного его накопления, так и за счет внеклеточной фракции. Параллельно с этим увеличивается содержание ионизированного кальция в сосудистой стенке. Вследствие накопления натрия сосудистая стенка становится отечной и утолщенной.

Эти изменения повышают реактивность мышечных оболочек сосудов к различным прессорным факторам (катехоламины, ангиотензин и т. д.). Развивающиеся при этом структурные изменения стенок сосудов, характеризующиеся гипертрофией мышечного слоя, имеют большое значение в стабилизации повышенного артериального давления.

В поздних стадиях гипертонической болезни антигипертензивная функция почек истощается и все большее значение приобретают почечно-прессорные механизмы. Усиленная секреция ренина ведет к образованию значительных количеств ангиотензина, который стимулирует выработку альдостерона. Последний воздействует на минеральный обмен, перераспределение электролитов в организме и накопление натрия в стенках артериол. Прессорный эффект

катехоламинов и ангиотензина в поздних стадиях гипертонической болезни связан не столько с концентрацией их в крови, сколько с чувствительностью артериальных сосудов к их прессорному влиянию. Последняя в значительной степени определяется величиной секреции альдостерона и степенью задержки натрия в стенках артериол.

Развитие гиперрениновой артериальной гипертонии обусловлено нарушением механизмов обратной связи, вследствие чего не наступает торможения продукции ренина при повышении его содержания в крови. Наиболее часто гиперренинемия отмечается при реноваскулярной гипертонии. Среди больных с гипертонической болезнью повышение уровня ренина отмечается приблизительно у 25 %. У 20 % больных содержание ренина может быть даже сниженным. Наиболее часто содержание ренина повышено у больных с тяжелым течением гипертонической болезни. При этом у них отмечается снижение активности кининовой системы.

В последние годы установлено, что звездчатые клетки мозгового слоя надпочечников выделяют депрессорные вещества, нейтральные липиды, простагландины А и Е, которые обладают широким диапазоном действия. Простагландин А рассматривается как физиологический антагонист гипертензина II, в то время как простагландин Е оказывает лишь локальное влияние на внутрипочечную гемодинамику. У больных артериальной гипертонией, особенно при нефросклерозе, депрессорный механизм резко нарушается, что также способствует стабилизации повышенного артериального давления.

Таким образом, в патогенезе гипертонической болезни наблюдаются параллельно повышение тонуса симпатoadреналовой системы, изменение морфологической структуры сосудов и недостаточность депрессорных механизмов простагландиновой, кининовой и барорецепторной систем.

Другим важным фактором, предрасполагающим к развитию артериальной гипертонии, является нарушение функции половых желез. Так, выпадение эстрогенной функции (в несколько меньшей степени андрогенной функции яичек) нередко приводит к развитию так называемого климактерического невроза, способствующего гипертензивным реакциям.

Большое значение в качестве предрасполагающих факторов имеют возраст и наследственность. Большая частота гипертонии среди пожилых людей обусловлена изменением сосудистой системы в связи с присоединением атеросклероза. Между этими заболеваниями имеется определенная патогенетическая близость. Экспериментально установлено, что гипертония способствует усиленному развитию и прогрессированию атеросклероза. Однако и атеросклероз может оказывать определенное влияние на развитие и течение гипертонии. При определенной локализации атеросклеротического процесса он может явиться фактором, предрасполагающим к развитию гипертонической болезни, а в некоторых случаях и быть причиной симптоматической гипертонии (например, при окклюзии почечных артерий). А. Л. Мясников считал, что атеросклероз может оказывать влияние на развитие гипертонической болезни в двух противоположных направлениях: как фактор, усиливающий гипертонию, и как фактор, тормозящий ее развитие.

Таким образом, в патогенезе гипертонической болезни можно выделить три звена: 1) центральное — нарушение соотношения процессов возбуждения и торможения ЦНС; 2) гуморальное — продукция прессорных веществ (норадреналин, альдостерон, ренин, ангиотензин) и уменьшение депрессорных влияний; 3) вазомоторное — тоническое сокращение артерий с склонностью к спазму и ишемии органов (рис. 2.20).

Следовательно, перенапряжение в коре головного мозга и особенно в центрах лимбико-ретикулярного комплекса реализуется через нейроэндокринную систему и проявляется повышением артериального давления.

Этиоло-
гические
факторы

Нарушение нейроэндокринной системы
Повреждение тимино-лимбической области
Замедленная аллергия, наследственные факторы

Нервно-психическое перенапряжение, ишемия мозга, раздражение тимино-лимбической области
Дисфункция высших центров сосудистой системы

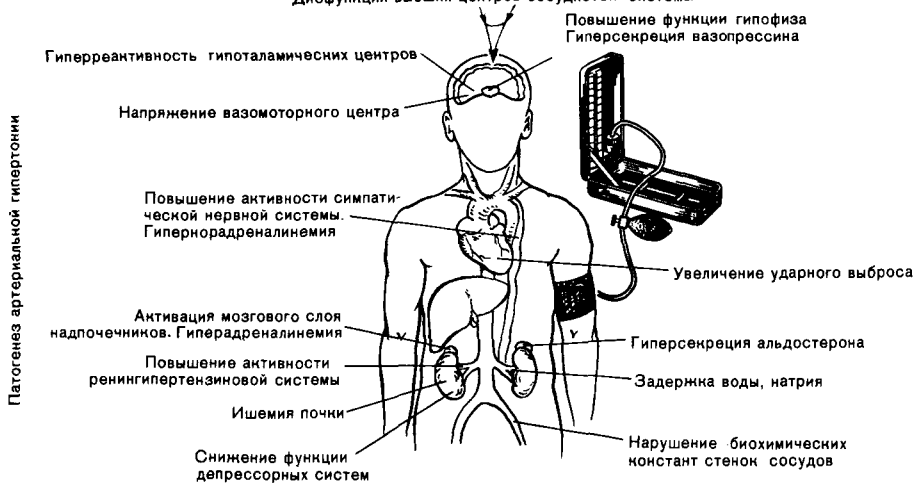


Рис. 2.20. Пути развития артериальной гипертонии (схема).

Патологоанатомическая картина определяется стадиями гипертонической болезни и характером ее течения и осложнений.

Основным анатомическим признаком гипертонической болезни является гипертрофия миокарда левого желудочка, увеличение мышечной массы преимущественно мелких артерий с внешним диаметром 100 мкм и меньше. В основном отмечают 3 вида изменений артерий: артериальный гиалиноз, артериосклероз, фибриноидный некроз. Основным поражением артерий эластического типа является атеросклероз. При макроскопическом исследовании почки плотные, уменьшены в размере, составляют до 0,25 % своей нормальной массы, имеют зернистую поверхность. При микроскопическом исследовании обнаруживаются склеротические изменения артериол почеч, сердца, мозга.

Клиническая картина. Повышение артериального давления служит наиболее ранним и постоянным признаком болезни. Вначале заболевание характеризуется склонностью к преходящим подъемам артериального давления, в дальнейшем гипертония становится все более стабильной и артериальное давление остается высоким. Повышается как систолическое, так и диастолическое давление. Если в I стадии гипертонической болезни у всех больных отмечается только периодическое повышение артериального давления, то во II стадии показатели артериального давления и их стабильность чрезвычайно переменчивы. Многие клиницисты выделяют в этой группе лабильное и стабильное течение гипертонической болезни. При первом варианте артериальное давление может колебаться в течение суток от высоких цифр до нормального уровня. В большинстве своем это чрезвычайно эмоциональные больные с лабильной психикой и чувствительные к метеорологическим колебаниям. Субъективно они чувствуют колебания артериального давления, предъявляют многочисленные жалобы, имеющие эмоциональную окраску. У больных со стабильным течением заболевания уровень артериального давления остается высоким, мало колеблется в течение суток. В большинстве своем они хорошо его переносят, не предъявляют подчас никаких жалоб. В ряде случаев только при диспансерном наблюдении выявляются высокие цифры артериального давления, что указывает на необходимость проведения более интенсивной гипотензивной терапии.

Степень повышения артериального давления, особенно диастолического, в известной мере соответствует тяжести болезни. Высокий постоянный уровень артериального давления обычно сочетается с органическими изменениями в сосудистой системе, особенно в почках. Кратковременные высокие подъемы давления — кризы — наблюдаются во всех стадиях заболевания и в большинстве случаев протекают благоприятно, однако иногда они (особенно когда гипертоническая болезнь сочетается с атеросклерозом) могут окончиться тяжелыми осложнениями со стороны сосудов мозга (инсульт) и коронарной системы (инфаркт миокарда).

В момент обострения заболевания в большинстве случаев больные жалуются на головные боли, которые часто носят характер мигрени, развиваются в виде приступа, продолжаются в течение многих часов и могут заканчиваться рвотой. Изредка наблюдаются головные боли в виде тяжелых кризов с затемнением сознания. Частыми при гипертонической болезни являются головокружение и шум в ушах, мелькание темных мушек или блёсток в глазах, склонность к сердцебиению, быстрая утомляемость, физическая слабость.

При гипертонической болезни отмечается увеличение левого желудочка вследствие как тоногенной, так и миогенной его гипертрофии. Вследствие этого верхушечный толчок смещается влево, а в поздних стадиях и вниз. При аускультации в начале заболевания отклонений от нормы не выявляется, только при стабилизации гипертонии определяется высокий акцентированный II тон над аортой. Появление ритма галопа может свидетельствовать о наличии у больных тяжелого дистрофического поражения миокарда. Иногда над верхушкой прослушивается систолический шум, что указывает на относительную недостаточность митрального клапана. С развитием атеросклероза аорты II тон над ней становится «звонящим», появляется грубый систолический шум, который лучше выслушивается на грудине, ближе к яремной ямке. Лучевые артерии при развитии атеросклероза могут быть извитыми, пульсирующими и твердыми. При выраженном атеросклерозе под кожей согнутых рук отчетливо выступают извитые пульсирующие плечевые и лучевые артерии.

У больных с гипертонической болезнью при неизменных коронарных сосудах редко возникает приступы грудной жабы, а тем более инфаркт миокарда. В подавляющем большинстве случаев эти тяжелые нарушения развиваются за счет одновременно протекающего атеросклероза, а гипертония лишь способствует их появлению. Не исключается возможность развития упомянутых осложнений в период гипертонического криза в связи с резким подъемом артериального давления и внезапной чрезмерной нагрузкой на миокард, а также в результате накопления катехоламинов, приводящих к спазму коронарных артерий и нарушению метаболизма в миофибриллах.

При рентгенологическом исследовании сердца и крупных сосудов в I стадии гипертонической болезни не определяется отчетливых изменений. В поздних стадиях выявляются характерные изменения конфигурации сердца, типичные для гипертрофии мышцы левого желудочка. Верхушка сердца закругляется, отделяясь больше обычного от купола диафрагмы, сокращения сердца становятся мощными. Аорта несколько расширена, удлинена, изогнута, а восходящая ее часть больше выступает вправо, дуга поднимается вверх и сдвигается несколько влево. Увеличивается аортальное окно, рентгенологически часто обнаруживаются признаки атеросклероза аорты.

По данным эхокардиографии при гиперкинетическом типе нарушения гемодинамики у больных с гипертонической болезнью будут отмечаться увеличение экскурсии и скорости сокращения стенок левого желудочка, увеличение ударного объема и фракции выброса, высокая сократимость миокарда при нормальных размерах полостей сердца и нормальной толщине стенок. Прогрессирование процесса, появление стойкой гипертонии сопровождаются сни-

жением скорости раннего диастолического призакрытия передней створки митрального клапана, появлением гипертрофии миокарда, в дальнейшем — дилатацией левого желудочка, затем — снижением его сократимости.

Одним из объективных признаков, указывающих на изменение сосудов при гипертонической болезни, является динамика сосудов глазного дна. В ранних стадиях обнаруживаются лишь сосудистые изменения: сужение и извилистость артерий сетчатки, расширение вен (симптом Салюса и Гвиста). Одним из проявлений гипертонического поражения глазного дна служат геморрагии. Позже возникают дегенеративные очаги в сетчатке в области соска зрительного нерва в виде белых пятен, а иногда отслойка сетчатки и атрофия зрительного нерва с потерей зрения.

Поражение ЦНС при гипертонической болезни проявляется разнообразием симптомов в зависимости от стадии болезни и степени поражения мозговых сосудов атеросклерозом. Упорные головные боли и плохой сон свойственны большинству больных уже в более раннем периоде. Нарушения мозгового кровообращения возникают или в период кризов, или в поздних стадиях болезни. Они проявляются в виде малых и больших инсультов с расстройством двигательной и чувствительной функций определенных органов, обычно конечностей, нарушением речи, потерей сознания, мозговой рвотой и другими симптомами, описываемыми в учебниках нервных болезней.

Таблица 2.13. Классификация гипертонической болезни

Клинические варианты по течению	Стадия	Клиническая	
		артериальное давление	сердечно-сосудистая система
Гипертоническая			
Гипертоническая болезнь с медленно прогрессирующим течением	I	Периодические повышения (в течение дней, недель) с последующим понижением до нормального уровня	Жалобы часто отсутствуют: иногда сердцебиение, болевые ощущения разнообразного характера. Часто небольшой акцент II тона на аорте. ЭКГ обычно не изменена
	II	Неустойчивое повышение артериального давления с большим или меньшим понижением, не достигающим, однако, нормального	Часто жалобы на небольшую одышку и сердцебиение, могут быть явления коронарной недостаточности. Гипертрофия левого желудочка. Акцент II тона на аорте. На ЭКГ часто отклонение электрической оси сердца влево, иногда изменения сегмента S—T и зубца T
	III	Стойкое повышение артериального давления; снижение возможно при сердечной недостаточности, после инфаркта миокарда, после инсультов	Часто явления коронарной и сердечной недостаточности (стенокардия, инфаркт миокарда, застойные явления, сердечная астма). На ЭКГ выраженные изменения сегмента S—T и зубца T
Гипертоническая болезнь с быстро прогрессирующим течением		Стойкое и высокое артериальное давление (особенно диастолическое), не снижающееся даже при сердечной недостаточности или после инсультов	Заболевают преимущественно в боцентральной нервной системы, по-систем

Изменения функции почек в начале болезни отсутствуют, отмечается только некоторое уменьшение почечного кровотока. Периодически в моче могут появляться единичные эритроциты и немного белка в результате некоторого нарушения проницаемости почечных сосудов. В позднем периоде в связи с развитием почечного артериосклероза появляются уже заметные симптомы поражения почек: гематурия, альбуминурия, снижение концентрационной способности, которые могут привести к азотемии.

Основные положения принятой в настоящее время классификации разработаны отечественными учеными Г. Ф. Лангом и А. Л. Мясниковым (табл. 2.13).

Первая стадия гипертонической болезни характеризуется функциональными нарушениями, во второй отмечается стабильное артериальное давление без значительных органических изменений в органах. Третья стадия называется склеротической, поскольку отмечаются атеросклеротические поражения артериальной системы, дистрофические изменения во многих органах в связи с нарушением в них кровообращения.

Течение гипертонической болезни носит волнообразный характер, периоды ремиссии сменяются повышением артериального давления с соответствующей клинической картиной. Прогрессирование заболевания обусловлено частотой и характером обострений, длительностью периодов ремиссии. Гипертоническая

характеристика			Варианты по преобладанию клинических проявлений
нервная система	почки	глазное дно	
б о л е з н ь			
Могут быть непостоянные головные боли и головокружения	Нет изменений мочи и концентрационной способности почек	Может быть преходящее сужение артерий сетчатки	1. Преимущественное поражение сердца 2. Преимущественное поражение мозга 3. Преимущественное поражение почек 4. Смешанный
Головные боли, головокружение, расстройство сна, могут быть динамические нарушения мозгового кровообращения	Иногда преходящие альбуминурия, микрогематурия без нарушений концентрационной способности почек	Сужение артерий сетчатки, может быть умеренное утолщение артериальных стенок и сдавление вен артериями; изредка кровоизлияния	
Часто нарушение мозгового кровообращения вплоть до инсультов. Резкое снижение трудоспособности	Часто альбуминурия, микрогематурия. Могут быть явления почечной недостаточности вплоть до азотемической уремии (артериосклероз почек)	Стойкое сужение артерий сетчатки и сдавление вен артериями. Могут быть кровоизлияния и изменения сетчатки и соска зрительного нерва. Часто выраженный склероз артерий	
более молодом возрасте. Характерно быстрое нарастание изменений сердца; часто сочетание поражений всех этих			Наряду со стойким сужением артерий сетчатки и сдавлением вен артериями часты кровоизлияния, дегенеративные изменения сетчатки и отек соска зрительного нерва с прогрессирующим снижением зрения

болезнь без сопутствующего поражения сосудов, нарушения реологических свойств крови крайне редко приводят к развитию осложнений. В то же время атеросклеротическое поражение сосудов, диабетическая ангиопатия в сочетании с гипертонической болезнью являются основной причиной развития инфаркта миокарда, поражения сосудов мозга.

Наиболее часто эти осложнения развиваются в период экстремального состояния, проявляющегося у больных с гипертоническим кризом. В ряде случаев после развившегося осложнения артериальное давление снижается до нормальных цифр. Однако и в этих случаях остается диагноз гипертонической болезни III стадии. Среди вариантов течения наиболее частым является кардиальный. В большом проценте случаев течение заболевания независимо от стадии болезни во многом зависит от гипер- и гиподинамического типа сердечной гемодинамики. У больных первой группы отмечается повышение минутного выброса при сравнительно низком общем периферическом сопротивлении. У больных второй группы эти показатели имеют противоположную характеристику — малый минутный выброс и повышение периферического сопротивления, что является причиной развития сердечной недостаточности.

Церебральные расстройства при гипертонической болезни встречаются наиболее часто у тех больных, у которых наблюдается атеросклеротическое поражение сосудов мозга. Ведущим симптомом у них являются головные боли, ухудшение остроты зрения, слуха и памяти, возможны динамические нарушения мозгового кровообращения, особенно в период гипертонических кризов. Наиболее частым осложнением течения гипертонической болезни у этой группы больных является нарушение мозгового кровообращения. Почечная форма гипертонической болезни наблюдается редко, развитие ее обусловлено наличием нефросклероза. В этих случаях гипертоническая болезнь характеризуется тяжелым течением.

При медленном прогрессирующем течении заболевания часто параллельно поражаются сосуды сердца, мозга и почек, что получило название смешанной формы течения гипертонической болезни.

Наряду с часто встречающимся доброкачественным течением гипертонической болезни наблюдается прогрессирующая (злокачественная) ее форма. При этом варианте течения заболевание начинается остро, больные чувствуют себя неудовлетворительно, отмечают сильную головную боль, слабость, боли в области сердца. Артериальное давление высокое, стабильно, несмотря на интенсивную терапию. Периоды ремиссии заболевания непродолжительны. Обычно от начала заболевания до развития тяжелой клинической картины протекает не более 3—5 лет. Дифференциальная диагностика прогрессирующего и доброкачественного течения гипертонической болезни представлена в табл. 2.14.

Течение гипертонической болезни часто обостряется гипертоническими кризами, характеризующимися чрезвычайно высоким, остро возникающим подъемом артериального давления.

Возникновение кризов и тенденция к их повторению связаны с дисфункцией диэнцефальных структур и свидетельствуют об ограничении адаптационных резервов ЦНС. Именно поэтому гипертонические кризы возникают чаще у женщин в климактерическом периоде и сочетаются с комплексом вегетативных расстройств. По клиническому течению следует различать два вида гипертонических кризов, в основе развития которых лежат нейровегетативные нарушения, с повышением тонуса симпатoadреналовой системы.

Кризы первого вида более легкие и кратковременные. Они развиваются на фоне общего хорошего самочувствия больных, длятся от нескольких минут до нескольких часов и характеризуются обилием вегетативных симптомов. Быстро ухудшается самочувствие, появляется резкая головная боль, иногда

Таблица 2.14. Дифференциальная диагностика гипертонической болезни с прогрессирующим и доброкачественным течением

Прогрессирующее течение	Доброкачественное течение
<p>Стойкое высокое повышение систолического и диастолического артериального давления</p> <p>Короткие периоды ремиссии</p> <p>Резистентность к гипотензивной терапии</p> <p>Тяжелые поражения глазного дна: геморрагии, амавроз</p> <p>Гипертоническая энцефалопатия, церебральный псевдоопухольный синдром</p> <p>Течение гипертонических кризов крайне тяжелое, в некоторых случаях резистентное к лекарственным средствам</p> <p>Прогрессирующая гипертрофия миокарда, чаще с левожелудочковой недостаточностью. Минутный выброс снижен. Резкое повышение общего периферического сосудистого сопротивления</p> <p>Почечная гемодинамика резко нарушена: почечный кровоток снижен, фильтрационная фракция повышена. Повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, в первую очередь за счет гиперсекреции ренина</p> <p>Мочевой синдром быстро прогрессирует: снижение относительной плотности, протеинурия, цилиндрурия. Прогрессирует почечная недостаточность</p>	<p>Повышение артериального давления со снижением в ночные часы. Пульсовое давление нормальное или повышено</p> <p>Периоды ремиссии продолжительные</p> <p>Гипотензивная терапия эффективна</p> <p>Функциональные изменения глазного дна в ранних стадиях, в поздних — склеротическое поражение сосудов</p> <p>Может наблюдаться клиническая картина церебрального атеросклероза, как осложнение — инсульт</p> <p>В большинстве случаев гипертонические кризы протекают доброкачественно, быстро купируются лекарственной терапией</p> <p>В I и II стадиях минутный выброс чаще нормальный или повышенный. В III стадии у части больных отмечается снижение показателей гемодинамики. У больных с присоединившимся коронарным атеросклерозом возможно развитие инфаркта миокарда</p> <p>Гемодинамика почек нарушается чаще в поздних стадиях. Мочевой синдром чаще наблюдается как проявление «застойной почки» и атеросклероза сосудов почек. Развитие почечной недостаточности крайне редко</p>

головокружение и снижение зрения, тошнота, реже рвота. Больные возбуждены, часто плачут, жалуются на ощущение сердцебиения и дрожь во всем теле. Отмечается блеск глаз, кожа покрыта потом, на лице, шее и груди появляются красные пятна. Часто наблюдается поллакиурия, а к концу криза — полиурия или обильный жидкий стул. Характерно значительное повышение систолического артериального давления, что приводит к значительному увеличению пульсового давления. Отмечаются тахикардия, значительное ускорение кровотока и увеличение сердечного выброса, а также умеренная гипергликемия, иногда незначительная преходящая протеинурия. Эти кризы более характерны для ранних стадий течения гипертонической болезни. Они чаще наблюдаются у больных, у которых произошел срыв адаптационных резервов организма в результате эмоционального напряжения, метеорологических изменений, нарушения эндокринного профиля.

Кризы второго вида более тяжелые, развиваются постепенно, течение их длительное — от нескольких часов до 4—5 дней и более. Они характерны для более поздних стадий гипертонической болезни и поэтому развиваются уже на фоне выраженных клинических симптомов и высокого исходного уровня артериального давления. Кризы второго вида обусловлены циркуляторной гипоксией мозга и сопровождаются признаками церебральных расстройств: тяжестью в голове, резкими головными болями, иногда парестезиями. Отмечаются признаки динамических очаговых нарушений мозгового кровообращения, афазия. Обычно наблюдается тошнота и рвота. Часто возникают боли ангинозного характера в области сердца, нередко сопровождающиеся электрокардиографическими признаками очаговых поражений миокарда. В ряде случаев кризы второго вида осложняются и приступами сердечной астмы. Артериальное давле-

ние достигает весьма высоких показателей, особенно диастолическое. Частота пульса обычно не изменяется. Кровоток при проявлении сердечной недостаточности замедляется. В моче появляется белок или увеличивается его количество.

Описан о т е ч н ы й вариант течения гипертонических кризов (М. С. Кушаковский), который характеризуется скованностью, подавленностью больных. При осмотре лицо одутловатое, бледное, веки набухшие. Кожа рук напряжена, однако отеков не наблюдается. Часто развитию этого состояния предшествует олигурия, мышечная слабость. Кризы с задержкой воды отличаются равномерным повышением систолического и диастолического давления или относительно большим приростом диастолического давления.

Э п и л е п т и ф о р м н ы й вариант гипертонического криза с потерей сознания, тоническими и клоническими судорогами встречается в основном у больных с быстро прогрессирующим течением гипертонической болезни. Одним из основных симптомов криза является отек мозга с судорогами, последующей амнезией, нарушением зрения, слуха.

Гипертонические кризы оказывают отрицательное влияние на течение биологических процессов в организме, способствуют нарушению углеводного и липидного обмена и изменению реологических свойств крови. Этим объясняется, что при гипертоническом кризе усугубляется течение диабета, создаются условия для развития тромбозов и геморрагических нарушений в бассейне мозговых артерий и коронарных сосудов.

По данным большинства авторов, основной причиной смерти больных с гипертонической болезнью в $\frac{3}{5}$ случаев является поражение сердца, в $\frac{1}{3}$ — сосудистые поражения головного мозга, и в $\frac{1}{10}$ — поражение почек.

2.9. СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ГИПЕРТОНИИ

Артериальные гипертонии, возникающие в результате различных патологических процессов как симптом других заболеваний, называются вторичными, или симптоматическими. При этом артериальная гипертония, являясь следствием основного заболевания, часто определяет тяжесть его течения. В настоящее время насчитывается более 50 заболеваний, протекающих с синдромом артериальной гипертонии.

Существует ряд классификаций симптоматических гипертоний. Выделяют следующие группы симптоматических гипертоний.

1. Гипертонии, вызванные поражением ЦНС. Сюда относится небольшое количество состояний, вызванных черепно-мозговой травмой, гипоталамическим синдромом, диэнцефальным гипертензионным синдромом Пейджа, поражением лимбической системы, вегето-сосудистой дистонией по гипертоническому типу, опухолями, энцефалитами.

2. Гипертонии, обусловленные поражением почек: аутоиммунные заболевания, диффузный гломерулонефрит, амилоидоз, диабетический гломерулосклероз, нефропатия беременных, пиелонефрит, аномалии развития почек.

Наиболее часто артериальная гипертония встречается при остром и хроническом диффузном гломерулонефрите, при пиелонефрите, амилоидозе почек и диабетическом гломерулосклерозе. Различные врожденные аномалии почек, в том числе и поликистоз, могут приводить к повышению артериального давления. Мочекаменная болезнь, опухоли почек, туберкулез почек также могут сопровождаться повышением артериального давления. К почечным гипертониям относят и гипертензию, наблюдаемую при нефропатии беременных, при аутоиммунных заболеваниях.

3. Гипертонии, вызванные поражением магистральных сосудов: вазоренальные (одно-, двусторонние), коарктация аорты, атеросклероз аорты, пан-

артериит аорты и ее ветвей (синдром Такаясу), нарушение кровообращения в сонных и позвоночных артериях.

Одной из основных причин симптоматической почечной гипертензии в молодом возрасте является стенозирующее поражение главных почечных артерий — так называемые реноваскулярные гипертензии. В основе такой гипертензии лежат или врожденные атрезии, или гипоплазии почечных артерий, их аневризмы или приобретенные поражения: атеросклероз, кальциноз, тромбозы, сдавление гематомами или опухолью. Особой формой поражения почечных артерий является фибромускулярная гиперплазия артерий с сужением их просвета. При этом наиболее характерна гиперплазия мышечной оболочки со стенозированием главных почечных артерий.

4. Артериальные гипертензии, обусловленные нарушениями гемодинамики: недостаточность аортальных клапанов, полная а — в-блокада, артериовенозная аневризма, эритремия и т. д. К этой же группе относят артериальные гипертензии при коарктации аорты, атеросклерозе, панартериите аорты (синдром Такаясу), при недостаточности аортальных клапанов и т. д.

5. Артериальные гипертензии, развившиеся при эндокринных заболеваниях, включают гипертензию при опухолях мозгового слоя надпочечников (феохромоцитомы), опухолях или гиперплазии коры надпочечников (первичный гиперальдостеронизм или синдром Конна и синдром Кушинга), при поражениях гипофиза или гипоталамуса (болезнь Иценко — Кушинга, акромегалия). Сюда же относят систолическую гипертензию при тиреотоксикозе. Спорным и до конца нерешенным является выделение гипертензии, связанной с климаксом. Большинство авторов считают повышение артериального давления при климаксе не связанным с нарушением функции яичников и относят его к гипертонической болезни, возникающей у женщин в климактерическом периоде.

6. Артериальные гипертензии, вызванные отравлением солями тяжелых металлов, длительным приемом лекарственных средств (противозачаточные препараты, глюкокортикоиды, минералокортикоиды).

Патогенез. Патогенез симптоматических артериальных гипертензий сложен и разнообразен. Не касаясь патогенеза всех тех заболеваний, которые сопровождаются повышением артериального давления, отметим, что по патогенетическим механизмам все почечные формы артериальной гипертензии можно разделить на две большие группы: ренинзависимые и объемзависимые. Это связано с наличием двух основных механизмов регуляции артериального давления почками: сосудосуживающего обеспечиваемого системой ренин — ангиотензин и объемного, реализуемого через изменение экскреции натрия и воды.

В молодом возрасте наиболее часто встречается вазоренальная гипертензия. Постстенотическое падение давления в почечной артерии в связи с ее стенозированием приводит к недостаточному растяжению приводящей артериолы почечного тельца (мальпигиев клубочек). Располагающиеся в медиальном слое приводящей артериолы гранулярные клетки юкстагломерулярного аппарата, являющиеся своеобразным волюм-рецепторным аппаратом, реагируют на снижение гемодинамики почки и повышают синтез ренина. Последний при взаимодействии с ангиотензиногеном образует неактивное вещество — ангиотензин I, которое под действием специального конвертирующего фермента крови переходит в активный вазопрессор — ангиотензин II.

Действуя как вазоконстриктор непосредственно на периферическое русло, ангиотензин II увеличивает периферическое сопротивление сосудов, вызывая тем самым повышение артериального давления. Под влиянием ангиотензина II повышается секреция альдостерона корой надпочечников с последующей задержкой натрия и воды с увеличением объема циркулирующей крови. В стенке

сосудов отмечается «набухание» и вторичное увеличение периферического сопротивления. В свою очередь развившаяся вследствие указанных факторов артериальная гипертензия вызывает значительные вторичные нефроангиосклеротические изменения, вновь приводит в действие ренопрессорные механизмы, образуя тем самым порочный круг. Наиболее часто ренинзависимая форма реноваскулярной гипертензии возникает при сужении одной почечной артерии и наличия интактной второй почки. У больных при поражении обеих почек наиболее часто отмечается объемзависимая гипертензия. Однако у этих больных возможна трансформация, когда при использовании диуретиков уменьшается концентрация натрия, блокирующего юкстагломерулярный аппарат, и, следовательно, повышается секреция ренина.

Наряду с гиперфункцией юкстагломерулярного аппарата почек отмечается гибель основного почечного аппарата — нефронов и снижение почечной секреции физиологических депрессорных веществ, предположительно относящихся к группе простагландинов, в частности простагландинов А. Предполагают, что именно соотношение ренина и простагландинов определяют доброкачественное или прогрессирующее течение вазоренальной гипертензии.

Механизм развития артериальной гипертензии у больных с феохромоцитомой обусловлен гиперплазией мозгового слоя надпочечников и выраженной гиперсекрецией адреналина, повышением тонуса симпатoadреналовой системы.

При синдроме и болезни Иценко — Кушинга в основе гипертензионного синдрома лежит повышенная секреция 11-оксикортикостероидов, связанная с гиперплазией коры надпочечников или гормонально-активными ее опухолями.

Важным механизмом в патогенезе климактерической гипертензии является выпадение в период менопаузы депрессорной функции фолликулярного гормона. Однако, несомненно, прекращение выработки эстрогенов ведет к нарушению высшей нервной деятельности, невротизации, что придает климактерической гипертензии черты гипертонической болезни.

Для систолической гипертензии при тиреотоксикозе основным патогенетическим фактором является повышение минутного объема сердца и массы циркулирующей крови.

В основе гемодинамических гипертензий лежит, как правило, увеличение ударного объема сердца. При синдроме Такаюсу, помимо часто отмечаемого сужения почечных артерий вследствие поражения их воспалительным процессом, артериальная гипертензия может быть обусловлена блокадой депрессорных зон аорты. При коарктации аорты в грудном отделе повышение артериального давления связано с переполнением сосудов верхней половины туловища, повышением ударного и минутного объема крови. При коарктации аорты в брюшном ее отделе механизм развития гипертензии связан с уменьшением почечного кровотока.

Гипертензия при синдроме Пейджа связана с раздражением симпатических и парасимпатических центров в диэнцефальных отделах мозга. Генез гипертензии при опухолях мозга и некоторых органических его поражениях связан с раздражением подкорковых областей, регулирующих сосудистый тонус.

Повышение артериального давления при артериальной гипертензии различного генеза способствует развитию изменений сосудов, сердца, мозга, почек, нарушая их функциональное состояние, что, бесспорно, отягощает течение основного заболевания. Нередко течение и осложнения, обусловленные артериальной гипертензией, являются ведущими в клинической картине больного и определяют прогноз.

Лечение. Терапия больных с различными формами артериальной гипертензии должна включать соблюдение режима труда и быта, диету с ограничением приема хлорида натрия, нормализацию функционального состояния ЦНС,

снижение активности симпатoadреналовой системы, нормализацию водно-электролитного обмена и состояние ренин-ангиотензиновой системы. Проведение указанных мероприятий будет способствовать восстановлению нарушений центральной и периферической гемодинамики, нормализации артериального давления.

При симптоматических гипертониях наиболее эффективным является этиологическое, в том числе и оперативное, лечение. Такое лечение возможно при опухолях и гиперплазии надпочечников, при коарктации аорты, при поражении главных почечных артерий и односторонних поражениях почек, протекающих с высоким артериальным давлением. Однако в большинстве случаев артериальной гипертонии этиологическое лечение невозможно, и на первый план выступают вопросы лекарственной гипотензивной терапии.

К основным группам лекарственных средств, применяемых при лечении артериальной гипертонии, относятся:

1. Нейротропные и психотропные лекарственные средства, характеризующиеся седативным, транквилизирующим и антидепрессивным действием.
2. Стимуляторы центральных α -адренорецепторов.
3. Симпатолитики.
4. Ганглиоблокаторы.
5. Периферические вазодилататоры с различными механизмами действия (α -адреноблокаторы; блокаторы медленных кальциевых каналов — верапамил, фенигидин, форедон; блокатор конвертируемого фермента ренина — каптоприл).
6. Бета-адреноблокаторы.
7. Диуретические лекарственные средства.

При проведении индивидуальной фармакотерапии необходимо учитывать величину и характер повышения систолического и диастолического артериального давления, частоту сердечного ритма, состояние центральной гемодинамики, функции почек, конституцию больного, характер и длительность проводимой лекарственной терапии и, конечно, сопутствующие заболевания.

На ранних стадиях артериальной гипертонии активный отдых, сбалансированное питание, седативная терапия в большинстве случаев приводят к нормализации артериального давления. В дальнейшем требуются периодический врачебный контроль и регулярное проведение больным оздоровительных мероприятий.

В тех случаях, когда наряду с психоэмоциональным перенапряжением ЦНС происходит изменение регуляции сосудистого тонуса и на других уровнях, необходимо применение гипотензивных лекарственных средств, на первом этапе в виде монотерапии.

У больных с I—II стадией гипертонической болезни или артериальной гипертонии при значительном повышении систолического давления (до 190 мм рт. ст.) и умеренном повышении диастолического давления (до 105 мм рт. ст.), при нормальном или повышенном числе сердечных сокращений без нарушения сократимости миокарда, базовой терапией могут быть β -адреноблокаторы, резерпин или центральные α -адреностимуляторы (клофелин или допегит). Бета-адреноблокаторы целесообразно назначать больным с клиническими симптомами повышения тонуса симпатoadреналовой системы. При адекватной реакции и хорошей переносимости однократной дозы назначают не менее 120 мг анаприлина в сутки (можно другой β -адреноблокатор в адекватной дозе). Учитывая, что гипотензивный эффект β -адреноблокаторов развивается постепенно в течение 5—7 дней, в первые дни лечения рекомендуется присоединить диуретические лекарственные средства (циклометиазид 0,5—1 мг, гипотиазид 10—25 мг, оксодолин 25—50 мг). Можно также начать гипотензивную терапию с применения препаратов раувольфии (резерпин до

0,75 мг в сутки или раунатин до 12 мг в сутки). В большей дозе их назначать не рекомендуется, так как они чаще вызывают побочные эффекты, особенно у лиц, склонных к брадикардии и депрессии.

Потенцируют действие препаратов раувольфии периферические вазодилататоры (апрессин, дигидроэрготамин) и диуретики, которые можно присоединить через 3—4 дня после приема резерпина, если гипотензивный эффект последнего будет недостаточным.

Быстрый гипотензивный эффект развивается при применении у этой группы больных центральных α -адреностимуляторов — клофелина 0,075—0,15 мг или допегита 250—500 мг 3 раза в день. Однако он не стабилен и уже на 3—4-й неделе отмечается ускользание эффекта, что требует присоединения диуретических лекарственных средств. Отмена клофелина должна проводиться осторожно, так как нередко наблюдается синдром отмены.

У больных с аналогичными показателями артериального давления (систолическое до 190 мм рт. ст. и диастолическое до 105 мм рт. ст.) на фоне редкого пульса выбор препаратов представляет некоторые особенности. Наиболее целесообразно применять диуретики как монотерапию, так и в сочетании их с форидоном или нифедипином. При недостаточном клиническом эффекте возможно назначение α -адреноблокаторов (празозин) или апрессина в сочетании с диуретическими препаратами.

У больных с гипертонической болезнью или артериальной гипертензией, проявляющейся высокими и стабильными цифрами как систолического, так и диастолического артериального давления (систолическое выше 190 мм рт. ст., а диастолическое выше 115 мм рт. ст.), выбор лекарственных препаратов во многом зависит от частоты сердечных сокращений и характера и длительности ранее проводимой терапии, сопутствующих заболеваний. Учитывая сложный характер развития артериальной гипертонии, в большинстве случаев необходимо проводить комбинированную терапию, включающую лекарственные средства, воздействующие на различные звенья ее патогенеза.

У больных с тахи- или нормокардией без клинических проявлений сердечной недостаточности можно применить β -адреноблокаторы в сочетании с диуретиками и при необходимости вазодилататорами типа апрессина или дигидроэрготамина. При отсутствии достаточного гипотензивного эффекта в течение 10—12 дней целесообразно больному назначить октадин (исмелин, изобарин) как в качестве монотерапии, так и в сочетании с диуретическими препаратами. Хороший эффект у этой группы больных может дать сочетание β -адреноблокатора с α -адреноблокатором (празозин) или применение α , β -блокатора (альбетол 300—600 мг в сутки) в сочетании с диуретиками.

При брадикардии, высоком артериальном систолическом и диастолическом давлении показано назначение α -адреноблокатора (празозин в дозе до 10—15 мг в сутки) или периферических вазодилататоров (апрессин или миноксидил), или блокаторов кальциевых каналов (форидон, нифедипин) в сочетании с диуретиками, а при необходимости с клофелином. При недостаточном гипотензивном эффекте присоединяют конкурентный блокатор альдостерона верошпирон или блокатор конвертирующего фермента ренина (каптоприл, капотен, тензиомин) до 150 мг в сутки. У больных с гипертонической болезнью или артериальной гипертензией с небольшим повышением систолического и значительным повышением диастолического давления (систолическое не более 155 мм рт. ст., диастолическое выше 110 мм рт. ст.), с нормо- и тахикардией лечение целесообразно сразу начинать с сочетанной терапии, включающей β -адреноблокаторы, вазодилататоры и диуретики, а при необходимости и с применения лекарственных препаратов, влияющих на ренин-альдостероновую систему (верошпирон, каптоприл). Нередко, особенно в поздних стадиях, гипертоническая болезнь или артериальная гипертензия протекает с сочетанием различ-

ных синдромов, наличие которых требует внесения определенной коррекции в фармакотерапию.

В случаях, когда течение артериальной гипертонии сочетается с синдромом стенокардии, целесообразно начинать терапию с применения лекарственных средств, обладающих достоверно выраженным как гипотензивным, так и антиангинальным эффектом. К таким лекарственным средствам в первую очередь относятся β -адреноблокаторы и блокаторы медленных кальциевых каналов, которые следует назначать в сочетании с нитратами.

При сочетании артериальной гипертонии с нарушением функции почек рекомендуется включить в гипотензивную терапию вазодилататоры и сочетать ее проведение с назначением лекарственных средств, улучшающих процессы микроциркуляции (трентал, теоникол и др.).

При развитии сердечной недостаточности на фоне гипертонической болезни или артериальной гипертензии рекомендуется отменить гипотензивные средства, которые обладают кардиодепрессивным эффектом, в первую очередь β -адреноблокаторы, и присоединить сердечные гликозиды и диуретики.

При выборе гипотензивных средств преимущество отдается периферическим вазодилататорам в сочетании с диуретиками, при недостаточном эффекте присоединяют клофелин.

Определенные трудности возникают при подборе гипотензивных средств больным, у которых отмечаются существенные колебания артериального давления в течение суток. Как правило, это больные с выраженными вегетативными расстройствами и функциональными нарушениями ЦНС. У больных, у которых наиболее высокие цифры артериального давления и плохое самочувствие отмечаются утром, необходимо исключить в качестве возможной причины гипертензии различные формы депрессии. У этих лиц, как правило, отмечается плохая переносимость резерпина, клофелина, а иногда и β -адреноблокаторов. Для этой группы больных препаратами выбора являются блокаторы медленных кальциевых каналов и другие вазодилататоры в сочетании с диуретиками на фоне приема антидепрессантов. В тех случаях, когда артериальное давление нарастает ко второй половине дня и появляются симптомы физического и психического переутомления, сопровождающиеся жалобами на раздражительность, тревожность, целесообразно к описанной выше гипотензивной терапии присоединить транквилизаторы (фенозепам).

При быстро прогрессирующей (злокачественной) гипертонической болезни лечение должно включать лекарственные препараты, действующие на несколько звеньев регуляции сосудистого тонуса. Наиболее эффективными являются несколько комбинаций: октадина в сочетании с диуретиками и блокаторами кальциевых каналов или β -адреноблокаторами и диуретиками, большие дозы клофелина в сочетании с диуретиками и вазодилататорами. По показаниям присоединяют спиронолактоны (верошпирон) или каптоприл, доза которых колеблется в зависимости от выраженности признаков гиперальдостеронизма.

При лечении больных пожилого возраста, страдающих артериальной гипертонией, необходимо учитывать реакцию на вводимые лекарственные препараты, а также особенности метаболизма и их выведения, обусловленные физиологическими особенностями старческого возраста. Гипотензивную терапию надо проводить осторожно, применяя умеренные дозы гипотензивных средств, исключая препараты, обладающие выраженным центральным симпатолитическим и кардиодепрессивным действием.

Наиболее часто в этой группе больных применяют такие лекарственные средства, как блокаторы кальциевых каналов, диуретики, раунатин. Планируя клинический эффект, необходимо строго придерживаться возрастных нормативов уровня артериального давления.

Лечение гипертонического криза I типа, который развивается на фоне не-

регулярного применения гипотензивных средств или на фоне монотерапии резерпином, можно начинать с назначения клофелина до 0,15 мг под язык в сочетании с седативными микстурами (настойка пустырника, валерианы) и транквилизатором (фенозепам до 1 мг). Возможно применение верапамила внутривенно 10 мг струйно. При достаточной эффективности артериальное давление снижается в течение 20 мин. При развитии криза на фоне регулярного применения гипотензивных средств — диуретиков в сочетании с периферическими вазодилататорами можно начинать терапию с внутривенного введения до 8 мл 0,5 % раствора дибазола струйно или до 0,15 мг клофелина внутривенно медленно или внутримышечно.

Если криз развился на фоне регулярного приема больших доз клофелина (до 0,45 мг в сутки), рекомендуется внутримышечное введение пентамина (до 40 мг), в более тяжелых случаях его вводят внутривенно капельно.

При малой эффективности проводимой терапии, выраженной картине повышения тонуса симпатoadреналовой системы внутривенно можно вводить или лабеталол (α - и β -адреноблокаторы), или β -блокаторы (внутривенно вначале вводят 5 мг пропранолола, при хорошей переносимости в течение 5—10 мин препарат в указанной дозе вводят повторно). При высоком артериальном давлении и нарастающей тяжести состояний гипертонический криз купируется внутривенным введением нитропрусида натрия.

Фармакотерапия гипертонических кризов II типа сложна, выбор средств определяется длительностью и тяжестью течения гипертонии, вторичными поражениями сосудов, изменениями сердечной мышцы. Больным этой группы нужно парентерально вводить гипотензивные препараты. Назначают внутривенное введение клофелина, нитропрусида натрия, внутримышечное или внутривенное введение пентамина или других ганглиоблокаторов. В ряде случаев при возбуждении или развитии судорожного синдрома (эпилептиформный вариант) эффективным является введение седуксена, дроперидола или аминазина. Потенцируют гипотензивное действие диуретики.

Учитывая короткое действие большинства гипотензивных средств при их внутривенном введении и более длительный период выведения при приеме внутрь, рекомендуется сочетать оба способа так, чтобы максимум эффекта от применения внутрь совпадал с окончанием действия парентерально применяемых лекарственных средств.

Особое внимание нужно уделять гипертоническому кризу, развившемуся в ответ на отмену препарата при длительном их курсовом применении (α - и β -адреноблокаторы или клофелин). В этом случае, бесспорно, эффективными могут оказаться только ганглиоблокаторы или нитропруssid натрия, вводимый внутривенно.

При проведении гипотензивной терапии необходимо учитывать, что артериальное давление не всегда должно снижаться до нормы. В ряде случаев, особенно при длительном существовании артериальной гипертонии, значительное его снижение приводит к ухудшению самочувствия, снижению показателей регионарного кровотока и ухудшению функционального состояния основных систем организма.

Лечение артериальной гипертонии должно проводиться длительно. Причиной временной отмены гипотензивного лекарственного средства может быть стабилизация артериального давления до желаемого уровня в течение длительного периода времени.

При неосложненном течении гипертонической болезни и артериальной гипертонии больные длительно сохраняют трудоспособность. Первичная профилактика заключается в исключении или ограничении факторов риска. Вторичная профилактика включает рациональную гипотензивную терапию в условиях диспансерного наблюдения.

2.10. ГИПОТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

Артериальная гипотония характеризуется клиническим снижением артериального давления ниже 100/60 мм рт. ст. для лиц в возрасте до 25 лет и ниже 105/65 мм рт. ст. для лиц старше 30 лет.

Этиология и патогенез. В современной клинической практике различают гипотонии физиологические и патологические, хотя четкую границу между ними провести подчас не удается. Физиологическая артериальная гипотония, обусловленная в основном конституциональными и наследственными факторами, встречается нередко у совершенно здоровых людей, выполняющих обычную физическую и умственную работу, и не сопровождается какими-либо жалобами и патологическими изменениями в организме. Известна физиологическая гипотония преходящего характера у спортсменов. К физиологическим относят также артериальные гипотонии, развивающиеся в процессе акклиматизации и адаптации организма человека к условиям высокогорья, Заполярья, субтропического или тропического климата. Резкое снижение артериального давления в этих условиях объясняется прежде всего уменьшением парциального давления кислорода в атмосферном воздухе, постоянным ветром, очень низкой или, наоборот, высокой температурой и сухостью воздуха, интенсивной солнечной радиацией и т. д. Патологическая гипотония подразделяется на первичную и вторичную (симптоматическую), в каждой из которых выделяют острые и хронические формы. Нейроциркуляторная дистония по гипотоническому типу по существу является синонимом гипотонической болезни (или первичной артериальной гипотонии).

В основе первичной артериальной гипотонии лежит повышение тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы, нарушение функции высших вегетативных центров вазомоторной регуляции, ведущее к стойкому уменьшению общего периферического сопротивления току крови. Компенсаторное увеличение сердечного выброса в этих случаях оказывается недостаточным для нормализации артериального давления. Скорость кровотока при первичной хронической артериальной гипотонии обычно не изменена. Объем циркулирующей крови находится в пределах нормы или несколько снижен: иногда имеется склонность к нормоволемической полицитемии. С помощью радиоизотопных методов исследования в ряде случаев удается установить повышенное депонирование крови в портальном гемодинамическом бассейне.

Указанные сдвиги обусловлены скорее всего отчетливым уменьшением наличной и резервной глюкокортикоидной активности коры надпочечников при неизменной минералокортикоидной активности. Не исключено, кроме того, торможение перехода дофамина в норадреналин. Экскреция с мочой адреналина достоверно снижена, а дофамина — повышена. При ортостатической гипотонии обнаружено стабильное снижение активности ренина и уровня циркулирующих катехоламинов (адреналина и норадреналина) в плазме крови. Одной из причин ортостатического синдрома может быть также возрастание концентрации брадикинина в крови вследствие уменьшения содержания плазменной брадикиназы. Определенное значение имеют и электролитные сдвиги (тенденция к гиперкалиемии и гипонатриемии при несколько увеличенной экскреции с мочой ионов натрия и уменьшенной — ионов калия).

Основное значение в возникновении гипотонической болезни, по-видимому, принадлежит длительному психоэмоциональному напряжению, в отдельных случаях — психической травме. По современным представлениям, первичная гипотония является особой формой невроза высших сосудодвигательных центров с нарушением регуляции сосудистого тонуса. Таким образом, не вызывает сомнений, что в патогенезе гипотонической болезни ведущую роль играют нарушения центральной и вегетативной нервных систем.

Клиническая картина. Жалобы больных необычайно разнообразны и многочисленны (вялость, апатия, ощущение резкой слабости и утомляемости по утрам, ухудшение памяти, пониженная работоспособность). Часто отмечается ощущение нехватки воздуха в покое и выраженная одышка при умеренной физической нагрузке, пастозность или отеки голеней и стоп к вечеру. У большинства больных отмечаются раздражительная эмоциональная неустойчивость, нарушения сна (сонливость днем и бессонница ночью), потенции и либидо у мужчин и менструального цикла у женщин. К этому нередко присоединяются ощущения тяжести в эпигастральной области и горечи во рту, снижение аппетита, отрыжка воздухом, изжога, метеоризм, запоры.

На основании преобладания болей в области сердца или головных болей различают преимущественно кардиальную или церебральную форму первичной артериальной гипотонии.

В отличие от приступа стенокардии при первичной артериальной гипотонии тупая, колющая или ноющая (значительно реже давящая или сжимающая) боль локализуется в основном в области верхушки сердца, не иррадирует, появляется обычно в покое или утром, после сна (изредка при чрезмерной физической нагрузке). Боль продолжается несколько часов, не купируется антиангинальными средствами (применение нитроглицерина, наоборот, ухудшает состояние больного) и снимается иногда после легких физических упражнений. Для многих больных характерна ипохондрическая фиксация на неприятных ощущениях в области сердца с тревогой и страхом за жизнь.

Привычная головная боль иногда является единственной жалобой больного, возникает обычно после сна (особенно дневного) или физической либо умственной работы (иногда на фоне крайней усталости, неадекватной проделанной работе, вплоть до ощущения изнеможения). Развитию ее способствуют также резкие колебания атмосферного давления, обильный прием пищи и длительное неподвижное пребывание в вертикальном положении. Тупая, стягивающая, распирающая или пульсирующая головная боль захватывает чаще лобно-височную или лобно-теменную область (но может и не иметь четкой локализации) и продолжается от нескольких часов до 2 сут. В ряде случаев она протекает по типу мигрени, сопровождаясь тошнотой и рвотой, и исчезает от применения холода, после прогулки на свежем воздухе или физических упражнений. У отдельных больных такие приступы головной боли возникают несколько раз в день и спонтанно прекращаются.

Не менее характерны для первичной артериальной гипотонии периодические головокружения с повышенной чувствительностью к яркому свету, шуму, громкой речи и тактильным раздражениям, пошатыванием при ходьбе и обморочными состояниями. В связи с этим больные плохо переносят пребывание на высоте, иногда с трудом переходят через мосты и широкие улицы. Обмороки возникают при перегревании, работе в душном помещении, езде в городском транспорте и длительном пребывании в вертикальном положении.

У ряда больных наблюдается гипотония положения. Так, при переходе из горизонтального положения в вертикальное развивается ортостатическая или постуральная гипотония с резким падением преимущественно систолического артериального давления (в среднем на 50 мм рт. ст.) и потерей сознания; в горизонтальном положении сознание быстро восстанавливается. В первые 8—12 нед и в последнем триместре беременности у женщин, страдающих первичной артериальной гипотонией, нередко наблюдается острая артериальная гипотония в положении на спине. Развитие этого синдрома связано со сдавлением увеличенной маткой нижней полой вены в положении женщины на спине или рефлекторным раздражением солнечного и нижнего мезентериального нервных сплетений. При изменении положения тела быстро нормализуется артериальное давление и восстанавливается сознание.

Отмечаются непостоянные артралгии и миалгии, тупая тянущая или ноющая боль в суставах и мышцах конечностей при отсутствии каких-либо объективных изменений, возникающая, как правило, в покое и исчезающая после небольшой физической нагрузки или однократного приема анальгина и кофеина.

При объективном обследовании у большинства больных выявляются те или иные вегетативные нарушения: гипергидроз голеней и стоп, тремор век и пальцев рук, бледность кожи с легким акроцианозом, стойкий красный дермографизм и расстройства терморегуляции с выраженными суточными колебаниями температуры тела и падением ее по утрам ниже 36 °С. При остром снижении артериального давления возможно развитие синдрома Меньера — эпилептиморфных припадков и диэнцефальных пароксизмов с ознобом или обильным холодным потом, отчетливыми парестезиями в конечностях, императивными позывами к мочеиспусканию и неустойчивостью в позе Ромберга, у некоторых больных при этом отмечается крупноразмашистый нистагм.

Артериальное давление и пульс очень лабильны и зависят от положения тела, времени суток и состояния больного. Практически у всех больных имеет место стабильное снижение артериального давления в плечевой артерии (до 105/100—65/50 мм рт. ст.).

Границы сердца обычно не изменены, однако возможно небольшое увеличение размеров его относительной тупости в основном за счет тоногенного расширения левого желудочка. Над верхушкой сердца определяется приглушение I тона, иногда легкий систолический шум. При фонокардиографическом исследовании значительно чаще регистрируется снижение амплитуды I тона над верхушкой сердца и в точке Боткина, а также непродолжительный, низкочастотный и низкоамплитудный функциональный систолический шум. Электрокардиографические данные свидетельствуют в ряде случаев об отклонении электрической оси сердца влево, низком вольтаже зубцов и синусовой брадикардии (реже синусовой тахикардии); возможны также удлинение атрио-вентрикулярной и внутрисердечной проводимости, депрессия сегмента S—T, уширение зубца P и снижение или, наоборот, повышение зубца T.

При капилляроскопии отмечаются увеличение числа капилляров с беспорядочным их расположением, неравномерные утолщения и укорочения артериальных и венозных колен, нарушение кровотока и нередко перикапиллярный отек на бледно-розовом фоне с цианотичным оттенком. Наряду с этим наблюдается ряд патологических изменений глазного дна (расширение сосудов и неравномерность их калибра, замедление кровотока и достоверное снижение систолического и диастолического давления в центральной артерии сетчатки, иногда даже отек диска зрительного нерва вследствие повышенной сосудистой проницаемости).

Данные лабораторных исследований не выходят, как правило, за пределы нормы. Лишь у небольшой части больных имеется склонность к умеренной анемии, лейкопении с лимфоцитозом и замедлением СОЭ. Возможна также тенденция к гиперлипемии, незначительному увеличению уровня остаточного азота, гипохолестеринемии и гиперлецитинемии при нормальном содержании β-липопротеидов, к уменьшению коагулирующей способности крови (и соответственно повышению ее фибринолитической активности), снижению показателей основного обмена.

Первичная артериальная гипотония отличается волнообразным течением. Патологический процесс обостряется в основном весной и летом, а также после острых инфекционных заболеваний. В то же время у отдельных больных возможно возникновение гипертонической болезни. Первичная артериальная гипотония также нередко становится причиной различных осложнений при беременности и родах (поздние токсикозы, недонашивание, внутриутробная инфек-

ция, предлежание плаценты, увеличение продолжительности родов, послеродовые кровотечения, асфиксия плода и новорожденного).

Дифференциальная диагностика. Первичную и вторичную артериальную гипотонию дифференцируют путем исключения различных патологических процессов (прежде всего профессиональных вредностей), ведущих к стойкому снижению артериального давления. Так, нормализация последнего после выявления и санации очагов хронической инфекции подтверждает симптоматический характер артериальной гипотонии. При отсутствии указаний на патологические изменения внутренних органов целесообразно тщательное обследование больного эндокринологом и психиатром.

Лечение. Лечение хронической артериальной гипотонии предполагает прежде всего выполнение ряда гигиенических мероприятий. К ним относятся: 1) четкий режим дня (ночной сон не менее 8 ч, утренняя и производственная гимнастика, водные тонизирующие процедуры после гимнастических упражнений, систематическое чередование труда и отдыха с пешими походами на небольшие расстояния, лыжных и велосипедных прогулок, плавания и спортивных игр, не требующих интенсивных физических усилий, сложной координации движений и напряженного внимания); 2) правильная организация труда (устранение профессиональных вредностей, строгое соблюдение правил охраны труда, а также борьба с шумом и вибрацией, регламентация рабочего дня, ограничение чрезмерных физических или эмоциональных нагрузок и т. д.); 3) полноценное и разнообразное четырехразовое питание (с увеличением содержания в рационе белков животного происхождения, витаминов и поваренной соли, крепкий чай и кофе по утрам и в середине дня).

Лечение больного хронической артериальной гипотонией представляет собой довольно трудную и в значительной степени нерешенную задачу. Большинство исследователей на первое место ставят психотерапию и использование седативных препаратов. При состояниях тревоги и внутренней напряженности показаны транквилизаторы.

Большое распространение в лечении гипотонической болезни получили растительные и биологические нейростимуляторы, к которым относятся пантокрин, экстракт элеутерококка, настойка лимонника, экстракт родиолы, настойка аралии, настойка заманихи. Их рекомендуют назначать вместе с настойкой из корня валерианы. Отмечена эффективность сочетания элеутерококка с пантокринном. Положительный эффект дает применение сапарала, кофеина (по 0,05—0,1 г 2—3 раза в день).

Следует отметить, что при головных болях у больных артериальной гипотонией анальгетики малоэффективны, в то время как при приеме кофеина и горизонтальном положении боли быстро уменьшаются или исчезают.

В резистентных случаях используют фетанол (эффортил, веритол и др.) по 1 г 1 % раствора подкожно или внутрь по 0,005 г 2—3 раза в день; секуринин по 1 г 0,2 % раствора подкожно или внутрь по 0,002 г 2—3 раза в день.

2.11. НЕЙРОЦИРКУЛЯТОРНАЯ ДИСТОНИЯ

Нейроциркуляторная дистония — заболевание неврогенной природы, в основе которого лежат нарушения механизмов регуляции основных звеньев адаптационного синдрома.

Этиология и патогенез. Нейроциркуляторная дистония является полиэтиологическим заболеванием и может развиваться после перенесенного стресса, длительных отрицательных эмоций, переутомления, нарушения сна, т. е. всех тех причин, которые приводят к психической астенизации. Однако нередко оп-

ределяющими в развитии этого заболевания могут быть гормональная перестройка, ятрогения, длительные нарушения режима труда и быта.

К предрасполагающим факторам можно отнести отягощающую наследственность, конституциональные признаки, перенесенные инфекционные заболевания. Большое значение имеет и внешняя среда: климатические и территориальные условия, шумы, освещенность и т. д.

Кортико-висцеральные расстройства с включением гипоталамо-гипофизарной системы приводят к изменению адаптационного механизма, что замыкается на дисфункции периферической нервной системы. При этом отмечается полиморфизм в нарушении гормональных и регуляторных систем. Последние имеют индивидуальный характер и определяют особенности клинического течения нейроциркуляторной дистонии.

Основным неспецифическим проявлением нейроциркуляторной дистонии является снижение физиологических резервов переносимости различных нагрузок, снижение физической и умственной работоспособности.

О наступлении болезни следует говорить в тех случаях, когда, несмотря на устранение причин, адекватная реакция на обычную физическую нагрузку отсутствует. Эти нарушения имеют прогрессирующий или волнообразный характер и утрачивают непосредственную связь с вызывающей их причиной.

При нейроциркуляторной дистонии нарушения регуляции закрепляются на разном уровне ЦНС, ствола ретикулярной формации, лимбической или гипоталамо-гипофизарной системы или периферических ганглиев.

Клиническая картина. Нарушения в системе адаптации проявляются многочисленными клиническими синдромами, из которых наиболее значимыми являются астенизация, кардиоваскулярные расстройства (кардиалгии, гипертония, гипотония, аритмии), респираторные и вегетативные нарушения. Больные предъявляют многочисленные жалобы на слабость, эмоциональную неустойчивость, чувство страха, дрожание, онемение и похолодание конечностей, отмечается склонность к обморокам, часто преобладают жалобы невротического характера. Сердцебиение нередко появляется при нормальном или незначительно учащенном сердечном ритме, перебои чаще возникают в состоянии покоя. Чувство нехватки воздуха, желание сделать глубокий вдох особенно выражены при эмоциональной нагрузке. Больные часто имеют астеническую конституцию. Кожные покровы влажные, дермографизм возникает быстро, красный, стойкий, видимые слизистые оболочки обычной окраски. Дыхание может быть учащенным. Границы легких не изменены, патологических дыхательных шумов нет. Жизненная емкость легких находится в пределах нормы или незначительно снижена. При спирографическом исследовании данных о наличии бронхоспазма нет. Область сердца не изменена. Границы сердца не увеличены. Тоны звучные, у части больных на верхушке определяется систолический шум, не проводящийся в подмышечную область. При эхокардиографии размеры сердца не изменены, сократимость миокарда не нарушена. Нередко у больных нейроциркуляторной дистонией отмечаются периодические подъемы артериального давления, которые могут сочетаться с болями в области сердца, тахикардией и различными симптомами, отражающими вегетативные нарушения (изменение окраски, влажности, температуры кожных покровов и т. д.). У этой группы больных при дозированной физической нагрузке отмечаются учащение пульса более чем на 50 %, замедление периода восстановления после нагрузки, неадекватное повышение систолического артериального давления.

Изменения на ЭКГ неспецифичны. Они могут быть полиморфные: нарушения ритма (брадикардия, чаще синусовая тахикардия, возможны предсердные экстрасистолы, редко пароксизмы тахиаритмии). В ряде случаев отмечаются высокие зубцы T, реже «гигантские» в правых грудных отведениях. Может вы-

являться синдром ранней реполяризации желудочков. Зубец *T* может быть отрицательным в двух и более отведениях ЭКГ, сегмент *ST* снижен.

Изменения на ЭКГ, особенно при снижении сегмента *ST*, требуют проведения как фармакологических проб, так и проб с физической нагрузкой с целью определения характера этих изменений и исключения заболеваний, связанных с органическим поражением сердца (табл. 2.15). Меньшую диагностическую ценность представляют пробы с гипервентиляцией и ортостазом, которые целесообразно проводить при наличии у больного изменений ЭКГ в покое, особенно если эти изменения сочетаются с неясным болевым синдромом [Маколкин В. И., 1985].

Таблица 2.15. Функциональные тесты у больных нейроциркуляторной дистонией

Тест	Результат исследования
Велоэргометрическая нагрузка	Низкая толерантность к физической нагрузке Реинверсия отрицательных зубцов <i>T</i> . В ряде случаев восстановление депрессии сегмента <i>ST</i>
Проба с гипервентиляцией	Положительная у 75 % больных в следующих случаях: — при учащении пульса на 50—100 % от исходного. — при появлении на ЭКГ отрицательных зубцов <i>T</i> , преимущественно в правых грудных отведениях, нередко сочетающихся со смещением сегмента <i>ST</i> на 1—2 мм; — при субъективно плохой переносимости (головная боль, потливость, сердцебиения, боли в прекардиальной области)
Проба с ортостатикой Фармакологические пробы: 1) калиевая; 2) проба с β -адреноблокаторами	Изменения ЭКГ аналогичны пробе с гипервентиляцией Положительные и характеризуются реинверсией отрицательных зубцов <i>T</i> с одновременным исчезновением депрессии сегмента <i>ST</i>

При оценке данных спироэргометрических исследований наблюдается снижение показателей кислородного обеспечения физической нагрузки, более раннее включение анаэробного механизма.

У большинства больных бывает нарушен аппетит, чаще снижен, возникают подташнивание, боли в эпигастральной области, дефекация неустойчива. Органических изменений органов пищеварения не обнаруживается, что подтверждается эндоскопическим и ультразвуковым их исследованием. Может быть нарушена секреция желудочного сока, отмечается чаще гиперсекреция. У ряда больных наблюдается дискинезия желчных путей.

При клиническом, биохимическом исследованиях периферической крови специфических изменений не выявляется. При исследовании секреции адреналина и норадреналина и состояния рецепторного аппарата определяется симпатикотония и гиперреактивность симпатoadреналовой системы.

Нейроциркулярной дистонией чаще страдают женщины, наиболее выраженные проявления болезни приходятся на периоды гормональной перестройки — пубертатный, послеродовой и климактерический. Нередко заболевание встречается у подростков и проявляется повышенной утомляемостью, плохой переносимостью умственных и физических нагрузок. У них отмечаются головные боли, сердцебиения, колебание артериального давления, склонность к обморочным состояниям.

С возрастом нарастает симптоматика болезни, жалобы становятся более многочисленными и выраженными. У больных среднего возраста чаще отмечается локализация заболевания. Больной предъявляет жалобы, касающиеся расстройства в основном одной системы, чаще кардиоваскулярной. Течение нейроциркуляторной дистонии длительное, но доброкачественное.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Вследствие разнообразия симптоматики приходится устанавливать отличие нейроциркуляторной дистонии от большого числа заболеваний. Однако, учитывая, что при нейроциркуляторной дистонии не возникает органических изменений, выявление последних при физикальных и параклинических методах обследования позволяет уточнить диагноз. Наиболее сложна дифференциальная диагностика нейроциркуляторной дистонии и начальных стадий миокарда, гипертонической болезни, ишемической болезни сердца, гипотонической болезни, когда органические изменения могут не обнаруживаться. Установить четкие различия между нейроциркуляторной дистонией и гипертонической болезнью I стадии не удается. Это объясняется сродством патогенетических механизмов этих двух заболеваний. Поэтому заболеваемость гипертонической болезнью у лиц, страдающих нейроциркуляторной дистонией, значительно выше по сравнению с людьми, имеющими нормальный уровень артериального давления. При стабилизации повышенного артериального давления, гипертрофии левого желудочка, изменении сосудов глазного дна диагноз гипертонической болезни становится обоснованным.

В ряде случаев нейроциркуляторная дистония протекает с понижением как систолического, так и диастолического артериального давления. При этом достоверное снижение артериального давления отмечается при физической и эмоциональной нагрузке, при кризах. Основной патогенетической причиной их развития является снижение тонуса периферических вен, что приводит к депонированию крови и снижению ее возврата к сердцу. Наиболее частыми проявлениями этого синдрома являются обмороки, головокружение, головные боли, тахикардия, которая возрастает при физической нагрузке. У таких больных чаще отмечается астеническое телосложение, низкое стояние диафрагмы, сердце небольших размеров. В течение болезни характер нарушения сосудистого тонуса может изменяться, переходя из гипотензивного в гипертензивный, что может стать прологом гипертонической болезни.

У больных молодого возраста нередко приходится проводить дифференциальную диагностику нейроциркуляторной дистонии, выраженного кардиалгического синдрома и миокардита. Для больных миокардитом характерно снижение сократимости миокарда, увеличение конечного диастолического объема сердца. Субфебрильная температура тела постоянная, нормализуется после применения противовоспалительных средств. Выявляются изменения в биохимическом составе крови, характеризующиеся повышением содержания С-реактивного белка, дифенилаланина, изменением соотношения гамма-глобулинов, повышением СОЭ, увеличением количества иммуноглобулинов, наличием сердечных антител.

В тех случаях, когда нейроциркуляторная дистония проявляется преимущественно кардиалгическим синдромом с одновременным смещением сегмента *ST*, инверсией зубца *T*, нарушениями ритма, особенно у лиц молодого возраста, необходимо отличать ее от ишемической болезни сердца. В отличие от клинического течения последней боли при нейроциркуляторной дистонии не имеют определенной локализации и иррадиации. По характеру они могут быть прокалывающими, давящими, тянущими, по длительности — мгновенными, длительными (в течение многих часов). Возникшие боли в большинстве своем не купируются нитратами и чаще проходят при приеме седативных или транквилизирующих средств, нередко ненаркотических анальгетиков. При дозированной физической нагрузке отрицательная динамика на ЭКГ не наблюдается, в ряде случаев отмечается восстановление исходных изменений ЭКГ. При эхокардиографии размеры полостей сердца и его сократимость не нарушены. Однако в ряде случаев для исключения ишемической болезни сердца приходится проводить фармакологические пробы с 10 % раствором хлорида калия, β-адрено-

блокаторами, раствором атропина, которые у большинства больных нейроциркуляторной дистонией положительны, т. е. способствуют нормализации ритма, восстановлению изменений на ЭКГ. Дифференциальная диагностика чрезвычайно осложняется, когда нейроциркуляторная дистония сопровождается выраженным ангиоспастическим синдромом. В этих случаях только динамическое наблюдение с неоднократным проведением функциональных проб и нередко коронарографии позволяет уточнить диагноз и исключить ангиоспастический вариант течения стенокардии.

Лечение. Лечение включает мероприятия, направленные на исключение этиологических факторов, влияющих на развитие и течение заболевания. К ним относятся нормализация условий труда и быта, сна, исключение психотравмирующих факторов. Патогенетическая терапия направлена на восстановление основных звеньев адаптационного синдрома. Необходимо применение седативных средств (настойка валерианы, пустырника, пиона, пассифлоры и др.). Однако в большинстве случаев их приходится сочетать с транквилизаторами (фенозепам, нитрозепам, сибазон) или антидепрессантами (амитриптилин, пирозидол) в зависимости от преобладания того или иного синдрома.

В случае быстрой умственной утомляемости назначают ноотропные средства (пирacetам по 0,4 г 3 раза в день от 3 до 6—8 нед по показаниям, нередко в сочетании с неспецифическими стимуляторами типа настойки золотого корня, левзеи, китайского лимонника, аралии, женьшеня). Эти лекарственные средства наиболее показаны при гипотонии, астеническом синдроме.

У больных артериальной гипертонией, с тахикардальным синдромом, частыми вегетососудистыми пароксизмами с целью восстановления функционального состояния сердечно-сосудистой системы в связи с гиперреактивностью симпатoadреналового звена адаптации назначают β -адреноблокаторы (анаприлин, тразикор, вискен).

При выраженном кардиалгическом синдроме и отсутствии выраженной тахикардии хороший клинический эффект отмечен при применении блокаторов медленных кальциевых каналов — верапамила (изоптин, феноптин), форидона, нифедипина. При выраженной тахикардии и периферическом ангиоспазме возможно применение β -адреноблокаторов с периферическими вазодилататорами (папаверин, но-шпа, ксантиноланикотинат). У больных с преобладанием тонуса парасимпатической нервной системы назначают холинолитики: амизил, платифиллин, настойку белладонны и по показаниям атропин. Нередко, учитывая сложность клинического течения, фармакотерапию больных нейроциркуляторной дистонией необходимо проводить при консультации психиатра, эндокринолога.

В лечении и профилактике нейроциркуляторной дистонии большое внимание уделяется полноценному, витаминизированному питанию, проведению лечебной физкультуры, аутотренингу, бальнеологическим процедурам. Хороший эффект отмечен при регулярном проведении психотерапии, особенно у больных с фобией. Положительные результаты дает санаторно-курортное лечение. В большинстве своем необходимо, чтобы эти больные регулярно занимались в группах здоровья. Только комплексная курсовая терапия позволяет восстановить функциональное состояние адаптационного синдрома у больных нейроциркуляторной дистонией.

2.12. АТЕРОСКЛЕРОЗ

Атеросклероз — хроническое заболевание, при котором происходит системное поражение артерий, выражающееся в отложении липидов и солей кальция во внутренней стенке и в развитии соединительной ткани с последующим уплотне-

нием и сужением просвета сосудов. Вследствие нарушения кровотока в органах развиваются дистрофические, некробиотические и склеротические процессы.

Атеросклероз является одной из наиболее частых болезней современности. Распространенность атеросклероза неодинакова. Заболеваемость весьма высока в странах Европы, Северной Америки, в то время как в Азии, Африке, Латинской Америке атеросклероз встречается значительно реже. В крупных городах частота атеросклероза выше, чем в сельских местностях. Мужчины болеют чаще, чем женщины, причем у последних атеросклероз развивается в среднем на 10 лет позже, чем у мужчин. Эти различия являются следствием различного образа жизни, характера питания, рода занятий, генетических особенностей, нервно-гормональных факторов и др.

За последние годы, по данным ВОЗ, значительно увеличилась смертность от ишемической болезни сердца, основной причиной развития которой является атеросклероз. Все это свидетельствует о важности и актуальности проблемы атеросклероза.

Этиология и патогенез. Причины и механизмы развития атеросклероза пока не выяснены. Атеросклероз рассматривают как полиэтиологическое заболевание, однако убедительных данных о значении каждого из «этиологических» факторов в развитии атеросклероза нет. Скорее всего это факторы риска, способствующие прогрессированию клинических проявлений атеросклероза. К ним относятся прежде всего некоторые типы гиперлиппротеидемий, артериальная гипертензия и курение. Большое значение имеют повторяющиеся длительные нервно-эмоциональные напряжения.

В настоящее время основную роль в патогенезе атеросклероза отводят повреждению эластичных элементов интимы с последующей ответной пролиферацией гладких миоцитов. В ряде экспериментов показано, что в местах нарушения целостности эндотелия происходит оседание тромбоцитов (адгезия) с последующей их агрегацией. Из тромбоцитов выделяются биологически активные вещества, которые усугубляют повреждение эндотелия и так называемый фактор роста (фактор размножения, митогенный фактор). Под влиянием этого фактора гладкие миоциты мигрируют из медиа в интиму и пролиферируют. В результате происходит инфильтрация интимы гладкими миоцитами и соединительной тканью с последующим внутри- и внеклеточным накоплением липидов. Все это приводит к формированию атеросклеротической бляшки.

Одним из основных факторов риска атеросклероза является нарушение липидного обмена. Этот факт лежит в основе выдвинутой Н. Н. Аничковым в 1912—1913 гг. инфильтрационной теории атеросклероза.

Гиперлипотеидемии (ГЛП). Согласно классификации Фредриксона, выделено 5 типов ГЛП. Типы I, III и V встречаются очень редко, примерно 90 % всех ГЛП представляют типы II и IV. При этом тип IV встречается примерно в 70 % случаев, а тип II — в 20 %. Атерогенными являются ГЛП II, III и IV типов.

Выделяются также три основные формы гиперлипидемий: гиперхолестеринемия, гипертриглицеридемия, смешанная гиперлипидемия. На практике гиперхолестеринемия обычно соответствует типу IIa, гипертриглицеридемия — типу IV и смешанная гиперлипидемия — типу IIb.

В последнее время большое значение придается определению содержания холестерина в липопротеидах высокой плотности (ЛПВП), так как холестерин ЛПВП играет защитную роль в отношении атеросклероза.

Гиперлипотеидемия чаще протекает латентно и клинически проявляется обычно лишь при возникновении расстройств кровообращения. Только иногда отмечаются внешние признаки ГЛП: ксантомы, липоидная дуга роговицы, гепатоспленомегалия.

Вторичные ГЛП чаще всего наблюдаются у больных сахарным диабетом, гипотиреозом, билиарным циррозом печени.

Важной проблемой патогенеза атеросклероза является состояние сосудистой стенки, которая при этом патологическом процессе принимает активное участие в нарушении метаболизма основного вещества и белков (эластина, коллагена) в самой сосудистой стенке. Эти изменения могут возникать даже на ранних стадиях атеросклеротического процесса, предшествуя накоплению липидов в стенке артерий.

Постоянная гиперлипидемия является одной из основных причин, вызывающих деполимеризацию мукополисахаридов основного вещества соединительной ткани сосудистой стенки, что ведет к повышению ее проницаемости. Значительная часть липидов аорты при атеросклерозе локализована внутри клеток, которые называются липидными макрофагами, или пенистыми клетками, что свидетельствует об активном участии клеточных элементов сосудистой стенки в метаболических превращениях липопротеидов при атеросклерозе.

В последнее время отмечается роль аутоиммунных нарушений в патогенезе атеросклероза, в частности обнаружение в крови больных антител к структурным антигенам пораженной атеросклерозом аорты, образование комплексов липопротеид — антитело.

Поражению артерий атеросклеротическим процессом способствуют: а) особенность кровоснабжения интимы сосудистой стенки, не имеющей капилляров; б) постоянный и медленный ток крови, содержащей липопротеиды, что создает условия для накопления липопротеидов; в) повреждающее действие на сосудистую стенку холестерина, который освобождается при распаде липопротеидов; г) гемодинамические условия в артериальной системе, особенно при развитии артериальной гипертензии.

Развитие атеросклероза у больных протекает различными темпами и весьма неравномерно. По мере прогрессирования патологического процесса происходит формирование атеросклеротических бляшек, их изъязвление, образование на изъязвленных поверхностях тромботических масс. Процессу тромбообразования способствуют процессы гиперкоагуляции и угнетения антисвертывающей функции крови. Обтурирующие просвет артерий тромбы могут в дальнейшем подвергаться реканализации. При обтурации просвета сосудов, в частности коронарной артерии, более чем у 50 % обычно появляются признаки нарушения кровоснабжения миокарда и развивается картина ишемической болезни сердца.

Патологоанатомическая картина. Морфологические изменения при атеросклерозе развиваются в крупных артериях эластического типа. Наиболее часто атеросклероз локализуется в аорте, особенно в брюшном ее отделе, коронарных и мозговых сосудах, почечных артериях, крупных артериях нижних конечностей.

Основным морфологическим субстратом атеросклероза является образование в интиме сосудов бляшек. Макроскопически отмечаются утолщение и неровность интимы, наличие бляшек разной величины и формы. Атеросклеротические бляшки могут подвергаться распаду с образованием изъязвлений и отложением на них нитей фибрина. Содержимое изъязвившихся бляшек может быть источником эмболии. Нередко наблюдаются кровоизлияния в бляшки. Вторично в бляшках откладываются соли кальция.

Клиническая картина. В клиническом течении атеросклероза выделяют два периода: начальный (доклинический) и период клинических проявлений. Последний разделяют на три стадии: ишемическую, тромбонекротическую и склеротическую (А. Л. Мясников).

Первая стадия характеризуется недостаточным кровоснабжением органов и тканей с обратимыми дистрофическими изменениями в них и небольшими функциональными нарушениями.

Во II стадии вследствие выраженного нарушения кровоснабжения, а не-

редко развития тромбообразования формируются очаги дегенерации и некроза.

В III стадии в пораженных органах в результате дегенеративно-некротических изменений происходит развитие рубцовой соединительной ткани.

Каждая стадия может проявляться соответствующей клинической симптоматикой. Между стадиями имеются различные переходы.

Клиника атеросклероза определяется преимущественной локализацией процесса, стадией заболевания, наличием факторов, отягощающих течение (артериальная гипертония, тромбозы).

Атеросклероз аорты. Наиболее частой локализацией атеросклероза в артериальной системе являются аорта и отходящие от нее крупные стволы. Клиническая симптоматика появляется по мере вовлечения в процесс крупных ветвей аорты, нарушающих функцию соответствующих органов и систем.

Одним из характерных признаков атеросклероза восходящей части аорты или дуги является симптоматическая гипертония вследствие поражения депрессорной рефлекторной зоны, а также снижение эластичности аорты. Атеросклеротическая гипертония характеризуется значительным повышением систолического давления при нормальном или нередко сниженном диастолическом давлении.

При сужении устьев левой сонной и безымянной артерии наблюдается симптоматика, связанная с нарушением кровоснабжения головного мозга и верхних конечностей (синдром дуги аорты). При этом отмечаются головная боль, головокружение, шум в ушах. При переходе из горизонтального положения в вертикальное или при резких поворотах головы могут возникать обморочные состояния. Нередко при физической нагрузке отмечаются слабость, парестезии и болевые ощущения в верхних конечностях. Пульс на лучевой артерии пораженной стороны ослабевает. Одновременно с этим может выявляться разница в величине артериального давления на пораженной и здоровой руках. При аускультации определяется акцент II тона над аортой, иногда II тон приобретает металлический оттенок. Часто выслушивается систолический шум различной интенсивности. Вследствие поражения аортальных (чаще) или митрального (редко) клапанов может возникать аускультативная симптоматика соответствующего порока сердца.

Наиболее часто атеросклеротический процесс локализуется в брюшном отделе аорты. Симptomатика атеросклероза брюшной аорты определяется выраженностью и локализацией атеросклеротического процесса, поражением ветвей брюшной аорты, наличием тромбоза. При распаде атеросклеротических бляшек отторгающиеся атероматозные массы могут закрывать просвет артериальных ветвей (мезентериальные сосуды, артерии почек и нижних конечностей) с развитием соответствующей симптоматики (см. ниже). В случае локализации атеросклеротических бляшек в области бифуркации аорты или в подвздошных артериях отмечается синдром перемежающейся хромоты, ослабление пульсации на бедренных и подколенных артериях.

Одним из осложнений атеросклероза аорты является развитие аневризмы вследствие гибели эластических и мышечных волокон. Клиническая симптоматика аневризмы аорты зависит от ее величины и локализации. При аневризме восходящего отдела аорты частым симптомом являются аорталгии — длительные, ноющие и давящие боли, постепенно возникающие и затихающие. Аневризма дуги аорты может вызвать сужение отходящих от нее сонной, безымянной и подключичной артерий, паралич левой голосовой связки, проявляющийся охрипlostью, сдавление бронха с развитием ателектаза, смещение гортани при систоле сердца. Аневризма нисходящей грудной аорты проявляется признаками сдавления пищевода, болями в груди, спине.

При разрыве внутренней и средней оболочек аорты поступающая в месте

надрыва кровь расслаивает внутренние и наружные слои (расслаивающая аневризма). Клинически расслаивающая аневризма проявляется внезапными сильными болями за грудиной, в спине, подложечной области (в зависимости от локализации), одышкой, возбуждением. Если больной остается жив, в последующем наблюдается повышение температуры тела, лейкоцитоз, анемия.

Рентгенологически при атеросклерозе аорты обычно отмечается ее расширение и удлинение. Характерным признаком является наличие в стенке отложенный кальция в виде краевой каемки. При рентгенокимографии аорты зубцы становятся мелкими, неровными, более плоскими.

Атеросклероз мезентериальных сосудов наиболее часто проявляется болями в верхней половине живота, возникающими обычно в поздние часы после еды. Длительность болей варьирует от нескольких минут до 1 ч. Они нередко сопровождаются вздутием живота, запорами, отрыжкой. В отличие от болей при язвенной болезни они менее продолжительные, не проходят после приема гидрокарбоната натрия, могут купироваться после применения нитроглицерина. Объективно отмечаются вздутие живота, ослабление или отсутствие перистальтики, небольшое напряжение мышц брюшной стенки, умеренная болезненность при пальпации в верхней половине живота. Подобный симптомокомплекс при атеросклеротическом поражении мезентериальных артерий обозначается как «брюшная жаба» и возникает вследствие несоответствия между потребностью в кровоснабжении органов пищеварения и количеством притекающей к ним крови.

Одним из осложнений атеросклероза мезентериальных сосудов является внезапное развитие в них тромбоза. Появляются постоянные резкие разлитые или блуждающие боли в животе, чаще в области пупка, тошнота, многократная рвота желчью, задержка стула и газов. В рвотных массах и кале может содержаться примесь крови. Общее состояние больных при этом значительно нарушено, нередко развивается коллаптоидное состояние, умеренно повышается температура тела. При объективном исследовании обращает на себя внимание несоответствие между интенсивностью болевого синдрома и слабовыраженной симптоматикой со стороны живота (участие живота в акте дыхания, отсутствие мышечной защиты, умеренная болезненность при пальпации). Тромбоз мезентериальных сосудов заканчивается нередко гангреной кишечника с появлением симптомов перитонита.

Атеросклероз почечных артерий. Основным клиническим признаком является симптоматическая артериальная гипертензия. При выраженном стенозе или полной окклюзии почечной артерии гипертензия характеризуется стабильностью и высокими цифрами артериального давления. При возникновении тромбоза почечных артерий появляются боли в животе и пояснице. Они возникают внезапно и длятся от нескольких часов до нескольких дней. Могут наблюдаться диспепсические явления в виде тошноты и рвоты. В моче нередко обнаруживаются белок, эритроциты, причем гематурия иногда может быть значительной. Артериальное давление при тромбозе почечных артерий повышается. У больных гипертензией до развития тромбоза артериальное давление возрастает.

Атеросклероз сосудов нижних конечностей. Основным симптомом является боль в ногах или в одной ноге, возникающая, как правило, при ходьбе. Боль носит приступообразный характер и локализуется чаще всего в икроножных мышцах, стопе, реже бедре. Больные вынуждены останавливаться, после чего боль стихает (перемежающаяся хромота). Другим симптомом являются зябкость конечностей, парестезии. При осмотре пораженная конечность холоднее, наблюдаются изменение окраски кожи (бледность с мраморным оттенком), сухость и истончение ее. В более поздних стадиях выяв-

ляются трофические язвы на пальцах ног, пятках, передней поверхности голени, т. е. признаки сухой и влажной гангрены. При ощупывании артерий нижних конечностей определяется резкое ослабление или отсутствие пульсации. При локализации атеросклеротической бляшки в области бифуркации аорты или на уровне подвздошных артерий отсутствует пульсация подколенной или бедренной артерии.

Диагноз. При атеросклерозе диагноз сводится прежде всего к распознаванию отдельных локализаций атеросклероза (коронарные сосуды, аорта, мозговые артерии и др.). Диагноз основывается на клинической симптоматике органических поражений, учете факторов риска, особенно их сочетаний, на данных лабораторных исследований, в частности на нарушении липидного обмена (повышение содержания холестерина, β -липопротеидов, изменение соотношения фосфолипиды / холестерин). Для правильной оценки выявленных биохимических показателей нарушения липидного обмена важно установить их стабильность и исключить влияние других факторов, не связанных с атеросклерозом. Определенное значение в диагностике атеросклероза аорты и крупных артерий имеют данные инструментального обследования: снижение амплитуды пульсации аорты при рентгенокимографии, кальциноз артерии на рентгенограмме и наличие атеросклеротических окклюзий, выявляемых при ангиографии, увеличение скорости распространения пульсовой волны.

Лечение. Терапия атеросклероза направлена в основном на устранение или уменьшение факторов риска и коррекцию гемодинамических расстройств, вызванных осложнениями атеросклероза. Показано, что воздействие на ГЛП приводит к замедлению атеросклеротического процесса, а в ряде случаев к регрессу процесса.

Основой лечения ГЛП является диета, которая должна назначаться с учетом нарушений липидного обмена. Так, при I типе ГЛП рекомендуется полное исключение жиров, при II типе — ограничение приема холестерина, при IIб — жиров и холестерина, при III и IV типах — углеводов и холестерина, при V типе — жиров и углеводов. При избыточной массе тела необходимо рекомендовать ограничение калорийности пищи, увеличение двигательной активности. Показано снижение в пище содержания насыщенных жирных кислот и увеличение доли ненасыщенных жирных кислот, более высокий уровень витаминов.

При недостаточной эффективности диетических мероприятий показано назначение средств специального антисклеротического действия, подобранных индивидуально и комплексно, с возможным включением гиполипидемических, антиоксидантных, антиагрегационных и других лекарственных средств.

Гиполипидемические средства по механизму действия условно можно разделить на 4 группы:

I. Препараты, тормозящие всасывание холестерина в кишечнике.

Холестирамин (квистран). Связывает желчные кислоты в кишечнике в комплексы, неспособные всасываться, выводятся с фекалиями. Химически представляет собой хлоридную соль основной анионообменной смолы. Выпускается в пакетах по 4 г, назначается до еды 2—3 раза в день.

Трибуспонин. Применяют по 0,1—0,2 г 3 раза в день до еды в течение 3—4 нед с перерывом 4—5 дней. Общий курс — 3—4 мес.

II. Препараты, тормозящие синтез холестерина.

Клофибрат (мисклерон, атромидин). Назначают по 0,5 г 3 раза в день после еды трехкратным курсом по 20 дней, каждый с такими же интервалами.

Пробукол. Снижает уровень общего холестерина сыворотки крови на 13—23 %. Выпускается в капсулах по 500 мг. Назначают 2 раза в день.

Цетамифен. Назначают по 0,25 г 3—4 раза в день после еды. Курс 1—3 мес. Характеризуется умеренным действием.

III. Препараты, ускоряющие метаболизм и выведение липидов из организма.

Эссенциале форте — комплексный препарат, выпускается в ампулах по 5—10 мл и капсулах. Лечение начинают с комбинированного приема ампул (по 10 мл 1 раз в день в течение 10—20 дней) и капсул — по 1 капсуле 4 раза в день. Затем проводят поддерживающую терапию по 1 капсуле 3 раза в день во время еды.

Липостабил. Выпускается в ампулах по 5 и 10 мл и капсулах. Назначают так же.

Арахиден. Назначают по 10—12 капель 2 раза в день после еды, курсами по 2—3 нед с перерывом 1—1,5 мес.

IV. Другие препараты с гиполипидемическим действием.

Витамины: никотиновая кислота и ее производные, аскорбиновая кислота.

Гиполипидемические препараты назначают в зависимости от типа ГЛП. Так, при IIa типе эффективны препараты I, III и IV группы. При IIa типе эффективен холестирамин. При IIб, III и IV типе ГЛП целесообразнее назначать препараты II и III групп.

Полезным является применение антиоксидантов в комплексной терапии гиперлипемии. К этой группе лекарственных средств относятся токоферола ацетат (витамин E), который назначают внутрь по 0,05—0,1 г в сутки или внутримышечно, биофлавоноиды (витамин P) — рутин, кверцетин и др. Более эффективно их применение с аскорбиновой кислотой.

В лечении атеросклероза (особенно при наличии облитерирующего атеросклероза нижних конечностей, при сочетании с сахарным диабетом) применяют пармидин (ангинин). Он характеризуется умеренным гипохолестеринемическим, антиагрегантным действием. Его назначают по 0,25—0,5 г 3 раза в день курсом не менее 3 мес.

Желчегонные средства могут играть определенную роль в ускорении метаболизма и выведении холестерина, так как желчные кислоты являются продуктом окисления холестерина; кроме того, холестерин часто выделяется с желчью.

Для предотвращения обратного всасывания холестерина (при склонности к запорам) рационально применение слабительных средств, тогда большая часть холестерина в виде сапростерина выделится из организма.

Таким образом, при стойкой ГЛП, не поддающейся коррекции диетой, рационально применение лекарственной терапии.

Лечение назначают повторными курсами под контролем уровня липидов сыворотки крови (холестерина, триглицеридов и т. д.) до стойкого липолитического эффекта.

2.13. ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

Комитет экспертов ВОЗ определяет ишемическую болезнь (ИБС) как острое или хроническое поражение сердечной мышцы, обусловленное уменьшением или прекращением доставки крови в миокард в результате патологических процессов в системе коронарных артерий.

Этиология и патогенез. Основной причиной развития ИБС является атеросклероз венечных артерий сердца, который отмечается более чем у 90 % умерших от инфаркта миокарда. В некоторых случаях при несомненной клинической картине ИБС ни коронарографическое, ни патологоанатомическое исследования не выявляют органического поражения коронарных сосудов (так называемая ИБС при неизмененных коронарных артериях).

Существуют внешние и внутренние факторы, способствующие развитию ИБС — факторы риска ИБС. Их более 30. К основным факторам риска большинство авторов относят гиперхолестеринемию (точнее атерогенные типы гиперлипопропротеидемий), артериальную гипертонию, курение, сахарный диабет, ожирение, малоподвижный образ жизни и нервно-психические перенапряжения. Особенно неблагоприятное значение имеет сочетание нескольких факторов риска. Так, при сочетании 3—4 факторов риска вероятность заболевания ИБС возрастает в несколько раз.

Ишемия миокарда возникает, когда потребность миокарда в кислороде превышает возможности его доставки по коронарным артериям. Потребность миокарда в кислороде определяется прежде всего частотой сердечных сокращений, сократимостью миокарда, размерами сердца и величиной артериального давления. Увеличение любого из этих показателей повышает потребность миокарда в кислороде. В нормальных условиях существует достаточный резерв дилатации коронарных артерий (коронарный резерв), обеспечивающий при необходимости пятикратное увеличение коронарного кровотока, а следовательно, и доставки кислорода к миокарду. Несоответствие между доставкой кислорода и потребностью в нем может возникать под действием самых разнообразных факторов, приводящих к повышению потребности миокарда в кислороде и (или) к уменьшению коронарного кровотока:

1) у больных с выраженным поражением коронарных артерий основным механизмом ишемии является неспособность коронарных артерий увеличить кровоток при повышении потребности миокарда в кислороде;

2) у больных с непораженными коронарными артериями основной механизм ишемии — уменьшение коронарного кровотока независимо от изменений потребности миокарда в кислороде. Получены убедительные доказательства, что уменьшение коронарного кровотока у таких больных чаще всего происходит вследствие спазма коронарных артерий;

3) наиболее часто встречаются больные с сочетанием атеросклеротического поражения и ангиоспазма коронарных артерий, так как атеросклероз повышает склонность коронарных сосудов к спазму, механизм ишемии в этих случаях также носит смешанный характер — сочетание повышения потребности миокарда в кислороде и уменьшения коронарного кровотока.

В патогенезе ИБС важную роль играют нарушения микроциркуляции и изменения реологических свойств крови. Агрегация тромбоцитов может привести к частичной или полной обструкции коронарных сосудов, тем более что тромбоциты выделяют вазоактивные вещества, вызывающие спазм сосудов и усиливающие свертываемость крови.

К л а с с и ф и к а ц и я. Современная классификация ИБС разработана сотрудниками ВКНЦ АМН СССР на основе предложений Комитета экспертов ВОЗ.

Клинические формы.

1. Внезапная смерть (первичная остановка сердца). Первичная остановка сердца — внезапное событие, предположительно связанное с электрической нестабильностью миокарда, если нет признаков, позволяющих поставить другой диагноз. Например, смерть, наступившая в ранней фазе инфаркта миокарда, не включается в этот класс и должна рассматриваться как смерть от инфаркта миокарда. Если реанимационные мероприятия не проводились или были безуспешными, первичная остановка сердца классифицируется как внезапная смерть. Последняя определяется как смерть в присутствии свидетелей, наступившая мгновенно или в пределах 6 ч от начала сердечного приступа.

2. Стенокардия.

2.1. Стенокардия напряжения. Стенокардия напряжения характеризуется преходящими приступами загрудинных болей, вызываемых физической или эмоциональной нагрузкой или другими факторами, ведущими к повышению метаболических потребностей миокарда (повышение артериального давления, тахикардия). Как правило, боль быстро исчезает в покое или при приеме нитроглицерина под язык.

2.1.1. Впервые возникшая стенокардия напряжения. Продолжительность до 1 мес с момента проявления. Полиморфна по течению и прогнозу: может регрессировать, перейти в стабильную стенокардию или принять прогрессирующее течение.

2.1.2. Стабильная стенокардия напряжения. Продолжительность более 1 мес. В диагнозе необходимо указывать функциональный класс больного в зависимости от способности выполнять физические нагрузки.

I класс. Больной хорошо переносит обычные физические нагрузки. Приступы стенокардии возникают только при нагрузках высокой интенсивности.

II класс. Небольшое ограничение обычной физической активности. Приступы стенокардии возникают при ходьбе по ровному месту на расстояние более 500 м, при подъеме более чем на I этаж. Вероятность возникновения приступа стенокардии увеличивается в холодную погоду, при эмоциональном возбуждении или в первые часы после пробуждения.

III класс. Выраженное ограничение обычной физической активности. Приступы возникают при ходьбе в нормальном темпе по ровному месту на расстояние 100—500 м, при подъеме на I этаж.

IV класс. Стенокардия возникает при небольших физических нагрузках, ходьбе по ровному месту на расстояние менее 100 м. Характерно возникновение приступов стенокардии в покое, обусловленных, так же как и приступы стенокардии напряжения, повышением метаболических потребностей миокарда (повышением артериального давления, тахикардией, увеличением венозного притока крови к сердцу при переходе больного в горизонтальное положение). Редкие приступы стенокардии в покое не являются обязательным критерием отнесения больного к IV функциональному классу.

2.1.3. Прогрессирующая стенокардия напряжения. Внезапное увеличение частоты, тяжести и продолжительности приступов стенокардии в ответ на обычную для данного больного нагрузку. Не рекомендуется употреблять синонимы «стенокардия предынфарктная», «ухудшающаяся».

2.2. Спонтанная (особая) стенокардия. Приступы стенокардии возникают без видимой связи с факторами, ведущими к повышению метаболических потребностей миокарда. Ангинозный синдром более длительный и интенсивный, чем при стенокардии напряжения, труднее поддается действию нитроглицерина. Наиболее частой причиной этой формы стенокардии является спазм крупных коронарных артерий. Спонтанная стенокардия может существовать как синдром, проявляющийся только в покое, но чаще сочетается со стенокардией напряжения. При приступе спонтанной стенокардии на ЭКГ часто обнаруживаются преходящая депрессия или подъем сегмента ST, однако отсутствуют характерные для инфаркта миокарда изменения комплекса QRS или активности ферментов в сыворотке крови.

Случаи спонтанной (особой) стенокардии, сопровождающиеся преходящими подъемами сегмента ST, часто обозначают как вариантная стенокардия или стенокардия Принцметала (все названные термины являются синонимами).

Пр и м е ч а н и е. Прогрессирующая стенокардия напряжения, некоторые случаи впервые возникшей и спонтанной стенокардии иногда объединяют термином «нестабильная стенокардия». Предпочтительнее в каждом случае указывать конкретную форму стенокардии.

3. Инфаркт миокарда. Диагноз инфаркта миокарда устанавливают на основании клинической картины, изменений ЭКГ и активности ферментов в сыворотке крови.

3.1. Крупноочаговый (трансмуральный).

3.2. Мелкоочаговый.

4. Постинфарктный кардиосклероз.

5. Нарушения сердечного ритма (с указанием формы).

6. Сердечная недостаточность (с указанием формы и стадии).

Клиническая картина. Одним из важнейших и часто встречающихся клинических проявлений ИБС является стенокардия. «Классический» приступ стенокардии напряжения характеризуется сжимающей или давящей болью за грудиной с иррадиацией в левую руку, в левое плечо, лопатку (может быть иррадиация в шею, нижнюю челюсть, в правую руку). Боль возникает при физическом напряжении (или при воздействии любых других факторов, повышающих потребность миокарда в кислороде) и прекращается в покое или после приема нитроглицерина. Однако часто приступ стенокардии воспринимается больными не как явная боль, а как ощущение дискомфорта, который может быть охарактеризован как чувство тяжести, сжатия, стеснения, распирающего, жжения и даже одышки. При описании приступа стенокардии некоторые больные, рассказывая о своих ощущениях, прикладывают к области грудины сжатый кулак или ладонь, или обе ладони, бессознательно демонстрируя характер боли (сжимающий, давящий или распирающий).

Продолжительность приступа стенокардии почти всегда больше 1 мин

и обычно меньше 15 мин. Но продолжительность приступа зависит от поведения больного. Приступ будет короче и менее интенсивным, если сразу же прекратится физическое напряжение, больной примет нитроглицерин. Характерно прогрессивное усиление боли, при продолжении физических усилий, которые ее провоцируют.

Таким образом, важнейшим признаком стенокардии напряжения является появление дискомфорта в области грудной клетки в момент физической нагрузки или при воздействии факторов, повышающих потребность миокарда в кислороде, и прекращение неприятных ощущений после устранения этих факторов.

Эмоциональное напряжение за счет повышения активности симпатoadrenalовой системы приводит к увеличению частоты сердечных сокращений, артериального давления и сократимости миокарда, т. е. к повышению потребности миокарда в кислороде. Следовательно, эмоциональное напряжение может стать провоцирующим фактором стенокардии («стенокардии эмоционального напряжения»). Однако у таких больных стенокардия обычно возникает и при физическом напряжении.

Характерным признаком стенокардии напряжения является также то, что приступ быстрее купируется, когда больной сидит или стоит. В положении лежа увеличивается венозный возврат к сердцу, что приводит к увеличению объема левого желудочка и повышению потребности миокарда в кислороде. При прогрессировании стенокардии напряжения наступает такой период, когда для возникновения приступа стенокардии достаточно минимальной нагрузки (стенокардия малых напряжений) и, наконец, приступы начинают возникать в условиях физического покоя. Стенокардия покоя, присоединившись к стенокардии напряжения, обычно сочетается с ней. В таких случаях возникновению приступов стенокардии покоя все-таки предшествуют состояния, повышающие потребность миокарда в кислороде, например стенокардия возникает в период так называемой фазы быстрого сна, во время которой имеют место сновидения, при этом повышается артериальное давление, частота пульса и дыхания, что повышает потребность миокарда в кислороде.

У ряда больных стенокардия покоя возникает в горизонтальном положении больного из-за увеличения притока крови к сердцу (т. е. увеличения «преднагрузки»). Выделение этих вариантов стенокардии покоя является в определенной мере условным и скорее отражает тяжесть патологического процесса, чем патофизиологический механизм ишемии миокарда. Появление же приступов стенокардии покоя у больных, не имеющих стенокардии напряжения, свидетельствует о внезапном уменьшении коронарного кровотока как о причине ишемии миокарда. Получены убедительные доказательства, что в патогенезе таких приступов решающее значение имеет спазм венечных артерий. Приступы стенокардии у таких больных не связаны с факторами, повышающими потребность миокарда в кислороде, могут быть более продолжительными, чем стенокардия напряжения. Таким образом, предположение об ангиоспастической стенокардии возникает, если наблюдается типичная стенокардия покоя, особенно ночная, без (или с минимальной) сопутствующей стенокардии напряжения. Для этой формы стенокардии характерно также более частое, чем при «классической» стенокардии, возникновение нарушения ритма и синкопальных состояний во время приступов. Об участии ангиоспазма в генезе стенокардии напряжения у отдельных больных свидетельствует вариабельность порога стенокардии (т. е. величины нагрузки, при которой возникает приступ), явление «прохождения через стенокардию» (когда при продолжении нагрузки сначала происходит усиление боли, а потом постепенное ее уменьшение). У некоторых больных спазм коронарных артерий может возникать в ответ на физическую нагрузку, но чаще у больных с ангиоспастической стенокардией

отмечается высокая толерантность к физической нагрузке. Выделяют особую форму стенокардии (синонимы: вариантная, типа Принцметала) как наиболее типичный вариант ангиоспастической стенокардии. Важнейшим диагностическим признаком стенокардии Принцметала является подъем сегмента *ST* на ЭКГ в момент болевого приступа.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В диагностике ИБС главное место принадлежит тщательному расспросу больного и выяснению анамнеза заболевания.

Описанные признаки болевого синдрома характерны для так называемого классического, или типичного, приступа стенокардии. При наличии таких приступов вероятность ИБС достигает 90 %. При атипичном приступе стенокардии (когда имеется отличие по каким-либо признакам от классической стенокардии) вероятность ИБС составляет примерно 50 %. При неишемических болях в грудной клетке (когда клиническая картина болей не соответствует классической стенокардии) вероятность ИБС около 10 %.

Важное значение придается выявлению факторов риска ИБС. У лиц, не имеющих факторов риска, заболевание встречается во много раз реже, а наличие факторов риска увеличивает вероятность ИБС.

При физикальном обследовании больного с неосложненной ИБС вне приступа стенокардии часто не обнаруживается ни одного признака ишемии. У больных с теми или иными осложнениями могут быть выявлены физикальные признаки этих осложнений (нарушения ритма, признаки сердечной недостаточности). Во время приступа стенокардии возможно появление III и / или IV тонов сердца, систолического шума, прекордиальной пульсации, альтернирующего пульса. Исчезновение этих признаков после купирования приступа свидетельствует об их ишемическом происхождении.

Инструментальные методы исследования. Всем больным с подозрением на ИБС проводят электрокардиографическое исследование. Единственными специфическими признаками ИБС на ЭКГ, зарегистрированной в покое и вне приступа стенокардии, являются признаки перенесенного инфаркта миокарда. Отсутствие изменений на ЭКГ не позволяет исключить диагноз ИБС, так как в большом проценте случаев ЭКГ при ИБС остается нормальной. Большие сложности вызывает выявление неспецифических изменений сегмента *ST* и зубца *T*, которые часто не связаны с ИБС и являются лишь показанием к более полному обследованию больного.

Правильная интерпретация данных ЭКГ невозможна без тщательного анализа клинических проявлений заболевания. Особенно важны наблюдения за ЭКГ в динамике. Переоценка данных ЭКГ при недостаточно тщательном анализе клинической картины нередко приводит к гипердиагностике ИБС.

Важную информацию может дать своевременная регистрация ЭКГ непосредственно в момент приступа, когда удастся зафиксировать преходящие признаки ишемии миокарда (смещение сегмента *ST*, изменения зубца *T*). Чувствительность ЭКГ повышается при использовании множественных прекордиальных отведений, длительной регистрации ЭКГ на магнитную ленту. Длительное мониторирование ЭКГ имеет особенно важное значение в выявлении ангиоспастической стенокардии и нарушений ритма у больных ИБС.

Одним из ведущих неинвазивных методов обследования больных ИБС является *проба с дозированной физической нагрузкой* (велозргометрия, тредмил). Цель пробы с физической нагрузкой — вызвать ишемию миокарда в стандартных условиях и документировать проявления ишемии. Особое значение проба с физической нагрузкой имеет в диагностике ИБС у больных с атипичным болевым синдромом. Критериями положительной пробы считают: 1) возникновение приступа стенокардии; 2) появление тяжелой одышки, удушья; 3) снижение артериального давления более чем на 10 мм; 4) ЭКГ-кри-

терии ишемии миокарда (горизонтальное или косонисходящее снижение сегмента *ST* на 1 мм и более, длительное (более 0,08 с) косовосходящее снижение сегмента *ST* или подъем сегмента *ST* на 1 мм и более). Отсутствие этих признаков при достижении субмаксимальной частоты сердечных сокращений позволяет считать пробу отрицательной. Однако нельзя ставить знака равенства между положительной пробой с нагрузкой и диагнозом ИБС. Аналогично отрицательный результат пробы не всегда позволяет отвергнуть этот диагноз. Диагностическая ценность пробы с физической нагрузкой увеличивается, если учитывать все симптомы и признаки, возникающие во время выполнения пробы. Низкая толерантность к физической нагрузке и снижение артериального давления свидетельствуют о выраженном нарушении функции левого желудочка и являются прогностически неблагоприятными.

Еще больше увеличивает ценность нагрузочных проб применение *радионуклидных методов* и прежде всего сцинтиграфии миокарда с таллием-201. Таллий аккумулируется клетками здорового миокарда, поэтому на сцинтиграммах отчетливо видно изображение миокарда, нормально снабжаемого кровью, а зоны нарушенной перфузии выявляются как «холодные очаги». Дефекты накопления таллия при сцинтиграфии в покое указывают на наличие зоны ишемии, свежего инфаркта миокарда или рубцового изменения миокарда. Однако сцинтиграммы, зарегистрированные в покое, нередко бывают нормальными у больных с ИБС, без перенесенного инфаркта миокарда в анамнезе. В этих случаях большую помощь оказывает сцинтиграфия миокарда на фоне проб с физической нагрузкой.

При этом визуализируются зоны возникающей ишемии миокарда. Сочетание нагрузочных проб с перфузионной сцинтиграфией миокарда способствует улучшению диагностики ИБС, особенно в случаях затрудненной или невозможной интерпретации изменений ЭКГ.

Кроме велоэргометрии, в настоящее время для диагностики ИБС используется тест предсердной стимуляции. С этой целью в полость правого предсердия через одну из подключичных вен вводят электрод и навязывают сердцу ритм с увеличением частоты ступенчато (каждую минуту на 10—20 ударов) до максимальной частоты навязанного ритма 160—170 ударов в минуту. Тест считается положительным и прекращается при возникновении приступа стенокардии, сочетающегося с изменениями ЭКГ или без них, при появлении изменений ЭКГ, расцениваемых как «ишемические». Кроме эндокардиальной стимуляции, используется также чреспищеводная электрическая стимуляция. При этой методике зонд вводят в пищевод через носовой ход и устанавливают на уровне левого предсердия. Частота навязанного ритма увеличивается так же, как при эндокардиальной стимуляции. Тест считается положительным, если во время стимуляции на ЭКГ отмечается горизонтальная или косонисходящая депрессия сегмента *ST* глубиной 1 мм и более.

Ишемия вызывает ослабление сократительной способности миокарда. Участки нарушенной сократимости могут быть выявлены неинвазивно с помощью радионуклидной вентрикулографии, эхокардиографии. Появление зон нарушенной сократимости и (или) уменьшение фракции выброса при нагрузке являются очень специфичными для ИБС и помогают определить прогноз заболевания. Кроме того, секторальное сканирование сердца (двухмерная эхокардиография) позволяет в ряде случаев даже неинвазивно визуализировать крупные коронарные артерии.

В диагностике ИБС определенное место занимают *фармакологические пробы* с использованием лекарственных средств, влияющих на коронарное кровообращение и функциональное состояние миокарда. Наиболее эффективны следующие фармакологические пробы:

- 1) проба с дипиридамолом (курантил, персантин), который вызывает так

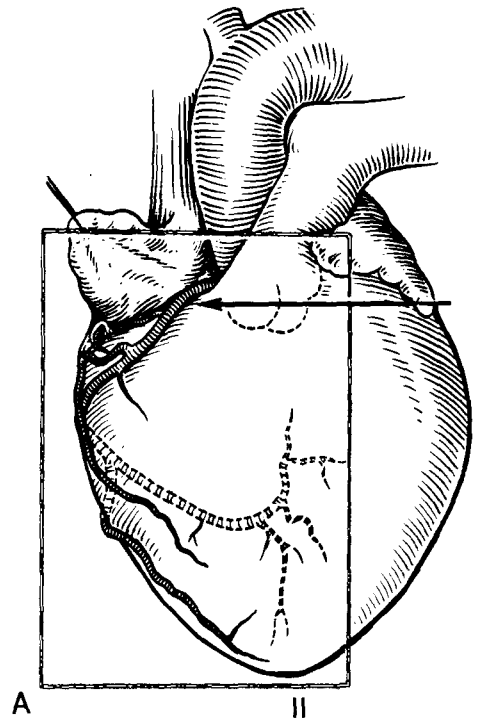


Рис. 2.21. Селективная ангиограмма (А) правой коронарной артерии в левой передней косой проекции (I) у здорового человека (а) и больного атеросклерозом (б) и схематическое изображение (II) правой головной коронарной артерии (стрелка) и ее разветвлений. 1 — расширенная краевая ветвь; 2 — окклюзированная правая коронарная артерия.

называемый феномен обкрадывания (увеличение кровотока в здоровых, неповрежденных коронарных сосудах с одновременным уменьшением кровотока по пораженным сосудам). В результате возникает ишемия миокарда, которую можно выявить с помощью ЭКГ и радионуклидных методов;

2) проба с изопроterenолом, который повышает потребность миокарда в кислороде, подобно тому, как это происходит при физической нагрузке.

Другим провокационным тестом является гипервентиляция, при которой спазм возникает вследствие алкалоза.

Одним из наиболее совершенных методов в диагностике является селективная *коронароангиография*, позволяющая дать визуальную оценку состояния коронарных артерий, в том числе и визуализацию спазма. Коронароангиография является эталоном для верификации результатов различных методов диагностики ИБС. Коронарография применяется при невозможности установления точного диагноза с помощью других методов, но особенно показана коронарография больным ИБС для оценки степени, локализации и распространенности поражения коронарных артерий, что помогает выбрать способ лечения (лекарственный или хирургический), оценить тяжесть состояния, трудоспособность больного и прогноз заболевания.

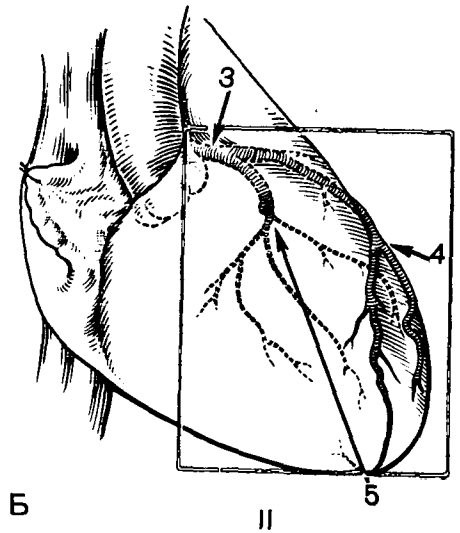


Рис. 2.21. П р о д о л ж е н и е.
Селективная ангиограмма (Б) левой коронарной артерии в передней правой косой проекции (I) у здорового человека (а) и больного атеросклерозом (б) и схематическое изображение левой коронарной артерии и ее ветвей (II). 1 — неизменная артерия; 2 — выраженный стеноз передней нисходящей ветви и обильные коллатерали; 3 — левая коронарная артерия; 4 — передняя нисходящая ветвь; 5 — огибающая ветвь.

Выполняемая одновременно с коронарографией вентрикулография дает ценную информацию о состоянии сократимости сердечной мышцы, выявляет зоны гипокинезии и акинезии миокарда.

В диагностике ИБС возможны трудности и ошибки двух видов. С одной стороны, ИБС не распознается и принимается за другое заболевание, с другой — значительно чаще наблюдается гипердиагностика, т. е. диагноз ИБС ставят больным, у которых симптомы не связаны с патологией коронарных артерий. К гипердиагностике ИБС чаще всего ведет неправильная интерпретация болей в грудной клетке и неспецифических изменений ЭКГ.

Для проведения дифференциального диагноза болей в грудной клетке целесообразно использовать представленный ниже алгоритм.

Дифференциально-диагностический подход к анализу клинического состояния больных с жалобами на боли в грудной клетке помогает избежать возможных ошибок. В сложных случаях помогают данные дополнительных методов исследования (рис. 2.21).

Лечение. Эффективное лечение атеросклероза — основного этиологического фактора ИБС — пока невозможно, так как все антисклеротические препараты не ликвидируют морфологическую основу ИБС и имеют те или иные

побочные эффекты. Поэтому использование их оправдано лишь у больных со значительной гиперлипидемией. Обычно же предпочтение следует отдавать соблюдению определенной диеты.

Обязательным компонентом любой программы лечения больного ИБС являются общие мероприятия и борьба с факторами риска, т. е. нормализация образа жизни больного, устранение гиподинамии, прекращение курения, устранение или уменьшение действия явных причин повышения потребности миокарда в кислороде (артериальная гипертензия, тахикардия, ожирение, анемия, тиреотоксикоз и др.).

Лечение же собственно ИБС направлено прежде всего на приведение в соответствие потребности миокарда в кислороде и его доставки к миокарду.

Надежды, возлагавшиеся на препараты, увеличивающие коронарный кровоток, не оправдались. Более того, при внутривенном введении препарата типа дипиридамола или карбохромена могут даже усугубиться проявления ишемии миокарда за счет «феномена обкрадывания».

Реальным эффектом при ИБС обладают препараты 3 основных групп: нитраты, β -блокаторы и антагонисты кальция. Все остальные средства или неэффективны, или значительно менее эффективны. Частота и выраженность приступов стенокардии могут быть очень вариабельны у отдельных больных. Поэтому трудно оценить эффект лечения, если использовать в качестве критерия адекватности терапии только субъективное симптоматическое улучшение. Необходимо оценивать эффект лечения по переносимости физических нагрузок, контролировать эффективность терапии с помощью плацебо, при необходимости использовать инструментальные методы исследования.

Следует предостеречь от так называемого курсового лечения, которое совершенно недопустимо при ИБС. Лекарственную терапию ИБС проводят тогда, когда в ней есть необходимость (устранение приступов стенокардии, повышение переносимости физических нагрузок). После достижения эффекта, а также в случае ремиссии заболевания дозы препаратов постепенно уменьшают до минимально эффективных (достаточных, чтобы не возникали приступы стенокардии), вплоть до полной отмены.

Характерным для всех антиангинальных средств является прямая зависимость лечебного эффекта от дозы препарата.

Одно из основных мест в лечении больных ИБС занимают нитраты. Они обладают выраженным сосудорасширяющим действием, более значительно действуют на вены. В результате уменьшается приток венозной крови к сердцу, уменьшается объем и напряжение левого желудочка (снижается «преднагрузка»). Это ведет к уменьшению потребности миокарда в кислороде. Уменьшение потребности миокарда в кислороде приводит к перераспределению коронарного кровотока в пользу ишемизированных участков миокарда (происходит ауторегуляторная вазоконстрикция здоровых сосудов, а артериолы, снабжающие ишемизированный миокард, остаются расширенными). Кроме того, нитраты способны устранять спазм коронарных артерий, косвенно улучшают сократительную способность миокарда (за счет уменьшения преднагрузки и постнагрузки), уменьшают давление в легочной артерии.

Нитроглицерин — самый известный и наиболее эффективный препарат из группы нитратов. Выпускается в виде таблеток, содержащих 0,5 мг для сублингвального приема, а также в растворе 1 % спиртовом и в масле (в капсулах). Нитроглицерин является средством выбора для купирования и/или предупреждения приступов стенокардии. Пик действия нитроглицерина — 3—5 мин. Если одна таблетка не купирует приступ, необходим повторный прием через 5 мин. Следует рекомендовать прием нитроглицерина при первых признаках стенокардии, при необходимости многократно в течение суток. Наиболее частый побочный эффект нитроглицерина — головная боль. Чтобы умень-

шить головную боль, можно попытаться использовать $1/2$ или даже $1/4$ таблетки нитроглицерина.

Длительность действия нитроглицерина — около 20 мин. Поэтому при частых приступах стенокардии для их профилактики необходимо применение более длительно действующих препаратов. К ним относятся такие препараты нитроглицерина пролонгированного действия, как сустак, нитронг, нитро-мак и др., содержащие от 5 до 10 мг нитроглицерина в таблетке. Назначают нитраты строго индивидуально от 5 до 30 мг в сутки в зависимости от тяжести стенокардии. Особого внимания заслуживает отечественный препарат тринитролонг, применяют его в виде аппликации на десну полимерной пластинки, содержащей 1 или 2 мг нитроглицерина. В отличие от сустака тринитролонг начинает действовать быстрее, но не отличается от пролонгированных форм нитроглицерина продолжительностью действия.

Для профилактики стенокардии используют пролонгированные формы нитроглицерина в виде накожных лекарственных форм (мази, пластыри). Продолжительность их действия достигает 5—9 ч и более (возможно до 24 ч).

При назначении пролонгированных лекарственных форм нитроглицерина, а также других нитратов следует помнить о возможности развития синдрома отмены. Это диктует необходимость отменять препараты постепенно. Развитие привыкания к нитратам может вести к уменьшению или прекращению эффекта нитратов. Этого можно избежать путем различных вариантов прерывистого лечения нитратами.

Сходный по характеру действия эффект оказывают другие органические нитраты — нитросорбид и эринит. Нитросорбид можно принимать внутрь через 2—3 ч.

Нитросорбид выпускается в таблетках по 0,01 г. Назначают внутрь по 2—4 таблетки через 3—4 ч. Суточная доза 60—120 мг.

Эринит выпускается в таблетках по 0,01—0,02 г. Принимают по 0,02—0,04 г 6 раз в сутки. Суточная доза — 80—160 мг.

Блокаторы β -адренергических рецепторов препятствуют действию симпатической нервной системы и катехоламинов на сердце, в результате уменьшается частота сердечных сокращений и сократимость миокарда в покое и при нагрузке, потребность миокарда в кислороде, снижается артериальное давление.

В терапевтической практике β -блокаторы нашли широкое применение в качестве антиангинальных, гипотензивных и антиаритмических средств.

По фармакологическим различиям β -блокаторы делятся на следующие классы:

1) неселективные β -блокаторы действуют на все типы β -рецепторов (и на β_1 -рецепторы миокарда и на β_2 -рецепторы бронхов и сосудов); к ним относятся пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан), окспренолол (тразикор) и др.;

2) селективные β -блокаторы действуют преимущественно на β_1 -рецепторы (кардиоселективные); к ним относятся талинолол (корданум), ацебутолол (сектраль) и др. Однако селективность зависит от дозы и в достаточно высоких дозах (которые зачастую требуются при лечении ИБС) в значительной мере уменьшается.

Кроме того, β -блокаторы подразделяются на препараты с внутренней симпатомиметической активностью (ВСА), за счет которой уменьшается отрицательный инотропный эффект, присущий всем β -блокаторам, и препараты без ВСА. ВСА обладают окспренолол (тразикор) и ацебутолол (сектраль), другие препараты. Кроме того, β -блокаторы можно различать по наличию или отсутствию мембраностабилизирующих (хинидиноподобных) свойств, которые в терапевтических дозах не имеют существенного значения.

По своему антиангинальному действию большинство β -блокаторов в адекватных дозах мало отличаются друг от друга. Однако при наличии брадикардии более показано применение препаратов с наличием ВСА (тразикор).

Основными противопоказаниями для назначения β -блокаторов являются сердечная недостаточность, обструктивные заболевания легких и поражения периферических артерий.

β -Блокаторы необходимо использовать в достаточно эффективных дозах, так как зависимость лечебного эффекта от дозы у β -блокаторов очень выражена.

Наиболее распространенным и изученным β -блокатором является пропранолол. Выпускается в таблетках по 0,04 г. После пробной дозы в 10 мг назначают по 20 мг 2 раза в сутки (или по 10 мг 4 раза в сутки). Если больной хорошо переносит небольшие дозы пропранолола, начинают постепенно их увеличивать на 40 мг каждые 3—4 дня до достижения эффекта, т. е. исчезновения приступов стенокардии, или до появления побочных действий препарата (синусовая брадикардия менее 50 мин, начальные признаки сердечной недостаточности).

Эффективные дозы пропранолола — 80—240 мг/сут и более, тразикора — 80—240 мг/сут, талинолола — 150—600 мг/сут.

Следует помнить, что сочетание нитратов и β -блокаторов гемодинамически оправдано и позволяет добиться большего клинического эффекта, чем при раздельном их использовании.

Антагонисты кальция (блокаторы медленных кальциевых каналов) за счет блокады входа ионов кальция в миофибриллы миокарда и гладкие мышцы сосудистой стенки оказывают сложное влияние на коронарную и системную гемодинамику, инотропизм миокарда, а также атриовентрикулярную проводимость. Под их влиянием происходит расширение преимущественно артерий (больше магистральных коронарных). Это приводит к уменьшению «постнагрузки» и улучшению коронарного кровообращения, ликвидации спастического состояния коронарных артерий (при ангиоспазмах). В настоящее время наиболее широко в качестве антиангинальных средств применяют нифедипин (фенигидин, коринфар, адалат) и верапамил (изоптин, финоптин). Они имеют различный спектр фармакологических эффектов, что обуславливает их различное влияние на коронарный кровоток, постнагрузку, преднагрузку, контрактильность миокарда, сердечный ритм и атриовентрикулярную проводимость.

Нифедипин действует преимущественно на гладкие мышцы сосудов и слабее на миокард и сердечный ритм, не влияет на проводимость.

Верапамил в отличие от нифедипина действует на автоматизм миокарда и атриовентрикулярную проводимость, с чем связывают наличие у него антиаритмических свойств. Препарат дилтиазем занимает промежуточное положение, но ближе к верапамилу. Эффективные дозы верапамила — 240—320 мг/сут и более, нифедипина — 30—120 мг/сут.

Антагонисты кальция применяют при лечении больных с различными формами стенокардии, они являются препаратами выбора при лечении ангиоспастических форм стенокардии, при сочетании ИБС с гипертонической болезнью, синдромом Рейно.

Нифедипин можно сочетать с β -блокаторами. Иногда при лечении больных ИБС используют препараты из других групп. По механизму действия в определенной степени к β -блокаторам близок амиодарон (кордарон) — неконкурентный антагонист как β -, так и α -рецепторов, снижающий адренергическое влияние на сердце и сосуды. Особенно оправдано применение кордарона при наличии аритмий. Кордарон медленно накапливается в тканях, поэтому необходим период насыщения, когда используют дозы 600—1200 мг/сут (чаще

600 мг) в течение 2—4 нед. В период поддерживающей терапии обычно назначают по 200 мг в сутки ежедневно в течение 5 дней в неделю.

Эффект, по механизму близкий к нитратам, дает назначение препарата из группы периферических вазодилаторов — молсидомина (корватон). Назначают по 2—4 мг 3 раза в сутки.

Препараты метаболического действия — анаболики (ретаболил, неробол, оротат калия, кокарбоксилаза и т. д.) в качестве самостоятельной антиангинальной терапии назначать нецелесообразно, так как они неспособны повлиять на клинические проявления и течение заболевания.

В последнее время все большее распространение не только в реабилитации, но и в лечении больных ИБС находят физические тренировки. Их эффект обусловлен главным образом тем, что под влиянием тренировки снижается частота сердечных сокращений и артериальное давление на любом уровне нагрузки, что позволяет больному выполнять большую работу до того момента, как будет достигнут пороговый уровень потребления кислорода, при котором возникает приступ стенокардии. Полагают также, что физические тренировки стимулируют развитие коллатералей. Более эффективны длительные умеренные нагрузки циклического типа (бег, плавание, лыжи, велосипед). Частота сердечных сокращений во время тренировок должна быть на 10—20 в минуту ниже того уровня, при котором возникают признаки ишемии миокарда.

Физические тренировки показаны в более ранних стадиях заболевания при наличии стенокардии напряжения в основном I—II функционального класса, в периоды вне обострения заболевания.

В зависимости от тяжести поражения должна осуществляться многоступенчатость лекарственной терапии. В более легких случаях (I степень) осуществляется монотерапия одним из основных препаратов по показаниям. В более тяжелых случаях и при отсутствии эффекта от монотерапии применяется II степень лечения, при которой применяется комбинация двух препаратов (например, нитратов и β -блокаторов). В тяжелых случаях (III степень) применяют комбинацию 3 препаратов (например, нитраты + нифедипин + β -блокаторы). Длительность терапии антиангинальными средствами определяется тяжестью состояния, стойкостью достигаемого эффекта. Для уменьшения влияния психических факторов часто необходимо дополнительное назначение транквилизаторов.

Хирургическое лечение ИБС применяется по строгим показаниям, в основном при выявлении проксимальных стенозов коронарных артерий и прежде всего основного ствола левой коронарной артерии. Возможность хирургического лечения определяют также при отсутствии эффекта от адекватной лекарственной терапии, а также у больных с аневризмой сердца.

В настоящее время интенсивно развивается новое направление в лечении ИБС — внутрисосудистая коронароангиопластика с помощью специального коронарного катетера с раздувающимся баллоном. При раздувании баллона создается давление на стенки стенозированного сосуда и соответственно расширение просвета пораженной артерии.

Следует отдельно остановиться на лечении таких форм стенокардии, как впервые возникшая прогрессирующая стенокардия напряжения, а также некоторых тяжелых случаев спонтанной стенокардии (покоя). Все эти формы, укладывающиеся в клинические представления о так называемой нестабильной стенокардии, требуют особого внимания вследствие возможного развития острого инфаркта миокарда (из-за чего эти состояния квалифицируются иногда как так называемое предынфарктное состояние — название неоправданное). Больных этой категории необходимо госпитализировать, следует назначать полные дозы нитратов, β -блокаторов, антагонистов кальция в соответствии с показаниями чаще в комбинации двух или трех препаратов. Возможно

назначение антикоагулянтов (гепарин). Дальнейшая тактика определяется состоянием больного. При сохранении прогрессирующей стенокардии, несмотря на массивную фармакотерапию, показана коронарография с внутрикоронарным введением лекарственных средств и оценкой возможности хирургического лечения.

2.14. ИНФАРКТ МИОКАРДА

Инфаркт миокарда характеризуется развитием ишемического очага некроза сердечной мышцы с возникновением клинического симптомокомплекса, отражающего развитие целого ряда приспособительных реакций организма, направленных на восстановление нарушений гемодинамики и изменений гомеостаза.

Классическое описание клинической картины инфаркта миокарда было дано В. П. Образцовым и Н. Д. Стражеско в 1909 г.

Проблема инфаркта миокарда приобретает большое социальное значение в связи с возрастанием заболеваемости за последние годы, поражением населения в наиболее активном возрасте от 45 до 60 лет с ранней инвалидизацией, высокой летальностью (от 17 до 30 %). В последние годы значительно увеличилась заболеваемость инфарктом миокарда лиц в возрасте до 40 лет. Среди причин летальности в группе больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями инфаркт миокарда занимает четвертое место.

Этиология и патогенез. У 97—98 % больных в возникновении инфаркта миокарда основное значение имеет атеросклероз венечных артерий. При этом возникает острое нарушение коронарного кровообращения с развитием ишемии и некроза определенного участка миокарда.

Нарушение коронарного кровообращения обуславливается прогрессирующим стенозирующим атеросклерозом коронарных артерий, присоединением в ряде случаев тромбоза коронарных артерий на фоне атеросклероза, а также нейрогуморальными факторами.

У больных, умерших от инфаркта миокарда, часто отмечается поражение всех трех венечных артерий. При этом степень сужения их может быть различной. В одних случаях имеет место атеросклероз венечных артерий со значительным сужением просвета сосуда, в других — наличие изолированных атеросклеротических бляшек в просвете основного ствола коронарной артерии с наложением тромботических масс, обтурирующих ее просвет.

Тромбоз коронарных артерий возникает главным образом вследствие местных изменений интимы сосудов (изъязвления, распад атеросклеротических бляшек, кровоизлияния), а также повышения свертывающей и угнетения противосвертывающей системы крови. Возникнув в зоне нарушенной коронарной циркуляции, тромбоз распространяется на разветвления венечных артерий, капилляры с нарушением микроциркуляции миокарда и распространением острого инфаркта миокарда.

Кроме тромботической окклюзии коронарных сосудов, большое значение в патогенезе инфаркта миокарда придается развитию спазма коронарных артерий как при атеросклерозе коронарных артерий, так и в случаях, когда инфаркт миокарда развивается при «неизмененных» (по данным коронарографии) коронарных артериях.

По-видимому, чаще имеется сочетание нескольких патогенных факторов по типу «порочного круга»: спазм→агрегация тромбоцитов→тромбоз и усиление спазма или тромбоз→освобождение вазоконстрикторных веществ из тромбоцитов→спазм и усиление тромбоза. Агрегация тромбоцитов усиливается при атеросклеротическом поражении сосудов. Дополнительным фактором,

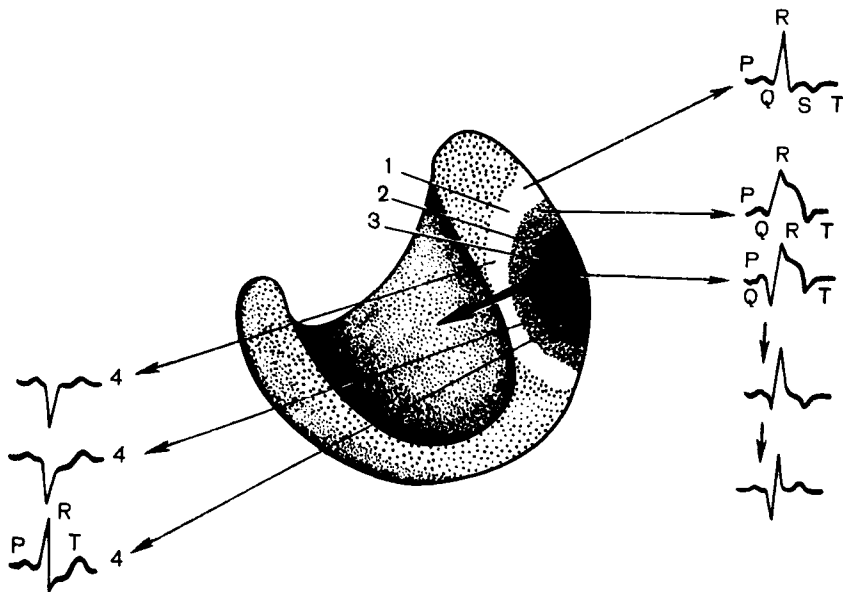


Рис. 2.22. Электрокардиографические изменения, соответствующие трем зонам инфаркта миокарда.
1 — зона гипоксии; 2 — зона повреждения; 3 — зона некроза; 4 — ЭКГ при противоположной установке электрода.

способствующим тромбозу, является замедление скорости кровотока в стенозированных коронарных артериях или при спазме коронарных артерий.

При ишемии миокарда происходит стимуляция симпатических нервных окончаний с последующим высвобождением норадреналина и стимуляцией мозгового слоя надпочечников с выбросом в кровь катехоламинов (адреналин, норадреналин).

Накопление недоокисленных продуктов обмена при ишемии миокарда ведет к раздражению интерорецепторов миокарда или коронарных сосудов, что реализуется в виде появления резкого болевого приступа, распространяющегося по соответствующим сегментам спинного мозга от C_4 до L_{4-5} .

Болевой приступ сопровождается активацией мозгового слоя надпочечников с максимальным повышением уровня катехоламинов в течение первых часов заболевания, которые обуславливают сложные нейрогуморальные воздействия на сердечно-сосудистую систему и прежде всего на миокард.

Гиперкатехоламинемия приводит к нарушению процессов энергообразования в миокарде — ведущего звена в реализации функции сократимости, возбудимости сердца. Повышение активности симпатoadrenalовой системы, приобретающей у больных острым инфарктом миокарда вначале компенсаторный характер, становится вскоре патогенным в условиях стенозирующего атеросклероза венечных артерий сердца.

Патологоанатомическая картина. Морфологическое исследование сердца у больных, умерших от инфаркта миокарда, подтверждает различную выраженность атеросклероза коронарных артерий.

Можно выделить три основные зоны изменений миокарда при инфаркте: очаг некроза, пренекротическую зону и область сердечной мышцы, отдаленную от зоны некроза (рис. 2.22). Через 6—8 ч после начала заболевания появляются отек интерстициальной ткани, набухание мышечных волокон, расширение капилляров со стазом крови в них. Через 10—12 ч эти изменения

становятся более отчетливыми. К ним присоединяются краевое стояние лейкоцитов, эритроцитов в сосудах, диapedезные кровоизлияния по периферии пораженного участка.

К концу первых суток мышечные волокна набухают, очертания их исчезают, саркоплазма приобретает глыбчатый характер, ядра разбухают, делаются пикнотичными, плотными, бесструктурными. Стенки артерий в зоне инфаркта миокарда набухают, просвет заполнен гомогенизированной массой эритроцитов. На периферии зоны некроза отмечается выход из сосудов лейкоцитов, образующих демаркационную зону.

В пренекротической области миокарда преобладают дистрофические изменения мышечных волокон, проявляющиеся внутриклеточным отеком, деструкцией энергообразующих структур митохондрий.

Уже через 3—5 ч после развития инфаркта миокарда в сердечной мышце наступают тяжелые, необратимые изменения структуры мышечных волокон с их гибелью.

Исходом некроза миокарда является образование соединительнотканного рубца.

Клиническая картина. Основным клиническим симптомом инфаркта миокарда при типичном его течении (*status anginosus*) является болевой приступ, который возникает в самом начале заболевания и, достигая максимума, становится его самым драматическим симптомом.

Частота болевого приступа при развитии инфаркта миокарда колеблется в пределах от 86 до 95 %.

Наибольший процент болевых форм инфаркта миокарда отмечается в более молодой возрастной группе больных; у лиц пожилого и старческого возраста чаще встречаются атипичные варианты течения инфаркта миокарда. Локализация и иррадиация боли при инфаркте миокарда существенно не отличаются от таковых при приступах стенокардии. Наиболее часто отмечается развитие интенсивного болевого приступа в загрудинной, прекардиальной областях; в некоторых случаях боль распространяется на всю переднебоковую поверхность грудной клетки, реже может отмечаться атипичная локализация болей.

Боли при типичном варианте инфаркта миокарда обычно иррадируют в левую руку, плечо, лопатку, в некоторых случаях — в обе руки или правую руку, лопатку, шею, челюсть.

Характерным для болевого приступа при инфаркте миокарда являются его интенсивность и длительность, превосходящая в значительной степени обычный приступ стенокардии. Боли могут носить самый разнообразный характер: давящие, сжимающие, жгучие, режущие и т. д. Боли не снимаются приемом нитратов, обычными сосудорасширяющими препаратами и требуют применения наркотиков, наркоза, нейролептаналгезии. Длительность болевого приступа при инфаркте миокарда может быть различной — от 1—2 ч до нескольких суток с волнообразным их нарастанием и уменьшением. Иногда развитие типичного варианта инфаркта миокарда сопровождается появлением мозговых симптомов: резкой слабости, головокружений, головной боли, рвоты, обмороков, резкого возбуждения, которое затем может сменяться затемненным сознанием и потерей его. В других случаях типичный болевой приступ сопровождается явлениями диспепсии в виде тошноты, рвоты, метеоризма, задержки стула. При объективном обследовании больного могут отмечаться бледность кожных покровов, цианоз губ, повышенная потливость. В период болевого приступа может быть повышение артериального давления. Обычно в 1-е сутки оно изменяется незначительно, а в последующие дни начинает снижаться. При пальпации области сердца могут отмечаться увеличение зоны верхушечного толчка, парадоксальная пульсация слева от грудины. При аускультации отмечается приглушение тонов, появление IV тона и реже III тона, что может быть ранним признаком сердечной недостаточности. У ряда больных выслушивается систолический шум над верхушкой и в пятой точке вследствие дисфункции папиллярных мышц или дилатации левого желудочка. В течение первых суток может появиться шум трения перикарда, связанный с реактивным перикардитом.

В первые сутки развития инфаркта миокарда может регистрироваться упорная тахикардия, сопровождающаяся различными видами нарушения ритма. Повышение температуры тела в пределах 37—38 °С к концу первых и в начале вторых суток обусловлено развитием процессов миомаляции и некроза, зоны перифокального воспаления в сердечной мышце. Длительность и высота температурной реакции обуславливаются обширностью инфаркта миокарда, развитием осложнений в остром периоде и в первую очередь тромбоэндокардита, тромбоэмболии легочной артерии, острой пневмонии.

В 30 % случаев инфаркт миокарда может проявляться атипично. В зависимости от преобладания тех или иных симптомов выделены следующие клинические формы: 1) астматическая, 2) гастралгическая, 3) аритмическая, 4) церебральная, 5) бессимптомная.

Само понятие «атипичные формы инфаркта миокарда» не совсем точно, так как речь идет только о начале его, когда на первый план выступают атипичные симптомы, но в последующем обычно повторяются закономерности развития и течения этого заболевания.

Гастралгический вариант течения инфаркта миокарда встречается наиболее часто — в 20—30 % случаев.

Гастралгический вариант инфаркта миокарда характеризуется появлением болей в эпигастральной области с распространением в загрудинное пространство. Одновременно возникают отрыжка воздухом, икота, тошнота, многократная рвота, вздутие живота с мучительным ощущением расширения брюшной полости, парез желудка и кишечника.

При объективном обследовании отмечаются высокое стояние диафрагмы, увеличение пространства Траубе, выраженный тимпанит в области желудка, отсутствие перистальтики, шум плеска в желудке, умеренная болезненность при пальпации живота, отсутствие симптомов раздражения брюшины. Ослабление тонуса мускулатуры желудка ведет к паралитической гиперемии, которая может завершаться развитием острых язв желудка с возникновением желудочно-кишечного кровотечения.

Гастралгический вариант инфаркта миокарда следует дифференцировать: 1) от пищевой токсикоинфекции, 2) прободной язвы желудка, 3) панкреатита. Иногда встречается сочетание острого инфаркта миокарда с острым панкреатитом.

Астматический вариант инфаркта миокарда характеризуется развитием острой левожелудочковой недостаточности, которая как бы затушевывает болевой синдром. Развитию способствуют предшествующие изменения сердечной мышцы в виде атеросклеротического кардиосклероза, постинфарктных рубцовых изменений миокарда, гипертоническая болезнь с длительным течением, пожилой возраст пациента. Астматический вариант характеризуется значительной тяжестью течения с развитием постинфарктной недостаточности кровообращения и высокой летальностью — до 40—60 %.

Аритмический вариант инфаркта миокарда характеризуется возникновением острых нарушений ритма с развитием угрожающих жизни аритмий. К их числу относятся политопная групповая ранняя желудочковая экстрасистолия, желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков, а также пароксизмальная форма мерцательной аритмии и нарушение проводимости сердца. Значительную часть этой аритмической группы составляет фибрилляция желудочков, которой нередко завершаются другие угрожающие виды острых аритмий.

Угрожающие аритмии развиваются в первые часы и дни заболевания, приводя к высокой летальности. Так, риск развития фибрилляции в первые 4—5 ч от начала развития инфаркта миокарда в 20—25 раз выше, чем в последующие сутки.

Ведущими моментами в развитии угрожающих аритмий являются нарушения процессов метаболизма сердечной мышцы, микроциркуляции с электролитными сдвигами, обуславливающими развитие электрической нестабильности сердца.

При затянувшейся тахисистолической аритмии возникает левожелудочковая недостаточность, в ряде случаев — кардиогенный шок. Решающее значение в диагностике нарушений ритма имеют электрокардиографический метод исследования и кардиомониторное наблюдение за больным. Электрокардиографическую диагностику угрожающих видов нарушений ритма см. *Нарушения ритма сердца*.

Прогностически неблагоприятным является сочетание 2—4 видов нарушений ритма и особенно возникновение полной поперечной блокады сердца с развитием синдрома Морганьи — Адамса — Стокса.

Церебральный вариант обусловлен развитием недостаточности церебрального кровообращения в остром периоде инфаркта миокарда, что связано с уменьшением сердечного выброса, минутного объема сердца, особенно при развитии кардиогенного шока. Клинические проявления церебрального варианта инфаркта миокарда могут выражаться в развитии общемозговых симптомов с явлениями ишемии головного мозга (тошнота, головокружение, нарушение сознания с развитием обморока) и очаговых симптомов со стороны головного мозга, симулируя нарушения кровообращения в той или иной области головного мозга, которые носят обычно преходящий характер и исчезают после прохождения острого периода инфаркта миокарда. В тяжелых случаях течения инфаркта миокарда, осложненного кардиогенным шоком, могут возникнуть явления церебральной комы.

Бессимптомный вариант инфаркта миокарда характеризуется отсутствием клинических проявлений инфаркта миокарда и неожиданным выявлением на ЭКГ острого и рубцующегося инфаркта миокарда. Частота этого варианта колеблется от 1 до 10 % среди атипичных форм заболевания, он протекает в ряде случаев неблагоприятно в связи с несоблюдением постельного режима и отсутствием должного лечения.

Рецидивирующий инфаркт миокарда характеризуется длительным, затяжным течением на протяжении 3—4 нед и дольше. Это обуславливается прогрессирующим течением стенозирующего атеросклероза, недостаточным коллатеральным кровообращением и развитием нисходящего тромбирования мелких ветвей венечных артерий. При этом возникают новые участки повреждения в перинфарктной или инфарктной зонах миокарда.

Клиническая картина рецидивирующего инфаркта миокарда характеризуется появлением частых приступообразных загрудинных болей или развитием повторного болевого приступа различной интенсивности, который может сопровождаться возникновением острых нарушений ритма, кардиогенного шока. Нередко рецидивирующий инфаркт миокарда развивается по астматическому варианту течения этого заболевания, сопровождаясь развитием недостаточности кровообращения.

Диагностика этого вида инфаркта миокарда основывается на сопоставлении клинических данных с повторными сдвигами гемограммы, биохимическими показателями, повышением уровня сывороточных ферментов (аминотрансферазы, ЛДГ, альдолазы и др.).

Большое значение в диагностике рецидивирующего инфаркта миокарда приобретает динамическое электрокардиографическое исследование. При этом отмечают признаки распространения существующего инфаркта миокарда (углубление патологического зубца *Q*, уменьшение вольтажа зубца *R* с подъемом сегмента *ST* и с инверсией зубца *T*) или развитие участка повреждения в интактной зоне миокарда.

О повторном инфаркте миокарда говорят в том случае, если он развивается через несколько месяцев или лет после перенесенного ранее инфаркта, т. е. после полного завершения образования рубца на месте предыдущего очага некроза. Обычно повторный инфаркт протекает более тяжело, с частым развитием сердечной недостаточности и других осложнений. Летальность при повторном инфаркте, как и при рецидивирующем, значительно выше, чем при первичном.

Между обширностью поражения сердечной мышцы и выраженностью клинических симптомов инфаркта миокарда существует определенный параллелизм. Так, при трансмуральном инфаркте миокарда отмечается наибольшая выраженность с развитием кардиогенного шока, острым нарушением ритма, недостаточностью кровообращения и яркими проявлениями резорбционно-некротического синдрома.

Клиническая картина мелкоочагового инфаркта миокарда напоминает картину обширного инфаркта миокарда. Отличием являются меньшая продолжительность и интенсивность болевого приступа, редкое развитие кардиогенного шока и меньшая степень гемодинамических нарушений. Однако повторный мелкоочаговый инфаркт миокарда может протекать тяжело, с развитием ряда осложнений (острые нарушения ритма сердца, развитие недостаточности кровообращения по левожелудочковому типу и др.).

В ряде случаев мелкоочаговый инфаркт миокарда протекает по одному из атипичных вариантов течения этого заболевания.

Дифференциальный диагноз мелкоочагового и крупноочагового инфаркта миокарда основывается на сопоставлении клинических проявлений с выраженностью сдвигов лабораторных показателей и развитием очаговых изменений на ЭКГ.

При мелкоочаговом инфаркте миокарда в большинстве случаев отмечаются признаки резорбционно-некротического синдрома в виде повышения температуры тела к концу первых суток заболевания до $37-37,3^{\circ}\text{C}$ и продолжительности ее 2—3 сут, изменений гемограммы (умеренный лейкоцитоз и увеличение СОЭ до 25—30 мм/ч). Наблюдается небольшой (в 2—3 раза) кратковременный подъем активности ферментов в крови. На ЭКГ основные изменения при мелкоочаговом инфаркте миокарда заключаются в изменении сегмента *ST* и зубца *T*, может быть уменьшение величины зубца *R*. Наиболее характерны изменения зубца *T*, который часто становится отрицательным («коронарным»). Обычно зубец *T* остается отрицательным в течение 1—2 мес, а затем постепенно нормализуется. Важно, что мелкоочаговый инфаркт миокарда нередко является предшественником более обширного крупноочагового инфаркта, поэтому прогноз у больного с мелкоочаговым инфарктом может быть неблагоприятным.

Лабораторные показатели. Лабораторные исследования в остром периоде инфаркта отражают развитие резорбционно-некротического синдрома и имеют большое диагностическое значение. К концу первых суток заболевания в крови отмечаются лейкоцитоз в пределах $8-12 \cdot 10^9/\text{л}$, анэозинофилия. При обширных инфарктах миокарда с неблагоприятным прогнозом отмечается лейкоцитоз до $20-25 \cdot 10^9/\text{л}$ со сдвигом формулы влево. Длительность лейкоцитоза при обычном течении инфаркта миокарда до 3—5 сут. Длительное сохранение лейкоцитоза на протяжении 2—3 нед свидетельствует о развитии осложнений в подостром периоде инфаркта миокарда и прежде всего тромбоэндокардита.

В период снижения количества лейкоцитов увеличивается СОЭ, достигая максимума на 2-й неделе заболевания, и сохраняется на протяжении 1—1,5 мес в зависимости от обширности инфаркта миокарда, развития его осложнений. Однако лейкоцитоз и увеличение СОЭ отмечаются не у всех больных.

В настоящее время наибольшее значение в диагностике инфаркта миокарда имеют методы определения активности ряда ферментов сыворотки, которые обладают определенной специфичностью при развитии повреждения сердечной мышцы (табл. 2.16). Наиболее широкое распространение получило исследование активности аспартатаминотрансферазы (АсАТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ) и креатинфосфокиназы (КФК).

Т а б л и ц а 2.16. Сроки повышения активности ферментов при инфаркте миокарда

Сроки	КФК	МВ — КФК	ЛДГ	ЛДГ ₁	АсАТ
Начало	6—8 ч	4—6 ч	24—48 ч	8—12 ч	8—12 ч
Максимальное повышение	12—24 ч	16—20 ч	3—5 сут	3 сут	24—48 ч
Возврат к норме	3—4 сут	2—3 сут	8—15 сут	7—12 сут	3—7 сут

Особое значение имеет исследование так называемых изоферментов ЛДГ и КФК. Увеличение активности ЛДГ₁ и особенно МВ — КФК является высокочувствительным и специфичным для острого инфаркта миокарда.

Анализ активности ферментов целесообразно проводить не менее 2—3 раз в течение одних суток заболевания и 1—2 раза в течение 2 сут. В последнее время исследование активности МВ — КФК стали использовать в целях прижизненной количественной оценки величины некроза миокарда. Однако гиперферментемии приобретают диагностическое значение только при сопоставлении с клинической картиной заболевания, так как их повышение может быть связано с заболеваниями печени, поджелудочной железы и др.

Электрокардиография в диагностике инфаркта миокарда. Электрокардиографическое исследование является одним из основных методов диагностики инфаркта миокарда. На основании данных ЭКГ можно судить об обширности и локализации повреждения миокарда, о давности развивающегося процесса. ЭКГ показывает развитие при инфаркте миокарда трех зон: некроза, повреждения и ишемии. По современным представлениям, изменения ЭКГ при инфаркте миокарда отражают нарушение процессов деполяризации и реполяризации, что приводит к изменению потенциалов электрического поля сердца с формированием так называемой монофазной кривой.

Участок некроза миокарда утрачивает свои электрические свойства, становится электрически инертным и полностью выключается из процесса деполяризации сердца. При этом в зависимости от величины и локализации некроза происходят изменения комплекса *QRS*. Чаще всего происходит образование патологического зубца *Q* шириной более 0,03 с. При трансмуральном инфаркте миокарда над зоной некроза регистрируется комплекс *QS*, т. е. происходит исчезновение зубца *R*. Интрамуральный некроз вызывает уменьшение зубца *R*, а субэндокардиальный некроз обычно не изменяет комплекс *QRS*.

Изменение сегмента *ST* обусловлено развитием зоны повреждения, расположенной вокруг некроза сердечной мышцы. При этом в этой зоне возникают электрические токи повреждения с формированием измененного сегмента *ST*.

Изменение зубца *T* связано с развитием зоны ишемии, которая окружает по периферии участок повреждения миокарда и обуславливает замедление реполяризации. При этом на ЭКГ появляется «коронарный» зубец *T* в виде заостренного отрицательного или в некоторых случаях высокого заостренного положительного отклонения.

При субэндокардиальной ишемии и повреждении миокарда появляются смещение интервала *S — T* вниз и высокий зубец *T*, а при субэпикардиальном

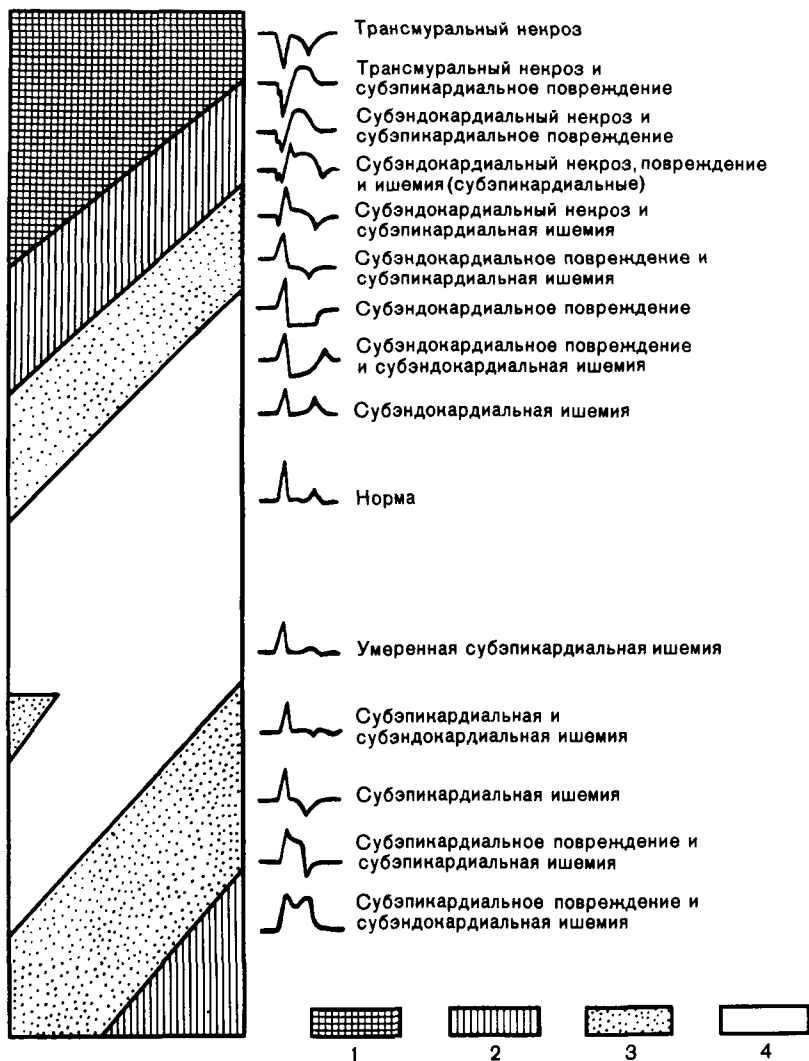


Рис. 2.23. Схема изменений желудочкового комплекса ЭКГ по Цукерману.

1 — некроз; 2 — повреждение; 3 — ишемия; 4 — норма.

повреждении — смещение интервала $S - T$ вверх с появлением отрицательного зубца T . На рис. 2.23 представлены изменения желудочкового комплекса ЭКГ по Цукерману.

Таким образом, появление патологического зубца Q , исчезновение или уменьшение зубца R указывают на развитие некроза миокарда. Изменения сегмента ST отражают повреждение миокарда или (реже) ишемию миокарда. Электрокардиографически стадию инфаркта миокарда определяют по изменениям сегмента ST : подъем сегмента ST наблюдается в острой фазе, а возвращение сегмента ST к изолинии свидетельствует о переходе инфаркта миокарда в подострую стадию (рис. 2.24).

С помощью ЭКГ можно определить локализацию инфаркта миокарда по наличию изменений, характерных для инфаркта в тех или иных отведениях

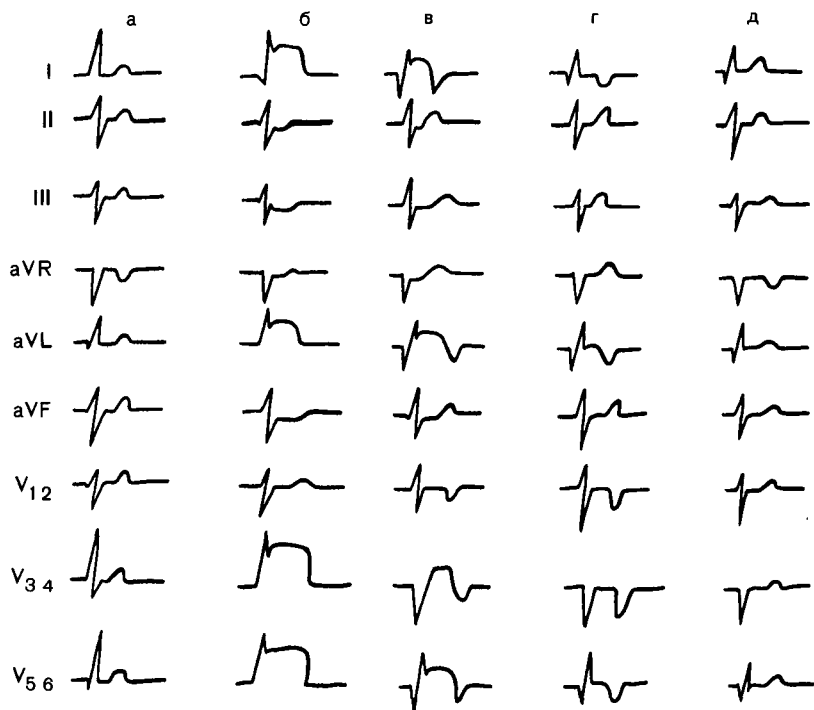


Рис. 2.24. Динамика электрокардиографических изменений при инфаркте миокарда передней стенки по Гольдману.

а — нормальная ЭКГ; б — через несколько часов после инфаркта миокарда: подъем сегмента $S-T$ в отведениях I, aVL, V_{3-5} , реципрокное снижение в отведениях III, aVF; в — ЭКГ спустя несколько часов после инфаркта миокарда; появление зубца Q в отведениях aVL и V_5-V_6 . Зубцы T подвергаются инверсии там, где сегменты ST смещены вверх; г — спустя несколько дней (возможно, неделю) после инфаркта, ЭКГ в таком виде может сохраняться до конца жизни; д — ЭКГ спустя несколько месяцев или лет после инфаркта миокарда. Глубокие зубцы Q и QS сохраняются. Зубцы T возвратились к норме.

ЭКГ. Следует учитывать, что определение локализации проводится на основе выявления изменений комплекса QRS (чаще всего появление патологического зубца Q) и (или) подъема сегмента ST. По смещению сегмента ST вниз и (или) изменениям зубца T точно определить локализацию инфаркта невозможно.

Различают следующие локализации очагового поражения (табл. 2.17).

При этом в отведениях, которые отражают противоположную очагу некроза стенку левого желудочка, отмечаются так называемые реципрокные изменения, т. е. вместо появления зубца Q, уменьшения зубца R — уширение и увеличение зубца R, вместо подъема сегмента ST — депрессия сегмента ST и вместо появления отрицательного зубца T — увеличение высоты зубца T.

Реципрокные изменения при переднеперегородочном и боковом инфарктах отмечаются в отведениях II, III, aVF, при нижнем инфаркте — в отведениях V_1-V_3 , I, aVL. Задний инфаркт в системе стандартных отведений ЭКГ распознается только по наличию реципрокных изменений в отведениях V_1, V_2 .

Иногда выделяют комбинированные локализации инфаркта миокарда:

- 1) верхушечный — патологические изменения в отведениях II, III, V_3, V_4 ;
- 2) заднебоковой — при реципрокных изменениях в отведениях V_1, V_2 и прямых признаках в отведениях I, aVL, V_6 .

Инфаркт межжелудочковой перегородки нередко характеризуется нарушением ритма и проводимости сердца, связанными с поражением проводящей системы сердца. При локализации поражения в верхней части перегородки может развиваться атриовентрикулярная блокада, а поражение в нижней части перегородки обуславливает появление блокады левой ножки пучка Гиса. Кроме этих нарушений, обычно возникают характерные для инфаркта миокарда изменения в грудных отведениях V_{1-3} .

Субэндокардиальные инфаркты миокарда представляют трудности для электрокардиографической диагностики, так как о развитии деструктивных изменений во внутренних слоях миокарда можно судить лишь косвенно по появлению признаков повреждения и ишемии. При этом изменяется конечная часть желудочкового комплекса в виде резкого смещения сегмента ST , сливающегося с деформированной, иногда заостренной положительной фазой зубца T , либо с инверсией последнего. Комплекс QRS без изменений (рис. 2.25).

Повторные инфаркты миокарда вызывают большие трудности при электрокардиографии. Это связано с наложением электрокардиографической картины при нахождении нового очага повреждения на старые рубцовые изменения. При этом следует учитывать, что динамика электрокардиографических изменений может быть нивелирована при развитии новых очагов некроза, что создает иногда ложноположительную динамику или даже псевдонормализацию ЭКГ.

Все многообразие электрокардиографических сдвигов при повторных инфарктах можно представить в трех основных вариантах:

1) вновь возникшие изменения при повторном инфаркте миокарда полностью маскируют признаки, оставшиеся на ЭКГ после первичного инфаркта миокарда;

2) электрокардиографические признаки повторного инфаркта миокарда полностью маскируются изменениями, обусловленными рубцовыми изменениями миокарда;

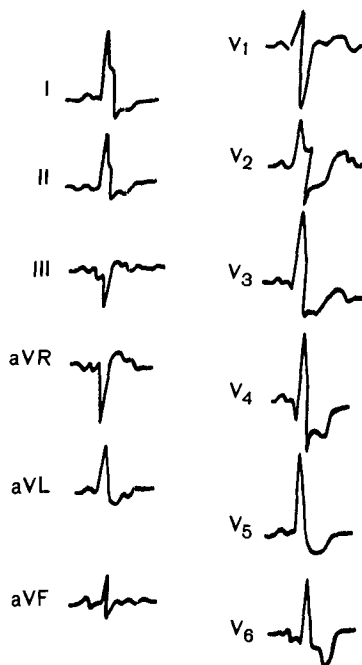


Рис. 2.25. Острый субэндокардиальный инфаркт миокарда. Электрокардиограмма.

Т а б л и ц а 2.17. Изменения ЭКГ при инфаркте миокарда различной локализации

Локализация инфаркта миокарда	Отведения, в которых выявляются патологические изменения
Перегородочный	V_1, V_2
Передний	V_3, V_4
Переднеперегородочный	$V_1 - V_4$
Боковой	I, aVL, V_5, V_6
Переднебоковой	$I, aVL, V_3 - V_6$
Нижний	II, III, aVF
Задний	Увеличение зубца R , снижение сегмента ST и увеличение зубца T в отведениях V_1 и V_2

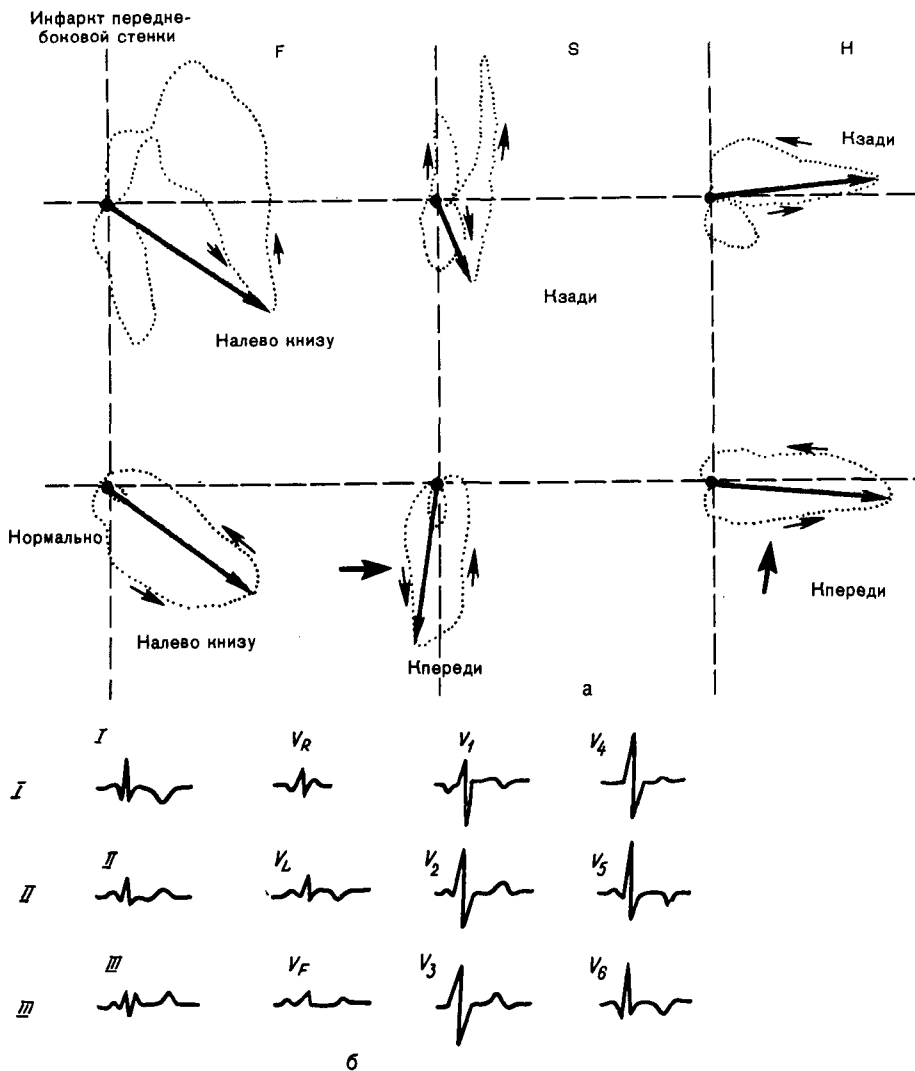


Рис. 2.26. Передний инфаркт миокарда. Вектор- (а) и кардиограмма (б). Синяя стрелка — направление главного среднего вектора, черная стрелка — направление неправильно действующих сил, вызванных инфарктом.

3) на ЭКГ сохраняются изменения после перенесенного первичного инфаркта миокарда, на которые наслаиваются новые изменения повторного инфаркта миокарда. Определение локализации повторного инфаркта миокарда бывает возможным только лишь при третьем варианте. Электрофизиологический механизм появления изменений ЭКГ при повторном инфаркте миокарда другой области сердца зависит от степени асимметрии очагов поражения миокарда.

Инфаркт миокарда, сопровождающийся электрокардиографической картиной блокады ножек пучка Гиса, представляет большие диагностические трудности, так как блокада ножек этого пучка может быть связана с атеросклеротическим кардиосклерозом, пороками сердца, воспалительными поражениями миокарда.

Не трудно распознать инфаркт миокарда в области передней стенки левого желудочка, сочетающийся с блокадой правой ножки пучка Гиса. В отведениях V_{1-4} отмечается появление патологического зубца Q .

При инфаркте миокарда нижней стенки левого желудочка с блокадой правой ножки пучка Гиса отмечается появление зубца Q во II, III, aVF отведениях со смещением сегмента ST вверх с инверсией зубца T . Однако значительно труднее выявить инфаркт миокарда на фоне блокады левой ножки пучка Гиса. Наблюдение ЭКГ в динамике, сопоставление с клиническими данными и привлечение дополнительных методов исследования позволяет поставить в подобных случаях диагноз инфаркта миокарда.

Векторкардиограмма в диагностике инфаркта миокарда позволяет уточнить локализацию поражения сердечной мышцы (рис. 2.26).

При развитии инфаркта миокарда отмечается изменение формы петли QRS : взбухание, зазубренность, дополнительное петлеобразование. Это связано со снижением электрических потенциалов в области некротизированного участка миокарда. При этом отмечается смещение петли QRS в сторону, противоположную локализации инфаркта миокарда, с уменьшением ее вольтажа. В основном изменяется начальная часть петли, что соответствует появлению зубца Q на ЭКГ, меняется направление формирования ее трассы в проекциях и плоскостях.

Смещению сегмента ST соответствует незамкнутость петель QRS и T ; отмечаются асинхронизм и расширение петли QRS при развитии ишемии миокарда.

При инфаркте миокарда передней стенки левого желудочка отмечается отклонение петли QRS назад и вверх в сагиттальной и горизонтальной плоскостях. Трасса петли QRS формируется против хода часовой стрелки.

При заднебоковом инфаркте миокарда левого желудочка отмечается отклонение петли QRS вперед в сагиттальной и горизонтальной плоскостях. Петля QRS изменяет свою форму. Формирование трассы петли QRS в горизонтальной плоскости происходит против хода часовой стрелки (рис. 2.27).

При инфаркте миокарда боковой стенки во фронтальной плоскости отмечается отклонение начальной части петли QRS вправо, а вся петля становится более вертикальной. Формирование трассы петли QRS во фронтальной плоскости происходит против часовой стрелки, а в горизонтальной — по часовой.

Мелкоочаговый инфаркт миокарда характеризуется изменением трассы петли QRS в виде дополнительных петлеобразований, взбуханий или углублений. В зависимости от локализации очага некроза эти деформации находятся в соответствующей части петли QRS .

Радиоактивные изотопы в диагностике инфаркта миокарда. Чаще всего используют сцинтиграфию миокарда с пирофосфатом, который избирательно накапливается в очаге некроза и визуализируется на сцинтиграмме в виде так называемого горячего очага. Особое значение этот метод имеет в диагностике инфаркта миокарда при позднем поступлении больного в стационар, так как накопление пирофосфата может определяться до 14—20-го дня заболевания. Кроме того, сцинтиграфия миокарда с пирофосфатом используется при затрудненной трактовке изменений ЭКГ (например, на фоне блокады левой ножки пучка Гиса, на фоне старых рубцовых изменений), для выявления инфаркта миокарда правого желудочка, определения величины некроза миокарда и, наконец, для определения прогноза заболевания.

Дифференциальная диагностика. Диагностика инфаркта миокарда, протекающего типично, не представляет трудностей и основывается на оценке характерных клинических симптомов, данных лабораторного исследования и электрокардиографического обследования.

Инфаркт задней стенки
(диафрагмальной) и боковой стенки

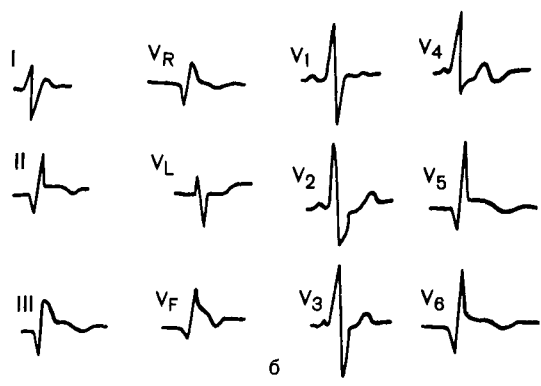
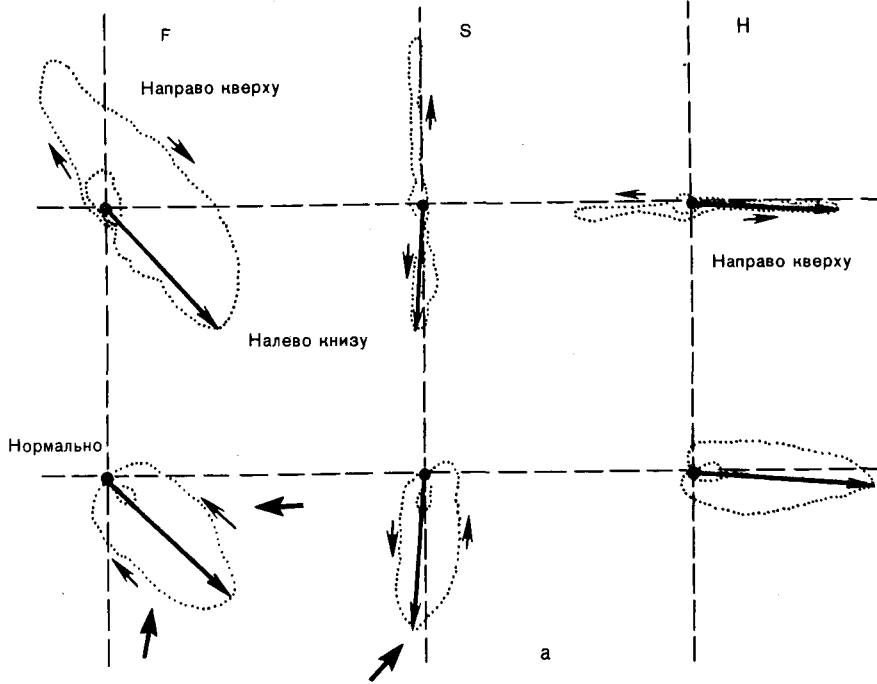


Рис. 2.27. Заднебоковой инфаркт миокарда. Вектор- (а) и кардиограмма (б). Обозначения стрелками те же, что на рис. 2.26.

При развитии болевого синдрома в грудной клетке в первую очередь приходится проводить дифференциальный диагноз инфаркта миокарда и приступов стенокардии (табл. 2.18).

Диагноз устанавливают на основании сопоставления данных клинического, лабораторного и инструментального исследований. Большое значение в дифференциальной диагностике различных форм ИБС приобретают динамическое исследование ферментов, ЭКГ. Дифференциальная диагностика инфаркта миокарда и других заболеваний представлена в табл. 2.19. Существенную помощь при дифференциальной диагностике оказывают применение эхокардиографии и радиоизотопных методов исследования.

Т а б л и ц а 2.18. Дифференциально-диагностические критерии различных форм ИБС

Форма ИБС	Характер боли	Действие нитро- глицерина	Продол- житель- ность болей	Снижение артериаль- ного давления	Темпе- ратура, °С	Анализ крови		Гиперферментемия
						лейко- цитоз	СОЭ, мм/ч	
Стенокардия	При физичес- кой нагрузке и в покое	+	До 5—10 мин	—	Нет	Нет	—	—
Мелкоочаговый ин- фаркт миокарда	Частые при- ступы или за- тяжной при- ступ	—	Свыше 30 мин	±	37— 37,2° 1—2 дня	До $8 \cdot 10^9$ /л 1—2 дня	— До 20	± +
Крупноочаговый инфаркт миокарда	Затяжной приступ	—	1 ч и более	+	37,2— 38 °С 3—7 дней	Повы- шен от 3 до 5 дней	Свыше 20	++

Осложнения. В течение инфаркта миокарда возможно развитие ряда осложнений, которые возникают в острый и подострый периоды этого заболевания. Наибольшая частота осложнений возникает в острый период в первые 7—10 дней. В это время возможны наиболее грозные осложнения: кардиогенный шок, отек легких, острая аневризма сердца и ее разрыв, нарушения ритма. Подострый период инфаркта миокарда длится от 7 дней до 6—8 нед и характеризуется преобладанием репаративных процессов в миокарде, приводящих к замещению зоны некроза фиброзной тканью.

В качестве основных критериев перехода острого периода в подострый следует считать следующие: 1) нормализацию гемодинамических расстройств, стабилизацию сердечного ритма; 2) появление на ЭКГ признаков подострой фазы в виде возвращения сегмента $S-T$ к изолинии, стабилизацию изменений комплекса QRS ; 3) нормализацию ферментных сдвигов, изменений в периферической крови, нормализацию температуры тела.

Наиболее грозным осложнением острого периода инфаркта миокарда, приводящим к высокой летальности (до 40 % в первые часы и дни развития заболевания), является острая сердечно-сосудистая недостаточность. Острая сердечно-сосудистая недостаточность — понятие комплексное, включающее острую левожелудочковую недостаточность с развитием кардиальной астмы, отека легких и кардиогенный шок.

Кардиогенный шок. В основе развития кардиогенного шока лежит нарушение сократительной функции левого сердца с последующим снижением его минутного объема. К уменьшению сердечного выброса приводят также нарушения сердечного ритма, особенно частая политопная экстрасистолия и пароксизмальная тахикардия.

Уменьшение ударного и минутного объемов сердца сопровождается снижением артериального давления. В ответ на развитие гипотонии происходит раздражение прессорецепторов дуги аорты и каротидного синуса с рефлекторным выбросом в кровь катехоламинов.

В результате повышенной экскреции катехоламинов и прежде всего норадреналина возрастает общее периферическое сопротивление в сосудах кожи, мышц, внутренних органов. У больных с кардиогенным шоком падение сердеч-

Т а б л и ц а 2.19. Дифференциально-диагностические признаки инфаркта миокарда и неко

Заболевание	Данные анамнеза	Боль	Одышка	Рвота
Инфаркт миокарда	Приступы стенокардии	Давящая или сжимающая за грудиной	Выражена при астматическом варианте Часто	Может быть
Расслаивающая аневризма аорты	Высокая и стойкая артериальная гипертония	За грудиной, мигрирующая в спину, поясницу, брюшную полость	Часто	Редко
Тромбоэмболия легочной артерии	Тромбофлебит вен голени, операции, длительный постельный режим	Резкая без типичной локализации	Внезапно наступающая выраженная	Нехарактерна
Острый перикардит	Туберкулез, ревматизм, почечная недостаточность	Связана с положением тела, дыханием	Часто	»
Спонтанный пневмоторакс	Хронические заболевания легких	Резкая, внезапная в боку или в области сердца	Всегда выражена	Нехарактерна
Острый панкреатит	Возможны приступы болей в животе опоясывающего характера	В верхней части живота, часто опоясывающая	Нехарактерна	Часто
Прободная язва желудка	Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки	«Кинжальная» в эпигастриальной области	»	Нехарактерна
Пищевая токсикоинфекция	Употребление недоброкачественной пищи	Обычно в эпигастрии	»	Часто

ного выброса не компенсируется даже максимальным подъемом общего периферического сопротивления, что приводит к нарушению в системе микроциркуляции в тканях.

Система микроциркуляции представляет собой наибольшую сосудистую емкость в организме человека. Нарушения микроциркуляции при шоке характеризуются расслаблением прекапиллярных сфинктеров под влиянием ацидоза, констрикцией посткапиллярных сфинктеров, развитием реологических расстройств, гиповолемии и снижением центрального венозного давления. В результате сокращения венозного притока к сердцу ударный объем еще более снижается и усиливается гипотония.

Недостаточное кровоснабжение органов и тканей приводит к их гипоксии и развитию метаболического ацидоза. По мере прогрессирования шока сдвиги кислотно-щелочного состояния усугубляют нарушение сократительной функции миокарда, способствуют повышению сосудистой проницаемости, экстравазальному выходу жидкой части крови и нарушениям микроциркуляции в миокарде.

Развитие и тяжесть шока определяются обширностью некротической зоны, а также наличием рубцовых изменений в мышце сердца.

К основным критериям кардиогенного шока можно отнести следующие:

1. Периферические признаки шока (бледность, холодный пот, цианоз, спавшиеся вены и т. д.). По мере углубления шока эти признаки нарастают и иногда сопровождаются различными видами нарушений функции ЦНС (возбуждение или заторможенность, спутанность сознания либо временная потеря его). В отличие от травматического шока при кардиогенном шоке значительное

торых других заболеваний

Данные физикального обследования	ЭКГ	Активность изоферментов ЛДГ	Данные рентгенологического исследования
Приглушение тонов, нарушение ритма, снижение артериального давления	Патологический зубец Q, монофазная кривая	Повышение ЛДГ ₁	Нехарактерны
Снижение артериального давления, шум на аорте, исчезновение пульса на лучевых артериях	Снижение сегмента ST, зубца T	Не изменена	Расширение одного из отделов аорты
Акцент II тона на легочной артерии, пульсация в третьем — четвертом межреберье слева, набухание шейных вен	Наличие зубцов S и Q ₃ , P — pulmonale	Повышение ЛДГ ₃	Увеличение дуги легочной артерии
Увеличение абсолютной тупости сердца, шум трения перикарда	Конкордантные смещения ST вверх	Не изменена	Расширение границ сердца, вялая пульсация
Тимпанит и ослабленное дыхание на пораженной стороне	Нехарактерна	Не изменена	Газ в плевральной полости
Метеоризм, болезненность при пальпации в эпигастральной области	Снижение сегмента ST и зубца T	Повышение активности ЛДГ ₃	Нехарактерны
Исчезновение печеночной тупости, перитонеальные симптомы	Нехарактерна	Не изменена	Газ в брюшной полости
Болезненность при пальпации всего живота	»	» »	Нехарактерна

торможение центральной нервной системы проявляется нечасто. Цианоз слизистых оболочек выражен тем резче, чем тяжелее шок. Мраморный рисунок кожи с бледными вкраплениями на цианотическом фоне появляется при очень тяжелом, как правило, неблагоприятно протекающем шоке.

2. Резкое падение артериального давления и уменьшение пульсового давления. В большинстве случаев отмечается падение артериального давления ниже 80 мм рт. ст., а в тяжелых случаях оно может аускультативно не определяться. Однако тяжелейший кардиогенный шок развивается и на фоне субнормальных и даже нормальных цифр артериального давления (у больных гипертонической болезнью, у которых перед инфарктом миокарда артериальное давление было высоким).

Падение артериального давления ниже 80 мм рт. ст. сопровождается возникновением клинической картины кардиогенного шока во многих, но не во всех случаях инфаркта миокарда. Несоответствие между уровнем артериального давления и клиническим состоянием больного особенно часто наблюдается при лечении шока вазопрессорными средствами, когда на фоне подъема артериального давления до нормального уровня сохраняются выраженные признаки шока.

Более точно отражает состояние больного величина пульсового давления. Падение пульсового давления до 24—30 мм рт. ст. и ниже всегда сопровождается периферическими признаками шока. Однако и величина пульсового давления — не очень надежный диагностический критерий шока, главным образом из-за трудностей аускультативного определения диастолического давления при этом тяжелом состоянии.

3. Болевой синдром (*status anginosus*), предшествующий или сопровождающий развитие кардиогенного шока, наблюдается часто, но не во всех случаях. Периферические признаки шока появляются обычно в самом начале инфаркта миокарда одновременно с болями. В редких случаях шок может развиваться при безболевого варианте острого инфаркта миокарда (обычно повторного).

4. Почечная недостаточность может наблюдаться в виде олигурии, а в тяжелых случаях при длительном течении кардиогенного шока приводит к анурии с повышением уровня остаточного азота в крови.

Кроме описанного выше «истинного» кардиогенного шока (по классификации Е. И. Чазова), различают «рефлекторную» форму шока, при которой снижение минутного объема обусловлено рефлекторными влияниями из очага поражения. «Аритмическая» форма шока обусловлена резким падением минутного объема при тахи- или брадиаритмиях.

Таким образом, основными критериями кардиогенного шока можно считать следующие: 1) снижение систолического артериального давления до 80 мм рт. ст. и менее; 2) уменьшение пульсового давления до 30 мм рт. ст. и менее; 3) олигурия — мочеотделение менее 20 мл/ч; 4) периферические признаки шока.

Клиническое течение кардиогенного шока различной степени тяжести у больных инфарктом миокарда в значительной мере обуславливается возрастом, предшествующими заболеваниями сердечно-сосудистой системы, обширностью поражения сердечной мышцы.

Большое прогностическое значение имеют длительность и тяжесть шокового состояния, а также ответная реакция артериального давления на проведение комплекса лечебных мероприятий.

Лечение. Учитывая тяжесть этого грозного осложнения инфаркта миокарда, очень важно постараться предотвратить его развитие, т. е. провести профилактику. С этой целью всем больным с болевым синдромом должна своевременно назначаться обезболивающая терапия, так как он может явиться пусковым механизмом кардиогенного шока.

Вторым важным моментом в предотвращении развития кардиогенного шока является попытка ограничить зону некроза. С этой целью необходимо уменьшить гипоксию в околонекротических участках миокарда.

К уменьшению гипоксии в околонекротических участках миокарда имеются два пути: 1) увеличение доставки кислорода и субстратов окисления к ишемизированному миокарду; 2) уменьшение потребности миокарда в кислороде и энергетических материалах.

Для увеличения доставки кислорода всем больным в первые сутки развития острого инфаркта миокарда при отсутствии противопоказаний начинают проводить тромболитическую терапию, что дает возможность восстановить магистральный кровоток и тем самым улучшить кровоснабжение ишемизированных участков миокарда.

Для уменьшения потребности миокарда в кислороде и энергетических материалах используются препараты, уменьшающие нагрузку на сердце за счет уменьшения притока крови к сердцу, снижения периферического сопротивления. Основными препаратами этой группы являются нитроглицерин и нитропруссид натрия. Внутривенное капельное введение нитроглицерина начинают в первые часы развития инфаркта миокарда. Скорость введения нитроглицерина регулируется уровнем артериального давления. При величине систолического давления 95—100 мм рт. ст. введение препарата прекращают. При отсутствии снижения артериального давления до этих критических цифр введение препарата продолжают в течение суток. При исходном артериальном систолическом давлении ниже 90 мм рт. ст. нитроглицерин противопоказан.

С целью профилактики аритмической формы шока всем больным в первые сутки развития инфаркта миокарда проводится внутривенное капельное введение лидокаина.

Если, несмотря на проведенные профилактические мероприятия, у больного появляются признаки кардиогенного шока, следует немедленно начать соответствующее лечение. Как можно более раннее его начало является одним из основных принципов борьбы с кардиогенным шоком. Вовремя начатая лекарственная терапия помогает предупредить тяжелые вторичные нарушения гемодинамики и метаболизма, которые в свою очередь ведут к распространению очага поражения в миокарде. С увеличением времени между появлением симптомов шока и началом лечения результаты ухудшаются.

Для купирования рефлекторной формы шока может оказаться достаточной адекватная обезболивающая терапия в сочетании с внутривенным введением мезатона.

При лечении кардиогенного шока необходимо исключить гиповолемию. При низких показателях центрального венозного давления (менее 100—120 мм рт. ст.) необходима инфузия жидкости до стабилизации центрального венозного давления на уровне 120—150 мм вод. ст. Если имеется возможность контролировать «заклинивающее» давление в капиллярах легочной артерии, следует стремиться поддерживать его на уровне 18—20 мм рт. ст.

При сохранении низкого артериального давления и клинических признаков шока, несмотря на коррекцию гиповолемии, следует начать введение инотропных средств.

Наиболее выгодно внутривенное введение допамина — препарата из группы симпатомиметических аминов, который, помимо инотропного действия, вызывает вазодилатацию в важнейших сосудистых областях (почки, сердце, мозг). Обычно используют дозы от 1 до 10 мкг/кг в 1 мин.

Возможно также использованиенорадреналина внутривенно капельно в физиологическом растворе. Скорость введения регулируют так, чтобы систолическое артериальное давление не превышало 100 мм рт. ст.— давление, при котором обеспечивается адекватный кровоток важнейших органов.

Применение кортикостероидов и сердечных гликозидов при кардиогенном шоке себя не оправдало. Не нашел широкого применения и метод внутриаортальной баллонной контрпульсации.

Так как результаты лечения «истинного» кардиогенного шока остаются неудовлетворительными (летальность 80—90 %), продолжаются поиски новых путей решения этой проблемы.

Отек легких. Встречается в остром периоде инфаркта миокарда в 22—33 % случаев, приводя к высокой летальности в этой группе больных (от 40 до 70 %). Развитие отека легких связано прежде всего с обширным поражением миокарда с вовлечением в процесс более 40 % объема стенки левого желудочка, повторным инфарктом при наличии рубцовых изменений миокарда, возникновением острой аневризмы левого желудочка или острой митральной регургитации вследствие инфаркта папиллярных мышц.

Основным моментом патогенеза возникновения отека легких является снижение сократительной функции пораженного инфарктом левого желудочка при сохраненной функции правого. Острый интерстициальный отек легких, проявляющийся как типичный приступ сердечной астмы, связан с массивным накоплением жидкости в интерстициальном пространстве легких, значительной инфильтрацией серозной жидкостью межальвеолярных перегородок, периваскулярных и перибронхиальных пространств и существенным подъемом легочного сосудистого сопротивления.

Важным патогенетическим звеном отека легких является также проникновение транссудата в полость альвеол и пенообразование. Дыхание стано-

вится в связи с этим клокочущим и слышится на расстоянии. Вдох и выдох чередуются без заметных пауз. Во время выдоха выделяется пенная мокрота белого, серого или иногда розового цвета. Количество и окраска мокроты зависят от степени проницаемости альвеолярно-капиллярной мембраны. При резком повышении проницаемости больной буквально «затопляется» собственной пенной мокротой. Возможно появление кровохарканья или даже легочного кровотечения.

Прогноз отека легких независимо от его течения всегда очень серьезен. Острый альвеолярный отек легких заканчивается в ряде случаев быстрым летальным исходом в результате прогрессирующей асфиксии. Даже благополучное разрешение приступа еще не исключает рецидива отека легких или развития тяжелой недостаточности кровообращения, гипостатической пневмонии и ателектазов.

Сердечная недостаточность может протекать и без явных клинических симптомов. В этих случаях о наличии недостаточности левого желудочка будут свидетельствовать легкое покашливание, появление альтернирующего пульса, III тона сердца, небольшого количества влажных и (или) крепитирующих хрипов над основанием легких, дыхания типа Чейна — Стокса, рентгенологические признаки застойных явлений в малом круге кровообращения.

Более точное представление о функциональном состоянии левого желудочка дает измерение диастолического давления в легочной артерии и так называемого заклинивающего давления в капиллярах легких, которое отражает давление заполнения левого желудочка. Катетеризацию легочной артерии осуществляют с помощью тонкого гибкого катетера с баллончиком на конце. Проявлением недостаточности левого желудочка обычно считается повышение давления заполнения до 20 мм рт. ст. и более. Еще более точную характеристику функционального состояния сердца дает сопоставление давления заполнения левого желудочка и сердечного выброса. Сердечный выброс считается низким, если он не превышает $2,2 \text{ л/мин} \cdot \text{м}^2$. Снижение сердечного выброса на фоне низкого давления заполнения левого желудочка свидетельствует о гиповолемии.

Для правильного распознавания сердечной недостаточности обычно достаточно клинического обследования. Однако в процессе активного лечения возможно расхождение между клиническими и рентгенологическими данными и показателями, получаемыми инвазивными методами. В этих случаях следует ориентироваться на последние, так как хрипы или рентгенологические признаки застоя в легких инертны и могут сохраняться еще долго после снижения давления заполнения левого желудочка.

Признаки недостаточности правого желудочка возникают или при поражении самого правого желудочка (например, в случае его инфаркта), или вследствие нарушений условий кровотока в малом круге (например, при тромбоэмболии легочной артерии), а также при левожелудочковой недостаточности в определенной стадии. При этом повышается диастолическое давление в правом желудочке, правом предсердии и центральное венозное давление. Клинически о появлении недостаточности правого желудочка судят по набуханию шейных вен, увеличению и болезненности печени, появлению правожелудочкового ритма галопа [III и (или) IV тонов] и систолического шума недостаточности трехстворчатого клапана.

Нарушения ритма и проводимости сердца. Самым частым осложнением острого периода инфаркта миокарда являются нарушения ритма и проводимости. Они отмечаются более чем у 90 % больных. Особенно часто аритмии возникают в первые часы после начала инфаркта и в большинстве случаев являются причиной смерти на догоспитальном этапе.

Развитию аритмий при инфаркте миокарда способствуют многие факторы:

боль, гипоксия, ацидоз, электролитные нарушения, сердечная недостаточность, шок, лекарственные средства (наркотические анальгетики, симпатомиметики, гликозиды). Основным методом выявления аритмий является постоянное наблюдение за ритмом сердца с помощью ЭКГ-мониторов. Форма различных нарушений ритма сердца и их прогностическое значение иногда зависят от локализации инфаркта миокарда. Так, при нижнем инфаркте миокарда часто встречаются брадиаритмии, связанные с преходящими нарушениями функции синусового узла и атриовентрикулярной проводимости: синусовая аритмия, синусовая брадикардия, ускоренный ритм атриовентрикулярного соединения, атриовентрикулярная блокада (АВ-блокада) I степени, II степени с периодической Самойлова — Венкебаха и полная АВ-блокада на уровне АВ-узла.

При переднем инфаркте миокарда чаще наблюдаются синусовая тахикардия, внутрижелудочковые нарушения проводимости, АВ-блокада II степени, типа Мобитц-2 и полная АВ-блокада с локализацией поражения ниже АВ-узла. АВ-блокада при нижнем инфаркте миокарда часто не вызывает расстройств гемодинамики и носит обратимый характер, в то время как АВ-блокада при переднем инфаркте миокарда обычно вызывает выраженные расстройства гемодинамики и часто является необратимой.

Суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы и тахикардии встречаются с одинаковой частотой при инфарктах разной локализации. Желудочковые экстрасистолы наблюдаются почти в 100 % случаев. Особое значение придают так называемым угрожающим желудочковым экстрасистолам, к которым относят частые (более 6—10 в минуту), политопные, групповые и ранние (типа R на T). По некоторым данным, появление угрожающих аритмий часто предшествует возникновению фибрилляции желудочков.

Одним из самых тяжелых и прогностически неблагоприятных видов нарушений ритма сердца является желудочковая тахикардия. Даже короткие пароксизмы желудочковой тахикардии опасны, так как часто переходят в фибрилляцию желудочков.

Фибрилляция желудочков — самая частая непосредственная причина смерти больных острым инфарктом миокарда. Она может возникать без предвестников, но чаще ей все же предшествуют угрожающие экстрасистолии и особенно желудочковая тахикардия.

Аневризма сердца и тромбоэндокардит. Частота аневризмы сердца, по данным различных авторов, колеблется в широких пределах от 2,7 до 38 % случаев инфаркта миокарда. Острая аневризма формируется в период развития миомаляции миокарда в остром периоде инфаркта миокарда. Реже аневризма развивается в подостром периоде за счет растяжения неокрепшего рубцового поля.

Как правило, полость аневризмы заполнена тромбами, которые затем приобретают плотный, слоистый или пластинчатый характер. На ее поверхности часто откладываются свежие тромботические наложения, часто крошащиеся, которые могут явиться причиной тромбоэмболических осложнений. В основе гемодинамических нарушений при аневризме сердца лежат процессы потери сократительной способности значительного участка сердечной мышцы.

Возраст больных аневризмой колеблется от 40 до 60 лет. После 65 лет частота аневризм снижается. Сопутствующими аневризме сердца признаками являются предшествующая инфаркту миокарда артериальная гипертензия, повторные инфаркты миокарда, упорная, не поддающаяся терапевтическому лечению застойная сердечная недостаточность.

Основными клиническими проявлениями аневризмы сердца являются прогрессирующая недостаточность кровообращения, протекающая по левожелудочковому типу с нарастающей одышкой, цианозом, развитием застойных

явлений в малом круге кровообращения, появлением приступов сердечной астмы с переходом в развернутый отек легких. В дальнейшем может развиваться тотальная недостаточность кровообращения, которая становится ведущим клиническим признаком аневризмы сердца. При этом следует отметить малую эффективность лекарственного лечения, быстрое развитие симптомов гликозидной интоксикации. Развитие аневризмы сердца нередко сопровождается возникновением различных видов аритмий (экстрасистолия, желудочковые тахикардии и др.).

При объективном исследовании в диагностике аневризмы сердца наибольшее значение приобретает обнаружение в третьем — четвертом межреберье снаружy от среднеключичной линии прекардиальной патологической пульсации, которая носит разлитой, иногда «сотрясающий» характер. По мере тромбирования аневризматического мешка прекардиальная пульсация исчезает. Аналогичный симптом может отмечаться при обширном инфаркте миокарда в остром периоде, что связано с выбуханием зоны некроза, а это может симулировать острую аневризму сердца. При развитии аневризмы сердца в этой области могут прослушиваться шумы низкого тембра систолодиастолического характера, которые связаны с завихрением крови в аневризматическом мешке, или при развитии недостаточности митрального клапана. Следует дифференцировать эти шумы сердца и шум трения перикарда.

Нередко аневризма сердца сопровождается клиническими проявлениями пристеночного тромбоэндокардита. При этом в полости аневризматического мешка или на поверхности эндокарда в области зоны миомаляции, некроза отмечается развитие пристеночного тромбоэндокардита с появлением на поверхности эндокарда тромботических масс, состоящих из фибрина, лейкоцитов, тромбоцитов. Факторами, способствующими развитию тромбоэндокардита, являются: 1) обширное повреждение миокарда, сопровождающееся акинезией участка сердечной мышцы; 2) наличие перинфарктной зоны с возникновением локального эндокардита; 3) нарушение процессов свертывания крови.

Клинические проявления пристеночного тромбоэндокардита складываются из длительного лихорадочного состояния, протекающего нередко с ознобами, слабостью, потливостью и стойкими сдвигами гемограммы в виде анемии, повышенного лейкоцитоза и увеличенной СОЭ. Кроме этого, на фоне стабильной тахикардии у больных отмечается застойная недостаточность кровообращения. Ведущим симптомом тромбоэндокардита является возникновение тромбоэмболического синдрома в системе большого круга кровообращения. Чаще всего развиваются симптомы нарушения мозгового кровообращения, острого нарушения проходимости магистральных сосудов конечностей, мезентериальных сосудов.

Течение аневризм характеризуется в большинстве случаев прогрессирующими явлениями недостаточности кровообращения, приводящими больных к инвалидизации или летальному исходу. Так, через 2 года после развития острой аневризмы сердца умирает 55 % больных, через 3 года — 80 % и через 5 лет — 88 % больных.

В диагностике аневризм сердца в настоящее время большое значение приобретают инструментальные методы исследования — комплексное рентгенологическое и рентгеноконтрастное исследование сердца, радиоизотопное исследование пораженной зоны миокарда.

Электрокардиографическая картина аневризмы сердца характеризуется «застывшей» монофазной кривой, типичной для трансмурального инфаркта миокарда типа желудочкового комплекса *QS* со смещением сегмента *S—T* и инверсией зубца *T* в соответствующих для данной локализации инфаркта

миокарда отведениях (рис. 2.28). Однако электрокардиографические признаки аневризмы сердца не имеют абсолютного специфического значения. Большую роль играют рентгенологические методы исследования сердца.

При рентгенологическом исследовании в случае развития мешковидной аневризмы определяется закругленное выпухание стенки левого желудочка. При электро- и рентгенокимографическом исследовании обнаруживается парадоксальная пульсация аневризмы на отдельных участках сердечного контура.

В случаях фиброзного аневризматического мешка могут отсутствовать сокращения контура сердца на рентгенограмме. При рентгенокимографии обнаруживаются парадоксальная пульсация в зоне аневризмы, участки акинезии сердца.

Большое значение в диагностике аневризм сердца за последние годы приобрел метод вентрикулографии, который позволяет оценить состояние сократительной функции левого желудочка.

При визуальном анализе вентрикулограмм можно установить объем полости левого желудочка в период систолы и диастолы, наличие зон гипо- или акинезий, отсутствие или наличие регургитации контраста в полость левого предсердия.

В последние годы в клиническую практику внедрен метод рентгеноизотопного сканирования миокарда, который имеет значение в диагностике аневризм сердца с пристеночным тромбозом. При этом вначале производят электрорентгенограмму, после чего внутривенно вводят альбумин, меченный радиоактивным ^{131}I , и совмещают электрорентгенограмму с рентгеноизотопным изображением сердца в виде очертания сердца с его полостями и наличием пристеночного тромба.

Наиболее грозным осложнением является *разрыв мышцы сердца*. Причиной разрыва сердца является несостоятельность некротизированной сердечной мышцы по отношению к повышению внутрисердечного давления. Разрывы сердца возникают обычно на 2—14-й день заболевания. При этом разрыв локализуется либо в зоне аневризматического мешка, либо в перинфарктной зоне. Наиболее часто возникает разрыв передней стенки левого желудочка, сосочковой мышцы, межжелудочковой перегородки. Причиной смерти в подобных случаях является поступление крови в полость сердечной сорочки с тампонадой сердца.

В качестве провоцирующих факторов в развитии разрывов сердца следует отметить несоблюдение больным постельного режима.

В клинической картине разрыва сердца на первое место выступают симптомы шокового состояния, сопровождающегося болевым приступом с последующей потерей сознания. В ряде случаев при разрыве сердца больной внезапно теряет сознание, бледнеет, нарастает цианоз лица, шеи

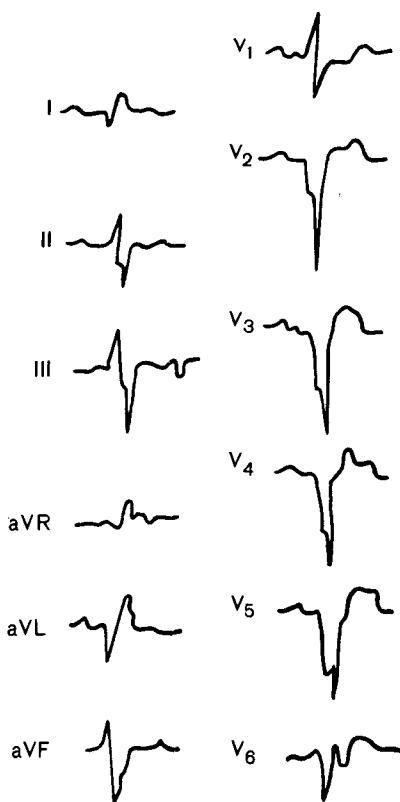


Рис. 2.28. Признаки аневризмы переднебоковой стенки левого желудочка. Электрокардиограмма.

с набуханием шейных вен, исчезают пульс, артериальное давление. Летальный исход наступает в пределах от нескольких секунд до 3—5 мин.

У выживших больных развивается клиническая картина остро нарастающей правожелудочковой недостаточности (увеличенная печень, набухание шейных вен, периферические отеки), связанная с развитием дефекта в межжелудочковой перегородке и сбросом крови. При объективном обследовании больного отмечается появление систолического шума, иногда систолического дрожания грудной стенки в третьем — пятом межреберье слева от грудины.

Разрыв сосочковых мышц протекает также тяжело, сопровождаясь летальным исходом в 50 % случаев. Чаше возникает разрыв задней сосочковой мышцы вследствие инфаркта задней или заднебоковой стенки левого желудочка.

Клиническая картина разрыва сосочковых мышц проявляется резким болевым приступом с развитием кардиогенного шока. Характерным является нарастание явлений левожелудочковой недостаточности с развитием отека легких. Причиной левожелудочковой недостаточности является развитие остро возникающей недостаточности митрального клапана при одновременной функциональной недостаточности мышцы левого желудочка. При объективном обследовании отмечается появление локального грубого систолического шума над верхушкой сердца. При этом шум не сопровождается систолическим дрожанием предсердной области. Нередко развитие разрыва сосочковой мышцы сопровождается различными видами нарушения ритма сердца.

Тромбоэмболические осложнения. Тромбоэмболические осложнения развиваются в остром и подостром периоде инфаркта миокарда в 13—30 % случаев. За последние годы в связи с усовершенствованием методов лечения инфаркта миокарда частота тромбоэмболических осложнений снижается.

Основными источниками тромбоэмболий в остром периоде инфаркта миокарда являются острые и хронические аневризмы сердца с пристеночным тромбозом. В подостром периоде тромбоэмболии чаще связаны с возникновением тромбоза вен нижних конечностей и малого таза.

Большое значение в развитии тромбоэмболических осложнений при инфаркте миокарда имеют нарушение свертывающей и противосвертывающей систем крови, а также атеросклеротическое поражение артерий, гемодинамические нарушения, сопровождающиеся замедлением скорости кровотока, нарушениями в системе микроциркуляции. Тромбоэмболические осложнения встречаются при острых нарушениях ритма, развитии недостаточности кровообращения, особенно с явлениями левожелудочковой недостаточности, аневризме сердца.

Тромбоэмболии наиболее часто локализуются в системе легочной артерии (до 43 % случаев). Около 15 % случаев тромбоэмболических осложнений отмечается в артериях нижних и верхних конечностей, в 30 % случаев — в сосудах почек, в 10 % — в системе мезентериальных артерий и в 2 % случаев — в системе мозговых артерий.

Тромбоэмболии в системе легочной артерии предшествует флеботромбоз нижних конечностей, который часто протекает скрыто и нередко возникает при длительном соблюдении постельного режима. Непостоянными симптомами флеботромбоза вен нижних конечностей являются боли при пальпации икроножных мышц, при тыльном сгибании ноги в голеностопном суставе, отек конечности, изменение местной температуры и расширение поверхностных вен.

Клинические проявления тромбоэмболии легочной артерии весьма полиморфны и во многом зависят от калибра пораженного ствола и протяженности тромбоэмболии.

Тромбоземболия основного ствола легочной артерии приводит в большинстве случаев к летальному исходу. При попадании эмбола в одну из крупных ветвей легочной артерии возникает симптомокомплекс острого легочного сердца с острой дыхательной недостаточностью, болями в левой половине грудной клетки, с нередким развитием кардиогенного шока.

В течение первых суток после тромбоземболии мелких ветвей легочной артерии развивается картина инфаркта легкого.

Клиническая картина так называемой инфарктной пневмонии характеризуется болями в грудной клетке, которые связаны с актом дыхания, кашлем, отмечается кровохарканье. Обычно инфарктная пневмония сопровождается головной болью, слабостью, потливостью, длительным повышением температуры тела и отсутствием эффекта от проводимой антибактериальной терапии. При ее тяжелом течении возможно развитие серозно-геморрагического выпотного плеврита.

Диагностика инфаркта легких основывается на клинических данных, изменениях гемограммы в виде лейкоцитоза со сдвигом формулы крови влево, увеличенной СОЭ, сегментарного или субсегментарного уплотнения легкого при рентгенологическом исследовании. На ЭКГ появляются признаки перегрузки правых отделов сердца, блокада правой ножки пучка Гиса.

Тромбоземболия абдоминального отдела аорты и артерий нижних конечностей приводит к острому нарушению проходимости соответствующих магистральных сосудов с появлением острых болей в ноге, бледности кожных покровов, с исчезновением пульсации артерии, резким ухудшением состояния больного и развитием шока в 50 % случаев. В дальнейшем, если не предпринято срочное оперативное вмешательство с тромбэктомией, развивается гангрена конечности.

Тромбоземболия мозговых артерий сопровождается внезапным развитием нарушения мозгового кровообращения с соответствующими неврологическими проявлениями.

Тромбоземболия почечных артерий при инфаркте миокарда проявляется болями в поясничной области, олигурией, гематурией, рвотой. Характерным является иррадиация болей в паховую область, нижние конечности. Изменения гемограммы (лейкоцитоз, увеличенная СОЭ) могут симулировать симптомы острого живота, почечнокаменную колику. Тромбоземболии почечной артерии нередко протекают скрыто с наличием тупых болей в поясничной области и переходящими изменениями мочевого осадка.

Тромбоземболия мезентериальных сосудов напоминает острую катастрофу брюшной полости и приводит к высокой летальности (до 50 %). При этом отмечается острое развитие интенсивных болей в брюшной полости с неопределенной локализацией, сопровождающихся метеоризмом. В первое время живот мягкий, с локализованной болезненностью, в последующем развиваются симптомы острого живота, парез кишечника. Летальный исход обусловлен развитием перитонита с нарастанием острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Постинфарктный синдром, описанный в 1955 г. Дресслером, характеризуется клиническим симптомокомплексом в виде перикардита, плеврита и пневмонита. В основе синдрома лежат аутоиммунные процессы. Постинфарктный синдром встречается примерно у 3—4 % больных, перенесших инфаркт миокарда, и развивается в подостром его периоде, обычно не ранее 10-го дня от начала заболевания.

Клинические проявления характеризуются лихорадкой, болями в области сердца различной интенсивности и характера. Боли нередко носят постоянный характер, связаны с актом дыхания. Развитие болевого синдрома всегда заставляет дифференцировать это осложнение и повторный инфаркт мио-

карда на основании отсутствия гиперферментемии крови, динамических сдвигов на ЭКГ, указывающих на повторное нарушение коронарного кровообращения.

При физикальном обследовании больного появляется шум трения перикарда. Развитие перикардита в этих случаях отличается от перикардита острого периода инфаркта миокарда временем появления, стойкостью и сочетанием его с плевритом. У части больных могут возникать воспалительные очаги в легких по типу пневмонита, не поддающиеся лечению антибиотиками и исчезающие после назначения стероидных гормонов. Редко возникают признаки поражения брюшины.

В некоторых случаях типичные клинические проявления постинфарктного синдрома могут сочетаться с развитием артралгии и поражением кожи. При лабораторном исследовании отмечаются сдвиги гемограммы (лейкоцитоз, увеличенная СОЭ, эозинофилия), белкового обмена с увеличением содержания в крови α_2 - и γ -глобулинов, повышение уровня фибриногена, появление С-реактивного белка.

Постинфарктный синдром может протекать циклически в виде повторных вспышек температурной реакции, перикардита, плеврита и изменений лабораторных показателей.

Поражение мышечно-суставной системы также встречается при постинфарктном синдроме. Например, при плечелопаточном синдроме возникают нейроваскулярные нарушения, влияющие на трофические функции двигательного аппарата: левого плечевого сустава, мышц, сухожилий. Клинические проявления плечелопаточного синдрома характеризуются развитием интенсивных болей в левом плече, грудной мышце, лопатке, руке. Боли постоянные, усиливаются при движении рукой, охлаждении. При пальпации отмечается болезненность в этой области, иногда с рентгенологическими изменениями в левом плечевом суставе.

Постинфарктная недостаточность кровообращения. Крупноочаговый кардиосклероз после перенесенного трансмурального инфаркта миокарда может протекать бессимптомно или уже в подостром периоде инфаркта миокарда приводить к развитию недостаточности кровообращения. При этом следует выделять скрытую и выраженную форму сердечной недостаточности.

Скрытая форма может быть выявлена только при проведении нагрузочных проб с одновременным изучением изменений фазовой структуры сердечной деятельности и показателей внутрисердечной гемодинамики. При проведении велоэргометрии у этих больных выявлялась сниженная толерантность к физической нагрузке.

Недостаточность кровообращения после перенесенного инфаркта миокарда протекает в основном по левожелудочковому типу.

Основная роль в развитии хронической формы левожелудочковой недостаточности при постинфарктном кардиосклерозе принадлежит асинергии сокращения левого желудочка вследствие наличия рубцовой зоны. Однако у ряда больных при наличии асинергии в течение длительного срока после перенесенного инфаркта миокарда может не быть нарушений гемодинамики, что обеспечивается компенсаторной гипертрофией неповрежденных волокон миокарда. Клинически эти больные длительное время остаются в состоянии компенсации, чему может способствовать вынужденное ограничение физической нагрузки.

С истощением компенсаторных возможностей левого желудочка возникает нарушение сократительной функции, проявляющееся в развитии левожелудочковой недостаточности. При этом отмечается повышение конечного диастолического давления с последующим нарушением гемодинамических показателей. Клинические проявления левожелудочковой недостаточности

могут быть различными — от упорной тахикардии и одышки при физической нагрузке до развернутых приступов сердечной астмы.

В связи с тем что клинические проявления недостаточности кровообращения варьируют в широких пределах, целесообразно выделить левожелудочковую недостаточности I (тахикардия в покое, одышка при ходьбе), II (присоединение к указанным признакам одышки в покое и застойных хрипов в нижних отделах легких) и III степени (наличие приступов сердечной астмы).

Застойная сердечная недостаточность с повышением давления в венозной системе у больных, перенесших инфаркт миокарда, развивается значительно позже при выраженных явлениях кардиосклероза, аневризме сердца и протекает с нарастающими признаками правожелудочковой недостаточности.

К факторам, способствующим развитию правожелудочковой недостаточности у больных, перенесших инфаркт миокарда, следует отнести длительно существующую артериальную гипертонию, повторные инфаркты миокарда, развитие недостаточности митрального клапана.

Лечение. В настоящее время в СССР в оказании медицинской помощи больным инфарктом миокарда принимают участие различные звенья лечебно-профилактической сети: специальные бригады станций скорой помощи, поликлиники, стационары, санатории.

Основная задача врача на догоспитальном этапе заключается в проведении неотложных мероприятий, включая реанимационные, купировании боли, ликвидации тяжелых нарушений ритма, острой недостаточности кровообращения, правильной и щадящей транспортировке больных в стационар.

В период пребывания в стационаре необходимо: а) устранить угрожающие жизни больного нарушения функции различных систем организма; б) активизировать больного, постепенно расширяя двигательный режим; в) подготовить больного ко второй фазе реабилитации, которая должна проводиться в реабилитационных отделениях для долечивания в пригородных специализированных санаториях или в домашних условиях.

В остром периоде заболевания необходимо соблюдение строгого постельного режима, так как это способствует уменьшению потребности миокарда в кислороде, препятствует расширению зоны повреждения, предупреждает развитие ряда осложнений острого периода заболевания, ускоряет репаративные процессы в пораженном миокарде. В это время больным можно придавать пассивное положение сидя, приподнимая головной конец кровати. На 2-е и 3-и сутки больным без серьезных осложнений разрешают присаживаться в кровати, пользоваться прикроватным стульчаком для дефекации. Лечебную гимнастику назначают обычно с первого дня пребывания в стационаре. Ранняя активация больного не только очень важна для профилактики тромбоэмболических осложнений, застойной пневмонии, но и психологически благоприятно действует на больного.

Обезболивающая терапия. Купирование болевого приступа обычно начинается с внутривенного введения препаратов группы опиатов: морфина — 1 мл 1 % раствора; промедола — 1—2 мл 1—2 % раствора на 5 % растворе глюкозы или изотоническом растворе хлорида натрия. В целях уменьшения общей дозы вводимого морфина и усиления его анальгетических свойств можно использовать одновременное введение его с препаратами, потенцирующими действие морфина (2 мл 2,5 % раствора пипольфена; 1 мл 2,5 % раствора аминазина; антигистаминные препараты: 1 мл 1 % раствора димедрола или 2 мл 2 % раствора супрастина; анальгетики: 2 мл 50 % раствора анальгина; 10 мл 0,5 % раствора новокаина внутривенно).

Эффективно потенцируют действие анальгетиков гепарин и фибринолитические препараты.

Другой широко распространенный метод анальгезии при инфаркте миокарда — наркоз закисью азота с кислородом в концентрации 8 : 20 и затем 50 : 50. У этого метода имеются отрицательные свойства: плохая переносимость наложения маски многими пациентами, особенно при наличии левожелудочковой недостаточности, кратковременность обезболивающего эффекта, необходимость постоянного длительного анестезиологического контроля за пациентом.

Последнее время для купирования болевого приступа при инфаркте миокарда с успехом используется метод нейролептаналгезии, который проводится с помощью анальгетика фентанила и нейролептика дегидробензперидола (дроперидол).

Нейролептаналгезия представляет собой общую анестезию, достигаемую при внутривенном введении сильного морфиноподобного анальгетика фентанила, в 80—100 раз превосходящего действие морфина и нейролептика дроперидола. Нейролептаналгезия вызывает обезболивание через 1—2 мин. В зависимости от клинического течения применяются различные сочетания названных препаратов: 1) при сбалансированной нейролептаналгезии — 0,005 % раствор фентанила по 2 мл — 0,1 мг и 0,25 % раствор дроперидола по 2 мл — 5 мг или таламонал¹ по 2 мл; 2) нейролептаналгезии с преимущественной нейролепсией — 2—4 мл дроперидола и по 1—2 мл фентанила; 3) при нейролептаналгезии с преимущественной анальгезией — 2—3 мл фентанила и 1—2 мл дроперидола; 4) при нейролептаналгезии с чистой нейролепсией 2—4 мл дроперидола; 5) при нейролептаналгезии с чистой анальгезией — по 2 мл фентанила. Препараты вводят внутривенно.

После купирования сильных болей у некоторых больных продолжают более или менее длительные, обычно ноющие боли, которые сами больные определяют как «ноющую рану». Усиление остаточных болей приводит к ухудшению состояния. В связи с этим применяется дифференцированная терапия остаточных болей с помощью парентерального введения анальгина, новокаина, амидопирина в сочетании с антигистаминными препаратами, местными отвлекающими процедурами.

В этих сравнительно нечастых случаях могут быть использованы также нитраты (препараты нитроглицерина, нитросорбид) и блокаторы адренергических β -рецепторов, желателно под контролем гемодинамики.

Желательно, чтобы все больные в первые дни заболевания получали кислород со скоростью 2—6 л/мин (лучше через носовые катетеры), так как артериальная гипоксемия выражена практически во всех случаях.

Профилактическая антиаритмическая терапия. В остром периоде заболевания, особенно в течение первых суток, очень велика вероятность возникновения фибрилляции желудочков. Поэтому считается целесообразным профилактическое применение лидокаина еще на догоспитальном этапе. Для достижения эффективной концентрации препарата в крови его вводят по 100 мг внутривенно с интервалом в 10 мин и одновременно начинают проводить длительную инфузию со скоростью 2—4 мг/мин (возможно также внутримышечное введение лидокаина в дельтовидную мышцу по 400 мг через 3—4 ч).

Лечение нарушений ритма сердца. Обязательным условием антиаритмической терапии при инфаркте миокарда является устранение гипоксемии и электролитных расстройств. Всем больным назначают кислород, определяют содержание калия в крови. При гипокалиемии внутривенно через

¹ Таламонал — комбинированный препарат, содержащий в 1 мл 2,5 мг дроперидола и 0,05 мг фентанила.

катетер, конец которого расположен в крупных венах грудной клетки, вводят раствор хлорида калия (4—12 г/сут), панангин.

Наиболее опасными нарушениями ритма сердца при инфаркте миокарда считаются желудочковая экстрасистолия и желудочковая пароксизмальная тахикардия, так как они часто связаны с повышенным риском фибрилляции желудочков. Кроме того, частая экстрасистолия и тахикардия оказывают благоприятное гемодинамическое влияние. Поэтому при обнаружении подобных нарушений ритма необходимо немедленно вводить антиаритмические средства.

Средством выбора являются лидокаин в дозе 80—160 мг внутривенно с последующей инфузией 2—4 мг/мин или мекситил в дозе 200 мг внутривенно с последующей инфузией 250 мг в течение 1 ч и 250 мг в течение следующих 2 ч. При отсутствии эффекта от этих средств вводят новокаинамид (прокаинамид) 500—1000 мг (внутривенно медленно со скоростью 25—50 мг/мин). Если желудочковая тахикардия не прекращается после струйного введения указанных препаратов, то должна быть немедленно проведена электроимпульсная терапия.

Суправентрикулярные тахикардии прогностически менее опасны, чем желудочковая. Однако частый ритм может отрицательно сказываться на гемодинамике. Главной задачей лечения в этом случае является нормализация частоты сокращений желудочков. Средствами выбора являются верапамил (10 мг внутривенно), пропранолол (5—10 мг внутривенно медленно). Попытки восстановления синусового ритма следует производить в тех случаях, когда наличие аритмии играет существенную роль в ухудшении состояния больных. При наличии коллапса, нарастании признаков сердечной недостаточности средством выбора в лечении тахиаритмий является электроимпульсная терапия.

При синусовой брадикардии менее 50 сокращений в минуту, особенно если она сопровождается снижением артериального давления, необходимо ввести внутривенно 0,5 мг атропина.

Прогноз при АВ-блокадах зависит от локализации инфаркта миокарда. При нижнем инфаркте миокарда только резкое замедление частоты сердечных сокращений (менее 40 в минуту), появление желудочковых аритмий, недостаточности кровообращения являются показанием к внутривенному введению 0,5 мг атропина, а при его неэффективности — к применению электростимуляции сердца.

При передних инфарктах миокарда показанием к введению электрода в полость правого желудочка является появление предвестников АВ-блокады высокой степени: островозникшая блокада левой или правой ножки пучка Гиса в сочетании с АВ-блокадой I степени; резкие отклонения электрической оси вправо или влево с острой блокадой правой ножки; АВ-блокада II степени типа Мобитц-2. Электростимуляцию начинают при частоте сокращений желудочков менее 40 в минуту, появлении приступов Морганьи — Адамса — Стокса.

Практически электростимуляция показана при любых брадикардиях, приводящих к выраженным расстройствам гемодинамики и являющихся прогностически неблагоприятными. При невозможности применять электрическую стимуляцию сердца ритм желудочков ускоряют с помощью стимуляторов адренергических β -рецепторов (изопротеренол, орципреналин), в крайних случаях возможно использование адреналина.

Развитие тромбоемболических осложнений в остром и подостром периоде инфаркта миокарда, а также повышение коагулирующих свойств крови и угнетение фибринолитической активности крови являются основанием для раннего применения антикоагулянтов и фибринолитических препаратов.

Применяемые при инфаркте миокарда антикоагулянты делятся на две группы: прямого (гепарин) и непрямого действия. Гепарин тормозит процессы свертываемости крови на всех этапах превращений белков-прокоагулянтов. Кроме того, гепарин ингибирует действие гистамина, серотонина, обладает антилипемическим эффектом, воздействует на электролитный обмен. Гепарин обладает способностью снижать агрегационную способность тромбоцитов, активизирует процессы фибринолиза. Снижение свертываемости крови наступает непосредственно после введения препарата в кровяное русло. Гепарин, введенный в организм парентерально (внутривенно или внутримышечно), активен в течение 4—6 ч, после чего он подвергается инаktivации ферментом гепариназой. Контроль за действием гепарина осуществляется с помощью определения показателей свертываемости крови, которая должна быть удлинена в 2—2¹/₂ раза по сравнению с нормальной. Гепарин вводят внутривенно в дозе около 15 000 ЕД, затем по 5000—10 000 ЕД через 4—6 ч. Лечение гепарином продолжают 3—5 дней. Переход на непрямые антикоагулянты осуществляется постепенно, на протяжении 2—3 дней гепарин и непрямые антикоагулянты применяют одновременно, постепенно снижая дозу гепарина. Доза непрямых антикоагулянтов подбирается таким образом, чтобы постоянно поддерживать уровень протромбина на 30—40 %. Обычно применяют синкумар (1—4 мг/сут после нагрузочной дозы), фенилин (30—60 мг/сут после нагрузочной дозы) и др. В связи с тем что в последнее время отмечается тенденция к значительному сокращению сроков постельного режима, у больных «неосложненным» инфарктом миокарда часто можно ограничиться применением только гепарина или вообще воздержаться от приема антикоагулянтов.

При использовании антикоагулянтов для своевременной диагностики геморрагических осложнений, кроме контроля за свертываемостью крови и протромбином, следует регулярно исследовать мочу для выявления гематурии.

Противопоказанием к назначению антикоагулянтов являются геморрагические диатезы и другие заболевания, связанные с повышенной опасностью кровотечений, заболевания печени, почек, перикардит.

Тромболитические препараты считается целесообразным вводить больным, госпитализированным в первые 2—3 ч после появления симптомов. Доказано, что тромбы, существующие в организме более 1 сут, хуже подвергаются лизису, чем свежие тромбы.

Фибринолизин (плазмин) вводят внутривенно капельно в дозе 60 000—80 000 ЕД с одновременным введением гепарина.

Более эффективны активаторы фибринолиза, в частности стрептокиназа. Сначала в течение 30 мин вводят 250 000 ЕД стрептокиназы, затем переходят на капельное введение препарата по 100 000 ЕД в час. Частыми и опасными осложнениями действия стрептокиназы являются кровотечение, пирогенные и токсические реакции.

Использование отечественного препарата стрептодеказы обеспечивает длительный эффект при однократном введении и позволяет избежать многих осложнений, возникающих при применении обычных тромболитических средств. Обычно стрептодеказу вводят в дозе 3—6 млн ЕД за 5 мин один раз в сутки.

В некоторых случаях используют внутрикоронарное введение тромболитических средств.

Р е а н и м а ц и я п р и и н ф а р к т е м и о к а р д а . Реанимационные мероприятия при инфаркте миокарда проводятся по общим правилам, однако имеют ряд особенностей. Прежде всего при остановке кровообращения у больного инфарктом миокарда вероятность фибрилляции желудочков гораздо выше, чем асистолии сердца. Поэтому необходимо проведение дефибрилляции еще до регистрации ЭКГ. Одновременно необходимо установить внутривенный

катетер и начать внутривенное введение антиаритмических средств (лидокаин 120—200 мг), а также инфузию 4 % раствора бикарбоната натрия.

Диета больных острым инфарктом миокарда. Основное требование к диете — отсутствие богатых клетчаткой продуктов, вызывающих вздутие живота. Показана легкоусвояемая пища. Не следует принуждать больного есть, если он не хочет (во всяком случае в течение первых 2—3 дней болезни). Необходимо уделять большое внимание регулированию функций кишечника, может быть с помощью слабительных и своевременного использования очистительных клизм. При появлении признаков сердечной недостаточности ограничивают потребление поваренной соли и жидкости.

Реабилитация больных инфарктом миокарда. К концу стационарного этапа реабилитации больной должен полностью обслуживать себя, быть в состоянии подниматься на 1—2 пролета лестницы и совершать прогулки до 2—3 км в 2—3 приема в течение дня. Кроме того, в этот период решается ряд задач психологического и педагогического плана.

Рабочая группа ВОЗ разработала рекомендации по проведению физической реабилитации больных инфарктом миокарда, в которые включены две программы внутрибольничной реабилитации, проводимые в зависимости от тяжести заболевания — трех- и пятидневная. Согласно первой программе, больному в первую неделю заболевания разрешается самостоятельно сидеть в кресле-кровати, затем на стуле, в начале второй недели — ходить по палате, затем по коридору, а с середины третьей недели — подниматься по ступенькам лестницы. Вторая, пятидневная, программа, предназначенная для больных с более тяжелым течением инфаркта миокарда, предусматривает более медленную активизацию больного.

В СССР создана государственная система поэтапной реабилитации больных инфарктом миокарда с предоставлением каждому больному инфарктом миокарда возможности пройти санаторный этап реабилитации в местном санатории по бесплатным путевкам профсоюза с выдачей листка нетрудоспособности на период долечивания. В санатории больные выполняют комплексную программу реабилитации с использованием различных видов ЛФК, физических тренировок с возрастающей нагрузкой, природных факторов, лечебного питания, физиотерапевтических процедур, психотерапии, трудотерапии.

Третий, диспансерно-поликлинический, этап реабилитации, начинается после пребывания в реабилитационном отделении местного санатория. На этом этапе решаются вопросы поддержания физической работоспособности, предупреждения прогрессирования ИБС, а также вопросы временной нетрудоспособности и трудоустройства больных после инфаркта миокарда. Вопрос о полном или частичном восстановлении трудоспособности оформляется через ВТЭК. При этом больной может работать по специальности с сокращенным рабочим днем и другими ограничениями, имея инвалидность III группы. В случае временной утраты трудоспособности больного временно переводят на инвалидность II группы. В редких случаях, протекающих с развитием ряда осложнений и в первую очередь аневризмы сердца, постинфарктной недостаточности кровообращения, больной непригоден к трудовой деятельности и нуждается в постоянном уходе, являясь инвалидом I группы.

Больные, перенесшие даже обширный инфаркт миокарда, могут вернуться к прежней работе, за исключением тех, деятельность которых связана с физическим трудом, длительным напряжением зрительного и слухового аппарата (работа пилота, шофера, на конвейере). Исключена работа также в горячем цехе. Желательно трудоустроить больного на прежней работе или близкой по характеру к прежней, так как переобучение и переквалификация плохо влияют на больных, перенесших инфаркт миокарда.

2.15. НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА

В настоящее время основными причинами всех аритмий считаются нарушения образования импульса в сердце, нарушения проведения импульса, а также сочетание этих нарушений. Нарушения образования импульса в синусовом узле при повышении его автоматизма приводят к синусовой тахикардии, а при понижении — к синусовой брадикардии. Усиление автоматизма специализированных клеток миокарда, расположенных вне синусового узла (экстрасистольные очаги автоматизма), приводит к образованию различных видов экстрасистол, пароксизмальных тахикардий (первый основной механизм их образования). Вторым основным механизмом их образования является повторный вход возбуждения (re-entry) и круговое движение импульса. Помимо этого, к развитию экстрасистолии, пароксизмальной тахикардии могут привести осцилляции (небольшие колебания величины трансмембранного потенциала покоя, следовые потенциалы, местные разности потенциалов).

Различные причины (ишемия, воспаление, дистрофия, изменения кислотно-щелочного состояния и др.) приводят к нарушению проницаемости полупроницаемой клеточной мембраны и нарушению ионного состава миокардиальных клеток, ведущих к указанным выше основным электрофизиологическим механизмам нарушений сердечного ритма. Эти нарушения встречаются при самых различных заболеваниях и состояниях. Наиболее частые из них:

органические (ишемическая болезнь сердца, пороки сердца, артериальная гипертензия, миокардиты, кардиомиопатии, миокардиодистрофии и др.);
токсические (интоксикации различными лекарствами — сердечными гликозидами, симпатомиметиками, кофеином, антиаритмическими средствами и др.);

гормональные (при тиреотоксикозе, микседеме, феохромоцитоме, в климактерическом периоде и др.);

функциональные (нейрогенные, спортивные и др.);

при хирургических вмешательствах;

при аномалиях развития сердца (синдром WPW и др.).

К л а с с и ф и к а ц и я. В настоящее время существует множество классификаций нарушений ритма сердца. Для использования в клинической практике удобна приведенная ниже с незначительными сокращениями классификация, основанная на современных принципах [И. И. Исаков, М. С. Кушаковский, Н. Б. Журавлева, 1984].

I. Нарушения образования импульса.

A. Автоматические механизмы.

Изменения или нарушения автоматизма синусового узла — первичного водителя ритма сердца:

- ускоренный синусовый ритм (синусовая тахикардия);
- замедленный синусовый ритм (синусовая брадикардия);
- нерегулярный синусовый ритм (синусовая аритмия);
- синдром слабости синусового узла (СССУ).

Проявления или изменения автоматизма латентных водителей ритма:

- медленные (замещающие) выскальзывающие комплексы или ритмы;
- ускоренные выскальзывающие комплексы или ритмы;
- атриовентрикулярная диссоциация;
- миграция наджелудочкового водителя ритма.

B. Неавтоматические механизмы.

Возвратный (повторный) вход и повторно-круговое движение импульса (механизм re-entry).

Пульсовая, осцилляторная активность клеточных мембран:

- экстрасистолия;
- реципрокные комплексы и ритмы;
- пароксизмальные и хронические аритмии;
- мерцание (фибрилляция) и трепетание предсердий;
- мерцание (фибрилляция) и трепетание желудочков.

II. Нарушения и аномалии проведения импульса

А. Блокады:

- синоаурикулярные блокады;
- межпредсердные и внутрисердечные блокады;
- атриовентрикулярные блокады;
- внутрижелудочковые блокады.

Б. Преждевременное возбуждение желудочков:

- синдром WPW;
- синдром укороченного интервала $P - R/P - Q$.

III. Комбинированные нарушения образования и проведения импульса:

- парасистолия;
- эктопическая активность центров с блокадой выхода.

Синусовая тахикардия. Характеризуется учащением сердечных сокращений свыше 90 в минуту. Она возникает под влиянием разнообразных внешних воздействий, влияющих как на самый синусовый узел, так и на экстракардиальные нервы. Синусовая тахикардия может быть вызвана эмоциями, физической нагрузкой, лихорадкой, анемией, сердечной недостаточностью, воздействием лекарств. При оценке синусовой тахикардии необходимо помнить, что значительное урежение ритма при глубоком вдохе или в период глубокого сна позволяет исключить наличие тиреотоксикоза как причину этого вида нарушения сердечного ритма. Субъективно тахикардия выражается в ощущении сердцебиения. Число сердечных сокращений может достигать 120—160 в минуту, а при физических нагрузках у спортсменов — 190—200 ударов в минуту. Первый тон на верхушке обычно усилен. На ЭКГ отмечается укорочение интервала $T - P$. Форма предсердного и желудочкового комплекса не изменена. Длительная синусовая тахикардия может привести к нарушению центральной гемодинамики и кровоснабжения миокарда. На ЭКГ при этом может регистрироваться снижение амплитуды зубца T и сегмента $S - T$. При отсутствии поражения миокарда синусовая тахикардия не вызывает резкого нарушения центральной гемодинамики.

Синусовая брадикардия. Характеризуется урежением числа сердечных сокращений менее 60 в минуту, может достигать 50—40 в минуту. Нередко наблюдается у лиц, занимающихся физическим трудом, и у спортсменов. Синусовая брадикардия может быть обусловлена тремя причинами: поражением синусового узла, повышением тонуса блуждающего нерва или понижением тонуса симпатического нерва. При опухолях мозга, менингитах, остром нарушении мозгового кровообращения и других заболеваниях ЦНС брадикардия чаще всего является результатом повышения тонуса блуждающего нерва. Брадикардия при уремии также имеет, по-видимому, вагусный характер, а при желтухе обусловлена воздействием желчных кислот на центры блуждающего нерва и непосредственно на автоматизм синусового узла.

Многие лекарственные брадикардии (под действием сердечных гликозидов, бета-адреноблокаторов, пилокарпина и др.) можно объяснить повышением тонуса блуждающего нерва. Брадикардия при органических поражениях миокарда (атеросклеротический и миокардитический кардиосклероз и др.) связана с подавлением активности самого синусового узла. Для выяснения генеза синусовой брадикардии широко используется атропиновая проба. После инъекции 0,5—1 мл 0,1 % раствора атропина при брадикардии, связанной с повышением тонуса блуждающего нерва, частота пульса увеличивается. Синусовая брадикардия обычно не вызывает нарушения кровообращения. Лица с брадикардией обычно ни на что не жалуются, лишь изредка у них наблюдается головокружение.

Синдром слабости синусового узла. Наряду с непосредственными местными изменениями в миокарде в возникновении некоторых аритмий имеет значение угнетение активности синусового узла, являющегося водителем ритма

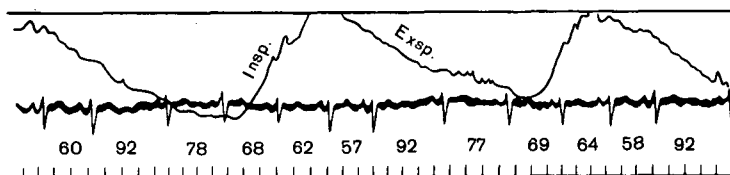


Рис. 2.29. Дыхательная аритмия.

сердца. На этом фоне создаются благоприятные условия для появления некоторых суправентрикулярных эктопических аритмий, миграции водителя ритма, синоаурикулярной блокады и др.

Термин «синдром слабости синусового узла» был предложен на основании появления у части больных с мерцательной аритмией после дефибрилляции синусовой брадикардии, синоаурикулярной блокады, атриовентрикулярного ритма, частых предсердных экстрасистол и быстрого рецидивирования фибрилляции предсердий. При этом синдроме имеется дефект выработки и проведения синусовых импульсов, характеризующийся выраженной брадикардией, на фоне которой возникают предсердные экстрасистолы, миграция водителя ритма, предсердные, атриовентрикулярные и идиовентрикулярные ритмы, синоаурикулярная блокада.

Можно выделить три формы синдрома слабости синусового узла: постоянную, переходящую и латентную.

Синусовая аритмия. Характеризуется неправильным чередованием синусовых импульсов. В большинстве случаев синусовая аритмия связана с актом дыхания. Число сердечных сокращений увеличивается при вдохе и уменьшается при выдохе (рис. 2.29).

Нарушение ритмичности синусового автоматизма часто бывает обусловлено повышением тонуса блуждающего нерва. Об этом свидетельствует исчезновение аритмии под влиянием небольших доз атропина. Этот вид аритмии часто наблюдается в детском и юношеском возрасте. Синусовая аритмия, не связанная с актом дыхания, наблюдается изредка при остром миокардите, инфаркте миокарда в результате поражения синусового узла, при длительном лечении сердечными гликозидами, а также в агональном периоде как один из предвестников угнетения автоматизма сердца. Клиническая картина синусовой аритмии не характеризуется какими-либо особенностями. Доказательством того, что синусовая аритмия является дыхательной, служит исчезновение аритмии при задержке дыхания. Дыхательная синусовая аритмия на трудоспособность не влияет и лечения не требует. Лечение синусовой аритмии, не связанной с актом дыхания, определяется вызвавшим ее заболеванием.

Атриовентрикулярный (узловой) ритм. Он относится к числу замещающих (выскальзывающих) ритмов. Подобные ритмы чаще всего возникают при угнетении функции синусового узла, иногда как следствие повышенного автоматизма клеток атриовентрикулярного (АВ) соединения при сохранении автоматизма синусового ритма.

Водителем ритма при этом является участок специализированной ткани, расположенной в области атриовентрикулярного соединения. Различают ритм из атриовентрикулярного соединения с одновременным возбуждением предсердий и желудочков и с предшествующим возбуждением желудочков. Положение волны *P* по отношению к комплексу *QRS* на ЭКГ зависит не только от локализации в атриовентрикулярном соединении водителя ритма, но и от соотношения скоростей проведения импульса.

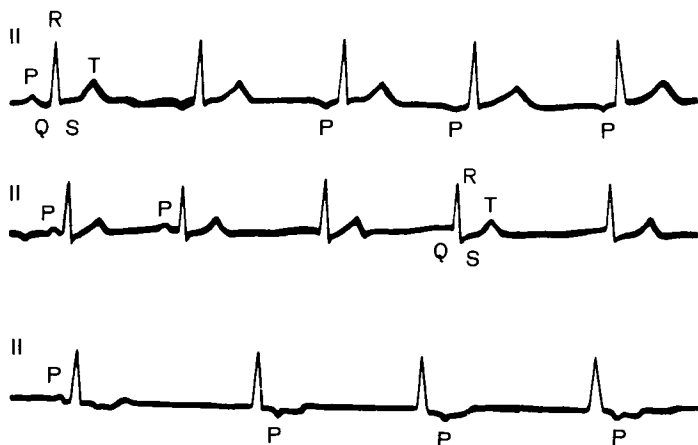


Рис. 2.30. Атриовентрикулярный ритм.

На ЭКГ регистрируются инвертированные зубцы *P* во II, III и aVF отведениях, часто заостренные. В I отведении волна *P* может быть положительной либо изоэлектрической, реже наблюдается ее инверсия. В отведении aVR регистрируется положительная волна *P*. В грудных отведениях волны *P* чаще отрицательные. Комплекс *QRS* предшествует волне *P*. При ритме из атриовентрикулярного соединения с одновременным возбуждением предсердий и желудочков волна *P* отсутствует, комплекс *QRS* имеет суправентрикулярную форму. Число сердечных сокращений при этих ритмах обычно колеблется от 30 до 60 в минуту (рис. 2.30). Клиническая картина разнообразна и зависит от состояния сердечной деятельности. Больные обычно не предъявляют жалоб, лишь иногда отмечается пульсация шейных вен. Влияние атриовентрикулярного ритма на гемодинамику невелико. Слабость, потеря сознания в отдельных случаях могут быть связаны с резкой брадикардией. Этот ритм чаще встречается при ишемической болезни сердца, миокардитах, различных интоксикациях, в том числе при назначении сердечных гликозидов.

Атриовентрикулярная (АВ) диссоциация (ранее обычно ее называли «диссоциация с интерференцией»). Характеризуется нарушением ритма, предполагающим наличие одновременно двух источников автоматизма из синусового и атриовентрикулярных узлов. АВ-диссоциация обусловлена в большинстве случаев поражением синусового узла и уменьшением количества исходящих из него импульсов. Вследствие понижения автоматизма синусового узла начинает проявляться автоматизм атриовентрикулярного узла (соединения). АВ-диссоциация возникает часто при условии «сосуществования», ускоренного узлового ритма с замедленным синусовым ритмом. Это нарушение ритма встречается чаще при различных инфекциях (дифтерия, скарлатина), миокардитах (в том числе при ревматическом), при ишемической болезни сердца, интоксикации некоторыми лекарствами (препараты наперстянки, хинин, новокаинамид и др.). Клиническая картина определяется заболеванием.

На ЭКГ наряду с нормальным ассоциированным сокращением предсердий и желудочков регистрируются независимые друг от друга сокращения предсердий, исходящие из синусового узла, и сокращения желудочков, исходящие из атриовентрикулярного узла (рис. 2.31). При аускультации периодически выслушивается сильный «пушечный» тон Стражеско. При совпадении сокращения предсердий и желудочков у больных иног-

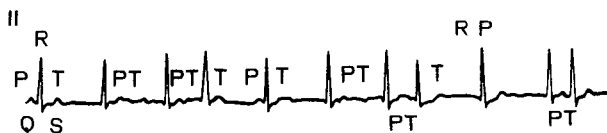


Рис. 2.31. Атриоventрикулярная диссоциация.

да отмечается пульсация шейных вен. В большинстве случаев АВ-диссоциация специального лечения не требует. Если эта аритмия развилась вследствие передозировки лекарств, то их следует отменить. При очень редком ритме можно попытаться участить его назначением атропина или эфедрина.

Идиовентрикулярный ритм. Может являться одним из проявлений синдрома слабости синусового узла. Наблюдается в тех случаях, когда водителем ритма сердца становится участок проводниковой системы, расположенной ниже атриоventрикулярного узла, т. е. автоматический центр третьего порядка — пучок Гиса или его разветвления. Это ритм наблюдается при инфаркте миокарда, интоксикации хинидином, препаратами наперстянки. На ЭКГ при идиовентрикулярном ритме зубец *P* наслаивается на желудочковый комплекс *QRS*. Форма желудочкового комплекса зависит от исходной точки возникновения автоматического импульса. Если источник импульса находится в пучке Гиса, то форма желудочкового комплекса мало изменена. При локализации исходной точки ниже деления пучка Гиса желудочковый комплекс изменяется. Точный диагноз устанавливается на основании электрокардиографического исследования. Лечение зависит от основного заболевания, вызвавшего идиовентрикулярный ритм.

Миграция наджелудочкового водителя ритма. Это нарушение проявляется смещением водителя ритма из синусового узла в нижележащие отделы сердца (предсердия, атриоventрикулярное соединение). На ЭКГ появляется меняющийся по форме зубец *P*, колебания продолжительности интервалов *P—Q* и *P—P* (*R—R*). Миграция водителя ритма может быть одним из признаков синдрома слабости синусового узла.

Экстрасистолия. Это нарушение ритма, заключающееся в преждевременном сокращении сердца или его отдельных частей, вызванное патологическим импульсом. По месту возникновения патологического импульса экстрасистолы разделяют на синусовые, предсердные, атриоventрикулярные и желудочковые.

Исходный очаг патологического импульса, вызвавшего преждевременное сокращение, определяет и величину компенсаторной паузы.

Желудочковые экстрасистолы сопровождаются в большинстве случаев полной компенсаторной паузой, при которой сумма экстрасистолического и постэкстрасистолического интервалов равна сумме двух сердечных циклов.

При предсердных и атриоventрикулярных экстрасистолах компенсаторная пауза укорочена. Характерным признаком для экстрасистолии является временная связь внеочередного сокращения с предыдущим (единство формы электрокардиографического комплекса и постоянство времени возникновения относительно предыдущего сокращения). Это временное постоянство наблюдается и в случаях выраженной синусовой и мерцательной аритмии (экстрасистолический интервал в большинстве случаев остается постоянным). Продолжительность экстрасистолического интервала иногда колеблется в пределах 0,03—0,05 с.

При правильном чередовании (алгоритмия) экстрасистол они могут следовать за каждым нормальным сокращением (бигеминия), за каждым дву-

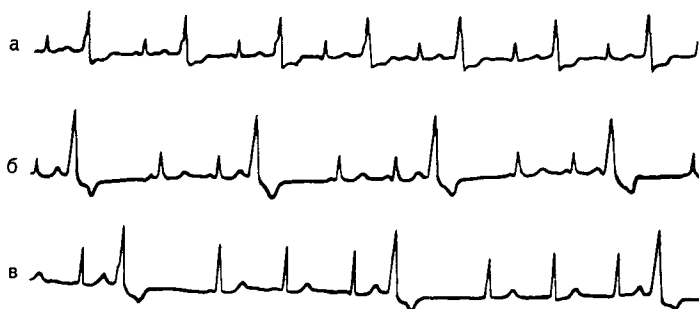


Рис. 2.32. Экстрасистолия (алгоритмия).
а — бигеминия; б — тригеминия; в — квадригеминия.

мя сокращениями (тригеминия), за каждым тремя сокращениями (квадригеминия) и т. д. (рис. 2.32). Экстрасистолы могут быть единичными и групповыми, в последнем случае они следуют подряд одна за другой. При наличии 5—10 экстрасистол, следующих подряд одна за другой, можно говорить о коротком пароксизме желудочковой тахикардии («пробежка» желудочковой тахикардии).

Экстрасистолы могут быть ранними («*R* на *T*»), поздними, политопными (эктопические очаги расположены в разных участках миокарда, при этом на ЭКГ форма экстрасистолических комплексов различна).

Наиболее часто экстрасистолия встречается при органических изменениях сердечной мышцы (атеросклеротический кардиосклероз, гипертоническая болезнь, пороки сердца и т. д.). Нередко к экстрасистолам приводят воспалительные процессы в миокарде. Экстрасистолическая аритмия возможна при лечении сердечными гликозидами, прессорными аминами, некоторыми другими лекарствами. Стресс, характеризующийся обычно значительным усилением тонуса симпатической нервной системы, может приводить к различным нарушениям ритма, в том числе к экстрасистолии. Влияние как симпатического, так и парасимпатического отдела нервной системы в клинических наблюдениях подтверждается также наличием так называемой рефлекторной экстрасистолии при ряде заболеваний (холециститы, язвенная болезнь и др.), появлением экстрасистол во время операции на органах брюшной полости, грудной клетки и т. д.

Больные могут иногда совершенно не ощущать экстрасистолию. Вместе с тем у эмоционально лабильных больных эта форма аритмии может вызвать чрезвычайно тягостные ощущения. Ощущается больным либо сама экстрасистола, либо компенсаторная пауза и последующее усиленное сокращение: экстрасистола воспринимается как удар в груди, компенсаторная пауза вызывает чувство остановки сердца. Ощупыванием пульса при экстрасистолии можно уловить преждевременную более слабую волну. При аускультации слышны два преждевременных тона. По величине компенсаторной паузы можно с некоторой вероятностью установить исходное место возникновения экстрасистолы: максимальная компенсаторная пауза при желудочковых экстрасистолах, меньшая — при предсердных. При желудочковых экстрасистолах I тон обычно ослаблен, при предсердных экстрасистолах — часто усилен. Экстрасистолическая аритмия может приводить к снижению сердечного выброса при частоте экстрасистолии 8—12 в минуту. При аллоритмии сердечный выброс уменьшается на 10—25 %. Электрокардиографическая картина при экстрасистолии различна: при синусовых экстрасистолах форма предсердного и желудочкового комплексов нормальна, а пауза после экстрасистолы равна, а

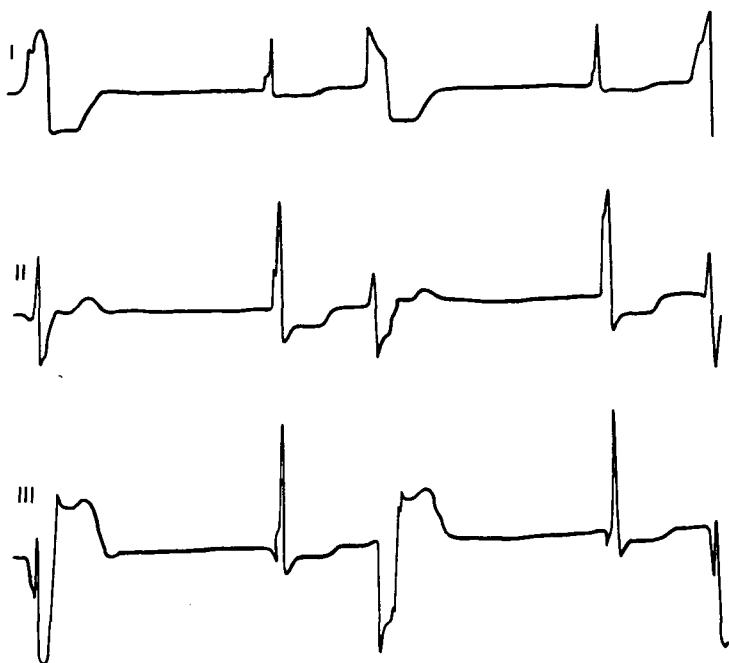


Рис. 2.33. Правожелудочковая экстрасистолия.

иногда даже короче нормальной. Для предсердных экстрасистол характерно наличие зубца *P* измененной формы. За предсердной экстрасистолой следует почти нормальная пауза. При атриовентрикулярных экстрасистолах зубец *P* всегда отрицательный, так как возбуждение предсердий происходит ретроградным путем. В зависимости от локализации источника импульса зубец *P* либо предшествует комплексу *QRS*, либо сливается с ним, либо локализуется между комплексом *QRS* и зубцом *T*. Желудочковый комплекс обычно не изменен. Для желудочковых экстрасистол характерным является обычно отсутствие зубца *P*, уширенный и зазубренный зубец *R*; сегмент *S—T* и зубец *T* направлены обычно в сторону, противоположную наибольшему зубцу комплекса *QRS* (рис. 2.33, 2.34).

Наличие предсердной экстрасистолии, особенно частой, политопной, может быть предвестником развития мерцания предсердий. При прогностической оценке желудочковой экстрасистолии к так называемой угрожаемой экстрасистолии, которая может быть предвестником мерцания желудочков, следует отнести раннюю, групповую (особенно «пробежки» желудочковой тахикардии) и политопную экстрасистолию. Такие виды экстрасистолии наиболее опасны у больных с острым инфарктом миокарда.

Пароксизмальная тахикардия. Это нарушение ритма, заключающееся во внезапно наступающих и также внезапно прекращающихся приступах учащения сердечных сокращений. В период приступа число сердечных сокращений достигает 160—220 в минуту. Пароксизмальная тахикардия, как и экстрасистолия, может быть предсердной, атриовентрикулярной и желудочковой. Обычно первые две формы объединяют в суправентрикулярную тахикардию. Топическая диагностика определяется электрокардиографическим исследованием. Провоцирующим фактором пароксизмальной тахикардии могут быть эмоциональное или физическое перенапряжение, злоупотребление алкоголем, курением, иногда резкое изменение положения тела или гипервентиляция.

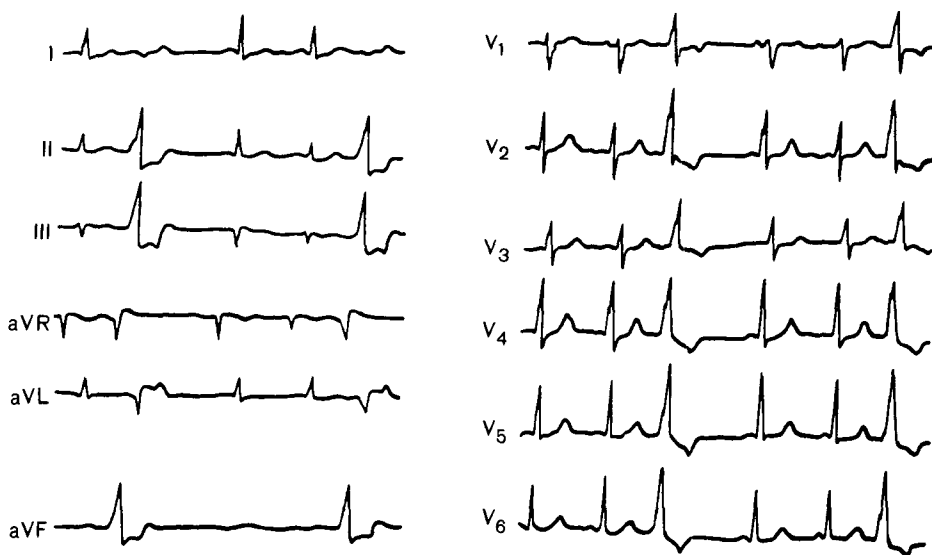


Рис. 2.34. Левожелудочковая экстрасистолия.

Возникать эти приступы могут как у больных с тяжелым поражением миокарда (инфаркт миокарда, гипертоническая болезнь, миокардиты, тиреотоксикоз), так и у больных с неврастенией, вегетативной дистонией (наджелудочковые формы пароксизмальной тахикардии, особенно предсердная ее форма). В части случаев наджелудочковая форма пароксизмальной тахикардии может наблюдаться у лиц с практически здоровым сердцем (влияние экстракардиальных факторов).

Характерно внезапное начало приступа, особенно при хорошем самочувствии, иногда ночью во время сна. Возникает резкое сердцебиение, стеснение в груди, головокружение, регистрируется маятникообразный ритм. Первый тон приобретает хлопающий характер, II тон ослаблен. Гемодинамические особенности пароксизмальной тахикардии зависят от продолжительности приступа и формы. Так, при коротком приступе наджелудочковой (предсердной) тахикардии изменения гемодинамики может не наблюдаться. При затяжном приступе (особенно при желудочковой форме) может отмечаться снижение сердечного выброса, артериального давления, особенно пульсового, повышение центрального венозного давления и давления в предсердиях. При частоте сердечных сокращений 180 в минуту и выше может наблюдаться и снижение коронарного кровотока, приводящее иногда к развитию инфаркта миокарда у больных с ишемической болезнью сердца или к внезапной смерти.

При предсердной пароксизмальной тахикардии частота сердечных сокращений 160—220 в минуту характеризуется ритмичностью сердечной деятельности, когда разница между двумя соседними циклами не превышает 0,01 с. Зубцы *P* ЭКГ обычно положительные, несколько измененные по форме, расположены перед желудочковым комплексом, который чаще не изменен (рис. 2.35), однако в части случаев комплекс *QRS* может быть уширен в связи с возникновением нарушений проводимости («аберрантный» комплекс *QRS*).

Пароксизмальная тахикардия из атриовентрикулярного соединения отличается от предсердной тахикардии формой и местом расположения зубца *P* ЭКГ. Зубец *P* всегда отрицательный, он может располагаться впереди комп-

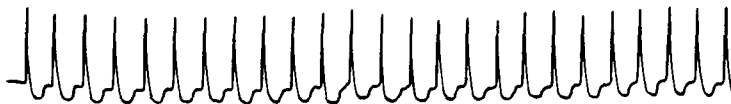


Рис. 2.35. Предсердная форма пароксизмальной тахикардии.

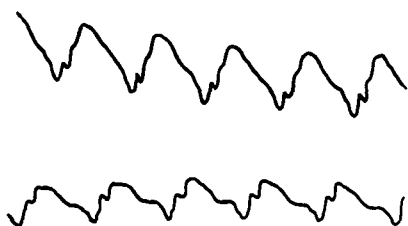


Рис. 2.36. Желудочковая форма пароксизмальной тахикардии.

лекса *QRS*, сливаться с ним или располагаться между ним и зубцом *T*. Особенность ЭКГ при желудочковой пароксизмальной тахикардии заключается в расширении комплекса *QRS* свыше 0,12 с, форма его напоминает форму желудочковой экстрасистолы (рис. 2.36). Число сердечных сокращений колеблется в пределах 140—180 в минуту, несколько больше может быть колебание расстояний между комплексом *QRS*, чем при наджелудочковой (суправентрикулярной) тахикардии. Приступ пароксизмальной

тахикардии часто начинается с экстрасистолы из того же эктопического очага. Иногда приступ заканчивается экстрасистолой.

Как правило, желудочковая пароксизмальная тахикардия развивается при более тяжелых заболеваниях миокарда и прогностически более опасна, так как в ряде случаев она может явиться предвестником развития фибрилляции (трепетания) желудочков. В некоторых случаях тахикардия отличается от пароксизмальных меньшей частотой сердечных сокращений (до 130 в минуту), своей продолжительностью, приобретая хронический характер (хронические тахикардии). По механизмам своего происхождения они не отличаются от пароксизмальных тахикардий, они также могут быть предсердными, атрио-вентрикулярными и желудочковыми.

Мерцание предсердий. Мерцание предсердий характеризуется расстройством координированной деятельности предсердий и желудочков. При этом нарушении сердечного ритма ухудшается гемодинамика, в результате чего развивается недостаточность кровообращения. Однако чаще именно нарушения сердечной деятельности (чаще левожелудочковая недостаточность) приводят к дилатации предсердий, на фоне чего развивается мерцательная аритмия. При этом наблюдается снижение ударного и минутного выброса, сократительной функции миокарда.

Существует ряд теорий, объясняющих генез мерцания предсердий. Из них в настоящее время наиболее признаны две: теория гетеротопной высокочастотной импульсации (однофокусной или многофокусной) и теория циркуляции волны возбуждения по механизму повторного входа (*re-entry*). По-видимому, в большинстве случаев в возникновении мерцания (трепетания) предсердий участвуют одновременно оба механизма.

Чаще всего мерцание предсердий возникает у больных ревматическими пороками сердца (стеноз левого атриоventрикулярного отверстия), атеросклеротическим кардиосклерозом, тиреотоксикозом. Различают пароксизмальную и постоянную форму мерцания предсердий. Если частота желудочковых сокращений превышает 90 в минуту, то такую форму мерцания предсердий называют тахисистолической, при частоте менее 60 в минуту — брадисистолической, при ритме 60—90 в минуту — нормосистолической формой мерцания предсердий.

При мерцательной аритмии на ЭКГ отсутствуют зубцы *P*, желудочковые комплексы абсолютно нерегулярны. Изоэлектрическая линия волнообразна,

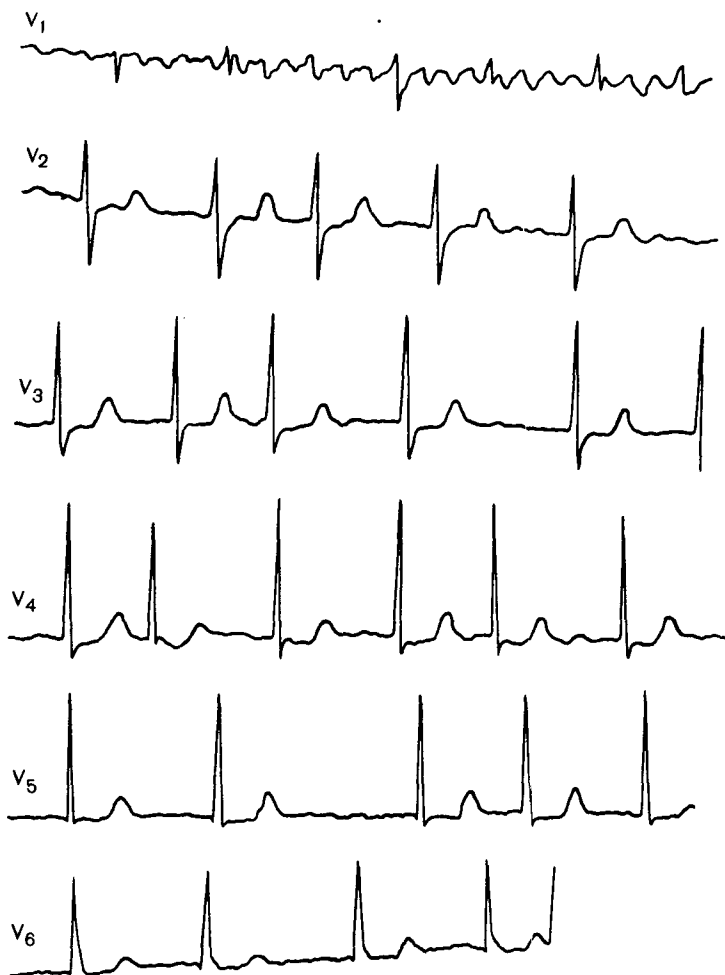


Рис. 2.37. Мерцание предсердий, тахисистолическая форма.

различают крупноволновое мерцание предсердий при высоте волн 1—2 мм и мелковолновое мерцание при высоте волн менее 1—2 мм (рис. 2.37).

Чаще всего больные жалуются на общую слабость, сердцебиение, одышку. При аускультации выявляется аритмичность тонов, изменение громкости тонов сердца. При тахисистолической форме мерцания предсердий выявляется дефицит пульса. Грозным осложнением при мерцании предсердий бывает тромбоэмболия, особенно при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия.

Трепетание предсердий. В отличие от мерцания при трепетании систола предсердий происходит, но она малоэффективна из-за большой частоты сокращений предсердий. Число предсердных волн на ЭКГ колеблется от 200 до 370 в минуту, регистрируются волны трепетания, имеющие одинаковую форму, напоминающую зубцы пилы с продолжительностью более 0,10 с. Различают правильную и неправильную формы трепетания предсердий. При правильной форме сокращения желудочков ритмично следуют за каждым предсердным комплексом (1:1) или за каждым вторым (2:1), или за каждым третьим (3:1) (рис. 2.38) и т. д. При неправильной форме трепетания предсердий желудочковые комплексы хаотичны.

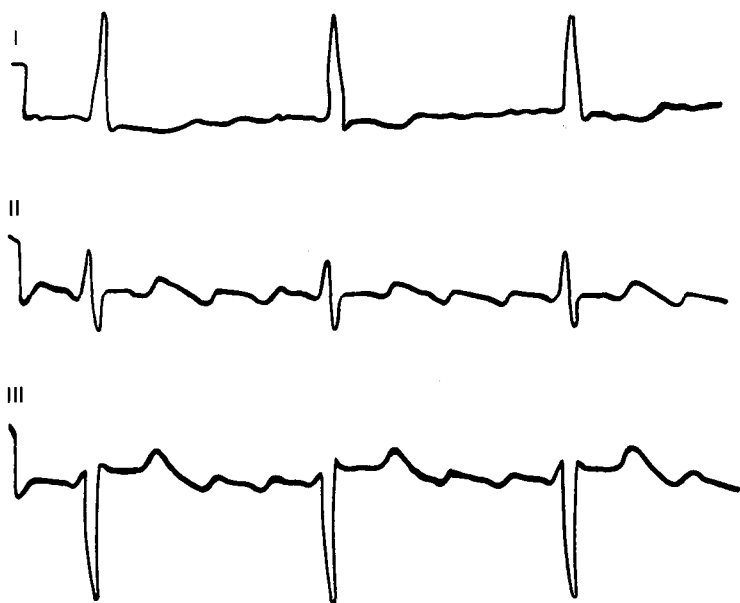


Рис. 2.38. Трепетание предсердий, правильная форма.

Клиническая картина обусловлена основным заболеванием и формой трепетания предсердий. При правильной форме без желудочковой тахисистолии больной может не предъявлять никаких жалоб. При тахисистолической форме могут появляться неприятные ощущения в области сердца, одышка. В этих случаях меняется звучность тонов сердца.

В основе происхождения трепетания предсердий лежат те же процессы, что и при мерцании предсердий, подтверждением чего может служить одновременное существование этих двух форм аритмии у одних и тех же больных и переход одной формы аритмии в другую.

Сочетание мерцания или трепетания предсердий с полной поперечной блокадой носит название синдрома Фредерика.

На ЭКГ регистрируется ритмичное появление желудочковых комплексов на фоне волнообразной изоэлектрической линии (волны f при мерцании предсердий). Ритм желудочков редкий, правильный, не более 30—40 в минуту.

Мерцание и трепетание желудочков. Характеризуется некоординированным сокращением отдельных мышечных волокон желудочков. Мерцание и трепетание желудочков может наступить под влиянием электрического тока, при различных отравлениях, при остром инфаркте миокарда.

Больной теряет сознание, артериальное давление падает до нуля, пульс не определяется, тоны сердца не выслушиваются. Смерть наступает неизбежно, если в течение 4—5 мин не восстановится нормальный ритм. На ЭКГ вместо обычных желудочковых комплексов наблюдается большое число беспорядочных различной величины и формы волн, следующих одна за другой почти без всяких интервалов. Амплитуда волн постепенно уменьшается.

Лечение может быть эффективным, если оно проводится немедленно (в течение 3—5 мин) после выявления мерцания. Массаж сердца, искусственное дыхание и электрическая дефибрилляция — основные мероприятия при мерцании и трепетании желудочков.

2.15.1. БЛОКАДЫ

Синоаурикулярная блокада. Характеризуется нарушением проводимости между синусовым узлом и предсердиями, в результате чего наступает выпадение каждого второго, третьего и т. д. сердечных сокращений. Чаще всего выпадение сокращений носит нерегулярный характер. Синоаурикулярная блокада чаще связана с органическими заболеваниями сердца. Назначение сердечных гликозидов, хинидина, калия может иногда приводить к развитию этой блокады. У практически здоровых людей с повышенным тонусом блуждающего нерва также может изредка наблюдаться развитие синоаурикулярной блокады. В основном этот вид нарушения проводимости протекает бессимптомно и заметно не влияет на гемодинамику. Однако при выраженной брадикардии, возникающей при высокой степени синоаурикулярной блокады, иногда отмечаются обмороки, приступы стенокардии, сердечная недостаточность. В более тяжелых случаях регистрируются приступы Морганьи—Адамса—Стокса. При начальном замедлении синоаурикулярной проводимости изменения на ЭКГ не определяются. Появление пауз, связанных с выпадением части комплексов $P-QRS-T$, позволяет говорить о нарастании степени нарушения синоаурикулярной проводимости с появлением неполной синоаурикулярной блокады (рис. 2.39). При полной синоаурикулярной блокаде возможна предсердная асистолия, сопровождаемая эктопическим («спасающим») ритмом. Иногда отмечается полная остановка сердца. Синоаурикулярная блокада может сочетаться с другими нарушениями ритма и проводимости.

Внутрипредсердная блокада. Характеризуется нарушением прохождения импульса в предсердиях, наблюдается чаще всего при заболеваниях сердца, сопровождающихся значительным растяжением предсердий, особенно левого (митральные пороки сердца, кардиомиопатии и др.). Характерных клинических признаков, кроме данных ЭКГ, нет. На ЭКГ регистрируется уширенный, расщепленный, иногда двухфазный зубец P . Специальное лечение внутрипредсердной блокады не проводится.

Атриовентрикулярная блокада. Представляет собой нарушение прохождения импульса между предсердиями и желудочками, может быть неполной и полной. Атриовентрикулярная блокада чаще всего развивается при миокардитах, ишемической болезни сердца (острый инфаркт миокарда, атеросклеротический кардиосклероз), передозировке лекарств (сердечные гликозиды, хинидин и др.). Различают атриовентрикулярную блокаду трех степеней. Первая степень (рис. 2.40) характеризует замедление проводимости между предсердиями и желудочками и диагностируется только электрокардиографически. Длительность предсердно-желудочкового интервала ($P-Q$) в норме колеблется от 0,12 до 0,18 с. Увеличение интервала $P-Q$ может достигать 0,3 с и более. Вторая степень характеризуется более значительным нарастанием нарушения атриовентрикулярной проводимости. Различают три типа атриовентрикулярной блокады II степени. При I типе (Мобитц I) на ЭКГ отмечается постепенное нарастание интервала $P-Q$ с периодическим выпадением желудочкового комплекса (периоды Венкебаха—Самойлова) (рис. 2.41). При втором типе атриовентрикулярной блокады II степени (Мобитц II) отмечается периодическое выпадение желудочковых комплексов без нарастания величины интервала $P-Q$, который остается постоянным (рис. 2.42). Третий тип блокады II степени, характеризующий дальнейшее нарастание степени поражения, проявляется регулярным выпадением каждого второго желудочкового сокращения по данным ЭКГ или двух и более сокращений (комплексов QRS), т. е. соответственно блокадой 2:1, 3:1, 4:1 и т. д. Этот вид поражения иногда называют блокадой высокой степени.

В результате выпадения части желудочковых сокращений их число мо-

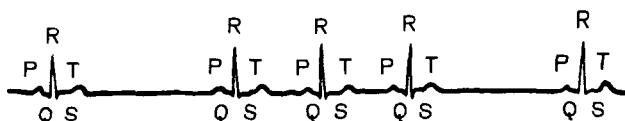


Рис. 2.39. Синоаурикулярная блокада.

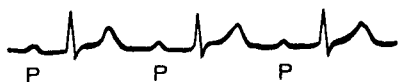


Рис. 2.40. Неполная атриовентрикулярная блокада I степени.



Рис. 2.41. Неполная атриовентрикулярная блокада II степени 1-го типа. Отмечается постепенное увеличение интервала PQ от 0,24 до 0,38 с выпадением пятого желудочкового комплекса (период Венкебаха — Самойлова).

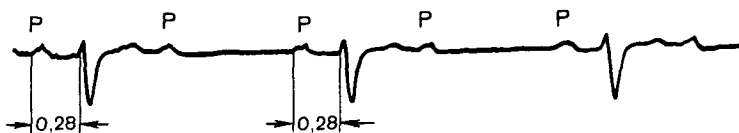


Рис. 2.42. Неполная атриовентрикулярная блокада II степени 2-го типа.

жет значительно уменьшаться (до 30—40 в минуту). Значительное замедление желудочкового ритма может сказаться на кровоснабжении мозга и вызвать появление характерных приступов Морганьи—Адамса—Стокса. У больного среди полного благополучия внезапно наступает сильное головокружение, общее беспокойство, а затем потеря сознания. Более легкие приступы выражаются в кратковременном головокружении и затемнении сознания. Тяжелые приступы возникают, если паузы между сокращениями сердца удлиняются до 10—20 с. Может наступить момент, когда предсердно-желудочковый пучок совсем утрачивает способность проводить импульсы от предсердий к желудочкам. Тогда судьба больного будет зависеть от того, насколько быстро желудочки будут работать под влиянием собственного ритма.

Для оценки функционального компонента в развитии неполной блокады используется проба с атропином. Если после инъекции атропина блокада исчезает, то она обусловлена функциональными изменениями. Отсутствие эффекта от введения атропина в известной мере свидетельствует о морфологических изменениях, лежащих в основе блокады.

Под атриовентрикулярной блокадой III степени (полная атриовентрикулярная блокада) понимается полный перерыв прохождения импульсов из предсердий в желудочки, в результате чего предсердия и желудочки сокращаются независимо друг от друга (рис. 2.43). Полная атриовентрикулярная блокада обычно возникает в результате выраженных органических изменений ми-

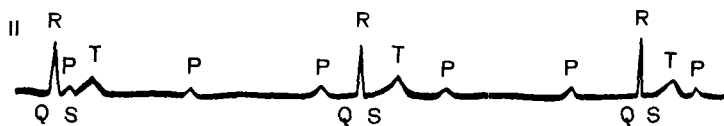


Рис. 2.43. Полная атриовентрикулярная блокада.

окарда. Она может возникать также как следствие лекарственной интоксикации (сердечными гликозидами, калием, другими лекарствами). При проксимальном типе полной блокады, при котором водитель ритма желудочков расположен в атриовентрикулярном соединении, частота желудочковых сокращений более значительная (40—50 в минуту), комплекс *QRS* на ЭКГ обычно не уширен. При более низком расположении водителя ритма желудочков (дистальный тип блокады — с идиовентрикулярным расположением водителя ритма), число желудочковых сокращений меньше (до 30 в минуту и менее), комплекс *QRS* уширен до 0,12 с и более. При совпадении сокращений предсердий и желудочков звучность I тона резко увеличивается — «пушечный» тон Стражеско. Клиническая картина в значительной степени определяется заболеванием, обусловившим блокаду, и состоянием кровообращения. При хорошем состоянии миокарда и достаточной частоте желудочковых сокращений (не менее 36—40 в минуту) больные обычно существенных жалоб не предъявляют. При продолжительных интервалах между отдельными сокращениями желудочков, особенно в момент перехода неполной атриовентрикулярной блокады в полную, может наступить острое расстройство мозгового кровообращения. Клиническая картина различна — от легкого затемнения сознания до эпилептиформных судорог, что определяется длительностью остановки желудочков (синдром Морганьи—Адамса—Стокса). В момент перехода неполной блокады в полную может наступить фибрилляция желудочков, что является причиной внезапной смерти.

Внутрижелудочковые блокады. Согласно концепции трехпучковой системы внутрижелудочкового проведения, пучок Гиса уже в общем стволе делится на три самостоятельные функциональные ветви: левую переднюю (передневерхняя ветвь левой ножки), левую заднюю (задненижняя левая ветвь) и правую (правая ножка пучка Гиса). В соответствии с этим различают однопучковые, двухпучковые и трехпучковые блокады (последняя представляет собой дистальный тип полной поперечной блокады). При блокаде одной из ветвей пучка Гиса возбуждение распространяется до неповрежденной ветви, охватывает один желудочек, пройдя межжелудочковую перегородку, второй желудочек. Таким образом запаздывает возбуждение и сокращение желудочков на стороне перерыва ветви. Внутрижелудочковая блокада часто бывает результатом воспалительного процесса в миокарде, дистрофии, ишемии миокарда и как их исхода — фиброзных образований, изредка — применения лекарственных средств (хинидин и др.). Клиническая картина обычно обусловлена основным заболеванием. Аускультативно отмечается раздвоение I тона (ритм галопа).

Диагностика нарушений внутрижелудочковой проводимости возможна в основном с помощью электрокардиографического метода исследования. При блокаде левой передней ветви пучка Гиса наблюдается выраженное отклонение влево электрической оси сердца (от -30° до -90°). При этом уширения комплекса *QRS*, как правило, не наблюдается. При блокаде левой задней ветви электрическая ось отклоняется вправо (до 90°). Эта блокада лучше выявляется при динамическом наблюдении ЭКГ. При возникновении замедления проводимости в волокнах Пуркинье (проводящие сердечные миоциты) проис-



Рис. 2.44. Блокада левой ножки пучка Гиса.

ходит уширение комплекса *QRS* до 0,12 с и более. Полная блокада левой ножки пучка Гиса с позиций трехпучковой системы внутрижелудочкового проведения представляет собой двухпучковую блокаду и характеризуется уширением комплекса *QRS* ЭКГ до 0,12 с и более, достигая иногда 0,17—0,18 с. При этом уменьшается отклонение влево электрической оси сердца, она может занимать нормальное положение или отражает повреждение той или иной левой ветви в большей степени. Зубец *Q* в отведениях V_{5-6} отсутствует. В правых грудных отведениях комплекс *QRS* типа *QS* или *rS*. Изменения деполяризации приводят к вторичным изменениям реполяризации (сегмент *ST* и зубец *T*): в левых грудных отведениях сегмент *ST* смещается ниже изоэлектрической линии, а зубец *T* становится обычно неравносторонним отрицательным. В правых грудных отведениях сегмент *ST* приподнят выше изоэлектрической линии, зубец *T* положительный (рис. 2.44). Блокада правой ветви пучка Гиса сопровождается уширением комплекса *QRS* до 0,12 с и более, образованием уширенного зубца *S* в отведениях *I* и V_6 , высоким зубцом Rv_1 , комплекс $QRSv_{1-2}$ часто приобретает М-образную форму. Вторичные изменения реполяризации наблюдаются в правых грудных отведениях и характеризуются смещением книзу сегмента *ST* с выпуклостью вверх и инверсией зубца *T* (рис. 2.45). При неполной блокаде правой ветви пучка Гиса изменения появляются лишь в правых грудных отведениях и характеризуются образованием комплекса *QRS* типа rSR' , rSr' или зазубренностью зубца *S* в комплексе *rS*.

2.15.2. ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ВОЗБУЖДЕНИЕ ЖЕЛУДОЧКОВ

Синдром WPW. В 1930 г. Вольф, Паркинсон и Уайт впервые описали необычную электрокардиографическую картину у практически здоровых молодых людей, страдающих приступами тахикардии. Изменения ЭКГ характеризовались укорочением атриовентрикулярной проводимости менее 0,12 с, уширением комплекса *QRS* за счет появления на восходящем колене зубца *P*, у основания его, так называемой дельта-волны с вторичными изменениями ко-



Рис. 2.45. Блокада правой ножки пучка Гиса.



Рис. 2.46. Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта.

нечной части желудочкового комплекса (сегмента *ST* и зубца *T*) (рис. 2.46). Существуют атипичные варианты синдрома преждевременного возбуждения желудочков, при которых могут отсутствовать некоторые из перечисленных признаков.

Анализ механизма возникновения синдрома WPW свидетельствует об укорочении времени проведения импульса от предсердий к желудочкам благодаря наличию врожденной аномальной добавочной связи. В настоящее время различают несколько дополнительных путей проведения: пучок Кента соединяет мышечную ткань левого предсердия с левым желудочком или мышечную ткань правого предсердия с правым желудочком и обуславливает классическую

картину синдрома WPW; пучок Махайма связывает пучок Гиса с мышцей желудочка, пучок Джеймса соединяет предсердия с пучком Гиса. Существуют и некоторые другие, более редкие варианты дополнительных путей проведения от предсердий к желудочкам.

Синдром преждевременного возбуждения желудочков диагностируется в основном по характерной картине ЭКГ. Необходимо помнить, что изменения ЭКГ могут при этом имитировать картину инфаркта миокарда с локализацией в заднедиафрагмальной стенке левого желудочка вследствие наличия отрицательной дельта-волны в отведениях II, III, aVF. У части больных клиническая симптоматика может отсутствовать и выявление синдрома WPW бывает случайной находкой на ЭКГ. У 40—80 % больных наблюдаются приступы наджелудочковой пароксизмальной тахикардии, реже — приступы трепетания или мерцания предсердий. Случаи сердечной недостаточности и внезапной смерти крайне редки.

Синдром укороченного интервала $P-Q$ ($P-R$) (синдром LGL — синдром Лауна—Гэнонга—Левина). Характеризуется по ЭКГ укорочением интервала $P-Q$ при неизменности ширины и формы комплекса QRS . При этом синдроме, как и при синдроме WPW, могут встречаться пароксизмы наджелудочковой тахикардии. Возникновение синдрома также связывают с функционированием добавочных путей проведения. Нормальную ширину комплекса QRS объясняют тем, что добавочные пути заканчиваются до разделения пучка Гиса на отдельные ветви.

Выделяют вариант синдрома укороченного интервала $P-Q$ — синдром CLC (Клерка—Леви—Кристерко), который объясняют ускорением прохождения волны возбуждения через атриовентрикулярный узел. При этом синдроме пароксизмы наджелудочковой тахикардии, как правило, отсутствуют.

Парасистолия. Это вид аритмии, характеризующийся существованием двух функционирующих независимо друг от друга водителей ритма — синусового и эктопического. Эктопический (парасистолический) водитель ритма защищен от основного (синусового) за счет так называемой блокады входа импульса. Распознается парасистолия только по ЭКГ. Основные признаки: а) отсутствие постоянной величины расстояния от предшествующего нормального желудочкового комплекса до эктопического; б) постоянство наиболее короткого межэктопического интервала (между двумя эктопическими комплексами); этот интервал, как правило, укладывается при самых разных расстояниях между эктопическими комплексами четное число раз; в) при одновременном возникновении синусового и эктопического импульсов может возникать сливное сокращение. В такой момент на ЭКГ появляется необычный по форме комплекс QRS . Чаще встречается желудочковая парасистолия.

Эктопическая активность центров с блокадой выхода. Представляет собой редкий вариант парасистолии, при котором эктопический водитель ритма имеет более высокую скорость импульсации, чем основной водитель ритма. При этом часть эктопических импульсов на выходе блокируется.

2.15.3. ЛЕЧЕНИЕ НАРУШЕНИЙ СЕРДЕЧНОГО РИТМА

При лечении нарушений сердечного ритма в первую очередь необходимо установить вид аритмии и по возможности причину ее развития. Успеху лечения способствуют энергичная терапия основного заболевания, коррекция электролитного и кислотно-основного состояния, борьба с ишемией миокарда и нарушенной гемодинамикой. Учитывая особенности влияния антиаритмических препаратов на электрофизиологические процессы в миокарде, в настоящее время представляется возможным дифференцированно назначать лекарственные средства при различных нарушениях сердечного ритма.

Известны различные виды борьбы с нарушениями ритма: рефлекторные приемы, лекарственная терапия, электроимпульсная терапия и электростимуляция сердца (искусственные водители ритма); кроме того, в последние годы начали применять хирургические методы лечения некоторых нарушений ритма (прежде всего при наличии дополнительных путей предсердно-желудочкового проведения).

Рефлекторные приемы. Рефлекторное купирование включает некоторые манипуляции, направленные на повышение тонуса блуждающего нерва: глубокое дыхание и массаж области каротидного синуса, натуживание на высоте глубокого выдоха при зажатии носа, рвотный рефлекс. Рефлекторно купируется пароксизмальная наджелудочковая тахикардия при отсутствии острого инфаркта миокарда, инсульта, выраженного атеросклероза сосудов сердца и мозга, недостаточности кровообращения II—III степени.

Лекарственная терапия. Ее можно разделить на этиотропную и специальную противоаритмическую терапию.

Этиотропная терапия включает лечение основного заболевания. Так, при миокардите назначают противовоспалительные средства, при ишемической болезни — антиангинальные, при тиреотоксикозе — специфическую терапию и т. д. Однако следует помнить, что такая терапия при нарушениях ритма сердца очень часто оказывается недостаточной для ликвидации аритмии, особенно, когда речь идет об аритмиях, быстро приводящих к ухудшению сердечной деятельности или угрожающих переходом в фатальные нарушения ритма (мерцание желудочков). В таких случаях к этой терапии необходимо присоединять назначение специальных лекарств — антиаритмических средств.

Основные *антиаритмические средства* можно разделить в зависимости от механизмов их действия на несколько групп.

Первая группа (мембраностабилизирующие средства). Основным их свойством является блокада входа натрия в миокардиальную клетку. 1-я подгруппа (хинидин, новокаинамид, дизопирамид, аймалин, этмозин, этацизин, калий). Препараты этой подгруппы удлиняют потенциал действия, вызывают уменьшение амплитуды и скорости нарастания потенциала действия в фазу 0 деполяризации, уменьшают наклон в фазу 4. Этим угнетается повышенный (патологический) автоматизм миокарда. За счет увеличения эффективного рефрактерного периода и угнетения проводимости они обеспечивают антиаритмический эффект при аритмиях, возникающих по механизму re-entry. Препараты этой подгруппы в большей (хинидин, этацизин) или в меньшей (этмозин) степени угнетают проводимость миокарда. Препараты 2-й подгруппы (лидокаин, тримекаин, пиромекаин, мекситил, дифенилгидантоин, токаинид) по некоторым электрофизиологическим свойствам отличаются от препаратов 1-й подгруппы, в частности они укорачивают потенциал действия, не влияют на скорость деполяризации (фаза 0), но угнетают фазу 4 диастолической деполяризации в основном в волокнах Пуркинье, что уменьшает их автоматизм. Обладают (кроме дифенилгидантоина) местноанестезирующими свойствами; они не замедляют, а некоторые из них даже ускоряют проводимость миокарда. В настоящее время появились новые препараты, которые также характеризуются мембраностабилизирующим действием, но отличаются некоторыми особенностями, в частности они не оказывают влияния на потенциал действия (3-я подгруппа — флекаинид, лоркаинид и др.).

Вторая группа антиаритмических средств — препараты с бета-адреноблокирующим действием (анаприлин, тразикор, корданум и др.). Основой их антиаритмического эффекта является угнетение адренергических влияний на миокард.

Третья группа антиаритмических средств — препараты, избирательно увеличивающие рефрактерный период миокарда (кордарон, бретилий).

Четвертая группа — препараты, блокирующие медленные кальциевые каналы (изоптин, дилтиазем).

Синусовая тахикардия. Специального лечения, как правило, не требуется. Проводят лечение основного заболевания. Лишь в тех случаях, когда выраженная синусовая тахикардия не связана с сердечной или легочной недостаточностью и зависит в основном от чрезмерно повышенной активности симпатoadренальной системы (например, при так называемом гиперкинетическом синдроме), возможно назначение препаратов, угнетающих автоматизм синусового узла (обладающих отрицательным хронотропным действием), прежде всего бета-адреноблокаторов (анаприлин, корданум и др.). Вначале назначают меньшие дозы, в последующем дозу можно увеличивать каждые 3—5 дней при отсутствии эффекта на $1/2$ — $1/3$ первоначальной суточной дозы. Отрицательный хронотропный эффект может быть получен также при назначении изоптина (финоптина), кордарона. Показана седативная терапия.

Синусовая брадикардия. Специального лечения не требуется. Лишь при появлении признаков недостаточности кровоснабжения мозга (появление при пульсе менее 40 в минуту головокружений, а в более тяжелых случаях — картины синдрома Морганьи—Эдемса—Стокса) назначают атропин подкожно или внутривенно, бета-адреностимуляторы внутрь или под язык (изадрин и др.).

Экстрасистолия. При вариантах экстрасистолии, в генезе которых можно предположить наличие функциональных факторов, лечение необходимо начинать с упорядочения общего режима, назначения седативных средств, психотерапии. При редкой экстрасистолии можно не назначать антиаритмические средства. При частой экстрасистолии в случаях, когда она причиняет больному неприятные ощущения, вызывает тревогу, помимо указанных мер, можно назначить антиаритмические препараты: бета-адреноблокаторы, этмозин, новокаинамид и др. При экстрасистолии на фоне выраженной брадикардии применяют атропин.

При желудочковой экстрасистолии, которую относят к угрожаемой (ранняя, политопная, групповая, бигеминия), прежде всего следует проводить немедленно интенсивную терапию у больных с острым инфарктом миокарда. В этих случаях показано применение следующих препаратов: внутривенное струйное вливание лидокаина в дозе 80—120 мг с последующим капельным введением 250—500 мг препарата на изотоническом растворе хлорида натрия (или 5 % раствора глюкозы). Вместо капельного введения лидокаина можно вводить внутримышечно по 200—400 мг каждые 3—4 ч (1—2 дня) с последующим переходом на прием антиаритмических препаратов внутрь. Можно аналогичным способом вводить препарат тримексин. Назначают также внутривенно аймалин (50 мг), кордарон (300—450 мг) и этмозин (100—200 мг). Возможно применение и других препаратов (анаприлин, этацизин, новокаинамид и др.). Как правило, при лечении антиаритмическими средствами назначают один из указанных препаратов, при отсутствии эффекта его заменяют другим препаратом (через 3—7 дней).

Длительное курсовое лечение экстрасистолии необходимо проводить больным, перенесшим острый инфаркт миокарда (в первые недели и месяцы), при угрожаемой желудочковой экстрасистолии. Следует назначать этмозин по 200 мг 3—4 раза в день, этацизин по 50 мг 3—4 раза в день; кордарон, начиная с 600 мг (3 таблетки) в день с последующим переходом на поддерживающие дозы (200 мг в день), анаприлин (60—100 мг в день) и другие препараты.

Наджелудочковая пароксизмальная тахикардия. Лечение (купирование) приступа должно начинаться с мероприятий, способствующих повышению тонуса блуждающего нерва (массаж зоны каротидного синуса, натуживание, давление на глазные яблоки и т. д.). Если же мероприятия не привели

к восстановлению синусового ритма, то необходимо немедленно начать лекарственную терапию. К высокоэффективным препаратам следует отнести изоптин (10—15 мг внутривенно струйно в течение 1—2 мин), этmozин (100—200 мг в течение 5—8 мин), этацизин (25—50 мг медленно), кордарон (300—450 мг в течение не менее 5 мин), новокаинамид (0,5—1,0 г в течение не менее 5—10 мин). Используются и другие препараты (дигоксин, анаприлин, аймалин). Некоторые из указанных препаратов при внутривенном введении вызывают падение артериального давления (особенно новокаинамид). В таких случаях и прежде всего при исходно низком артериальном давлении, после возникновения приступа тахикардии предпочтительнее пользоваться препаратами, существенно не снижающими давление (этmozин, этацизин), а при необходимости вводить антиаритмические средства вместе с мезатоном (0,3—0,5 мл 1 % раствора медленно внутривенно или внутримышечно).

Для профилактики приступов, если они повторяются часто, предпочтительно использовать кордарон, бета-адреноблокаторы, хинидин, этацизин, изоптин, другие препараты. Они назначаются при необходимости длительно — много недель и месяцев.

Желудочковая пароксизмальная тахикардия. Купирование приступа должно быть безотлагательным. Одним из наиболее эффективных препаратов является лидокаин, который вводят вначале внутривенно струйно в количестве 120—160 мг, а затем капельно внутривенно до 250—500 мг. Предпочтительнее вводить внутривенно мекситил (200 мг внутривенно в течение 3—5 мин), аймалин (50—100 мг), новокаинамид (0,5—1,0 г), а также этmozин, этацизин, кордарон, ритмилен и др. При неэффективности лекарственной терапии (2—3 препарата) показана электроимпульсная терапия.

Мерцание и трепетание предсердий. Для купирования приступов мерцания и трепетания предсердий используются внутривенно струйно следующие препараты: кордарон 300—450 мг (вводить не менее 5—7 мин); изоптин 10—15 мг (вводить в течение 1—2 мин); новокаинамид 500—1000 мг (вводить со скоростью не менее 100 мг в минуту); аймалин 50—100 мг (вводить в течение 5—10 мин).

Все эти препараты нужно разводить в 20 мл изотонического раствора хлорида натрия или в 5 % растворе глюкозы.

Редко хороший эффект дает прием внутрь хинидина по определенной схеме.

При возникновении приступов мерцательной аритмии у больных с явной или скрытой (доклинической, определяемой с помощью инструментальных методов исследования) сердечной недостаточностью купирующий эффект может быть достигнут введением внутривенно дигоксина или строфантина.

Для профилактики приступов мерцания и трепетания предсердий наиболее эффективны кордарон, хинидин (хинидин сульфат или хинидин бисульфат в виде лекарственной формы под названием «Хинидин-дурулес», обладающей пролонгированным действием). Используются также β-адреноблокаторы, изоптин, этацизин.

При сердечной недостаточности эффект может быть достигнут при назначении сердечных гликозидов (дигоксин) или их сочетания с кордароном, бета-адреноблокаторами, хинидином. При сочетанной терапии дозы препаратов уменьшаются.

Если приступ мерцательной аритмии затянулся и это сопровождается падением артериального давления, нарастанием сердечной недостаточности, то рекомендуется провести восстановление синусового ритма с помощью электроимпульсной терапии.

Лечение трепетания предсердий проводится в основном так же, как и лечение мерцательной аритмии.

Если у больных с приступами тахикардии имеются симптомы аритмического коллапса, то купирование лучше начинать с проведения сеанса электроимпульсной терапии. При отсутствии эффекта показано проведение временной электрической стимуляции.

При приступах тахикардии, возникших вследствие дигиталисной интоксикации, показано введение лидокаина, изоптина, назначение унитиола (5 мл 5 % раствора внутримышечно), дифенина. Назначаются препараты калия (панангин, хлорид калия). Электроимпульсная терапия при приступах тахикардии, возникших вследствие аритмогенного действия сердечных гликозидов, противопоказана.

Синдром слабости синусового узла (СССУ). При умеренной брадикардии специального лечения не требуется. При выраженной стабильной брадикардии, сопровождающейся головокружениями, приступами потери сознания (синдром Морганьи—Эдемса—Стокса), методом выбора лечения является имплантация искусственного водителя ритма. В менее тяжелых случаях, сопровождающихся периодами более редкого ритма, синоаурикулярной блокадой, можно назначать атропин, симпатомиметики (изадрин, эфедрин и др.), глюкагон, а также препараты, улучшающие метаболические процессы в миокарде (ретаболил, рибоксин, оротат калия и др.).

Для купирования частых приступов мерцательной аритмии на фоне синдрома слабости синусового узла (синдром тахикардии) требуется большая осторожность: использующиеся для этого антиаритмические препараты вводятся медленнее обычного под контролем частоты сердечных сокращений. При этом желателен электрокардиографический контроль. Дозы препаратов должны быть меньше обычных, электроимпульсная терапия не показана.

Для профилактики приступов мерцательной аритмии, экстрасистолии при СССУ нужно назначать антиаритмические препараты, существенно не влияющие на автоматизм синусового узла: хинидин, ритмилен, новокаинамид, этмозин. Такие препараты, как кордарон, β -адреноблокаторы, изоптин, нужно применять в меньших дозах (около половины), а при ритме в пределах 50 в минуту и менее — не применять их.

2.16. НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИИ ПРОВОДИМОСТИ

Синоаурикулярная блокада. При умеренной синоаурикулярной блокаде, при которой сохраняется правильный синусовый ритм, специального лечения не требуется. В более выраженных случаях можно применять атропин, симпатомиметики. Больным с синдромом слабости синусового узла с проявлением синдрома Морганьи—Эдемса—Стокса показана имплантация искусственного водителя ритма.

Лечение атриовентрикулярной блокады зависит от причины ее возникновения и степени блокады. Прежде всего необходимо лечение основного заболевания (особенно, когда блокада возникает в острой стадии инфаркта миокарда, при миокардите).

При атриовентрикулярной блокаде I степени специального лечения не требуется. При атриовентрикулярной блокаде II—III степени следует учитывать локализацию блокады. При проксимальном типе блокады можно использовать атропин, симпатомиметические средства (изадрин).

При атриовентрикулярной блокаде дистального типа лекарственная терапия менее эффективна. Применение стероидных гормонов целесообразно лишь у больных с воспалительными заболеваниями миокарда. При возникновении полной поперечной блокады основным методом лечения является электростимуляция сердца. В острых случаях применяется временная электро-

стимуляция (при инфарктах миокарда, приступах Морганьи—Эдемса—Стокса). Постоянная электростимуляция применяется при стойкой полной блокаде, при неполной атриовентрикулярной блокаде с приступами Морганьи—Эдемса—Стокса.

При внезапно возникшей полной блокаде и отсутствии возможности проведения экстренной электростимуляции назначают лекарственные средства: изадрин (эуспиран, изупрел) в таблетках под язык (0,5—1 таблетка каждые 2—3 ч) или внутривенно в дозе 0,2 мг капельно (разведя препарат в изотоническом растворе хлорида натрия или 5 % растворе глюкозы); можно ввести алюпент в дозе 0,5—1 мг внутривенно капельно.

При полной атриовентрикулярной блокаде, вызванной дигиталисной интоксикацией, терапия имеет свои особенности: нередко для ликвидации блокады оказывается достаточным отменить гликозиды. При сохраняющейся, несмотря на отмену гликозидов, полной блокаде с ритмом 40 в минуту и приступах Морганьи—Эдемса—Стокса нужно ввести внутривенно атропин (0,5—1 мл 0,1 % раствора), внутримышечно — унитиол (по 5 мл 5 % раствора 3—4 раза в день). Остальные мероприятия проводятся по общим показаниям, включая временную электростимуляцию сердца.

2.17. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

2.17.1. ОСТРАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Внезапно наступающая мышечная несостоятельность желудочков сердца приводит к острой недостаточности кровообращения. При внезапно развивающейся сердечной слабости может наступить смертельный исход.

Основными клиническими проявлениями острой недостаточности кровообращения являются кардиогенный шок, кардиальная астма (интерстициальный отек легких), альвеолярный отек легких.

Установлено, что проникновение жидкой части крови из капилляров в ткань легких может наблюдаться при быстром значительном увеличении гидростатического давления в системе малого круга, повышении проницаемости капиллярной стенки, снижении онкотического давления плазмы крови, увеличении лимфообразования и нарушении лимфообращения в легочной ткани.

Развитие альвеолярной гипоксии стимулирует активность симпатoadrenalовой системы, вызывает повышение высвобождения гистамина, серотонина, кининов и простагландинов. Повышение концентрации медиаторов и простагландина в свою очередь усиливает внутрикапиллярное гидростатическое давление, альвеолярную гипоксию, повышает сосудистую проницаемость. В дальнейшем отек легких протекает по принципу самоорганизующейся системы в связи с последовательным включением новых патогенных факторов, способствующих его усугублению.

Различают две формы отека легких: интерстициальный (кардиальная астма) и альвеолярный. При кардиальной астме отмечается инфильтрация серозной жидкостью перибронхиальных и периваскулярных пространств, что резко ухудшает условия обмена, способствуя повышению легочного сосудистого и бронхиального сопротивления.

Дальнейшее проникновение жидкости из сосудистого русла в ткань легких приводит к проникновению ее в просвет альвеол и развитию альвеолярного отека легких. Нередко альвеолярный отек легких развивается сразу.

Повышение гидростатического давления в малом круге кровообращения, обусловленное недостаточностью левого желудочка (аортальные пороки,

аневризма левого желудочка, диффузный кардиосклероз, инфаркт миокарда), характеризуется увеличением конечного диастолического объема и давления и, следовательно, ретроградным застоем крови в малом круге, повышением давления. Если давление превышает 30 мм рт. ст., то начинается активное проникновение плазмы в альвеолы легких. При резком сужении левого атриовентрикулярного отверстия вся кровь не может проникнуть в левый желудочек и задерживается в полости левого предсердия и малом круге кровообращения. Эмоциональная или физическая нагрузка, приводящая к активации симпатoadреналовой системы, приводит к повышению насосной функции правого желудочка при одной и той же пропускной способности левого атриовентрикулярного отверстия. Это приводит к возрастанию притока крови в малый круг и повышению давления, развитию отека легких.

Физиологическая гиперволемиа, наблюдаемая у беременных, может послужить толчком к развитию отека легких, если они страдают митральным пороком. Повышение давления в сосудах малого круга может быть также обусловлено резким увеличением легочного сосудистого сопротивления вследствие механического препятствия кровотоку, например при тромбоэмболии.

Приступ сердечной астмы развивается остро, чаще ночью и характеризуется приступом тяжелого удушья. Больной испытывает чувство страха, лицо напряжено. Он принимает вынужденное положение — ортопноэ, чаще отмечается тахипноэ, лицо бледное с серовато-синюшным оттенком, акроцианоз выраженный, кожные покровы влажные, холодные. При перкуссии звук коробочный, притуплен в нижних отделах легких за счет застоя в них крови. При аускультации легких дыхание шумное, слышны сухие хрипы, свидетельствующие об отечности слизистых оболочек бронхов. В ряде случаев необходимо проводить дифференциальный диагноз кардиальной и бронхиальной астмы. Границы сердца увеличены, однако чаще они не определяются в связи с эмфиземой легких, отмечается тахикардия, возможны тахиаритмия, ритм галопа, альтернация пульса; II тон над легочной артерией усилен и раздвоен. Картина сердечных шумов при аускультации характерна для поражения клапанного аппарата сердца. Артериальное давление может колебаться в широких пределах. Центральное венозное давление чаще повышается. На рентгенограммах часто выявляются перегородочные линии Керли, отражающие отечность междольковых перегородок, усиление легочного рисунка, корни легких теряют свою структуру, просветы главных бронхов плохо дифференцируются, отмечается уплотнение по ходу междолевой щели.

На ЭКГ определяется в ряде случаев перегрузка левого желудочка.

Острый альвеолярный отек легких является более тяжелой формой острой сердечной недостаточности. В одних случаях кардиальная астма постоянно переходит в эту форму, в других она развивается сразу.

Наряду с описанными выше симптомами у больного появляется клокочущее дыхание, которое часто слышно на расстоянии. Беспокоит кашель с пенистой мокротой, часто имеющей прожилки крови. В легких прослушиваются разнокалиберные влажные хрипы. Остронаступающая картина альвеолярного отека легких настолько яркая, что в большинстве случаев не вызывает диагностических затруднений.

Лечение. Основные мероприятия направлены на снижение гидростатического давления в сосудах малого круга кровообращения. Этого можно достичь снижением пред- и постнагрузки на миокард и усилением его насосной функции. К препаратам, обеспечивающим снижение систолической нагрузки одновременно за счет депонирования части крови в венозной системе на периферии и уменьшения притока крови к сердцу, относятся вазодилататоры — нитропруссид натрия или нитроглицерин. Нитропруссид натрия вводят капельно внутривенно в первоначальной дозе 1 мкг/(кг·мин), при отсутствии эффекта

дозу можно увеличить до 8 мкг/(кг·мин), если нет противопоказаний. Возможно применение 1 % водного раствора нитроглицерина внутривенно капельно, который вводят медленно под строгим контролем артериального давления. Дозировка препарата в каждом случае индивидуализирована.

По показаниям в ряде случаев применяют ганглиоблокаторы, которые также вызывают: 1) депонирование крови в расширенных сосудах большого круга кровообращения, уменьшение притока крови к сердцу и минутного объема крови; 2) уменьшение легочного объема крови и перераспределение крови из малого круга в большой; 3) уменьшение периферического сопротивления в большом круге кровообращения, падение системного артериального и венозного давления; 4) уменьшение механической работы обоих желудочков сердца, особенно левого.

Депонирование крови при введении ганглиоблокирующих препаратов может достигать 30 % первоначального объема циркулирующей крови. Это так называемое бескровное кровопускание, являясь следствием блокады ганглиев, не сопровождается рефлекторной вазоконструкцией.

Пентамин (25—100 мг), бензогексоний (10—40 мг) вводят внутривенно очень медленно в 20 мл 40 % или 5 % раствора глюкозы. Однако указанные мероприятия противопоказаны при резком снижении артериального давления.

Не потеряли своего значения в ряде случаев и мероприятия, проводимые до введения в практику вазодилататоров. К ним относится кровопускание. Оно весьма эффективно у больных с гипертонической болезнью, аортальной недостаточностью, митральным стенозом с высоким центральным венозным давлением. Противопоказано кровопускание больным инфарктом миокарда и больным с хронической застойной недостаточностью кровообращения, у которых регистрируется низкое венозное давление, поскольку уменьшение притока крови к правому сердцу у них может привести (рефлекторно) к снижению сосудистого тонуса и развитию шока.

Важным средством, уменьшающим венозный приток к сердцу и снижающим гидростатическое давление в капиллярах легких, являются диуретические препараты, обладающие выраженным форсированным эффектом — фуросемид и урегит. Препараты вводят внутривенно струйно, в зависимости от тяжести случая доза фуросемида составляет 40—160 мг, при необходимости ее можно увеличивать до 200 мг.

Для борьбы с пеной используют поверхностно-активные вещества: раствор силикона, алкоголь, антифомсилан, которые вводят аэрозольно, лучше в смеси с кислородом. Противопенная терапия совместима с любым терапевтическим мероприятием, направленным на ликвидацию отека легких.

У больных с отеком легких дыхательный центр перераздражен, поэтому прогрессирующая одышка неадекватна потребности организма в кислороде. Развившаяся одышка приводит к ухудшению работы сердца, увеличению расстройств гемодинамики. Наиболее эффективными средствами в таких случаях являются препараты, угнетающие дыхательный центр: морфин, омнопон или промедол.

В терапевтических дозах (разовая доза 10—15 мг) морфин не вызывает ухудшения гемодинамики. Он уменьшает возбудимость дыхательного центра, понижает основной обмен, что косвенно уменьшает нагрузку на сердце, снижает венозное давление. В связи с чрезмерным подавлением возбудимости дыхательного центра применение препаратов группы морфина больным с хроническим легочным сердцем противопоказано.

В случаях появления патологических ваготропных реакций при даче наркотических анальгетиков необходимо ввести парентерально раствор сульфата атропина, а если при этом отмечается депрессия дыхательного центра, рекомендуется введение налорфина в дозе 5—15 мг. При резком снижении сокра-

тительной функции миокарда левого желудочка показано введение сердечных гликозидов. Учитывая необходимость получения быстрого инотропного эффекта, рекомендуется назначать внутривенно струйно или капельно раствор строфантина в дозе 0,25—0,5 мг на прием. Однако назначать его нужно с осторожностью, особенно больным с тяжелыми нарушениями внутрисердечной гемодинамики. В тяжелых случаях течения отека легких рекомендуется внутривенно вводить глюкокортикоиды (преднизолон 250—500 мг), особенно при присоединении кардиогенного шока.

Для устранения альвеолярной гипоксии у больных отеком легких обычно рекомендуется искусственная вентиляция легких с созданием дополнительного сопротивления на выдохе.

2.17.2. ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Хроническая недостаточность кровообращения представляет собой патологическое состояние, заключающееся в неспособности системы кровообращения доставлять органам и тканям такое количество крови, которое необходимо для нормального их функционирования. В основе патогенеза недостаточности кровообращения лежит снижение сократимости миокарда, развившееся вследствие перегрузки сердца давлением, объемом крови или непосредственным поражением миокарда.

Перегрузка давлением развивается при стенозе устья аорты, легочной артерии, левого и правого атриовентрикулярных отверстий. Перегрузка объемом возникает при регургитации крови, наблюдаемой при недостаточности клапанного аппарата сердца.

Недостаточность сердца, обусловленная первичным поражением миокарда, отмечается при миокардитах, кардиомиопатиях, диффузном кардиосклерозе, крупноочаговом инфаркте миокарда. Применительно к организму в целом было бы неправильно говорить о каком-то одном патогенетическом факторе, так как чаще встречается их сочетание.

Биохимические основы развития сердечной недостаточности заключаются в нарушении энергетического обеспечения сократительной функции миокарда, ионного транспорта, прежде всего кальция, калия и магния, адренергической регуляции миокарда и т. д.

В начальных стадиях хроническая недостаточность кровообращения развивается только при физической и эмоциональной нагрузке, когда патологически измененный миокард не может обеспечить возросшую потребность организма в кислороде и пластических продуктах, растворенных в циркулирующей крови. Поэтому в покое показатели центральной гемодинамики, функции почек, печени, электролитного и кислотно-основного состояния колеблются в пределах нормы. Единственным методом, который позволяет выявить скрытую недостаточность кровообращения, является изучение указанных показателей при дозированной нагрузке на велоэргометре, тредмиле или проведении пробы Мастера, а в некоторых случаях и при электрической стимуляции предсердий.

Намечающиеся гемодинамические расстройства в I стадии недостаточности кровообращения характеризуются изменением соотношения между минутным выбросом и массой циркулирующей крови, снижением почечного кровотока, ухудшением фазовой структуры систолы сердца. Эти изменения являются причиной повышения тонуса симпатoadреналовой системы — «аварийного звена» общего адаптационного синдрома. Повышение активности симпатoadреналовой системы способствует улучшению сократительной функции миокарда, учащению сердечных сокращений, а следовательно, повышению величины минутного выброса.

Во IIА стадии недостаточности кровообращения изменены все константы гемодинамики, причем абсолютные цифровые показатели минутного выброса и скорости кровотока могут быть не отклонены от нормы, но при сравнении их с массой циркулирующей крови, венозным давлением значительно снижены. В этой стадии отмечается повышение функции ряда органов и систем, что особенно заметно в спокойном состоянии больного, когда усиливаются процессы интермедиарного обмена печени, повышается функция легочного кровообращения, усиливаются окислительные процессы в тканях, активность реакции гемопозитической системы, возрастает выделительная функция почек (концентрация азотистых шлаков и выведение кислот), активность макроэргической системы и т. д. В этой стадии повышена активность симпатoadrenalовой системы, секреция и метаболизм альдостерона не изменены, но чувствительность к нему рецепторного аппарата почек нарушена; наблюдается увеличение общего обменоспособного натрия, межклеточной воды.

Вследствие снижения показателей центральной гемодинамики изменяется распределение крови в почках, характеризующееся увеличением ее количества в наружном корковом слое. Поскольку реабсорбция натрия осуществляется в основном внутренней группой нефронов с длинной петлей, идущей в мозговую область, то перераспределение крови приводит к задержке воды и натрия.

У больных с I и IIА стадией в большинстве случаев четко выявляется преобладание правого и левого типа недостаточности кровообращения. При хронической недостаточности кровообращения IIБ стадии вследствие прогрессирующего изменения гемодинамических параметров снижается четкость дифференцирования на типы недостаточности кровообращения. У больных выявляется клиническая картина застоя в малом и большом кругах кровообращения, что обусловлено недостаточностью правого и левого отделов сердца. При IIБ стадии недостаточности кровообращения отмечается чрезмерный венозный застой, приводящий к переполнению органов кровью, замедлению скорости кровотока и снижению парциального давления, падению скорости диффузии кислорода в ткани, нарушению органной микроциркуляции. В возникновении в этот период одышки большое значение имеет уменьшение жизненной емкости легких, снижение периферического кровотока с нарушением теплоотдачи. В силу механических причин и особенно гипоксии в органах развиваются дистрофические процессы. В результате этого снижается их функция, что проявляется нарушением диффузии газов в легких, процессов дезинтоксикации, синтеза белка и гликогена в печени и т. д. Эти нарушения в свою очередь отягощают работу сердечно-сосудистой системы, истощают механизмы ее компенсации.

Нарушение функции печени и почек приводит к снижению разрушения и выведения альдостерона, накоплению его в крови и развитию синдрома вторичного гиперальдостеронизма.

В связи с прогрессированием недостаточности кровообращения и нарушением синтеза белков—носителей гормонов происходит накопление в крови активных кортикостероидов, что приводит (по закону обратной связи) к атрофии надпочечников, преимущественно пучковой и сетчатой зоны. При этом наблюдается относительное увеличение активности минералокортикоидной функции по отношению к глюкокортикоидной. У больных с недостаточностью кровообращения III стадии отмечают тяжелое нарушение центральной и периферической гемодинамики, функции печени, почек, легких, выраженные изменения показателей водно-электролитного обмена. Содержание ренина и альдостерона у большинства больных может быть повышено. Однако увеличение концентрации последнего обусловлено скорее снижением его печеночного метаболизма, а не увеличением секреции. На первый план у этих больных

выступают два прогрессирующих процесса: накопление жидкости в организме и дистрофические изменения внутренних органов. Сочетание этих нарушений усугубляет состояние функционирующего миокарда, приводя к еще большим гемодинамическим сдвигам. У этой группы больных нарушается чувствительность рецепторного аппарата к гормонам, особенно повышается чувствительность к альдостерону, антидиуретическому гормону и гипертензину, что объясняет усиление реабсорбции натрия в условиях даже относительно нормального содержания альдостерона в плазме крови.

Клиническая картина. I стадия. У большинства больных с начальными явлениями хронической недостаточности кровообращения наблюдаются быстрая утомляемость при выполнении обычно физической работы (ходьба, подъем по лестнице), небольшая одышка, учащение пульса. При внешнем осмотре этих больных обращает на себя внимание небольшой акроцианоз. После 3—5 приседаний у большинства больных число дыхательных движений и пульс учащаются. Эти показатели приходят к исходным не ранее чем через 10 мин. Границы легких без изменений, дыхание везикулярное с жестким оттенком. Границы относительной тупости сердца обычно умеренно расширены за счет увеличения его отделов, связанного с поражением клапанного аппарата или функционального состояния миокарда. Печень и селезенка в большинстве случаев не увеличены. Детализируя развитие хронической недостаточности кровообращения, Н. М. Мухарлямов выделил IA стадию «доклиническую». В этот период у больных жалоб нет, только при физической нагрузке возможно повышение конечного диастолического давления в левом желудочке и давления в легочной артерии, достоверное снижение фракции выброса и незначительное снижение скорости укорочения волокон миокарда.

II стадия. Во IIА стадии клиническая симптоматика в большинстве случаев связана с характером нарушения гемодинамики.

При поражении левого отдела наиболее часто наблюдается недостаточность кровообращения по малому кругу. Основными жалобами больных являются одышка при физической нагрузке, временами приступы удушья (чаще в ночное время), сердцебиение. Появляются быстрая утомляемость, сухой кашель, у некоторых больных наблюдается кровохарканье, особенно при стенозе левого венозного отверстия. При осмотре отмечают небольшую бледность кожных покровов, цианотический румянец щек типа «бабочки», акроцианоз, холодные, сухие пальцы рук, ног, влажные ладони. Границы легких в норме. При аускультации дыхание жесткое, часто прослушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы. Сердце увеличено влево за счет левого желудочка или вправо и вверх при сужении левого венозного отверстия (за счет увеличения левого предсердия и правых отделов сердца). Аускультативная картина отражает характер поражения сердца. Часто выявляются мерцательная аритмия, экстрасистолия, синусовая тахикардия. Печень и селезенка не увеличены. Отеков нет.

Одним из основных показателей, характеризующих недостаточность миокарда, является повышение конечного диастолического давления, снижение индексов сократимости, изменение скорости давления в желудочках и их наполнения, снижение функции выброса. Замедление прироста систолического индекса, снижение сократимости миокарда свидетельствуют об уменьшении его функционального резерва. С помощью компьютерной эхокардиографии и одновременной регистрации поликардиограмм показано раннее нарушение фаз диастолы. С помощью секторальной эхокардиографии можно выявить функциональное состояние отдельных сегментов миокарда левого желудочка в поддержании адекватной гемодинамики при ишемической болезни сердца. С прогрессированием недостаточности кровообращения показатели гемодинамики ухудшаются.

У больных с поражением правых отделов сердца может наблюдаться застойная недостаточность кровообращения по большому кругу. У этих больных отмечаются жалобы на тяжесть в правом подреберье, уменьшение диуреза, жажда. Положение больных активное, одышки в покое нет. При осмотре выявляются акроцианоз, на ногах — отеки. При аускультации легких дыхание везикулярное. Сердце расширено вправо за счет правого предсердия, значительно увеличена абсолютная тупость. Над основанием грудины можно определить самостоятельный систолический шум, положительный симптом Риверо — Корвальо (усиление шума на вдохе). Иногда здесь можно выслушать короткий протодиастолический шум. Симптом Плеша (набухание яремной вены справа при надавливании на печень рукой) положительный. Венозное давление значительно повышено, на реограмме появляются признаки, характерные для застойной печени, увеличение диастолической волны в форме петушиного гребня. Скорость кровотока на участке рука — ухо снижена. Печень увеличена, поверхность ее гладкая, край закруглен, болезнен. Иногда можно определить небольшое количество свободной жидкости в брюшной полости. Покоем, сердечными гликозидами и салуретиками можно полностью компенсировать состояние больных. Органических изменений внутренних органов обычно не отмечается.

Иногда при аортальном стенозе, при значительном сужении левого венозного отверстия наблюдается так называемый ишемический тип недостаточности кровообращения (В. Х. Василенко). Больные жалуются на резкую утомляемость, головную боль, временами головокружение, боль в сердце. При осмотре отмечаются бледность, застойные явления в легких, брадикардия или нормокардия; реже наблюдается тахикардия. Пульс чаще типа *ragus et parvus*.

Артериальное давление обычно не превышает 105/25 мм рт. ст. Минутный объем резко снижен.

Особенность этого синдрома заключается в том, что вследствие малого минутного выброса нарушается кровоснабжение ЦНС и паренхиматозных органов, т. е. они становятся «обескровленными». Наиболее часто наблюдается хроническая недостаточность кровообращения смешанного типа (по большому и малому кругу).

ИБ стадия. У большинства больных отмечаются одышка при малейшем физическом напряжении, сердцебиение, тяжесть в правом подреберье, сниженный диурез, плохой сон, слабость, отеки. При осмотре наблюдаются положение ортопноэ, анасарка, акроцианоз. Сначала отеки появляются на ногах и на пояснице при длительном нахождении в кровати, затем становятся более распространенными и охватывают всю подкожную клетчатку. Отеки при сниженной сократимости левого желудочка на нижних конечностях появляются раньше, чем увеличивается печень. Они невелики, мягкие, кожа над ними белая. При правожелудочковой недостаточности возрастает венозный стаз, отеки становятся плотными, кожа истончена, возможна ее мацерация с развитием трофических язв.

При аускультации легких дыхание жесткое, хрипы незвучные, влажные, мелкопузырчатые («застойные»). Наиболее часто выявляется значительное расширение сердца во все стороны (*cor bovinum* — «бычье сердце»). Данные, полученные при аускультации, соответствуют характеру поражения сердца.

У большинства больных отмечается тахикардия в покое вследствие рефлекса Бейнбриджа: увеличение числа сердечных сокращений для поддержания на достаточном уровне минутного объема при повышении давления в устьях полых вен. Однако длительное его существование приводит к утомлению миокарда и прогрессированию его недостаточности. У многих

больных имеют место мерцательная аритмия и другие нарушения ритма. Печень увеличена у всех больных. Она плотная, с ровной поверхностью, чаще с заостренным краем (кардиальный фиброз), малоблезненная. Селезенка не увеличена. Приблизительно у 40 % больных наблюдаются свободная жидкость в брюшной полости, гидроторакс. Выявить преобладание определенного типа недостаточности кровообращения в этой стадии трудно в связи с тем, что у больных имеются изменения во всех органах и системах, которые носят не только функциональный, но и органический характер.

III стадия. У больных с недостаточностью кровообращения III стадии на первый план выступают нарушения водно-солевого обмена, дистрофические изменения внутренних органов. У большинства больных отмечаются та или иная степень отечного синдрома, нарушения внешнего дыхания. Клинически и рентгенологически выявляется пневмосклероз. У большинства больных имеется гидроторакс, перкуторно и рентгенологически обнаруживается дилатация обоих желудочков, *cong bovinum*. У 80—90 % больных диагностируется мерцательная аритмия, чаще тахисистолическая форма с дефицитом пульса; у большинства больных наблюдается асцит.

У больных с III стадией недостаточности кровообращения можно выделить ряд клинических синдромов, в частности «сухой дистрофический, или кахектический, тип» по В. Х. Василенко. У больных длительное течение недостаточности кровообращения приводит к значительной атрофии органов и тканей, резкому уменьшению массы тела. У них наступает относительное равновесие между состоянием гемодинамики и «запросами» органов. Больные жалуются на слабость, похудание, небольшую отечность ног, умеренный асцит, одышку при малейшем физическом напряжении. Больные адинамичны: кожа у них сухая, цвета загара, умеренно выражен акроцианоз. Подкожный жировой слой почти отсутствует. Имеется умеренная анасарка. В легких выявляется пневмосклероз.

У больных с III стадией недостаточности кровообращения клиническая картина застоя в малом круге сменяется портальным застоєм с последующим развитием фиброза печени и нарушением ее функции, что связано как с уменьшением печеночного кровотока, так и с поражением самих печеночных клеток. «Блок» в области портальной системы и возникновение асцита уменьшают застой в легких. В практике встречается и *отечно-дистрофический* синдром (по В. Х. Василенко). У больных отмечаются непреодолимая жажда, огромные отеки, олигурия. Печень увеличена, на сканограммах отмечаются очаговые дефекты накопления за счет участков фиброза. Содержание натрия в плазме крови уменьшено, у некоторых больных снижен уровень калия. В эритроцитах содержание калия в норме, количество натрия умеренно повышено. У большинства больных отмечается сдвиг рН до 7,5 (декомпенсированный метаболический алкалоз), что обусловлено снижением содержания в плазме крови хлора и натрия и повышением уровня бикарбонатов.

Лечение. Основная цель лечения хронической сердечной недостаточности — улучшить функциональное состояние пораженного сердца, восстановить сосудистый тонус, добиться нормализации микроциркуляции органов, восстановить их функции.

Лечение должно быть патогенетическим, комплексным, длительным. Оно включает лечение основного заболевания и борьбу с внешними факторами, способствующими развитию хронической недостаточности кровообращения; рациональный режим и диетотерапию; кардиотоническую терапию; нормализацию водно-солевого обмена и кислотно-основного состояния; коррекцию других нарушений метаболизма.

Степень ограничения физической деятельности и продолжительности покоя должна соответствовать стадии и формам недостаточности кровообращения (т. е. быть индивидуальной). Полный покой и постельный режим не обязательно требуют горизонтального положения, важно исключить всякое физическое и психическое напряжение. Длительный неоправданный покой приводит к ухудшению состояния больного и развитию у него синдрома «детренированности». Для избежания этого осложнения необходимо вовремя назначать лечебную гимнастику.

Калорийность пищи соразмеряется с общим лечебным распорядком и при постельном режиме должна составлять примерно 30 ккал на 1 кг массы тела, т. е. около 2000 ккал (10 и 10а стол по М. И. Певзнеру). При этом следует учитывать исходную массу тела больного: у тучных людей калорийность необходимо снизить на 30 %, и, наоборот, у резко истощенных необходимо проводить режим усиленного питания в рамках основной диеты. При показаниях необходимо назначать разгрузочные дни. Улучшения сократимости пораженного миокарда можно добиться путем: 1) хирургической коррекции основных причин, вызывающих гемодинамические нарушения внутрисердечной гемодинамики; 2) применения фармакологических средств, улучшающих метаболизм и сократимость миокарда; 3) снижения массы циркулирующей крови; 4) уменьшения пред- и постнагрузки.

При дистрофических нарушениях, наблюдаемых во IIБ и III стадиях, необходимо проведение специальных мероприятий, направленных на восстановление периферического кровообращения, функций органов и нейроэндокринной системы. Хирургическое лечение показано при врожденных и приобретенных пороках сердца, аневризме сердца и т. д. К фармакологическим средствам, улучшающим сократимость миокарда, относятся *сердечные гликозиды*. Действие сердечных гликозидов в целом сводится к повышению инотропизма, т. е. увеличению силы и скорости систолических сокращений при неизменной или умеренно измененной диастолической длине мышечных волокон, путем блокирования АТФазы натриево-калиевого насоса и повышения содержания ионизированного кальция.

Вагусное действие сердечных гликозидов проявляется в быстром и глубоко диастолическом расслаблении, увеличении периода наполнения желудочков при удлинении продолжительности всей диастолы, что улучшает процессы ассимиляции в миокарде.

При терапии сердечными гликозидами необходимо учитывать следующие положения: а) оптимальное их действие зависит от дозы и метода введения; б) чем больше доза и короче период полувыведения, тем быстрее наступает их действие; в) чем больше оптимальная доза отличается от токсической, тем эффективнее и безопаснее процесс лечения.

Отношение оптимальной терапевтической дозы к минимальной токсической называют терапевтическим диапазоном сердечного гликозида. Ширина терапевтического диапазона определяется свойствами сердечного гликозида и состоянием больного. Величину оптимальной терапевтической дозы сравнительно легко можно установить у больных с легкой формой недостаточности кровообращения. При тяжелой и длительно существующей сердечной недостаточности определить оптимальную дозу значительно труднее, так как часто наряду с признаками терапевтического действия наблюдается токсический эффект. Так, оптимальная доза дигитоксина у легких больных составляла 60 %, у больных средней тяжести — 70 % и с III стадией недостаточности кровообращения — 80—85 % токсической дозы препарата.

Установлено, что при выборе сердечных гликозидов необходимо учитывать тяжесть декомпенсации, массу тела больного, этиологию заболевания, частоту сердечных сокращений и т. д. Так, больным с I—IIА стадией не-

достаточности кровообращения, с нормальным числом сердечных сокращений или со склонностью к брадикардии рекомендуют сердечные гликозиды с малой степенью кумуляции: метилдигоксин, ацетилдигоксин, дигоксин и т. д. В то же время у больных с тахикардией и тахиаритмией отмечается лучший эффект при приеме дигитоксина. Для установления дозы в поликлинических условиях больной должен быть осмотрен не менее 2—3 раз в течение 10 дней. Учитывая кумулятивные особенности сердечных гликозидов, рекомендуется при длительном применении дозу препарата назначать ступенчато. В большинстве случаев у этой группы больных суточная доза дигоксина составляет 0,75—1 мг. Критерием наступления дигитализации у больных с тахисистолической формой мерцательной аритмии является перевод ее в нормосистолическую или брадисистолическую форму. Дозу снижают до 0,5 мг в сутки, и в зависимости от числа сердечных сокращений корректируют ее. У больных с синусовым ритмом критериями дигитализации являются улучшение гемодинамических показателей, уменьшение симптомов недостаточности кровообращения, увеличение диуреза. Поддерживающая доза обычно составляет 0,5 мг в сутки с перерывом 1—2 дня после 10-дневного приема препарата. Это позволяет поддерживать уровень сердечных гликозидов в крови в пределах терапевтического диапазона (для дигоксина оптимальный уровень концентрации составляет 1,2—2,2 нг/мг).

Выбор сердечных гликозидов для больных со IIБ—III стадией недостаточности кровообращения сложен, так как наряду с расстройствами гемодинамики у этих больных отмечаются дистрофические изменения в сердце, печени, легких, почках и т. д., нарушаются все виды обмена. Поэтому чувствительность рецепторов к ним нарушена и интоксикация при той же дозе, что и в I-й группе, наблюдается значительно чаще. Способствует учащению интоксикации гликозидами также снижение функции почек, что приводит к нарушению выведения и кумуляции их в организме. Поэтому доза дигоксина и его аналогов должна быть скорректирована по отношению к креатининовому клиренсу.

Уменьшения массы циркулирующей крови можно добиться: а) диуретическими лекарственными средствами; б) кровопусканием — при чрезмерном повышении венозного давления, резком увеличении конечного диастолического объема желудочков, выраженном застое крови в легких; в) ганглиоблокаторами и вазодилаторами. Кровопускание проводят из кубитальной вены, удаляя 400—500 мл крови. В основном это urgentное мероприятие проводится при острой право- и левожелудочковой недостаточности, при тяжелых резистентных формах недостаточности кровообращения.

Наибольшее распространение в настоящее время имеют три группы диуретических лекарственных средств: 1) диуретики с форсированным, выраженным эффектом: фуросемид, этакриновая кислота; 2) диуретики с нефорсированным умеренным диуретическим эффектом (клопамид, гидрохлортиазид, циклометиазид); 3) калийсберегающие препараты: амилорид, спиронолактон, дайтек (триамтерен).

Если в ранних стадиях недостаточности кровообращения применение диуретических средств носит спорадический характер, то в поздних стадиях назначение становится регулярным и даже ежедневным. Выбор препаратов и их дозы зависит от тяжести нарушения водно-солевого обмена. В начальных стадиях рекомендуется назначать препараты первой группы — фуросемид или урегит в небольших дозах (20—40 мг на прием) и увеличивать их только при неэффективности.

Препараты второй группы также могут быть применены у больных I—IIА стадией недостаточности кровообращения. Поскольку они применяются нерегулярно, их отрицательное калийуретическое действие не требует спе-

циальной коррекции. При регулярном приеме целесообразно сочетать их назначение с калийсберегающими средствами: триамтереном, спиронолактоном (до 100 мг в сутки) или амилоридом (по 5 мг 1—2 раза в сутки). При выраженной гипокалиемии препараты второй группы назначают в сочетании с аспарагинатом калия и магния (панангин, аспаркам). При этом необходимо регулярно следить за электролитным составом крови и кислотно-основным состоянием. При снижении содержания в плазме крови натрия и хлора и развитии метаболического алкалоза в дни выраженного диуреза возможно несколько расширить солевой режим, а при повышении содержания калия отменить калийсберегающие препараты.

Наиболее сложно применение диуретиков у больных со IIБ — III стадией недостаточности кровообращения, когда в большинстве случаев нарушения водно-солевого обмена являются ведущими. Таким больным приходится постоянно назначать диуретические средства. Обязательным становится применение препаратов, блокирующих действие альдостерона, в сочетании с салуретиками, поскольку у большинства больных этих групп отмечается гиперальдостеронизм. В этих случаях им назначают спиронолактон в суточной дозе не менее 150 мг. При явлении гипокалиемии возможно сочетание его с амилоридом.

У тяжелобольных, резистентных ко всем диуретикам, с явлениями выраженной олигурии применяются большие дозы фуросемида (лазикса) — 150—250 мг внутривенно или 500—1000 мг внутрь в сочетании с верошпироном.

Эффективность лечения диуретиками и частота побочных эффектов у таких больных в большом проценте случаев зависят от правильности комбинации мочегонных средств.

С прогрессированием недостаточности кровообращения снижается минутный выброс, вследствие чего увеличивается периферическое сопротивление, что еще больше повышает нагрузку на миокард, способствуя прогрессированию его недостаточности. Параллельно снижению сократимости миокарда происходит увеличение массы циркулирующей крови, повышается венозное давление, увеличивается конечный диастолический объем.

Применение вазодилаторов и α -блокаторов позволяет снизить как пре-, так и постнагрузку на миокард, что улучшает показатели гемодинамики при том же обеспечении миокарда кислородом.

Наиболее эффективными являются в начале курса внутривенное введение 0,5—1,5 мкг/мин нитропрусида натрия или 5—10 мкг/мин нитроглицерина с постепенным увеличением дозы под контролем артериального давления и субъективного состояния больного. Затем переходят на оральный прием празозина (0,5—1 мг 3—4 раза в сутки) или корватона (2—4 мг 3—4 раза или нитросорбида 2,5—5 мг 4—6 раз в сутки) и т. д. Клинический эффект отмечается в первые сутки, достигая максимума на 4—7-й день их применения. Уменьшение преднагрузки сердца объемом, улучшение почечной гемодинамики позволяют в первые же дни назначения вазодилаторов получить эффект от присоединения сердечных гликозидов и наблюдать более выраженный диуретический эффект в ответ на применение обычных доз мочегонных препаратов. Внутрь вазодилаторы назначают преимущественно больным с хронической недостаточностью кровообращения IIБ стадии при ухудшении состояния. Выбор препаратов зависит от индивидуальной переносимости и сопутствующих заболеваний. Длительность назначения и кратность зависят от полученного эффекта и удержания его при отмене препаратов. Сложности назначения вазодилаторов зависят от следующих причин: в терапевтических дозах они вызывают значительное снижение артериального давления; эффект их сохраняется, если создается

постоянная длительная их концентрация в крови. Однако при чрезмерном расширении периферических сосудов ухудшаются процессы микроциркуляции.

В ранних стадиях недостаточности кровообращения проводимая лекарственная терапия параллельно с улучшением функции миокарда способствует восстановлению гомеостаза, снижает гипоксию внутренних органов, повышая их функциональные возможности, восстанавливает регуляторные системы адаптационного синдрома.

При застойной недостаточности кровообращения во IIБ и тем более III стадии нарушаются все виды обмена веществ, что обуславливает необходимость проведения терапии, корригирующей метаболизм.

На ранних стадиях декомпенсации, когда не наблюдается выраженных органических изменений, применение в течение 20—30 дней комплекса витаминов в сочетании с адениловыми мононуклеотидами [рибоксин (инозие-ф) по 0,4 г 3 раза или фосфаден по 0,025 г 3—4 раза, оротат калия по 0,5 г 2 раза в сутки] на фоне анаболических стероидных гормонов (ретаболил 0,025—0,05 г внутримышечно 1 раз в 10—14 дней) способствует восстановлению пластических процессов клетки и улучшению функциональных способностей миофибрилл. В тяжелых стадиях недостаточности кровообращения, когда нарушены все виды обмена веществ, только длительное (не менее 30—60 дней) комплексное лечение метаболическими активаторами может дать клинический эффект. Анаболические стероидные гормоны рекомендовано назначать в меньших дозах, но более длительно. При составлении лекарственных комплексов необходимо учитывать специфическое действие каждого компонента.

Лечебная физкультура стала неотъемлемой частью комплексной терапии недостаточности кровообращения, поскольку активный дозированный двигательный режим повышает сократительную функцию сердца, уменьшает признаки дыхательной недостаточности, активизирует окислительно-восстановительные процессы в организме. Дозирование физической нагрузки осуществляется индивидуально с учетом реакции сердечно-сосудистой системы. Больным с хронической недостаточностью кровообращения I стадии применяются все основные исходные положения лечебной физкультуры — лежа, стоя, сидя. Используются простые гимнастические упражнения со снарядами и без них. В занятия включают прогулки и экскурсии. При недостаточности кровообращения IIА стадии применяют гимнастические упражнения для рук и ног, затем для туловища с некоторым усложнением. Все упражнения чередуются с дыхательными. Выполняют их в медленном и среднем темпе в положении лежа и сидя. В начале курса применяют пассивные, затем активные движения, продолжительность занятий не превышает 20 мин. У больных с недостаточностью кровообращения IIА — IIБ стадии лечебная гимнастика включает 6—10 упражнений, которые проводятся в медленном темпе под контролем показателей гемодинамики. Массаж показан больным с недостаточностью кровообращения I—IIА стадии. Больным с I стадией недостаточности кровообращения показан общий массаж, у больных со IIА стадией необходимо начинать массаж нижних конечностей.

Больным со IIБ и III стадиями застойной недостаточности кровообращения массаж противопоказан.

Санаторно-курортное лечение показано только больным с I стадией недостаточности кровообращения. Основной задачей санаторно-курортного лечения является улучшение функционального состояния сердечно-сосудистой системы и сопряженных органов в целях предупреждения прогрессирования недостаточности кровообращения.

Принципиальной основой лечения больных с начальной стадией недо-

статочности кровообращения на курортах является чередование физической активности с периодами покоя. Большое значение имеют правильный учет климатических факторов и места, где проживает больной, расположение санатория над уровнем моря, время года и т. д.

Неблагоприятно влияют на организм больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями резкая перемена климата, высокие и низкие температуры, большая солнечная радиация, дальние расстояния от места жительства и т. д. С этих позиций использование местных кардиологических санаториев имеет ряд преимуществ, так как исчезает необходимость адаптации. Больным с явными признаками недостаточности кровообращения санаторно-курортное лечение противопоказано.

2.18. НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ

Неспецифический аортоартериит характеризуется воспалительным поражением аорты и магистральных сосудов и проявляется главным образом ишемией различных органов и тканей.

Этиология и патогенез. Причина заболевания неизвестна. В развитии аортоартериита могут играть роль различные инфекции, лекарственные препараты и другие ксенобиотики, в ответ на применение которых в стенках аорты и крупных сосудов возникает неспецифический иммунный воспалительный процесс. У большинства больных выявляется положительная бласттрансформация лимфоцитов с антигеном риккетсии Провачека, причем положительная реакция наблюдается только в присутствии антигена пораженной ткани аорты.

Патологоанатомическая картина. При неспецифическом аортоартериите обычно поражаются отдельные сегменты грудного и брюшного отделов аорты, проксимальные отделы отходящих от аорты артерий, а также подключичные, сонные, легочная артерии, поражающиеся на всем протяжении. Морфологически в стенках аорты отмечаются утолщение и воспалительно-деструктивные изменения. В медии наблюдается продуктивное воспаление с клеточной инфильтрацией и разрушением эластических волокон, в адвентиции — фиброз и утолщение, в интиме — реактивная гипертрофия, бугристость, утолщение, отложение фибрина с последующим стенозированием отдельных сегментов аорты и устьев магистральных артерий. В дальнейшем развивается склероз и гиалиноз, а в молодом возрасте — кальциноз. Возможно образование аневризм.

Клиническая картина. Клиника заболевания определяется остротой и локализацией патологического процесса. Неспецифический аортоартериит развивается в основном у женщин молодого возраста. При поражении общих сонных и подключичных артерий отмечаются слабость в руках, головокружение, обморочные состояния, иногда ухудшение зрения на стороне поражения. При обследовании выявляется ослабление или отсутствие пульса на лучевой, локтевой, плечевой и сонной артериях. Может выслушиваться систолический шум в области шеи и надключичной области. Выявляется асимметрия артериального давления на верхних конечностях. Поражение устьев коронарных артерий проявляется признаками стенокардии, возможно развитие инфаркта миокарда. При локализации патологического процесса в устьях почечных артерий основным синдромом является артериальная гипертония, часто резистентная к гипотензивной терапии. Стенозирование бифуркации аорты и подвздошных артерий проявляется синдромом перемежающейся хромоты. Реже при аортоартериите наблюдается синдром абдоминальной ишемии. В острой фазе заболевания могут наблюдаться повышение температуры тела, слабость, повышенная утомляемость, изменения в крови в виде увеличения СОЭ и повышения числа лейкоцитов.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагностика аортоартериита базируется на клинической картине заболевания (признаки ишемии органов и тканей у лиц молодого возраста, разница артериального давления на верхних конечностях, артериальная гипертензия, отсутствие или ослабление пульса, наличие систолического шума). Диагноз подтверждается при ангиографическом исследовании. Аортоартериит необходимо дифференцировать от атеросклеротического поражения сосудов, облитерирующего тромбангиита.

Лечение. При острой фазе заболевания показано лечение нестероидными противовоспалительными препаратами (индометацин, вольтарен и др.), а при отсутствии эффекта назначают глюкокортикоиды в дозе 30 мг (преднизолон) с последующим снижением дозы до поддерживающей. Необходимо применение препаратов, улучшающих микроциркуляцию — реополиглюкина, трентала, курантила, гепарина. При недостаточном эффекте могут использоваться УФО аутологичной крови, плазмаферез, гемосорбция. Артериальная гипертензия требует назначения гипотензивных препаратов, стенокардия — нитратов. Важное место занимает хирургическое лечение, заключающееся в резекции пораженного участка, и протезирование с использованием по возможности аутовенозного трансплантата. Показаниями к операции являются артериальная гипертензия, невосприимчивая к лекарственной терапии, выраженная ишемия органов (мозг, сердце), аневризма аорты или крупных артерий. Лучшие результаты наблюдаются при операциях в более ранних стадиях заболевания. Противопоказаниями являются активность процесса, инфаркт и инсульт до 3 мес, хроническая почечная недостаточность.

Глава 3

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Частота заболеваний пищеварительной системы в нашей стране в недавнем прошлом достигала 56 на 1000 населения, а в некоторых странах она еще выше.

Большой вклад в гастроэнтерологию внесли выдающиеся представители отечественной медицины. С. П. Боткин впервые выделил инфекционный гепатит как самостоятельное заболевание и показал, что в ряде случаев он может быть причиной цирроза печени. Выдающимися отечественными клиницистами В. П. Образцовым и Н. Д. Стражеско был разработан метод глубокой скользящей пальпации органов брюшной полости. И. П. Павлов заложил основы физиологии и патологии пищеварения. Большой вклад в изучение многих заболеваний системы пищеварения внесли М. П. Кончаловский, Р. А. Лурия, М. И. Певзнер, Н. И. Лепорский, И. Ф. Лорие, М. М. Губергриц, С. М. Рысс, А. Л. Мясников, В. Х. Василенко и многие другие.

В последние годы разработаны специальные методики рентгенологического исследования органов системы пищеварения (рентгенокимография, релаксационная дуоденография, холедоходуоденография, ангиография и др.), усовершенствовались методы эндоскопии (эзофагофиброскопия, гастродуоденоскопия, колоноскопия и др.), стали широко использоваться биопсия (слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, печени и др.), радионуклидные методы исследования, эхография и компьютерная томография. Существенным вкладом в изучение функции кишечника явилось открытие А. М. Уголевым так называемого пристеночного, или мембранного, пищеварения.

В настоящее время усиленно изучаются гастроинтестинальные гормоны (гастрин, секретин, панкреозимин и др.), а также некоторые простагландины, участвующие в регуляции многих функций пищеварительной системы. Большое внимание стало уделяться генетической основе различных заболеваний системы пищеварения.

В 1966 г. организовано Всесоюзное научное общество гастроэнтерологов, а в последующие годы и республиканские научные общества. В последние годы созданы научно-исследовательские гастроэнтерологические институты, специализированные гастроэнтерологические отделения, оборудованные современной диагностической и лечебной аппаратурой. Уделяется большое внимание совершенствованию этапного лечения гастроэнтерологических больных (стационар — санаторий — поликлиника), их диспансеризации, а также профилактике заболеваний.

3.1. ДИСКИНЕЗИИ ПИЩЕВОДА

Функциональные расстройства пищевода проявляются нарушением перистальтики: ослаблением сокращений, атонией или спастической дискинезией (эзофагоспазм).

Этиология и патогенез. Атония пищевода обусловлена нарушением его иннервации и наблюдается при поражениях как центральной (при травмах головы, кровоизлияниях в мозг, опухолях мозга, полиомиелите и т. д.), так и периферической нервной системы (поражение блуждающего нерва, нервных сплетений пищевода), а также мышечной оболочки пищевода.

Спастическая дискинезия также может иметь различное происхождение. Различают первичный эзофагоспазм, который, по-видимому, является следствием кортикальных нарушений регуляции функции пищевода, и вторичный (рефлекторный и симптоматический) эзофагоспазм, возникающий

при таких заболеваниях, как эзофагит, язвенная и желчнокаменная болезнь и т. д.

Клиническая картина. Основной симптом атонии пищевода — дисфагия, которая является следствием задержки в пищеводе сухой или плохо прожеванной пищи, особенно при еде лежа. При атонии и недостаточности глоточно-пищеводного и кардиального сфинктеров наблюдаются отрыжка и срыгивание вследствие регургитации пищеводного или желудочного содержимого при наклонах туловища. При эзофагоспазме наблюдается непостоянная дисфагия, иногда имеющая парадоксальный характер — возникающая при приеме жидкости и отсутствующая при проглатывании плотной и кашцеобразной пищи. Часто отмечается загрудинная боль, связанная с глотанием.

Течение обычно постепенно прогрессирующее. При атонии кардиального сфинктера и сохранении активной желудочной секреции обычно возникает рефлюкс-эзофагит. Осложнением эзофагоспазма является возникновение пульсионных дивертикулов пищевода и аксиальной грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (вследствие систематического подтягивания в проксимальном направлении кардиального отдела желудка при продольных спастических сокращениях пищевода).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием, которое позволяет выявить атонию и акинезию пищеводных стенок, расширение просвета пищевода, а при исследовании в горизонтальном положении — длительную задержку проглоченной контрастной взвеси (сульфата бария) в пищеводе и желудочно-пищеводный рефлюкс. При эзофагоспазме в момент проглатывания контрастной взвеси обнаруживаются разнообразные спастические деформации пищевода: в виде штопора, четок, ложных дивертикулов и т. д. Спастические сокращения пищевода регистрируются при эзофаготономографии (метод графической регистрации в виде кривой сокращений и тонуса пищевода).

Дифференциальный диагноз эзофагоспазма проводится с ранними стадиями ахалазии кардии, органическими стриктурами и сдавлениями пищевода (табл. 3.1).

Лечение. Терапия в первую очередь направлена на устранение основного заболевания. Из лекарственных средств при атонии пищевода рекомендуются карбахолин (0,5—1 мг внутрь; 1 мл 0,01 % раствора подкожно или внутримышечно 2—3 раза в день), ацеклидин 1 мл (0,2 % раствора 2—3 раза в день взрослому) и антихолинэстеразные препараты, повышающие тонус гладкой мускулатуры. При эзофагоспазме назначают седативные, а также спазмолитические и холинолитические средства (папаверина гидрохлорид, атропина сульфат и др.).

3.2. АХАЛАЗИЯ КАРДИИ

Ахалазия кардии (синонимы: кардиоспазм, мегаэзофаг, идиопатическое расширение пищевода и др.) — нервно-мышечное заболевание пищевода, при котором нарушается прохождение пищевых масс из пищевода в желудок вследствие нарушения перистальтики пищевода и отсутствия рефлекторного раскрытия кардиального отверстия во время глотания.

Этиология и патогенез. И то и другое изучены недостаточно. Заболевание поражает одинаково часто мужчин и женщин и наблюдается преимущественно в возрасте от 20 до 40 лет. Большое значение отводится нарушению центральной нервной регуляции пищевода, в связи с частым возникновением первых симптомов заболевания после тяжелых психических потря-

сений. Предполагается также возможность инфекционно-токсического поражения нервных сплетений пищевода.

Патологоанатомическая картина. Обычно обнаруживаются более или менее выраженное расширение пищевода, наличие в нем значительного количества слизи и остатков пищевых масс, признаки застойного эзофагита, гипертрофия мышечных слоев в начальной стадии заболевания и рубцово-склеротические изменения стенки — в конечной стадии. Весьма характерна выраженная дистрофия ганглиозных клеток и волокон интрамуральных нервных сплетений пищевода.

Клиническая картина. Основными симптомами являются загрудинная боль, дисфагия и регургитация. Загрудинная боль проявляется в виде болевых кризов, чаще ночью, иногда боль возникает при пустом или, наоборот, переполненном пищеводе. Нередко боли длительное время ошибочно трактуются как коронарные. Дисфагия вначале эпизодическая, в выраженных случаях наблюдается при каждом приеме пищи и особенно бывает выраженной при проглатывании сухой или плохо прожеванной пищи. Для облегчения прохождения пищи в желудок больные применяют разнообразные приемы: выпивают залпом стакан воды или заглатывают воздух, чтобы протолкнуть пищу в желудок, делают глубокие вдохи, выгибают туловище назад и т. д., что в ряде случаев помогает.

Регургитация проявляется срыгиванием большого количества скопившихся в пищеводе масс (слюна, слизь, пищевые остатки), возникающим при наклоне туловища, при переполнении пищевода или ночью, во время сна. Длительная дисфагия и регургитация нарушают питание больного и постепенно приводят его к истощению.

Течение нелеченого заболевания обычно прогрессирующее, с нарастанием дисфагии и истощения. Осложнения: повторные пневмонии и хронические бронхиты вследствие аспирации регургитируемых масс, хронический эзофагит, дивертикулы пищевода. Отмечено более частое возникновение рака пищевода у этих больных.

Диагноз. Заболевание диагностируют на основании характерной триады симптомов: дисфагии (вначале обычно эпизодической, затем постоянной), загрудинных болей и регургитации, а также результатов рентгенологического исследования, которое обнаруживает различной степени расширение (в отдельных случаях до 16—20 см) и удлинение пищевода, в ряде случаев с его S-образным искривлением, нарушение его перистальтики, скопление в пищеводе жидкости натошак. Контрастная взвесь длительно задерживается в пищеводе, верхний уровень ее нередко достигает уровня ключиц, после чего она внезапно как бы проваливается в желудок. Кардиальный сегмент пищевода сужен, имеет ровные контуры и вид «кончика морковки» или «мышинного хвоста», не раскрывается при глотании. Газовый пузырь желудка отсутствует. Прием 1—2 таблеток нитроглицерина расслабляет кардиальный сфинктер, вследствие чего содержимое пищевода легче проходит в желудок, устраняется дисфагия. Это фармакологическая проба облегчает дифференциальную диагностику ахалазии кардии и органических стенозов пищевода (рак, пептические или послеожоговые стриктуры пищевода и т. д.).

Дифференциальная диагностика. Дифференцируют ахалазию кардии, особенно на ранних стадиях заболевания, кардиоэзофагеальный рак, рубцовые стриктуры пищевода, его спастическую дискинезию.

Лечение. Терапию чаще всего проводят с помощью кардиодилатации — растягивания кардиального сфинктера с помощью кардиодилататора, реже прибегают к оперативному лечению. В подавляющем большинстве случаев лечение полностью устраняет симптомы заболевания и восстанавливает трудоспособность больных. Лекарственная терапия малоэффективна, и лишь в

Т а б л и ц а 3.1. Дифференциально-диагностические критерии основных хронических заболеваний

Критерии	Рак пищевода	Спастическая дискинезия пищевода (эзофагоспазм)	Ахалазия кардии (кардиоспазм)
Возникновение и последующее течение дисфагии	Незаметное, постепенно прогрессирующее, реже — внезапное, при проглатывании плохо разжеванной пищи	Иногда после психических стрессов. Течение прогрессирующее или стабильное, нередко рецидивирующее	Незаметное, постепенно прогрессирующее или внезапное — после проглатывания плохо разжеванной пищи
Условия возникновения дисфагии	Вначале только при приеме сухой и плохо разжеванной пищи, в запущенных случаях — полужидкой и даже жидкости	Поспешная еда, волнения, стрессы, иногда без видимых причин	Вначале только при приеме сухой и плохо разжеванной пищи, затем — полужидкой и даже жидкости (при значительном расширении пищевода возникает только в конце еды)
Сопутствующие дисфагии явления	Боли за грудиной (при задержке пищевого комка), регургитация, позывы на рвоту	Боли (спастические, давящие) за грудиной при проглатывании (в момент задержки пищевого комка)	Боли за грудиной, регургитация
Аппетит	Снижен, часто отвращение к мясу	Не изменен	Не изменен или повышен
Спонтанно возникающие боли за грудиной	Чаше через несколько недель — 2—3 мес после возникновения дисфагии	Наблюдаются	Возникают параллельно или предшествуют дисфагии («болевые кризы»)
Данные рентгенологического исследования пищевода	Дефект наполнения или циркулярное сужение пищевода, нередко с неровными изъеденными контурами; газовый пузырь желудка определяется; над зоной сужения — небольшое супрастенотическое расширение	Кратковременные непостоянно возникающие спастические изменения пищевода: сегментарный спазм, псеводивертикулы, распространенный спазм, штопорообразные искривления и др.	Различной степени расширение пищевода, нередко в сочетании с его удлинением и (или) S-образным искривлением, скопление в пищеводе съеденной пищи, слюны; дистальный отрезок имеет ровные контуры и равномерно сужен; газовый пузырь желудка отсутствует (дифференциально-диагностический признак — см. рак пищевода)

случаях, когда противопоказаны кардиодилатация и оперативное лечение, можно попытаться проводить симптоматическую терапию миотропными спазмолитиками, лучше всего нитроглицерином и эринитом, назначая их перед приемом пищи.

3.3. ЭЗОФАГИТ

Эзофагит (воспаление пищевода) — одно из самых распространенных заболеваний пищеварительного тракта. Различают эзофагиты острые, подострые и хронические.

Этиология и патогенез. Острые эзофагиты возникают вследствие раздражения слизистой оболочки пищевода чрезмерно горячей пищей и питьем (ирритативные эзофагиты), химическими веществами (йод, крепкие кислоты, щелочи — коррозивные эзофагиты), могут наблюдаться при острых ин-

пищевода, протекающих с симптомом дисфагии

Сужение и сдавление пищевода	Крупные дивертикулы пищевода	Гипотония и атония пищевода
Незаметное, постепенно прогрессирующее; при пептической структуре на протяжении длительного предшествующего периода постоянные жалобы на упорную изжогу Вначале только при приеме сухой и плохо разжеванной пищи, затем — полужидкой и даже жидкости	Иногда при проглатывании сухой или плохо разжеванной пищи Поспешная еда, прием сухой и плохо разжеванной пищи	Зависят от основного заболевания Еда в положении лежа
Боли за грудиной при задержке пищевого комка, позывы на рвоту	Боли за грудиной	Чувство давления и переполнения за грудиной
Не изменен или повышен (при опухолевом сдавлении снижен, часто извращен — отвращение к мясу)	Не изменен	Не изменен
Наличие их зависит от основного заболевания	При дивертикулите	Нехарактерны
Различной протяженности сужение просвета пищевода, нередко с неровными контурами; при сдавлении — отклонение пищевода в противоположную сторону, дефект наполнения с ровными контурами, перистальтика в зоне сдавления сохранена; возможно небольшое супрастенотическое расширение пищевода; газовый пузырь желудка определяется	Различной формы и размеров постоянное выпячивание участка стенки (дивертикул)	Гипотония или атония пищевода; ослабление его перистальтики; при исследовании в горизонтальном положении больного — длительная задержка в пищеводе контраста

фекционных заболеваний (скарлатина, дифтерия, сепсис и др.), сопровождать острые фарингиты, гастриты. Подострые и хронические ирритативные эзофагиты возникают вследствие повторного действия на слизистую оболочку слишком горячей, грубой и острой пищи, крепких алкогольных напитков, некоторых производственных токсических веществ, находящихся в воздухе в виде пыли, заглатываемых и попадающих в пищевод, и т. д. Хронические эзофагиты нередко сопровождают хронические воспалительные заболевания носоглотки и желудка. Застойные эзофагиты возникают при застое и разложении в пищеводе пищи у больных со стенозами пищевода, дивертикулами.

Однако самой частой причиной подострого и хронического эзофагита является рефлюкс (заброс) активного желудочного сока в пищевод вследствие недостаточности кардии — это так называемый рефлюкс-эзофагит, или пептический эзофагит, который в большинстве случаев наблюдается при аксиальных пищеводно-желудочных грыжах пищеводного отверстия диафраг-



Рис. 3.1. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (исследование больного в горизонтальном положении). Рентгенограмма.

ких мышц зоны кардии. При язвенной болезни, холелитиазе и других заболеваниях может иметь место относительная, т. е. функциональная, недостаточность кардии вследствие спастического сокращения привратника и гипертонуса желудка, повышения внутрижелудочного давления.

Патологоанатомическая картина. В зависимости от остроты процесса и характера воспалительных изменений в пищеводе выделяют катаральный, эрозивный, геморрагический, псевдомембранозный и некротический эзофагиты, а также абсцесс и флегмону пищевода. Следствием тяжелого острого и длительно протекающего хронического эзофагита может быть развитие рубцовой стриктуры и укорочения пищевода.

Клиническая картина. Клиника эзофагита зависит от остроты, этиологии и распространенности процесса. Острый катаральный эзофагит проявляется болями при глотании, ощущением саднения за грудиной, иногда — дисфагией. При геморрагическом эзофагите может быть кровавая рвота и мелена. При псевдомембранозном эзофагите в рвотных массах обнаруживаются пленки фибрина.

Особенно тяжело, с картиной спастической интоксикации протекают абсцесс и флегмона пищевода.

Подострые и хронические эзофагиты проявляются изжогой, чувством жжения, саднения за грудиной, в редких случаях — болью, дисфагией. При рефлюкс-эзофагите основными симптомами являются изжога и срыгивание, усиливающиеся при наклоне туловища и в горизонтальном положении больного. При глотании нередко наблюдаются загрудинные боли, иногда напоминающие коронарные.

При этом очень распространенном типе грыж через пищеводное отверстие диафрагмы в заднее средостение смещаются абдоминальный отрезок пищевода и проксимальная часть желудка. В образовании грыж играют значение следующим факторам: 1) резкому повышению внутрибрюшного давления при чрезмерной физической нагрузке; 2) врожденному недоразвитию соединительных структур, укрепляющих пищевод в пищеводном отверстии диафрагмы, или (значительно чаще) их возрастным дистрофическим изменениям у пожилых людей; 3) тракции кардиального отдела желудка в грудную полость продольными спастическими сокращениями пищевода (при эзофагоспазме) или вследствие его рубцово-воспалительного укорочения.

Недостаточность кардии и рефлюкс-эзофагит встречаются также после операций, сопровождающихся резекцией или повреждением кардиального сфинктера, при системной склеродермии — вследствие атрофии глад-

Рентгенологическое исследование при рефлюкс-эзофагите в большинстве случаев позволяет выявить грыжу пищеводного отверстия диафрагмы (рис. 3.1) и наблюдать желудочно-пищеводный рефлюкс, однако это исследование следует проводить не только в вертикальном, но и в горизонтальном положении больного, а также с применением специальных приемов, повышающих внутрибрюшное давление (натуживание, покашливание, напряжение брюшного пресса, давление тубусом рентгеновского аппарата на эпигастральную область и др.). Эзофагоскопия при подостром и хроническом эзофагите позволяет оценить его степень, распространенность, характер. Желудочно-пищеводный рефлюкс, который является причиной рефлюкс-эзофагита, можно выявить и при определении рН пищевода.

Течение и осложнения. При флегмоне и абсцессе пищевода может возникнуть перфорация его стенки, ведущая к тяжелейшему медиастиниту или перитониту. При геморрагическом и эрозивном эзофагите обычно наблюдаются кровотечения. Тяжелые острые и хронические эзофагиты могут привести к стриктуре (рис. 3.2) и рубцовому укорочению пищевода, что способствует образованию аксиальной грыжи пищеводного отверстия диафрагмы.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Эзофагит диагностируют на основании характерной клинической картины, данных анамнеза (необходимых для выявления причины эзофагита, имеющих особую диагностическую ценность в острых случаях заболевания), рентгенологического исследования и эзофагоскопии (в отдельных случаях, особенно при коррозивном эзофагите, оно противопоказано!).

Дифференциальный диагноз острых эзофагитов обычно несложен. Хронические эзофагиты необходимо в первую очередь отличать от рака пищевода, сдавления и сужения пищевода другой этиологии.

Лечение. Во всех случаях острого эзофагита больных обязательно госпитализируют в хирургические стационары, на несколько дней назначают голод и парентеральное питание. При абсцессе и флегмоне пищевода применяют антибиотики, при отсутствии эффекта проводят хирургическое лечение. При других формах острых, а также подострых и хронических эзофагитов полезно назначение вяжущих средств (висмута нитрат основной по 0,3—1 г 4—6 раз в день до еды и др.).

Лечение рефлюкс-эзофагита в основном проводят консервативными методами. При подостром и хроническом эзофагите назначают щадящую диету типа противоязвенной или так называемую пищеводную. С целью предотвращения желудочно-пищеводного рефлюкса запрещают физическую работу,



Рис. 3.2. Стриктура пищевода, развившаяся на фоне язвы. Рентгенограмма.

связанную с наклоном туловища и напряжением брюшного пресса. Спать рекомендуется с приподнятой верхней половиной туловища (на 3—4 подушках). Из лекарственных средств назначают вяжущие и антацидные препараты (магния окись, кальция карбонат осажденный, алюминия гидроокись по 1 г 5 раз в день после еды, алмагель, маалокс и др.). При резко выраженном сопутствующем эзофагоспазме добавляют спазмолитические и холинолитические средства. При отсутствии эффекта или при присоединении осложнений проводят хирургическое лечение, которое при наиболее частой причине рефлюкс-эзофагита — грыжах пищеводного отверстия диафрагмы — обычно заключается в низведении грыжевого мешка в брюшную полость и фиксации кардии в пищеводном отверстии. Больные рефлюкс-эзофагитом ввиду постоянно существующей поддерживающей причины (желудочно-пищеводный рефлюкс) и опасности возникновения тяжелых осложнений должны находиться на диспансерном учете.

3.4. ПЕПТИЧЕСКАЯ ЯЗВА ПИЩЕВОДА

Пептические язвы пищевода встречаются в 25—30 раз реже, чем пептические язвы желудка и двенадцатиперстной кишки.

Этиология и патогенез. Причины и механизм развития этого заболевания изучены недостаточно. Отмечено частое сочетание пептической язвы пищевода с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки, холелитиазом. Очень часто у больных выявляется недостаточность кардии, обусловленная аксиальной пищеводно-желудочной грыжей пищеводного отверстия диафрагмы или другой причиной; во всех случаях бывает сохранена секреция активного желудочного сока.

Патологоанатомическая картина. Пептические язвы пищевода в большинстве случаев одиночны, но могут быть множественными. Располагаются они в терминальных сегментах пищевода, по внешнему виду напоминая пептические язвы желудка.

Клиническая картина. Основным симптомом является боль за грудной или в эпигастральной области, возникающая или усиливающаяся во время еды или сразу после нее, иногда в положении лежа, вследствие рефлюкса, т. е. заброса желудочного сока в пищевод. Довольно часто боли по характеру напоминают коронарные. Нередко отмечаются дисфагия (вследствие сопутствующего эзофагоспазма, воспалительного отека или рубцового сужения пищевода), изжога, отрыжка, срыгивание кислым желудочным содержимым. Изжога и срыгивание обычно усиливаются при наклоне туловища или в положении лежа.

Течение хроническое, с чередованием обострений и ремиссий заболевания. Возможные осложнения: профузные или оккультные пищеводные кровотечения, перфорация, развитие стриктуры пищевода при рубцевании язвы. Длительно существующие пептические язвы пищевода приводят также к его рубцовому укорочению, что является причиной образования или постепенного увеличения уже существующей аксиальной грыжи пищеводного отверстия диафрагмы.

Диагноз и дифференциальная диагностика. При рентгенологическом исследовании пептическая язва обнаруживается в виде ниши на контуре или рельефе слизистой оболочки, но выявить ее трудно. В большинстве случаев диагноз устанавливают только при эзофагоскопии, при которой язва в большинстве случаев представляется округлой или продолговатой, часто с желто-серым или кровянистым налетом, под которым обнаруживается багрово-красное неровное дно. Исследование желудочного сока следует проводить

очень осторожно из-за опасности повреждения зондом краев и дна язвы и возможности возникновения вследствие этого пищеводного кровотечения. Однако результаты исследования очень важны для диагностики: достоверно установленная ахлоргидрия отвергает пептическую природу язвы, в первую очередь следует думать об изъязвившемся раке.

Проводят дифференциальную диагностику пептической язвы и язв другой природы: раковых, туберкулезных, сифилитических, декубитальных.

Лечение. Назначают механически, термически и химически щадящую противоязвенную диету или так называемую пищеводную диету, частое дробное питание (5—6 раз в день), покой. Рекомендуются положение в постели с приподнятой верхней половиной туловища (с целью профилактики желудочно-пищеводного рефлюкса). Основное значение имеют вяжущие (нитрат висмута по 1 г или 0,06 % раствор нитрата серебра по 30 мл 4—6 раз в день за 30 мин до еды) и антацидные средства (магния окись, кальция карбонат основной, алюминия гидроксид и др. — по 0,5—1 г 5—6 раз в день после еды, алмагель, маалокс и т. д.). Спазмолитические и холинолитические препараты назначают только при сопутствующем эзофагоспазме, так как они снижают тонус кардиального сфинктера и могут усилить желудочно-пищеводный рефлюкс. При высокой желудочной секреции назначают циметидин — по 200 г 3 раза в день и 400 г на ночь, дозы постепенно снижают. В некоторых случаях неплохой эффект может быть получен при местном воздействии на язву через эндоскоп (криотерапия, коагуляция, аппликации лекарственных средств, лазерная терапия). Хирургическое лечение показано при отсутствии эффекта от консервативной терапии, а также при осложнениях.

3.5. РАК ПИЩЕВОДА

Рак пищевода составляет около одной трети случаев рака пищеварительного тракта и от 2,9 до 18 % случаев рака других органов. Среди раковых поражений внутривенных органов рак пищевода по своей частоте занимает 5—6-е место, однако в некоторых регионах нашей страны (особенно в Средней Азии) — 2—3-е место. Рак пищевода чаще встречается в возрасте 45—65 лет, преимущественно у мужчин.

Этиология и патогенез. Предрасполагающими факторами развития рака пищевода являются систематический контакт с канцерогенными веществами, хроническое лучевое воздействие, курение, хроническое механическое, термическое или химическое раздражение слизистой оболочки пищевода. Отмечено более частое возникновение рака пищевода у больных с рефлюкс-эзофагитом, доброкачественными стенозами пищевода и некоторыми другими его заболеваниями.

Патологоанатомическая картина. В пищеводе встречаются мозговидно-язвенная форма рака, скирр, сосочковый, грибовидный, простой рак. Опухоль чаще всего локализуется в местах естественных сужений пищевода, особенно бифуркационного (на уровне бифуркации трахеи) и диафрагмального.

Клиническая картина. Как правило, начальный период рака пищевода (по-видимому, около 1—2 лет) проходит бессимптомно. Затем появляется дисфагия — обычно первый, самый частый, но в ряде случаев уже «поздний» симптом заболевания. При этом больной ощущает боль и чувство давления за грудиной.

Спонтанные боли присоединяются спустя недели или месяцы после возникновения дисфагии, они возникают при прорастании опухолью окружающих пищевод тканей, нервных стволов и сплетений. Боли локализуются



Рис. 3.3. Рак пищевода. Рентгенограмма.

за грудиной и в эпигастрии (при раке дистального отдела пищевода), чаще появляются в ночное время, иногда могут симулировать стенокардию. Отрыжка воздухом, срыгивание и пищеводная рвота появляются при значительном сужении пищевода опухолью и скоплении слюны и проглоченных пищевых масс выше сужения.

Среди других симптомов заболевания нередко встречаются повышенная саливация, снижение аппетита и отвращение к мясу.

При осмотре больного раком пищевода можно отметить исхудание, в запущенных случаях — раковую кахексию, нередко землисто-серый цвет кожи. В ряде случаев выявляются увеличенные вследствие метастазов надключичные или шейные лимфатические узлы. При кардиоэзофагеальном раке пальпация эпигастральной области может быть болезненной, в ряде случаев удается пальпировать опухоль, а иногда также и печень, увеличенную вследствие метастазов, плотную, с неровной поверхностью.

При исследовании крови нередко определяются признаки анемизации и увеличение СОЭ. При исследовании каловых масс характерны постоянные положительные реакции на скрытую кровь. При исследовании желудочного сока часто выявляется ахлоргидрия, особенно при кардиоэзофагеальном раке.

Наиболее важным методом диагностики рака пищевода является рентгенологическое исследование. Оно позволяет выявить дефект наполнения в виде узловатого образования, иногда с изъязвлением, или сужение просвета пищевода на некотором протяжении с неровными, изъеденными контурами (рис. 3.3). Нормальный рельеф слизистой оболочки пищевода не

прослеживается, стенка в зоне поражения вследствие раковой инфильтрации теряет эластичность. При выраженном сужении пищевода бариевая взвесь проходит суженный участок узкой струей, а часть ее более или менее длительно задерживается над зоной сужения, где обычно определяется супрастенотическое расширение пищевода.

Эзофагоскопия особенно ценна для распознавания начальных стадий заболевания и для проведения прицельной биопсии с гистологическим исследованием биоптата.

Течение заболевания прогрессирующее. По течению и распространенности опухоли выделяют I стадию, когда имеется лишь небольшая опухоль слизистой оболочки, II стадию, при которой имеется более крупная опухоль, но еще не выходящая за пределы мышечной оболочки; при III стадии опухоль прорастает за пределы пищевода и имеются множественные метастазы в регионарные лимфатические узлы, при IV — отдаленные метастазы.

При отсутствии лечения смерть наступает через 6—12 мес после появления первых симптомов заболевания от раковой кахексии или от осложнений.

Осложнения вызываются распадом опухоли, прорастанием или метастазированием в другие органы. При распаде опухоли возможно профузное пищеводное кровотечение. При прорастании опухолью возвратного нерва меняется голос (охриплость), при прорастании диафрагмального нерва развивается паралич соответствующей половины диафрагмы. Поражение симпатических нервных узлов проявляется синдромом Клода Бернара — Горнера (птоз, миоз, энофтальм). В запущенных случаях при сдавлении опухолью трахеи и крупных бронхов возникает постоянная одышка, при распаде опухоли, прорастающей в трахею или крупный бронх, образуется пищеводно-бронхиальная или трахеальная фистула, клинически проявляющаяся приступами кашля и асфиксией при питье жидкости. При этом в откашливаемой мокроте можно обнаружить примесь проглоченной пищи (например, молока). Могут появиться признаки сдавления опухолью верхней полой вены. Прорастание опухоли в аорту обычно заканчивается внезапно наступающим профузным кровотечением.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Рак пищевода следует подозревать при всех случаях прогрессирующей дисфагии, особенно в сочетании с анорексией, появлением отвращения к мясной пище, похуданием. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием и эзофагоскопией с прицельной биопсией. Проводят дифференциальную диагностику рака пищевода и заболеваний, сопровождающихся сдавлением пищевода, ахалазии кардии, эзофагоспазма. При рентгенологическом исследовании неровность слизистой оболочки вследствие варикозного расширения вен пищевода иногда можно ошибочно расценить как раковую инфильтрацию пищевой стенки, но при этом обычно имеет место портальный цирроз печени, а также другие проявления портальной гипертензии.

Лечение. Лечение только хирургическое, но выполнение операции возможно лишь в I—II стадии заболевания. Проводят резекцию пораженного участка пищевода с наложением пищеводно-желудочного соустья или пластикой резецированного участка отрезком тонкой или толстой кишки. Иногда у ослабленных больных операцию выполняют в два этапа. Лучшие результаты дает комбинированное хирургическое и лучевое лечение. В запущенных случаях или при противопоказаниях к оперативному лечению проводят рентгенотерапию, которая во многих случаях способствует уменьшению размеров опухоли и продлевает жизнь больному.

Симптоматическая терапия при раке пищевода заключается в назначении механически, термически и химически щадящей диеты (стол 1а—1 или пищеводный), спазмолитических и обезболивающих препаратов. Для обеспечения питания больному в ряде случаев накладывают гастростому.

Профилактика. Профилактические мероприятия при раке пищевода сводятся к ограничению действия факторов риска. Рекомендуется избегать приема слишком горячей, острой и грубой пищи, тщательно прожевывать пищу, исключить курение, употребление спиртных напитков.

3.6. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА ДВИГАТЕЛЬНОЙ И СЕКРЕТОРНОЙ ФУНКЦИЙ ЖЕЛУДКА

3.6.1. ОСТРАЯ АТОНИЯ ЖЕЛУДКА

Этиология и патогенез. Острое расширение желудка бывает проявлением внезапно наступившего пареза мышц его стенки, возникшего вследствие как непосредственного поражения иннервирующих его образований, так и рефлекторно. Заболевание редкое, наблюдается при инфаркте миокарда, перитоните, пневмонии, при тромбозе сосудов желудка, иногда на фоне длительно существующего стеноза привратника. В хирургической практике оно наблюдается в ряде случаев травмы желудка, при ранении спинного мозга, в послеоперационном периоде и при выходе больного из состояния наркоза. Острая атония желудка может также отмечаться при некоторых тяжелых инфекционных заболеваниях, например при брюшном тифе и т. д.

Клиническая картина. Больные ощущают тяжесть и ощущение переполнения, давление в эпигастральной области, иногда — боли. Возникают позывы на рвоту (большим количеством зеленоватой жидкости), икота, тупая распирающая боль под ложечкой. Симптомы быстро нарастают и, если не будет оказана медицинская помощь, могут возникнуть осложнения — нарушение кровоснабжения стенки желудка, разрыв желудка.

При осмотре определяется значительное, все время увеличивающееся выбухание в эпигастральной области, соответствующее желудку, при перкуссии над ним определяется широкая зона тимпанита, заходящая за срединную линию вправо. Желудочный зонд свободно входит в желудок, при этом эвакуируется громадное количество жидкого содержимого и наступает временное облегчение.

Лечение. Проводят желудочное зондирование с одномоментным извлечением всего содержимого, скопившегося в желудке, затем устанавливают дренаж. Одновременно проводят интенсивное лечение основного заболевания, на фоне которого возникло острое расширение желудка. Для повышения тонуса и стимуляции перистальтики желудка вводят карбахолин (1 мл 0,1 % раствора под кожу), ацеклидин (1—2 мл 0,2 % раствора под кожу, можно повторно с интервалами 20—30 мин 2—3 раза), антихолинэстеразные препараты (прозерин и др.), а также стрихнин (по 1 мл 1 % раствора 2—3 раза в день). Прием лекарств и пищи внутрь и холинолитиков при остром расширении желудка противопоказан.

3.6.2. ПНЕВМАТОЗ ЖЕЛУДКА

Пневматоз желудка — повышенное содержание в желудке воздуха. Пневматоз желудка может быть следствием органического заболевания (наблюдается в некоторых случаях при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы, поражениях диафрагмального нерва, левого купола диафрагмы и др.), но чаще возникает на почве нарушения высшей нервной деятельности при истерическом психозе (неврогенная аэрофагия, нервная отрыжка).

Клиническая картина. Основными симптомами являются чувство тяжести, давления, переполнения в эпигастрии и частая сильная отрыжка, иног-

да настолько громкая, что мешает больным находиться в общественных местах. Вследствие переполнения желудка воздухом и невысокого стояния левого купола диафрагмы могут наблюдаться кардиалгии (облегчающиеся после отрыжки, зондирования желудка, усиливающиеся после обильной еды). При перкуссии и рентгенологическом исследовании обнаруживается газовый пузырь желудка больших размеров.

Диагноз. Диагноз основывается на характерной клинической картине и данных рентгенологического исследования. Следует помнить, что отрыжка и икота могут быть следствием аксиальной грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, а нередко одним из первых симптомов кардиоэзофагеального рака. Поэтому во всех случаях необходимо самое тщательное обследование.

Лечение. При пневматозе желудка функционального происхождения применяют средства общеукрепляющей терапии, седативные препараты и транквилизаторы, лечебную физкультуру. В ряде случаев помогают гипноз, иглотерапия. Больным рекомендуется частое дробное питание, исключаются газированные напитки.

3.6.3. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АХИЛИЯ ЖЕЛУДКА

Функциональная ахилия желудка — состояние, характеризующееся временным угнетением желудочной секреции без органического поражения секреторного аппарата желудка. Причины данного состояния могут быть различными: психическое угнетение, интоксикация, тяжелое инфекционное заболевание, гиповитаминозы, физическое переутомление и др. Функциональные ахилии наблюдаются у больных тиреотоксикозом, сахарным диабетом. Повидимому, у части лиц функциональная ахилия и гипохилия могут быть врожденными и связаны с врожденной слабостью секреторного аппарата желудка. Функциональная ахилия является временным состоянием, но при длительном торможении нервно-железистого аппарата желудка в нем развиваются органические изменения, происходит перестройка слизистой оболочки желудка.

Клиническая картина. Функциональная ахилия и гипохилия желудка часто протекают бессимптомно, иногда проявляются снижением аппетита, в редких случаях наблюдаются нерезко выраженные диспепсические явления, плохая переносимость некоторых видов пищи (молока), склонность к поносам.

При исследовании желудочного сока с пищевыми раздражителями обычно определяются ахлоргидрия и ахилия. Однако использование так называемых субмаксимальных (гистамина в дозе 0,008 мг/кг массы тела больного, двойной гистаминовый тест) и максимальных стимуляторов желудочной секреции (гистамина дигидрохлорида в дозе 0,032 мг/кг подкожно с предварительным введением антигистаминных препаратов; пентагастрина в дозе 6 мг/кг подкожно, инсулина 12—15 ЕД) позволяет подавить тормозящее действие нервных и гуморальных факторов на желудочную секрецию и подтвердить функциональный (обратимый) характер ахилии. В ряде случаев установить наличие кислого активного желудочного сока удается только при внутрижелудочной пристеночной рН-метрии. При аспирационной и прицельной биопсии слизистой оболочки желудка не обнаруживается воспалительных и атрофических изменений в ней, чем функциональная ахилия отличается от органической.

Лечение. Необходимо установить факторы, приводящие к развитию функциональной желудочной ахилии, и попытаться устранить их. В случаях неврогенного происхождения ахилии рекомендуется наладить режим труда и от-

дыха, регулярное питание, применение экстрактивных сокогонных веществ, витаминов, горечей (настойки горькой по 15—20 капель 3 раза в день за 30 мин до еды и др.).

3.6.4. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ЖЕЛУДОЧНАЯ ГИПЕРСЕКРЕЦИЯ («РАЗДРАЖЕННЫЙ ЖЕЛУДОК»)

Функциональная желудочная гиперсекреция — состояние, характеризующееся повышением желудочного сокоотделения; часто сочетается с повышением кислотности желудочного сока — hyperaciditas.

Этиология и патогенез. Временное повышение желудочной секреции наблюдается при употреблении в пищу большого количества приправ, обладающих сокогонным свойством, острых веществ, алкоголя, при преимущественном белково-углеводном питании, при эмоционально-психических возбуждениях. Усиление желудочной секреции наблюдается в начальной стадии тиреотоксикоза, при гиперкортицизме и длительном лечении стероидными препаратами. Язвенная болезнь с локализацией процесса в луковице двенадцатиперстной кишки и привратнике часто сопровождается гиперсекрецией желудка; подобные функциональные нарушения имеют место и при дуодените (на ранних стадиях).

Клиническая картина. В большинстве случаев функциональная желудочная гиперсекреция протекает бессимптомно, но могут быть язвенноподобные боли в эпигастрии вследствие рефлекторного спазма привратника — повышенного привратникового рефлекса на резкое закисление содержимого двенадцатиперстной кишки, изжога; в редких случаях — рвота большим количеством кислого желудочного сока натошак.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием (в желудке определяется большое количество сока натошак), а также фракционным желудочным зондированием с применением современных стимуляторов желудочной секреции, рН-метрий.

Дифференциальная диагностика в первую очередь направлена на исключение язвенной болезни с локализацией изъязвления в привратнике или двенадцатиперстной кишке, ульцерогенной опухоли поджелудочной железы (синдрома Золлингера — Эллисона).

Лечение. Цель лечения — нормализация режима труда и отдыха, питания, деятельности ЦНС. При наличии клинических симптомов терапевтические мероприятия те же, что и при язвенной болезни.

3.6.5. ГАСТРОПТОЗ

Гастроптоз (от греч. gaster — желудок, ptosis — опущение) — опущение желудка. Обычно гастроптоз сочетается с хронической гипотонией желудка или является ее следствием. Чаще всего различают три степени опущения желудка, при этом ориентируются не на положение большой кривизны и нижнего полюса желудка, которое довольно лабильно и зависит от наполнения желудка и кишечника, напряжения брюшной стенки и некоторых других факторов, а на положение малой кривизны, которая менее подвижна, так как фиксирована в области кардии и привратника. При I степени малая кривизна определяется на 2—3 см выше l. billiaca, при II — на ее уровне и при III — ниже ее. Выделяют также тотальный гастроптоз и частичный, т. е. антропилоптоз. Гастроптоз чаще встречается у лиц женского пола, обычно в возрасте 15—45 лет и старше.

Этиология и патогенез. Выделяют врожденный и приобретенный гастро-

птоз. Врожденный гастроптоз в первую очередь обусловлен конституциональной астенией, приобретенный гастроптоз наблюдается при резком ослаблении мышц брюшной стенки вследствие значительного похудения, после родов, устранения асцита или удаления крупных опухолей брюшной полости. Он объясняется растяжением связочного аппарата, фиксирующего положение желудка. В большинстве случаев встречается антропилоптоз, сочетающийся с удлинением и гипотонией желудка; тотальный гастроптоз наблюдается лишь при одновременном опущении диафрагмы (вследствие эмфиземы легких, массивного плеврального выпота и т. д.), смещающей вниз дно желудка.

Клиническая картина. В большинстве случаев гастроптоз I и II степени протекает бессимптомно. Небольшая часть больных предъявляет жалобы на ощущение тяжести, распирания, полноты в подложечной области, особенно после обильной еды, тупые ноющие боли в эпигастрии, реже — в пояснице, которые облегчаются в лежачем положении и объясняются растяжением фиксирующих желудок связок и раздражением заложенных в них нервных окончаний. Иногда отмечаются кардиалгии, возникают кратковременные боли в животе во время бега или прыжков, проходящие самостоятельно. Нередко больные жалуются на подташнивание, снижение аппетита. Часто при гастроптозе наблюдаются запоры, одной из причин которых являются значительное опущение и гипотония не только желудка, но также и поперечной ободочной кишки, что ведет к заострению ее селезеночного угла и задержке продвижения в ней содержимого. Вообще гастроптоз обычно сочетается с птозом и других органов: печени, почек и т. д., что может давать дополнительные симптомы.

При осмотре большого с приобретенным гастроптозом определяется отвислость живота; при подтягивании его кверху боли нередко уменьшаются или исчезают. В ряде случаев при гастроптозе удается видеть очертания желудка. Методом глубокой скользящей пальпации можно определить опущение привратника и большой кривизны желудка.

При рентгенологическом исследовании обращает внимание вытянутая вертикально форма желудка, вследствие чего большая и малая кривизны в области его тела сближены, антропило-рическая часть и особенно нижний полюс желудка опущены, в отдельных случаях уходят в малый таз. При преобладании атонии выпитая контрастная масса, не встречая сопротивления стенок желудка, быстро «проваливается», скапливаясь в самой нижней его части, синус желудка расширяется, перистальтика вялая, эвакуация контрастной взвеси из желудка замедлена. При исследовании желудочного сока часто обнаруживают ахлоргидрию.

Лечение. При гастроптозе I—II степени, протекающем бессимптомно, можно ограничиться рекомендацией заниматься физкультурой, выполнять упражнения, направленные на укрепление брюшного пресса. При гастроптозе III степени назначают специальные курсы лечебной физкультуры под руководством опытного методиста, массаж живота, водолечение. Во всех случаях следует рекомендовать частое дробное питание, пища должна быть калорийной и легкоусвояемой, особенно при резком похудании больного. Если у больного снижен аппетит, назначают средства, стимулирующие его, в частности небольшие дозы (4—6 ЕД) инсулина за 20 мин до еды подкожно; при ахилии дают желудочный сок и его заменители. В тяжелых случаях гастроптоза, связанных с резкой дряблостью передней брюшной стенки, рекомендуют в течение 1—1,5 ч после еды лежать и назначают лечебный бандаж; его накладывают в положении больного лежа так, чтобы верхний край бандажа не был выше наиболее выступающей вперед точки живота.

Профилактика. К профилактическим мерам при гастроптозе и гипотонии желудка в первую очередь относятся правильное физическое воспитание детей и подростков, систематические занятия физкультурой, спортом. Большое значение имеет укрепление брюшной стенки у женщин в период беременности и в первые месяцы после родов, применение лечебной гимнастики.

3.6.6. ГАСТРИТЫ

Гастрит — воспаление желудка, в подавляющем числе случаев ограничивающееся его слизистой оболочкой. При хроническом гастрите воспалительные изменения слизистой оболочки желудка сопровождаются явлениями ее структурной перестройки и атрофии. Различают гастриты острые и хронические.

3.6.6.1. Острые гастриты

Этиология и патогенез. Острый гастрит — полиэтиологическое заболевание, обусловленное действием химических, механических, термических и бактериальных факторов. Патогенез острого гастрита сводится к дистрофически-некробиотическому повреждению поверхностного эпителия и железистого аппарата слизистой оболочки желудка и развитию воспалительных изменений в нем. В зависимости от характера, интенсивности и путей воздействия этиологического фактора воспалительный процесс может ограничиваться поверхностным эпителием слизистой оболочки или распространяться на всю толщину железистого аппарата, интерстициальную ткань и даже мышечный слой и серозную оболочку желудка.

Различают следующие основные формы острого гастрита: 1) простой (*gastritis acuta simplex*); 2) коррозивный (*gastritis corrosiva*); 3) флегмонозный (*gastritis phlegmonosis*).

В зависимости от причины и механизма развития различают экзогенные и эндогенные формы острого гастрита. В возникновении острого алкогольного гастрита участвуют одновременно оба механизма.

Острый простой гастрит. Простой гастрит в практической деятельности врача встречается особенно часто.

Этиология и патогенез. Причиной острого простого (катарального) гастрита являются погрешности в питании, употребление большого количества крепких алкогольных напитков и инфекции, особенно пищевые токсикоинфекции. Известно раздражающее действие на слизистую оболочку желудка крепких алкогольных напитков, а также некоторых лекарственных средств, особенно при их бесконтрольном приеме в больших дозах (салицилаты, бутадиион, бромиды, наперстянка, антибиотики, сульфаниламиды и др.).

Эндогенный острый гастрит возникает при нарушениях обмена веществ и массивном распаде белков, что наблюдается при ожогах, переливании иногруппной крови и пр. Острое раздражение желудка может развиваться и при тяжелых радиационных поражениях, азотемии.

Патологоанатомическая картина. При остром катаральном гастрите собственная оболочка инфильтрирована лейкоцитами, которые могут располагаться и между клетками поверхностного, местами дистрофически и некробиотически измененного эпителия; имеются признаки воспалительной гиперемии.

Клиническая картина. Симптомы острого гастрита проявляются обычно через 4—8 ч после воздействия этиологического фактора. Беспокоят чувство тяжести и полноты в подложечной области, тошнота, слабость, головокружение, рвота, понос. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, язык обложен серовато-бледным налетом, отмечается слюнотечение или, наоборот, сильная сухость во рту. При пальпации выявляется болезненность в эпигастральной области. Пульс обычно частый, артериальное давление несколько понижено, в тяжелых случаях развивается коллапс. Возможно повышение температуры тела, иногда наблюдается нейтрофильный лейкоцитоз. Появляются характерные для токсического поражения почек изменения: альбуминурия, олигурия, цилиндрурия. В желудочном содержимом много слизи; секреторная и кислотообразовательная функции могут быть как угнетены, так и усилены. Моторные расстройства проявляются пилороспазмом, гипотонией желудка. Острый период заболевания при своевременно начатом лечении продолжается 2—3 дня.

Диагноз. Распознать острый экзогенный гастрит нетрудно. При повышении температуры тела и расстройстве деятельности кишечника (картина гастроэнтероколита) необходимо исключить в первую очередь сальмонеллез и другие кишечные инфекции. Решающее значение при этом имеют бактериологические и серологические исследования.

Лечение. Терапию острого гастрита обычно начинают с промывания желудка и кишечника (при алкогольной и другой интоксикации) и назначения (при подозрении на инфекционную природу заболевания) антибактериальных препаратов (энтеросептол 0,25—1,5 г 3 раза в день, мексаформ по 1 драже 3 раза в день, левомицетин по 2 г в день и др.) и адсорбирующих веществ (активированный уголь, белая глина и др.). При остром аллергическом гастрите назначают антигистаминные средства (димедрол, пипольфен, супрастин), при выраженном болевом синдроме — атропина сульфат (0,5—1 мл 0,1 % раствора подкожно), платифиллина гидротартрат (1 мл 0,2 % раствора подкожно), папаверина гидрохлорид (1 мл 2 % раствора под кожу). При обоживании применяют парентеральное введение физиологического раствора и 5 % раствора глюкозы. При хлоропеническом синдроме внутривенно следует вводить гипертонический раствор хлорида натрия, при острой сердечно-сосудистой недостаточности — кордиамин, кофеин, мезатон, норадреналин.

В комплексной терапии большое значение имеет лечебное питание. Первые 1—2 дня рекомендуется воздерживаться от приема пищи, но разрешается питье небольшими порциями (крепкий чай, щелочная минеральная вода), при необходимости назначают парентеральное питание. На 2—3-й день разрешают нежирный бульон, слизистый суп, сливки, молоко, манную и протертую рисовую каши, кисели, на 4-й день — мясной и рыбный бульоны, отварную курицу, отварные котлеты, картофельное пюре, сухари, белый подсушенный хлеб. Затем больного переводят на щадящую диету типа противоязвенной, а через 6—8 дней — на обычное питание.

Прогноз при остром гастрите, если своевременно начато лечение, благоприятный — через несколько дней наступает выздоровление. Если же действие вредных факторов повторяется, то острый гастрит обычно переходит в хронический.

Профилактика острого гастрита сводится к рациональному питанию, строгому санитарно-гигиеническому надзору на предприятиях общественного питания, санитарно-просветительной работе с населением.

Коррозивный гастрит. Эта форма острого гастрита встречается реже.

Этиология и патогенез. Коррозивный гастрит развивается вследствие попадания в желудок таких ядовитых веществ, как крепкие кислоты, щелочи, соли тяжелых металлов, высококонцентрированный спирт и др., и их непосредственного некротизирующего действия на слизистую оболочку желудка.

Патологоанатомическая картина. Характеризуется некротическими воспалительными изменениями, распространяющимися с поверхности слизистой оболочки желудка до более глубоких ее слоев в зависимости от степени химического ожога. В тяжелых случаях возникают некроз всех слоев стенки желудка и ее перфорация. Иногда морфологическая картина при химических ожогах желудка характеризуется преимущественно фибринозным (дифтеритическим) воспалением, но более характерна эта форма для тяжелых инфекционных заболеваний (скарлатина, сепсис и т. д.).

Клиническая картина зависит от характера яда, степени повреждения слизистой оболочки рта, пищевода и желудка, резорбтивного действия яда. Симптомы коррозивного гастрита возникают обычно сразу вслед за проглатыванием токсического вещества. Больные жалуются на сильные жгучие боли во рту, за грудиной и в эпигастральной области, часто нестерпимые, повторную мучительную рвоту; в рвотных массах имеются кровь, слизь, иногда фрагменты тканей. На губах, слизистой оболочке рта, зева и гортани имеются следы ожога: отек, гиперемия, изъязвления. Иногда по характеру изменения

слизистых оболочек можно установить причину ожога: от серной и соляной кислоты появляются серовато-белые пятна, от азотной — желтые и зелено-вато-желтые струпья, от хромовой — коричнево-красные, от карболовой — ярко-белые, напоминающие налет извести, от уксусной — поверхностные беловато-серые ожоги. При поражении гортани появляются охриплость голоса и стридорозное дыхание. В тяжелых случаях развивается шок.

Живот обычно вздут, болезнен при пальпации в подложечной области: иногда выявляются признаки раздражения брюшины. При исследовании крови вначале выявляется нейтрофильный лейкоцитоз, несколько позднее увеличивается СОЭ. В моче определяются белок и цилиндры.

Течение, осложнения и прогноз определяются тяжестью воспалительно-деструктивных изменений и терапевтической тактикой в первые часы и дни заболевания. Угрожающий жизни период болезни продолжается 2—3 дня. Острая перфорация стенки желудка наступает у 10—15 % больных в первые часы после отравления, реже — в более поздние сроки. Смерть может наступить от шока или перитонита. Исходом коррозивного гастрита могут быть рубцовые изменения в пилорическом и кардиальном отделах желудка.

Лечение. Больные нуждаются в срочной госпитализации в хирургические стационары или центры отравлений. Терапию коррозивного гастрита (даже на догоспитальном этапе) следует начинать с промывания желудка большим количеством теплой воды через зонд, смазанный растительным маслом. Противопоказаниями к введению зонда являются шок и деструкция пищевода. При отравлении кислотами к воде добавляют молоко, известковую воду или жженую магнезию, при поражении щелочами — разведенную лимонную кислоту, а также уксусную кислоту. При выраженных болях внутримышечно или внутривенно вводят морфин, промедол, фентанил и дроперидол, при коллапсе, кроме того, — кофеин, кордиамин, мезатон, норадреналин, внутривенно — раствор глюкозы, физиологический раствор и др. При признаках острой сердечной недостаточности показано введение строфантина внутривенно.

В течение первых дней показано голодание, парентеральное введение изотонического раствора хлорида натрия, 5 % раствора глюкозы. При невозможности в течение ближайших дней питания через рот парентерально вводят плазму, белковые гидролизаты. При перфорации стенки желудка, отеке гортани необходимо срочное оперативное лечение. Для предупреждения сужения пищевода производят бужирование в период заживления, при неэффективности последнего — оперативное лечение стеноза.

Флегмонозный гастрит. Встречается редко.

Этиология и патогенез. Флегмонозный гастрит вызывается стрептококками, нередко в сочетании с кишечной палочкой, реже — стафилококком, пневмококком, протеем и др. Иногда развивается как осложнение язвы или распадающегося рака желудка, повреждения слизистой оболочки желудка при травме живота.

Патологоанатомическая картина. Характерно флегмонозное воспаление желудка с диффузным или ограниченным распространением гноя преимущественно в подслизистом слое. Обычно сопровождается развитием перигастрита и нередко — перитонита.

Клиническая картина. Флегмонозный гастрит развивается остро с ознобом, повышением температуры тела, резкой адинамией и рвотой. Язык сухой, живот вздут. Общее состояние резко ухудшается. Больные отказываются от еды и питья, быстро истощаются. У них появляются характерные изменения черт лица («лицо Гиппократова»). В подложечной области при пальпации ощущается резкая болезненность. В крови отмечаются высокий нейтрофильный лейкоцитоз с токсической зернистостью, увеличенная СОЭ, изменение в соотношении белковых фракций и другие признаки воспаления.

Течение и осложнения, прогноз. При флегмонозном гастрите могут развиваться такие осложнения, как медиастинит, гнойный плеврит,

субдиафрагмальный абсцесс, тромбофлебит крупных сосудов, абсцесс печени и пр. Прогноз серьезный.

Д и а г н о з. Диагностика флегмонозного гастрита трудна. Нередко при аналогичной клинической картине ошибочно диагностируют острый панкреатит или холецистит, прободную язву желудка. **Д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з** следует проводить со всеми острыми заболеваниями органов верхнего и среднего этажей брюшной полости: поддиафрагмальным абсцессом, абсцессом печени, тромбозом воротной вены и т. д.

Л е ч е н и е. Показана срочная госпитализация больного в хирургический стационар. Основным лечением больных флегмонозным гастритом является парентеральное введение антибиотиков широкого спектра действия в больших дозах (морфоциклин по 0,3—0,5 г в 20 мл 5 % раствора глюкозы 2 раза в сутки внутривенно в течение 2—3 дней, затем 1 раз в день, канамицина дисульфат по 0,5 г в 3 мл 0,25 % раствора новокаина внутримышечно 2—4 раза в день в течение 6—7 дней и др.). При неэффективности консервативной терапии больные подлежат хирургическому лечению.

3.6.6.2. Хронические гастриты

Хронические гастриты — весьма распространенные заболевания, различные по этиологии, патогенезу, клинике. В структуре заболеваний органов пищеварения они составляют около 35 %, а среди заболеваний желудка — 80—85 %.

К л а с с и ф и к а ц и я. По этиологическому признаку различают экзогенные, в частности связанные с различными нарушениями питания и влиянием профессиональных вредностей, и эндогенные хронические гастриты.

По степени секреторных расстройств выделяют хронические гастриты с сохраненной и повышенной секрецией и хронические гастриты с секреторной недостаточностью. Течение хронического гастрита характеризуется чередованием фаз обострения и ремиссии.

На основании прижизненных гистологических и гистохимических исследований выделяют: поверхностный гастрит, гастрит с поражением желез (без атрофии), атрофический гастрит (умеренный, выраженный), гастрит с явлениями перестройки, эрозивный гастрит. Некоторые исследователи выделяют также гипертрофический гастрит. По локализации морфологических изменений различают: хронический гастрит распространенный (с поражением дна, тела и антрального отдела), антральный и изолированный гастрит тела (дна) желудка.

К особым формам хронического гастрита относят ригидный, гигантский гипертрофический и полипозный гастриты, которые отличаются своеобразием клинических проявлений и морфологическими особенностями.

Этиология. Хронические гастриты — полиэтиологические заболевания. Причинами хронических гастритов могут быть качественно неполноценное питание, особенно дефицит белка, железа и витаминов, длительный бесконтрольный прием некоторых лекарственных средств, характеризующихся местным раздражающим действием: наперстянки, салицилатов, бутадiona, преднизолонa, антибиотиков, сульфаниламидов и др.

Особенно велика роль в возникновении хронического гастрита повторных и длительных нарушений питания, употребления в больших количествах пряностей (лук, чеснок, перец), пристрастия к горячей пище, плохого разжевывания пищи, еды всухомятку. Часто хронический гастрит развивается вследствие систематического употребления крепких спиртных напитков.

Важным фактором в развитии хронического гастрита является наличие болезней, возникающих при нарушении функций эндокринной и нервной систем: сахарного диабета, тиреотоксикоза, аддисоновой болезни и др.

При почечной недостаточности, при подагре через слизистую оболочку желудка выделяются продукты обмена (мочевина, мочевая кислота, индол, скатол), которые вызывают развитие так называемого элиминационного хронического гастрита. Почти в 75 % случаев хронический гастрит сочетается с другими заболеваниями органов пищеварения, в частности с хроническим холециститом, аппендицитом, колитом и др. Иногда хронический гастрит связан с острым гастритом, являясь результатом его дальнейшего развития. Чаще последствия острого гастрита являются тем патологическим фоном, на котором легко возникают обострения и прогрессирование процесса под влиянием различных экзогенных факторов.

Хронический гастрит часто развивается при заболеваниях, обуславливающих гипоксию тканей (хроническая недостаточность кровообращения, хроническая пневмония, анемия).

Патогенез. Можно предположить, что под влиянием длительного воздействия эндогенных и экзогенных этиологических факторов сначала развиваются функциональные секреторные и моторные нарушения деятельности желудка, а в дальнейшем — дистрофические изменения и нарушения процессов регенерации. Эти структурные изменения развиваются прежде всего в эпителии поверхностных слоев слизистой оболочки (покровный, ямочный эпителий), а в дальнейшем в патологический процесс вовлекаются железы желудка, которые постепенно атрофируются или перестраиваются по типу крипт. Хотя в последние годы накопилось большое количество данных о роли аутоиммунных процессов в патогенезе хронического гастрита, все-таки вопрос об аутоиммунном развитии хронического гастрита остается все еще нерешенным. Клинические наблюдения свидетельствуют о возможности развития хронического гастрита у лиц с пищевой аллергией при длительном употреблении в пищу продуктов, к которым у них имеется непереносимость.

Патологоанатомическая картина. Хронический гастрит характеризуется разностепенностью воспалительно-атрофических (иногда в сочетании с гиперпластическими) изменений слизистой оболочки желудка, отеком и клеточной инфильтрацией как подэпителиального, так и собственного слоя слизистой оболочки. Наряду с нейтрофилами и гистиоцитами в клеточной инфильтрации нередко преобладают лимфоциты и плазматические клетки, что косвенно указывает на роль иммунных механизмов в развитии хронического гастрита.

Клиническая картина. Хронический гастрит — постепенно прогрессирующее заболевание. Периоды обострения сменяются периодами ремиссии. Клиническая картина заболевания определяется состоянием секреторной функции, глубиной и локализацией морфологических изменений слизистой оболочки желудка.

Хронический гастрит с нормальной и повышенной секрецией желудка чаще наблюдается в молодом возрасте, преимущественно у мужчин. Основными симптомами являются боли и диспепсические расстройства. Больные жалуются на изжогу, отрыжку кислым, чувство давления, жжения, распирания в подложечной области, запоры, редко рвоту. Обычно диспепсические расстройства появляются в период обострения болезни, после погрешностей в диете. Употребление алкогольных напитков, нарушение диеты и режима питания приводят к обострению болезни. Иногда болезнь принимает непрерывное рецидивирующее течение. При этом боли обычно тупые, ноющие, без определенной иррадиации, локализуются в подложечной области; они возникают, как правило, после приема пищи, поэтому они относятся к ранним. В редких случаях могут наблюдаться голодные и ночные боли, стихающие после приема пищи. Эти боли характерны для антральных гастритов, при которых в патологический процесс вовлекается двенадцатиперстная кишка.

Хронический гастрит, протекающий с нормальной и повышенной секреторной функцией желудка, может осложниться кровотечением, иногда массив-

ным (50—60 % всех желудочных кровотечений). В этом случае говорят о геморрагическом гастрите. Морфологические изменения слизистой оболочки желудка при нем могут быть различными. Чаще всего кровотечение связано с развитием эрозий в антральном отделе, иногда с повышенной проницаемостью желудка. Известную роль могут играть аллергические реакции. Определенное значение в возникновении желудочных кровотечений имеет кислотность желудочного сока: чем выше кислотность, тем чаще встречаются кровотечения, что связывают с угнетающим действием высокой кислотности на процесс свертывания крови и увеличением ее фибринолитической активности; имеет значение также высокая протеолитическая активность желудочного сока. Иногда механизм кровотечения остается неясным даже после гистологического исследования резецированной части желудка.

Хронический гастрит с секреторной недостаточностью чаще встречается у лиц зрелого и пожилого возраста. В слизистой оболочке желудка в этих условиях преобладают атрофические изменения различной степени выраженности. Обычно снижается масса тела, появляется адинамия, гипотония, снижается функция гипофизарно-надпочечниковой системы. У части больных выявляются симптомы поливитаминовой недостаточности: сухость кожи, разрыхленность и кровоточивость десен, утолщение и покраснение языка, сглаженность сосочков, отпечатки зубов, хейлоз, ангулярный стоматит и др. Из желудочных симптомов отмечается нарушение аппетита, вне периода обострения — стремление к употреблению острой и пряной пищи. Многие больные жалуются на неприятный вкус во рту, особенно по утрам, тошноту, слюнотечение, чувство полноты и распирания в подложечной области, отрыжку воздухом. Стул обычно неустойчивый, с склонностью к поносам. Желудочные расстройства возникают обычно вскоре после приема пищи, поэтому больные иногда воздерживаются от нее и резко худеют.

В связи со снижением бактерицидных свойств желудочного сока часто отмечаются пищевые токсикоинфекции. Больные могут испытывать интенсивные боли, в общем и нехарактерные для хронического гастрита с секреторной недостаточностью. Боли в подложечной области с типичной иррадиацией могут наблюдаться при сопутствующей гипермоторной дискинезии кишечника, а также при вовлечении в патологический процесс поджелудочной железы и желчного пузыря. Желудочные кровотечения бывают редко. У части больных отмечаются аллергические реакции, проявляющиеся непереносимостью ряда пищевых и лекарственных веществ.

Часто обнаруживаются изменения со стороны кишечника, что клинически проявляется поносами (так называемые гастрогенные, или ахилические, поносы), вздутием и распираем живота, схваткообразными болями, иногда запорами, сменяющимися поносами, и др. Снижается внешнесекреторная функция поджелудочной железы, развивается кишечный дисбактериоз, проявляющийся бродильной или гнилостной диспепсией.

Ригидный гастрит, впервые описанный А. Н. Рыжих и Ю. Н. Соколовым (1947), проявляется упорной диспепсией и ахлоргидрией. Диагноз устанавливается рентгенологически и гастроскопически. Преимущественно поражается выходной отдел желудка, который вследствие развития гипертрофических изменений, отека и спастического сокращения мускулатуры деформируется, превращается в узкий трубкообразный канал с плотными ригидными стенками. Выраженные дисрегенераторные изменения слизистой оболочки, свойственные этой форме хронического гастрита, предрасполагают к частому развитию злокачественных новообразований.

Полипозный гастрит обычно развивается на фоне атрофического гастрита с гистаминорефрактерной ахлоргидрией. Полипы являются следствием дисрегенераторной гиперплазии слизистой оболочки желудка. Клиническая симп-

томатика полипозного гастрита мало отличается от таковой при обострении выраженного атрофического гастрита.

Гигантский гипертрофический гастрит, описанный Menetrier в 1886 г., — относительно редкое заболевание, проявляющееся наряду со свойственными хроническому гастриту симптомами потерей белка с желудочным соком, развитием железодефицитной анемии и похуданием. Диагноз ставят на основании рентгенологического и гастроскопического исследований: обнаруживаются грубые гигантские складки слизистой оболочки, иногда создающие впечатлительные дефекты наполнения вдоль большой кривизны тела желудка и в области синуса. Однако складки эти непрерывны, перистальтика сохранена. При гастроскопии обнаруживаются резко утолщенные, отечные складки слизистой оболочки с эрозиями или кровоизлияниями на их поверхности. При гистологическом исследовании определяется аденоматозно-кистозная гиперплазия желудочных желез.

Прогноз при хроническом гастрите в отношении жизни благоприятный. Под влиянием лечения самочувствие больных сравнительно быстро улучшается. Исчезают и заметно уменьшаются некоторые морфологические изменения, характерные главным образом для фазы обострения болезни (гиперсекреция поверхностного и ямочного эпителия, отек, клеточная инфильтрация). Но основные морфологические изменения, свойственные хроническому гастриту (воспалительная клеточная инфильтрация слизистой оболочки, разрастание соединительной ткани, атрофические изменения поверхностного эпителия и желудочных желез и т. д.), как правило, остаются. Мало изменяется под влиянием лечения и секреторная функция желудка.

Осложняют течение хронического гастрита в ряде случаев острые желудочные кровотечения. Хронический гастрит с морфологическими признаками перестройки слизистой оболочки и атрофически-гиперпластическая его форма рассматриваются как предопухоловое заболевание.

Диагноз. Диагностика хронического гастрита основывается на анализе клинических проявлений болезни, результатах исследования желудочной секреции, рентгенологического и гастроскопического исследований.

Следует иметь в виду, что хронический гастрит, особенно в начале заболевания, может протекать с различным секреторным фоном, хотя доминирующей является тенденция к снижению секреции и кислотности желудочного сока.

В диагностике хронического гастрита решающее значение принадлежит результатам гастроскопического и особенно прижизненного морфологического исследования — гастроскопии с прицельной биопсией. Однако строгое соответствие характера изменений, выявляемых при гастроскопическом исследовании и по данным гастробиопсии, не всегда устанавливается. Это объясняется тем, что гастроскопия позволяет наблюдать лишь внешние (поверхностные) изменения слизистой оболочки желудка, а исследование биоптатов дает возможность изучить гистологическое строение ее более глубокого слоя. В последние годы практикуется предварительное введение перед эндоскопией красителя, по-разному окрашивающих нормальную и измененную слизистую оболочку. Эксфолиативная цитодиагностика, определение всасывательной и секреторной функций желудка в диагностике хронического гастрита пока имеют лишь второстепенное значение.

4. **Дифференциальная диагностика.** Хронический гастрит следует отличать от функциональных расстройств желудка, хотя между этими заболеваниями нет резкой грани и возможен переход функциональных расстройств желудка в хронический гастрит. При хронических гастритах клинические проявления болезни бывают более стабильными, стереотипными, а при функциональных расстройствах — более изменчивыми. У больных с функциональными расстройствами желудка обострение болезни чаще наступает под влиянием нерв-

Лечение. При хроническом гастрите лечение должно быть комплексным и дифференцированным. Оно обычно проводится в амбулаторных условиях; при обострениях, протекающих с осложнениями и выраженными общими нарушениями, больных целесообразно госпитализировать.

Ведущее значение в комплексной терапии имеет лечебное питание, характер которого зависит от периода обострения или ремиссии, от состояния секреторной функции, сопутствующих заболеваний и осложнений. В период обострения болезни независимо от характера секреторных расстройств соблюдается принцип щажения слизистой оболочки желудка и его функций. Питание должно быть дробным, 5—6 раз в сутки, назначается механически, химически и термически щадящая диета. По мере стихания обострения диетотерапия строится с учетом характера секреторных нарушений. При хроническом гастрите с секреторной недостаточностью диета должна быть полноценной и содержать достаточное количество белков (110—115 г), жиров (80—90 г), углеводов, витаминов и по калорийности соответствовать энергозатратам больного. Пищу следует принимать 4—5 раз в сутки. В диету включается нормальное количество поваренной соли и экстрактивных веществ. При стойкой ремиссии можно назначить более расширенное питание с включением таких продуктов, как вымоченная сельдь, постная ветчина, нежирный и неострый сыр, супы овощные, рыбные, мясные, мясо и нежирная рыба, зелень, фрукты, фруктовые и овощные соки.

Диетотерапия больных хроническим гастритом с нормальной и повышенной

секрецией рассчитана на максимальное щажение хемо- и барорецепторов желудка, ускорение эвакуации пищи из желудка, устранение изжоги, чувства давления и боли в подложечной области, запоров. В период обострения назначают более строгую щадящую диету типа противоязвенной, через 7—10 дней ее постепенно расширяют.

В период затихания обострения диета должна быть полноценной, но с ограничением поваренной соли, углеводов и экстрактивных веществ, особенно при высокой кислотности желудочного сока. Строго противопоказаны алкоголь, пиво, газированные напитки. В целях нормализации функционального состояния ЦНС рекомендуются препараты брома, валерианы, малые транквилизаторы. При повышенной секреторной функции желудка следует назначать холинолитики и ганглиоблокаторы (атропина сульфат 0,1 % раствор по 6—8 капель внутрь 3 раза в день, спазмолитин или бензогексоний в таблетках по 0,1 г 3 раза в день и т. д.) в комбинации с антацидами (викалин по 1 таблетке или алмагель по 1—2 дозировочные ложки 3—4 раза в день и др.) и средствами, стимулирующими регенераторные процессы (метилурацил, пентоксил, препараты лакрицы и др.).

При хроническом гастрите с секреторной недостаточностью, сопровождающемся болями, назначают такие препараты, как кватерон и ганглерон (по 0,02—0,04 г 3—5 раз в день после еды внутрь), которые, вызывая вы-

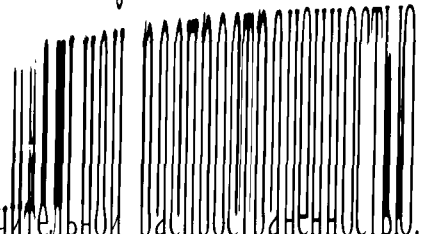
В комплекс лечебных мероприятий следует включать и физические методы лечения (грелки, грязелечение, диатермия, электро- и гидротерапия). Санаторно-курортное лечение хронического гастрита проводится в период ремиссии болезни. Рекомендуются курорты с минеральными водами для пищевого лечения: Арзни, Аршан, Березовские минеральные воды, Боржоми, Ессентуки и др. Минеральные воды можно применять и во внекурортных условиях: при пониженной кислотности предпочтительно употребление вод соляно-щелочных источников за 15—20 мин до приема пищи, а при сохраненной и повышенной секреторной функции — бикарбонатных — за 1 ч до еды, а также во время изжоги. Следует помнить, что лечение больных хроническим гастритом можно проводить и в местных санаториях при условии соблюдения диеты.

Профилактика. Основное значение в предупреждении хронического гастрита имеет рациональное питание и тщательное соблюдение правил гигиены питания. Следует бороться с употреблением крепких алкогольных напитков и курением. Необходимо следить за состоянием полости рта, своевременно лечить заболевания других органов брюшной полости, устранять профессиональные вредности и глистно-протозойные инвазии.

Больные хроническим гастритом, особенно с атрофической формой, должны наблюдаться в диспансере и обследоваться не реже двух раз в год.

3.7. ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Язвенная болезнь (пептическая язва) — хронически рецидивирующее заболевание, при котором в результате нарушений нервных и гуморальных механизмов, регулирующих секреторно-трофические процессы в гастродуоденальной зоне, в желудке и двенадцатиперстной кишке образуются язвы.



Язвенная болезнь характеризуется значительной распространенностью. Городское население страдает этим заболеванием чаще, чем жители села. Язвенной болезнью болеют преимущественно молодые и взрослые мужчины (25—40 лет); соотношение женщин и мужчин приблизительно 1:4. Женщины чаще заболевают после менопаузы.

Этиология и патогенез язвенной болезни полностью не выяснены, но установлены факторы общего и местного порядка, способствующие возникновению этого заболевания. К местным факторам относятся высокая протеолитическая активность желудочного сока, устойчивость так называемого слизистого барьера внутренней стенки желудка к переваривающему действию желудочного сока, достаточно высокий уровень регенерации эпителия слизистой оболочки желудка. Среди общих факторов большое значение имеет нарушение сложной нейрогуморальной регуляции функций желудка, в которой участвуют ЦНС, подкорковые центры, некоторые эндокринные железы, а также многие гастроинтестинальные гормоны. При этом многие внешние факторы (беспорядочное питание, курение, прием алкоголя и т. д.), особенно при повторном действии на протяжении длительного времени, являются пусковыми, нарушающими механизм регуляции функций желудка и двенадцатиперстной кишки.

Отечественные ученые доказали, что язвенная болезнь является не местным поражением желудка и двенадцатиперстной кишки (что находило отражение и в названии заболевания зарубежными авторами — *ulcus pepticus*), а заболеванием организма в целом, что ее развитие прежде всего связано с нарушением нервных и гуморальных механизмов, регулирующих секреторную, моторную функции желудка и двенадцатиперстной кишки, кровообращение и трофику слизистой оболочки. Предрасполагают к развитию (а в дальнейшем и возникновению обострений) заболевания сильные нервно-психические переживания, нарушения режима и характера питания (острая, слишком горячая пища, поспешная еда и т. д.), злоупотребление спиртными напитками, курение.

Значение нервно-психических факторов в развитии язвенной болезни подтверждается многочисленными экспериментальными и клиническими наблюдениями. Отрицательные эмоции, длительное психическое перенапряжение, патологические импульсы из пораженных внутренних органов нередко являются причиной развития язвенной болезни. Они нарушают координирующую функцию коры головного мозга в отношении подкорковых образований и особенно гипоталамуса, при этом происходит стойкое возбуждение центров блуждающего нерва, сопровождающееся нарушениями функций желудка и двенадцатиперстной кишки. Значение нервного фактора в развитии язвенной болезни подтверждается и результатами экспериментов по воспроизведению нервного стресса с образованием так называемых стрессовых язв.

В последние годы показана роль гипоталамуса как в регуляции желудочной секреции, так и при нарушении его участия в регуляции функций желудка, в развитии язв в гастродуоденальной системе. Среди гормональных факторов, имеющих значение в развитии язвенной болезни, могут быть названы прежде всего расстройства деятельности гипофизарно-надпочечниковой системы и функций половых желез. О роли этих гормональных систем в патогенезе язвенной болезни свидетельствуют такие факторы, как обострение язвенной болезни при лечении стероидными гормонами (по поводу других заболеваний), возникновение язв у женщин в менопаузе. Среди гормональных факторов, по-видимому, весьма существенное значение в механизме развития язв в желудке и двенадцатиперстной кишке имеют гастроинтестинальные полипептидные гормоны (гастрин, секретин, энтерогастрон, холецистокинин-панкреозимин и др.).

В последние годы определенную роль в повреждении слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки стали отводить гистамину и серотонину, при повышении выделения которых резко возрастает активность кислотнопептического фактора и повышается проницаемость клеточных мембран.

Немаловажную роль в развитии язвенной болезни играют наследственные и конституциональные факторы. По данным отечественных и зарубежных исследователей, наследственное предрасположение встречается у 15—40 % больных язвенной болезнью (при локализации изъязвления в двенадцатиперстной кишке). Полагают, что у части больных язвенная болезнь может наследоваться аутосомно-доминантно. Косвенным «маркером» генетической предрасположенности к гастродуоденальному язвообразованию, помимо особенностей группы крови, является неспособность этими больными выделять с желудочным соком и слюной антигены АВН, т. е. эти больные являются «несекреторами». У них существенно снижено содержание гликопротеинов в желудочном соке, наблюдается значительная гипергастринемия в ответ на прием пищи, больные способны ощущать вкус фенилтиокарбамида.

В настоящее время достаточно определенно установлено, что непосредственное формирование язвы происходит в результате нарушения существующего физиологического равновесия между «агрессивными» и «защитными» факторами. К числу «агрессивных» факторов относят соляную кислоту, пепсин

желудочного сока и заброс в желудок дуоденальной желчи (дуоденогастральный рефлюкс), к факторам защиты — желудочную слизь (содержащие нейтральные мукополисахариды, сialо- и сульфамуцины), клеточную регенерацию, нормальный местный кровоток, защитное действие некоторых интестинальных гормонов (например, секретина, энтерогастрина), а также щелочную реакцию слюны и панкреатического сока.

По-видимому, в формировании язв в желудке, особенно расположенных высоко (кардиальный отдел, тело), наибольшее значение имеет снижение резистентности слизистой оболочки, ослабление ее сопротивляемости повреждающему воздействию кислого желудочного сока. В механизме же развития язвы в выходном отделе желудка и особенно в двенадцатиперстной кишке, напротив, решающим фактором является усиление агрессивности кислотно-пептического фактора. Изучается роль кампилобактерий в образовании язв.

Тонкие метаболические расстройства в слизистой оболочке, предшествующие образованию язвы, остаются все еще недостаточно изученными. С. В. Аничков с сотрудниками установили, что образованию язвы предшествуют ультраструктурные изменения в слизистой оболочке желудка, в частности митохондрии главных и обкладочных клеток, что приводит прежде всего к нарушению энергетического обмена в клетках. Важно подчеркнуть, что указанные изменения в слизистой оболочке развиваются не только при непосредственном воздействии на слизистую оболочку ультрацереогенных веществ, но и при раздражении различных рефлексогенных зон, расположенных вне желудка, например в гипоталамической области.

Возникнув, язва становится патологическим очагом, поддерживающим афферентным путем развитие и углубление болезни в целом и дистрофических изменений в слизистой оболочке гастродуоденальной зоны в частности, способствует хроническому течению болезни и вовлечению в патологический процесс других органов и физиологических систем организма.

Патологоанатомическая картина. Различают простую (*ulcus simplex*) и каллезную (*ulcus callosum*) пептическую язву, локализирующуюся в желудке и двенадцатиперстной кишке. Простая язва имеет мягкие края без выраженных рубцовых изменений в них, каллезная язва отличается резким соединительнотканным утолщением краев и воспалительно-рубцовыми изменениями вокруг. Язвы чаще имеют округлую форму, их размеры могут быть различны (в желудке 0,5—1,2 см в диаметре, в двенадцатиперстной кишке — несколько миллиметров — 1 см, редко — более).

Наиболее частой локализацией язвы является луковица двенадцатиперстной кишки. Согласно большинству мировых статистик, язвы двенадцатиперстной кишки встречаются в 5—7 раз чаще, чем язвы желудка. Язвы желудка локализируются главным образом по малой кривизне, около угла желудка и в выходном отделе, реже в кардиальном отделе и на большой кривизне. Редкой является локализация язв в двенадцатиперстной кишке за ее луковицей («внелуковичные язвы»).

Сочетание язвы желудка и двенадцатиперстной кишки встречается приблизительно в 7 % случаев всех гастродуоденальных язв. В большинстве случаев сочетанных язв первая образуется в двенадцатиперстной кишке (60—70 %), иногда язвы образуются одновременно в желудке и двенадцатиперстной кишке (7,5 %).

Язва отличается от эрозии тем, что поражает не только слизистую, но и подслизистую оболочку, а в ряде случаев проникает и в более глубокие слои стенки желудка (или двенадцатиперстной кишки). Глубокая язва, проникающая через слои стенки непосредственно в соседний орган (печень, поджелудочную железу, сальник и др.; при этом вокруг язвы обычно образуются спайки), носит название пенетрирующей (*ulcus penetrans*). Если же при прогрессировании некроза язва открывается непосредственно в брюшную полость, она носит название прободной (*ulcus perforans*). Дно язвы обычно выложено некротической или грануляционной (в период рубцевания) тканью; поверхность ее прикрыта пленкой, состоящей из некротизированной ткани, фибрина, лейкоцитов и эритроцитов. При рубцевании язвы возникает рубец. При длительном течении и больших язвах возникающие рубцы деформируют желудок, луковицу двенадцатиперстной кишки. Грубое рубцевание язвы выходного отдела желудка сопровождается развитием стеноза привратника. Если в области дна язвы располагается крупный кровеносный сосуд, то аррозия его стенки вследствие прогрессирования некроза при увеличении язвы приводит к грозному осложнению — профузному кровотечению.

Клиническая картина. Иногда заболевание протекает бессимптомно и выявляется случайно при рентгенологическом или эндоскопическом исследовании. В некоторых случаях только возникновение осложнений (перфорация, кровотечение) позволяет впервые заподозрить это заболевание. Однако в большинстве случаев клиническая картина весьма типична. Основным симптомом неосложненной язвенной болезни является боль — режущая, пронизывающая, иногда схваткообразная, реже тупая и слабая. Выраженность болевого синдрома обусловлена глубиной язвенного кратера, степенью нарушения двигательной функции желудка, его привратника и двенадцатиперстной кишки, а также индивидуальной чувствительностью больного.

Боли локализуются чаще всего в эпигастральной области. При язве желудка, особенно высоко расположенной, они обычно иррадируют вверх и влево, в левую половину грудной клетки. При пилородуodenальных язвах боли иррадируют в спину, в правое подреберье, под правую лопатку. При язвах верхнего отдела желудка боли локализуются под мечевидным отростком, за грудиной, в области сердца. Во время болевого приступа больные стремятся занять вынужденное положение (ложатся на живот, иногда подводят согнутые ноги к животу и т. д.), в котором боли несколько облегчаются.

Другой характерной особенностью болей при язвенной болезни являются определенные ритмы их появления в течение суток и связь с приемом пищи. В зависимости от приема пищи различают ранние, поздние, а также голодные и ночные боли. Ранние боли, возникающие вскоре после приема пищи, характерны для язв желудка. При язвах двенадцатиперстной кишки наблюдаются голодные, ночные и поздние (через 1,5—4 ч после еды) боли; прием пищи обычно приносит облегчение. Весьма типично стихание боли после приема натрия гидрокарбоната (питьевая сода) и других антацидных препаратов.

Указанная ритмичность в возникновении болевого симптома обычно характерна для неосложненных язв. При сочетании язвенной болезни с хроническим гастритом, хроническим дуоденитом, при вовлечении в патологический процесс поджелудочной железы или желчного пузыря боли обычно теряют характерный ритм, нередко становятся постоянными, чаще отмечаются ранние боли. Следует иметь в виду, что существуют и безболевыe формы язвенной болезни.

Боли при язвенной болезни обычно сочетаются с рядом диспепсических симптомов: тошнотой, рвотой, изжогой и отрыжкой. Изжога — ощущение жжения в нижней трети грудины — является наиболее частым спутником язвенной болезни, нередко задолго предшествующим ее развитию. Подобно боли изжога возникает в течение суток ритмично: натошак, в определенной связи с приемом пищи, в ночные часы. Мучительные изжоги изнуряют больных, заставляют их многократно прибегать к приему соды. Возникновение изжоги связано с забрасыванием желудочного содержимого в пищевод, что приводит со временем к развитию в нем воспалительных изменений — рефлюкс-эзофэгита.

Рвота может наблюдаться как при осложненной, так и при неосложненной язве; обычно она возникает на высоте болей, как правило, приносит облегчение, в связи с чем больные нередко вызывают ее искусственно. Рвотные массы обычно не содержат остатков пищи и состоят из кислого желудочного содержимого, слизи, иногда примеси желчи. Рвота обычно предшествует повышенной саливации или сопровождается ею.

Отрыжка (кислым, пищей, воздухом) наблюдается почти у каждого второго больного. Отрыжка неприятным тухлым запахом наблюдается при стенозе привратника. Она часто сочетается с изжогой.

У страдающих язвенной болезнью отмечают выраженные нарушения двигательной и эвакуаторной функций желудка и двенадцатиперстной кишки.

Обычно это склонность к гипертонусу, гиперперистальтике и спазмам с нарушением эвакуации пищи из желудка. В механизме развития рвоты, изжоги и отрыжки существенная роль принадлежит нарушениям двигательной функции желудка, в частности появлению антиперистальтики. Выявляется определенный параллелизм между нарушениями моторной функции пилорического отдела желудка и двенадцатиперстной кишки и выраженностью болевого синдрома.

Запоры — частый спутник язвенной болезни. Они возникают вследствие спазма толстой кишки нервно-рефлекторного генеза (спастическая дискинезия). Появлению запоров способствует так называемая щадящая, бедная клетчаткой диета, которой придерживаются больные, особенно в периоде обострения болезни. Длительно существуя, функциональная нервно-мышечная дискинезия кишечника может способствовать развитию колита.

Аппетит при несложной форме язвенной болезни обычно сохранен, а иногда даже больные испытывают «волчий голод», что связано с склонностью к развитию гипогликемии. Заметив, что боли на какой-то период после еды стихают, больные начинают прибегать к частому приему пищи. Обычно это наблюдается при локализации язвы в луковице двенадцатиперстной кишки, реже — при ее локализации в желудке.

При язве желудка, обычно сочетающейся с хроническим гастритом, аппетит нередко бывает понижен, а появление ранних болей после приема пищи заставляет больных воздерживаться от еды.

Внешний вид и состояние больных обычно не имеют особенностей, хотя язвенной болезнью чаще страдают лица астенической конституции. При язвенной болезни довольно часто выявляются расстройства вегетативной нервной системы с преобладанием повышенного тонуса парасимпатической нервной системы: цианоз кистей и влажность ладоней, усиленное потоотделение, выраженный красный, реже белый дермографизм, температурные асимметрии. Язык обычно обложен беловатым налетом. На слизистой оболочке корня языка нередко обнаруживаются единичные в виде островка по середине линии или множественные дефекты различной формы размером от просыаного зерна до 1 см. Они возникают вследствие трофических расстройств в слизистой оболочке языка. Иногда у корня языка образуется возвышающийся над поверхностью слизистой оболочки толстый слой беловатого налета. Этот гиперпластический процесс в эпителии слизистой оболочки языка является или предстадией, или эквивалентом указанных выше трофических расстройств. На коже живота нередко обнаруживается коричневатая пигментация кожи от длительного применения грелок. При поверхностной или глубокой пальпации эпигастральной области обычно вправо и несколько выше пупка и по средней линии определяются болезненность и напряжение мышц (*defense musculaire*). У ряда больных отчетливо выявляется болезненность при перкуссии в эпигастральной области (над желудком) — симптом Менделя. Реже определяются болевые точки на уровне тел и остистых отростков грудных поясничных позвонков (симптом Боаса, Опенховского, Певзнера и др.). У ряда больных по передней боковой и задней поверхности туловища соответственно сегментам Th_v—Th_{ix} выявляются зоны гиперестезии Захарьина — Геда.

Желудочная секреция при разных локализациях язвы может быть различной — повышенной, нормальной, пониженной. Высокие показатели секреции характерны для пилородуоденальных язв. При язвах этой локализации отделение желудочного сока не только обильное, но и непрерывное в течение суток. Секреция в межпищеварительный период (базальная, ночная) нередко достигает значительной величины. У страдающих язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки повышено также кислото- и пепсиногеновыделение. Значительное выделение хлористоводородной кислоты в межпищеварительном периоде

свидетельствует о язве двенадцатиперстной кишки.

При язве тела и кардиального отдела желудка в большинстве случаев показатели желудочной секреции либо понижены, либо не отличаются от нормы. При сочетанных язвах желудка и двенадцатиперстной кишки желудочная секреция в большинстве случаев приближается к таковой при язвах дуоденальной локализации или ее показатели занимают промежуточное положение.

Из других лабораторных данных наибольшее значение имеет систематическое (каждые 2—4 дня в период обострения болезни) исследование кала на скрытую кровь. Обнаружение кровотечения (при исключении других возможных причин) является одним из косвенных признаков обострения язвенной болезни.



Рис. 3.4. Язва малой кривизны желудка. Рентгенограмма.

Рентгенологическое исследование занимает значительное место в диагностике язвенной болезни. Прямым рентгенологическим признаком пептической язвы является наличие язвенной ниши (дефекта) стенки желудка или двенадцатиперстной кишки, заполняющегося контрастным веществом и выступающим за линию контура желудка (рис. 3.4, 3.5). Иногда ниша выявляется не на контуре исследуемого органа, а на рельефе слизистой оболочки (например, при расположении на задней стенке луковицы двенадцатиперстной кишки) в виде контрастного пятна, в котором задерживается некоторое количество контраста после прохождения его основной части в более дистальные отделы кишечника. Размеры язвенной ниши приблизительно соответствуют размерам язвы (см. ниже). Однако при значительных некротических и фибриновых налетах, заполняющих язву, при скоплении в ней слизи рентгенологически определяемые размеры язвы могут быть меньше истинных.

Даже при самом тщательном рентгенологическом исследовании язвенная ниша выявляется только у 80—85 % больных в период обострения болезни. Причиной этого являются маленькие размеры язвы, наличие воспалительного вала в окружности язвы, резкая гипертрофия складок слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, значительная рубцово-язвенная деформация органов. Складки слизистой оболочки обычно сходятся к рубцующейся язве (симптом конвергенции складок). К косвенным (функциональным) рентгенологическим признакам язвенной болезни относятся наличие значительного количества жидкости в желудке натошак (натошак — жидкая гиперсекреция) и разнообразные по проявлению нарушения перистальтики желудка и двенадцатиперстной кишки, рубцовые деформации двенадцатиперстной кишки и желудка.

Гастродифференцировка позволяет выявить язву, установить ее размеры, степень рубцевания, дифференцировать пептическую язву желудка (в том числе и с помощью прицельной биопсии) от раковой, проследить процесс заживления вплоть до полного рубцевания язвы.

Течение заболевания длительное, с периодами обострений (преимущественно в весеннее и осеннее время, под влиянием эмоциональных стрессов, нарушений диеты и т. д.) и ремиссий. Течение сочетанных и множественных (6 и более) язв отличается значительным упорством, тяжестью и частым развитием осложнений.

Осложнения целесообразно разделить на две группы: 1) связанные непосредственно с прогрессированием процесса, углублением язвы, ее трансформацией и 2) с реакцией ряда органов и физиологических систем на пато-

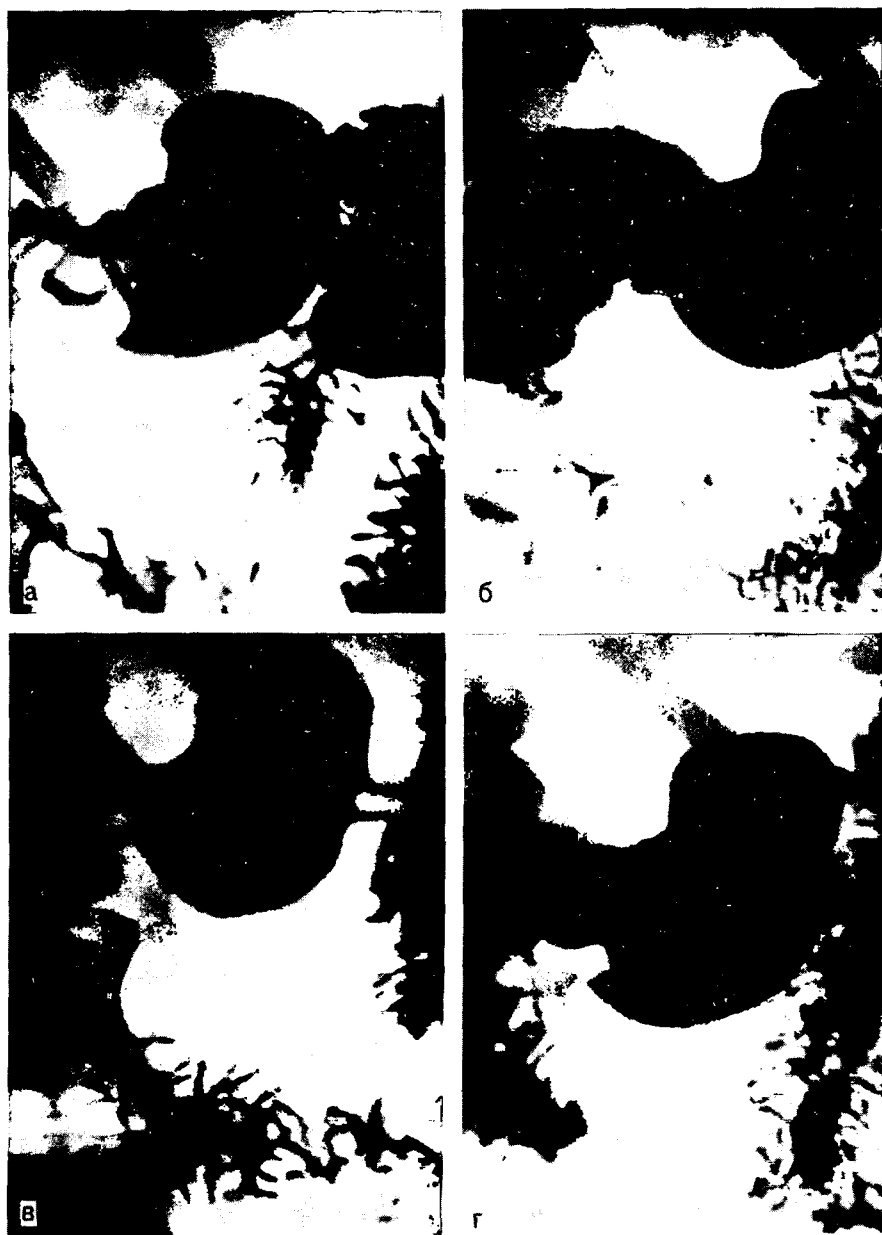


Рис. 3.5. Деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, на фоне которой видна язвенная ниша. Рентгенограмма.
а—г — последовательное выполнение рентгенограммы.

логические изменения, развивающиеся в гастродуоденальной системе при этом заболевании.

К осложнениям первой группы относятся кровотечение, перфорация, пенетрация, деформация и стеноз, перерождение язвы в рак. Эти осложнения язвенной болезни являются более грозными и существенно влияют как на течение самого заболевания, так и на лечебную тактику.

К осложнениям второй группы относятся вегетативно-сосудистая дистония, спастическая дискинезия кишечника, нередко сопровождающаяся выраженными запорами, поражениями гепатобилиарной системы (дискинезия желчного пузыря, хронический холецистит, жировой гепатоз и др.) и поджелудочной железы (реактивный панкреатит).

К р о в о т е ч е н и е. Язвенная болезнь является наиболее частой причиной гастродуоденальных кровотечений (60—80 %), которые наблюдаются у 10—15 % больных. Однако скрытые необильные кровотечения встречаются при этом заболевании много чаще. Массивные язвенные кровотечения протекают тяжело и иногда представляют опасность для жизни (в 1—7 % случаев). Предсказать появление кровотечения из язвы очень трудно. Оно может быть первым проявлением болезни (что наблюдается в 10—20 % случаев), но обычно возникает у больных с типичным язвенным анамнезом в период обострения болезни, чаще у лиц старше 40 лет, в половине случаев с длительностью заболевания более 5—10 лет. Особенно упорные кровотечения наблюдаются при постбульбарных язвах. Массивные кровотечения обычно возникают вследствие нарушения целостности стенки сосудов на дне язвы. При неустановленной локализации язвы или сомнениях в отношении источника гастродуоденального кровотечения проводятся неотложные гастродуоденофиброскопическое и рентгенологическое исследования.

Клиническая картина при массивных кровотечениях из язв желудка и двенадцатиперстной кишки обычно бывает довольно характерной: она складывается из признаков сосудистой недостаточности (бледность кожных покровов, головокружение, обморок, снижение артериального давления, тахикардия, анемия, коллапс), рвоты с примесью алой крови или в виде кофейной гущи, мелены, в дальнейшем — снижения гемоглобина крови. Важно отметить, что кровавая рвота может отсутствовать при кровоточащих язвах двенадцатиперстной кишки, а дегтеобразный стул не является ранним признаком кровотечения.

П е р ф о р а ц и я язвы. Осложнение возникает у 5—15 % больных, чаще мужчин молодого возраста. Увеличение числа перфораций обычно совпадает с периодами обострения болезни, т. е. весной и осенью. Перфорация может наступить как при свежих, так и при каллезных язвах. Нередко перфорация является первым проявлением болезни. Различают: 1) перфорацию в свободную брюшную полость (наиболее частый вариант), 2) прикрытую перфорацию и 3) перфорацию в забрюшинную клетчатку и в толщу малого сальника.

Перфорация в свободную брюшную полость обычно развивается остро при язвах передней стенки желудка и двенадцатиперстной кишки и характеризуется двумя основными симптомами: 1) резчайшей, «кинжальной» болью в подложечной области; 2) доскообразным напряжением мышц передней брюшной стенки и последующим развитием других признаков перитонита: резкой пальпаторной и перкуторной болезненности живота, положительного симптома Щеткина — Блюмберга (резкое усиление болезненности при быстром поднятии руки врача, пальпирующего живот пациента). Постепенно нарастают метеоризм, задержка стула, газы не отходят, черты лица заостряются, язык сухой. Больной часто лежит неподвижно на спине или боку с приведенными к животу ногами. Весьма характерный симптом — исчезновение «печеночной тупости» при перкуссии вследствие поступления газа в брюшную полость и рас-

предела его под диафрагмой. Рентгенологически при этом определяется просветленная серповидная полоска над печенью. Перфорация в свободную брюшную полость нередко сопровождается развитием коллапса. Пульс вначале замедлен (рефлекторное повышение тонуса парасимпатической нервной системы), но вскоре появляется тахикардия, непропорциональная степени повышения температуры. Рвота встречается редко.

Прикрытая перфорация вначале также проявляется острой болью и признаками раздражения брюшины. Острый период вскоре сменяется периодом затишья, проявления перитонита становятся более ограниченными. Однако, несмотря на, казалось бы, благоприятное течение патологического процесса при прикрытой перфорации, в дальнейшем на месте перфорации может развиться гнойный инфильтрат, иногда с разлитым перитонитом, или абсцесс под диафрагмой или в печени.

Перфорация в забрюшинное пространство характеризуется более постепенным началом, иррадиацией болей в спину, не сопровождается развитием перитонита. В забрюшинном пространстве развивается гнойный процесс (абсцесс, флегмона). В этом случае клиническая картина характеризуется больше общесептическими, а не перитонеальными явлениями.

Пенетрация язвы в соседние органы может рассматриваться как своеобразная разновидность прикрытой перфорации. Чаще всего пенетрируют язвы задней и боковой стенок луковицы и постбульбарные язвы двенадцатиперстной кишки. Наиболее часто язвы пенетрируют в малый сальник, в поджелудочную железу, в печеночно-двенадцатиперстную связку, реже — в печень, толстую кишку, брыжейку. Клинические проявления язвенной болезни при этом заметно изменяются. Боли становятся весьма упорными, ритм их изменяется, присоединяются признаки вовлечения в патологический процесс поджелудочной железы, печени или желчевыводящих путей (желтуха, повышение активности диастазы в крови, опоясывающие боли и др.). Пенетрация чаще возникает у мужчин, особенно длительно болеющих.

Деформация и стенозы. Наиболее частыми являются осложнения язвенной болезни при локализации язвы в привратнике или луковице двенадцатиперстной кишки. Умеренные рубцовые деформации, не сопровождающиеся нарушением эвакуаторной функции желудка, существенно не изменяют клинических проявлений болезни. Серьезное клиническое значение приобретает рубцовая деформация луковицы со стенозом привратника. В развитии клинической картины различают стадии компенсированного (1-я стадия), субкомпенсированного (2-я) и декомпенсированного (3-я) стеноза. Следует иметь в виду, что органическое сужение привратника сочетается с функциональным спастическим компонентом различной степени выраженности.

При компенсированных стенозах появляется и постепенно усиливается чувство полноты, тяжести и распирания в подложечной области, часто беспокоит отрыжка; рвота возникает эпизодически, обычно в вечерние часы, как правило, с примесью пищи, и приносит облегчение. Общее состояние больных в этой стадии стеноза заметно ухудшается. При субкомпенсированных стенозах отмеченные клинические особенности болезни становятся более выраженными. Ощущение тяжести и переполнения в подложечной области, иногда в сочетании с болями, не покидает больного, усиливается отрыжка воздухом, кислым, иногда желудочным содержимым неприятного вкуса и запаха. Почти ежедневно бывает обильная рвота. В рвотных массах содержится только что принятая пища и съеденная накануне. Больные обычно худеют.

В стадии декомпенсации стеноза желудок совершенно не освобождается от пищи. Боли становятся постоянными, чувство тяжести и распирания исчезает лишь после рвоты или промывания желудка. Общее состояние резко ухудшается, нарастает истощение, обезвоживание организма, появляются судоро-

роги и азотемия вследствие резкого понижения содержания хлоридов в крови. Наблюдаются сгущение крови, олигурия, постоянный «шум плеска» в желудке натощак. Перистальтические волнообразные сокращения желудка становятся менее интенсивными, но контуры растянутого желудка иногда отчетливо проступают через истонченную переднюю брюшную стенку. Больные для облегчения состояния воздерживаются от приема пищи, прибегают к искусственному вызыванию рвоты, при которой из желудка выделяется большое количество содержимого с разложившимися пищевыми остатками.

Рентгенологически уже в стадии компенсации стеноза отмечается снижение тонуса и умеренное расширение желудка. Перистальтика в это время может быть усиленной. При субкомпенсированных стенозах наблюдается дальнейшее расширение желудка, снижение его тонуса. Желудок натощак содержит большое количество жидкости и остатки пищи. Опорожнение желудка замедлено (до 12—14 ч). В стадии декомпенсации желудок имеет вид растянутого мешка со слабой перистальтикой, опорожнение желудка замедлено до 24 ч и более.

Злокачественная трансформация язвы. Наиболее часто перерождаются в рак каллезные язвы желудка. Особенно часто малигнизируются язвы пилорического и субкардиального отделов. При малигнизации язвы отмечается дальнейшее угнетение секреторной функции желудка, меняется типичный стереотип болей; изменяется и извращается аппетит, прогрессирует анемизация, увеличивается СОЭ.

От перерождения язвы в рак следует отличать так называемую первично-язвенную форму рака, клиника которой во многом напоминает клиническую картину язвенной болезни желудка. Эта форма рака способна к частичной эпителизации и рубцеванию под влиянием щадящей диеты и лекарственного лечения. Кислотность желудочного сока при ней может быть сохранена, что затрудняет дифференциальную диагностику. В диагностике первостепенное значение принадлежит прицельной гастробиопсии с последующим гистологическим исследованием.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях при неосложненных формах язвенной болезни диагноз не представляет больших трудностей. Однако болями в подложечной области, отрыжкой, рвотой, весьма напоминающими язву двенадцатиперстной кишки, проявляется и хронический дуоденит.

При проведении дифференциальной диагностики язвы двенадцатиперстной кишки и хронического дуоденита следует иметь в виду, что, с одной стороны, при язвах двенадцатиперстной кишки со временем, как правило, развивается хронический дуоденит, с другой стороны, хронический гастродуоденит может в ряде случаев быть предстадией язвенной болезни. Поэтому результаты дуоденоскопии, прицельной биопсии слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки, а также динамическое наблюдение за больными имеют решающее значение для точной диагностики.

У лиц молодого возраста нередко развиваются функциональные расстройства секреторной и моторной функций желудка. Развивающиеся при этом боли, изжога и отрыжка могут имитировать язвенную болезнь. Следует учитывать, что при функциональных расстройствах желудка боли не носят периодического характера, несезонные, показатели секреторно-моторной функции желудка неустойчивы, могут изменяться в течение короткого периода времени. Следует также учитывать, что функциональные расстройства желудка и двенадцатиперстной кишки могут предшествовать развитию язвенной болезни. Решающее диагностическое значение как при хроническом дуодените, так и при функциональных расстройствах желудка имеет рентгенологическое исследование, а также фиброгастродуоденоскопия с прицельной биопсией.

Необходимо иметь в виду симптоматические язвы желудка и двенадца-

типерстной кишки. При дифференциальной диагностике язвенной болезни и симптоматических язв желудка и двенадцатиперстной кишки нужно ориентироваться на следующие основные признаки. В пользу язвенной болезни свидетельствует длительный анамнез с типичной клинической картиной этого заболевания, сезонными осенними и весенними обострениями, наличие соответствующих характерных предрасполагающих факторов, способствующих развитию язвенной болезни, в ряде случаев — наследственного предрасположения. О симптоматическом характере изъязвления в желудке или двенадцатиперстной кишке свидетельствуют: 1) острое развитие язвы или гастродуоденального кровотечения на фоне длительного лечения одним из лекарств, обладающих побочным «ульцерогенным» действием (ацетилсалициловая кислота, бутадиион, преднизолон и т. д.), или же при инфаркте миокарда, нарушении мозгового кровообращения, обширных ожогах тела и т. д.; 2) длительное, особо упорное течение пептической язвы, не поддающееся обычной противоязвенной терапии (это «гормоногенные язвы»); 3) наличие у больного заболеваний и состояний, нередко сопровождающихся возникновением симптоматических язв (тяжелый атеросклероз, хроническая легочная недостаточность, цирроз печени, гиперпаратиреоз и др.). Таким образом, тщательный анализ анамнестических данных и особенностей клинического течения заболевания в большинстве случаев позволяет правильно поставить диагноз.

Очень редко в желудке или двенадцатиперстной кишке обнаруживаются туберкулезные или сифилитические язвы, обычно на фоне ахлоргидрии и в сочетании с другими органическими проявлениями этих заболеваний (легочный туберкулез, висцеральный сифилис). При сифилисе обычно положительные специфические серологические реакции. Все эти признаки, а также данные прицельной (эндоскопической) биопсии позволяют отличить эти язвы от изъязвлений желудка и двенадцатиперстной кишки при язвенной болезни.

При дифференциальном диагнозе пептической язвы и рака желудка следует учитывать три возможных варианта: 1) малигнизацию язвы (встречается в 1—1,5 % случаев); 2) возникновение первично-язвенной формы рака, которая встречается в 10—15 % случаев рака желудка; 3) развитие инфильтративно-язвенной формы рака, которая может быть принята за развитие второй язвы у страдающего язвенной болезнью. При всех этих вариантах развития злокачественного процесса в желудке могут появиться клинические симптомы, свойственные злокачественным опухолям: общая слабость, анорексия, нехарактерные для язвенной болезни малоспецифические боли в животе, прогрессирующее похудание, увеличение СОЭ, анемизация и т. д. Решающее значение для точной диагностики принадлежит гастрофиброскопии с прицельной биопсией из края изъязвления и в меньшей степени — результатам рентгенологического исследования. Достоверно установленная желудочная ахлоргидрия исключает диагноз язвенной болезни. В случаях, подозрительных в отношении опухоли желудка, но при отрицательных результатах исследования биопсии, необходимо повторное обследование больного через 2—4 нед, в течение которых проводится интенсивное лечение. Однако при полном рубцевании язвы желудка не всегда можно быть окончательно уверенным в ее доброкачественном характере: в отдельных случаях раковые язвы под влиянием диеты и лечения могут временно рубцеваться, поэтому такие больные в дальнейшем должны находиться под особенно тщательным врачебным наблюдением.

Лечение. Терапия больных язвенной болезнью должна быть комплексной и строго индивидуальной.

В период обострения лечение проводится, как правило, в условиях стационара. В первые 2—3 нед больные должны соблюдать сначала постельный, а затем палатный (полупостельный) режим. Важным лечебным ме-

роприятием является диетотерапия: питание должно быть дробным и частым (5—6 раз в сутки), диета — полноценной, сбалансированной, химически и механически щадящей. Диетическое питание состоит из трех последовательных циклов, продолжающихся по 10—12 дней (диеты № 1а, 1б, 1). При этом осуществляется постепенный переход от очень щадящей диеты к обычному пищевому рациону взрослого человека с исключением лишь продуктов, обладающих сильным раздражающим действием на слизистую оболочку желудка и выраженным сокогонным действием. При выраженных нервно-вегетативных расстройствах, гипо- и гипергликемических синдромах ограничивается количество углеводов (по 250—300 г), при нарушении трофики, сопутствующих панкреатиту количество белка увеличивается до 150—160 г, при гиперацидных состояниях предпочтение отдается продуктам, обладающим антацидными свойствами: молоку, сливкам, яйцам всмятку и др.

Основой лекарственной терапии обострений язвенной болезни является применение холинолитиков, ганглиоблокаторов и антацидов, с помощью которых достигается воздействие на основные патогенетические факторы (снижение патологической нервной импульсации, тормозящее влияние гипоталамо-адреналовой системы, уменьшение желудочной секреции, угнетение моторной функции желудка и двенадцатиперстной кишки и др.).

Среди лекарственных средств этой группы наибольшее значение имеют атропина сульфат (по 0,0005 г внутрь в таблетках или по 6—8 капель 0,1 % раствора), препараты белладонны, платифиллина гидротартрат (0,005 г внутрь), спазмолитин (0,1 г внутрь), метацин (0,003 г внутрь или 1 мл 0,1 % раствора подкожно или внутримышечно), кватерон (0,02—0,03 г внутрь или 5 мл 0,6 % раствора внутримышечно). Их доза определяется особенностями течения заболевания, индивидуальной чувствительностью больного к тем или иным препаратам, его конституцией и многими другими факторами. Обычно эти препараты назначают внутрь или вводят парентерально 2—4 раза в сутки. Из группы ганглиоблокаторов чаще всего используются бензогексоний или гексоний (по 0,1 г внутрь или 1—2 мл 2,5—2,0 % раствора внутримышечно), а также ганглерон (по 2 мл 1,5 % раствора внутримышечно также 2 или 3 раза в день). При выраженных язвенных болях холинолитические препараты назначают парентерально (0,1 % раствор атропина или метацина подкожно или внутримышечно 2—3 раза в день). Действие холинолитиков и ганглиоблокаторов может быть еще более усилено назначением миотропных спазмолитиков: папаверина гидрохлорида (по 2—4 мл 2 % раствора внутримышечно), но-шпы (по 2 мл 2 % раствора подкожно) и др. Весьма эффективным является церукал (метоклопрамид, реглан), нормализующий перистальтику пищеварительного тракта и купирующий спастические боли.

Ощелачивающие средства (антациды) широко включаются в лечебный комплекс и делятся на две большие группы: растворимые и нерастворимые. К растворимым антацидам относятся гидрокарбонат натрия, а также окись магния и карбонат кальция, которые реагируют с хлористоводородной кислотой желудочного сока и образуют растворимые соли. С этой же целью широко применяют и щелочные минеральные воды (источников Боржоми, Джермук и т. д.). Прием антацидов должен быть регулярным и многократным в течение суток. Частота и сроки приема определяются характером нарушения секреторной функции желудка, наличием и временем появления изжоги и болей. Чаще всего антациды назначают за час до еды и спустя 45—60 мин после приема пищи. К недостаткам указанных антацидов относится возможность изменения кислотно-основного состояния при длительном их применении в больших дозах. К неадсорбируемым антацидам относятся трисиликат магния, гидроокись алюминия, фосфалюгель. В качестве антаци-

дов большое распространение получили комплексные препараты: алмагель (по 1—2 чайные ложки на прием), алмагель А; последний, как содержащий, помимо антацидных компонентов (гидроокись алюминия и магния), также анестезин, показан при особенно сильных болях, в основном в начальном периоде лечения язвенной болезни.

В качестве вяжущих средств, непосредственно действующих на слизистую оболочку желудка и язву, широко применяется нитрат висмута основного (по 0,5 г 4—5 раз в день за 20—30 мин до еды) и 0,06 % раствор нитрата серебра (по 15—30 мл на прием). Очень хорошо зарекомендовали себя комплексные отечественные препараты, обладающие антацидным и вяжущим действием: викаир и особенно викалин, в состав которого дополнительно входит келлин и рутин, вследствие чего достигается также некоторый спазмолитический и противовоспалительный эффект. Эти препараты в основном используются при амбулаторном лечении язвенной болезни (в период обострения назначают по 2 таблетки 3 раза в день, для профилактики сезонных осенне-весенних рецидивов заболевания — по 1 таблетке 3 раза в день).

При лечении язвенной болезни большое внимание уделяется нормализации функции ЦНС, восстановлению адекватности ее реакции на различные экзогенные и эндогенные раздражители. Желаемый эффект достигается назначением седативных (бромид натрия, препараты корня валерианы и др.) и транквилизирующих средств (мепротан по 0,2 г, диазепам по 0,005—0,01 г, триоксазин по 0,3 г 2—3 раза в день). С этой же целью используют амизил (по 0,001 г) и метамизил (по 0,001 г на прием), которые обладают также свойствами центральных холинолитиков.

К средствам, активизирующим метаболические (репаративные) процессы и ускоряющим заживление пептических язв, относятся витамины В₁, В₆, А, облепиховое масло (по 1—2 чайные ложки 2—3 раза в день), неробол (по 0,005 г внутрь в таблетках 1—3 раза в день), ретаболил (по 0,025—0,05 г внутримышечно 1 раз в неделю), а также солкосерил (внутри по 40 мг 3 раза в день), метилурацил (по 0,5—1,0 г), пентоксил (по 0,2 г 2—3 раза в день), метронидазол, биогенные стимуляторы (ФиБС, экстракт алоэ и др.) и некоторые другие. Однако эффективность этих препаратов небольшая.

При лечении язвенной болезни с локализацией изъязвления в луковице двенадцатиперстной кишки при наличии выраженной желудочной гиперсекреции важное значение приобретают блокаторы Н₂-рецепторов (циметидин и др.).

Циметидин (тагамет) резко подавляет желудочную секрецию, вызывает быстрое рубцевание язв луковицы двенадцатиперстной кишки, способствует остановке язвенных кровотечений (это действие более выражено при внутривенном введении). Обычная доза внутрь — 1 г (по 200 мг 3 раза в день после еды и 400 мг на ночь). Некоторые авторы рекомендуют пролонгированное (несколько месяцев) лечение этим препаратом во избежание рецидива болезни при отмене препарата. Наш же опыт показывает, что более правильный путь — постепенная отмена лекарства после достижения эффекта (рубцевание язвы) с компенсацией снижения дозы циметидина назначением на 4—6 нед нерастворимых антацидов (алмагель, ротер, фосфалюгель и т. д.). Несколько сокращает длительность лечения страдающих этим заболеванием оксигенотерапия (в барокамере). В случаях, когда гастродуоденальные язвы плохо рубцуются, несмотря на проводимое лечение, применяются также методы непосредственного воздействия на них при повторных гастродуоденоскопиях: местное нанесение лекарств, отличающихся вяжущим действием и стимулирующих репаративные процессы, облучение лазерным лучом, наложение защитной пленки и т. д.

В лечении язвенной болезни широко используется физиотерапия: диатермия, УВЧ-терапия, грязелечение, парафиновые и озокеритовые аппликации и т. д.

Санаторно-курортное лечение рекомендовалось раньше проводить лишь в стадии стойкой ремиссии. В самые последние годы в нашей стране научно обоснована как наиболее эффективная трехэтапная система лечения язвенных больных: стационар — курорт — диспансер. Больных после лечения в стационаре направляют в санатории желудочно-кишечного профиля: Железноводск, Боржоми, Ессентуки, Пятигорск, Моршин, Старая Русса и др.

При стойком отсутствии эффекта от консервативного лечения показана операция. Раньше производилась резекция желудка по Бильроту II или I (или другие варианты), в последние годы операцией выбора является селективная ваготомия и особенно часто — проксимальная селективная ваготомия, нередко в сочетании с пилоропластикой.

Лечение осложнений. При остром гастродуоденальном кровотечении больные должны быть немедленно госпитализированы в хирургическое отделение. Консервативное лечение сводится к абсолютному покою, мероприятиям, направленным на остановку кровотечения и восстановление кровопотери. Назначаются полный покой, кровезаместительная терапия с учетом остроты и тяжести кровопотери, ориентируясь на общее состояние больного, уровень артериального давления и объем циркулирующей плазмы, определяемый с помощью красителя синего Эванса или радиоизотопным методом. Внутривенно капельно назначают полиглюкин, реополиглюкин, желатиноль, нативную плазму, кровь, эритроцитарную массу. Остановку кровотечения начинают уже во время гастродуоденоскопии, предпринятой вначале с диагностической целью: установив, что источником кровотечения является пептическая язва, проводят ее облучение лазерным лучом, криотерапию. В дальнейшем назначают H₂-блокаторы (циметидин и др.). Некоторый эффект может быть получен от введения викасола, хлорида кальция, эписилон-аминокапроновой кислоты. В течение 1—2 дней рекомендуется голодание, прием антацидов и вяжущих средств внутрь, затем разрешается жидкая пища в холодном виде (можно с кусочками льда): молоко, кисели, сметана, сливочное масло, яйца. При начальных стадиях язвенного стеноза привратника консервативное лечение сводится к дробному питанию, периодическим промываниям желудка, а при нарушениях водно-электролитного обмена — к парентеральному введению физиологического раствора и глюкозы; одновременно проводится активная противоязвенная терапия. При перфорации язвы показана неотложная госпитализация больных в хирургическое отделение и операция — ушивание язвы или резекция желудка.

Повторные или однократные, но массивные кровотечения являются также показанием к хирургическому лечению. При пенетрации, малигнизации, каллезных язвах и выраженных стенозах привратника успешным может быть также только хирургическое лечение.

Прогноз. При неосложненных формах заболевания прогноз благоприятный, хотя и следует иметь в виду рецидивирующий характер течения болезни. Упорным течением отличаются ювенильные (юношеские) язвы. В пожилом и старческом возрасте чаще встречаются язвы желудка, которые склонны к осложнениям, ухудшающим прогноз.

Профилактика. Соблюдение гигиенических норм труда, быта, питания, воздержание от курения и употребления алкоголя являются важным фактором профилактики язвенной болезни.

В связи с рецидивирующим характером заболевания в системе лечебно-профилактических мероприятий большое значение имеет профилактика рецидивов. С момента установления диагноза и в период проведения про-

филактического лечения больные должны находиться под диспансерным наблюдением с активным проведением курсов противорецидивной терапии. Они проводятся за месяц до предполагаемого обострения болезни (весна, осень). Профилактическое лечение даже без выраженных обострений болезни проводится в течение 3—5 лет (с периодической сменой лекарственных препаратов).

3.7.1. СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ЯЗВЫ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Симптоматические язвы желудка и двенадцатиперстной кишки — острые или хронические очаговые деструкции слизистой оболочки (локальные изъязвления), по этиологии и патогенезу отличные от язвенной болезни и являющиеся лишь одним из местных желудочных или дуоденальных (реже) проявлений различных заболеваний.

Этиология и патогенез. К симптоматическим язвам относятся: 1) язвы непептические (туберкулезные, сифилитические и др., они рассматриваются при изучении соответствующих болезней) и 2) пептические. К последним относятся следующие наиболее изученные язвы: а) лекарственные (при длительном и массивном неконтролируемом приеме ацетилсалициловой кислоты и ее производных, производных пиразолона, индола, гистамина, глюкокортикоидов и т. д.), по-видимому, вследствие нарушения биосинтеза простагландинов; б) «ишемические», сопутствующие атеросклерозу, гипертонической болезни, застойной сердечной недостаточности, эмфиземе легких; в) «гормональные» [при гиперпаратиреодизме, ulcerогенных опухолях поджелудочной железы (синдром Золлингера — Эллисона) и др.]; г) острые стрессовые (при инфаркте миокарда, ожоговой болезни, инсульте и т. д.); д) язвы при гепатитах и циррозах печени. В каждом из перечисленных случаев патогенез изъязвления имеет свои особенности: очаговая ишемия слизистой оболочки желудка или тонкой кишки, нарушение защитного слизистого барьера, избыточная продукция гистамина и других секретогенных полипептидов и т. д. Часто возникновение симптоматических язв обусловлено сочетанным действием двух или более факторов, как правило, взаимно усиливающих влияние каждого из них (например, ulcerогенное действие лекарств усиливается на фоне гипоксии слизистой оболочки желудка у больных с недостаточностью кровообращения и т. д.). Возникновение симптоматических язв могут вызывать также все другие факторы, способствующие возникновению и рецидиву язвенной болезни (курение, алкоголизм, острая и грубая пища, нерегулярное питание и др.).

Клиническая картина. Клиника симптоматических язв необычайно полиморфна. Эти язвы могут протекать определенное время бессимптомно, маскируясь клиническими проявлениями основного страдания, но могут наблюдаться неопределенного характера боли в животе и диспепсические явления, иногда заболевание протекает с типичной симптоматологией язвенной болезни. При рентгенологическом исследовании и гастроскопии выявляется язвенная ниша в желудке (реже в двенадцатиперстной или даже тощей кишке), которая по своим внешним признакам не отличается от таковой при язвенной болезни. Следует иметь в виду, что возникновению симптоматических язв желудка нередко способствует ряд диатезов и сочетанное действие некоторых предрасполагающих факторов (как и при обострениях язвенной болезни).

Течение. Симптоматические язвы желудка могут быть острыми («стрессовые» и др.) и хроническими (лекарственные, при циррозе печени, хронической пневмонии, атеросклерозе и т. д.).

Наиболее частыми осложнениями являются перфорации язвы и язвенное кровотечение. Особенно тревожно, что эти осложнения чаще, чем при язвенной болезни, возникают на сравнительно спокойном фоне, при отсутствии клинических симптомов пептической язвы.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В случаях с явной клинической картиной диагноз основывается на болях в надчревной области, тошноте, рвоте, данных рентгенологического и гастродуоденоскопического исследований. Однако, поскольку язвы этого типа значительно чаще, чем при язвенной болезни, протекают бессимптомно или атипично, или же маскируются более выраженными симптомами основного заболевания, у лиц, предрасположенных к возникновению симптоматических язв желудка и двенадцатиперстной кишки, необходимо регулярно, особенно при обострениях основного заболевания, проводить рентгенологическое исследование пищеварительного тракта, чаще проводить исследование испражнений на скрытую кровь. Эти меры способствуют ранней диагностике симптоматических язв.

Лечение аналогично таковому при язвенной болезни. Необходимо большое внимание уделить терапии основного заболевания, на фоне которого возникла симптоматическая язва желудка.

Профилактика. Профилактические мероприятия заключаются в своевременном лечении заболеваний, часто осложняющихся симптоматическими язвами желудка. При длительном лечении больных препаратами, обладающими побочным «ульцерогенным» действием, необходимы систематический контроль состояния желудка, исследование испражнений на скрытую кровь каждые 3—4 дня, профилактическое назначение щадящей диеты, антацидных и вяжущих средств.

3.8. ХРОНИЧЕСКИЙ ДУОДЕНИТ

Хронический дуоденит — воспалительное заболевание двенадцатиперстной кишки. Во врачебной практике хронические дуодениты встречаются так же часто, как и хронические гастриты, и по отношению ко всем желудочно-кишечным заболеваниям составляют до 30 %.

Различают первичный и вторичный хронические дуодениты. Первичный хронический дуоденит рассматривается как самостоятельное заболевание, а вторичный — как сопутствующее или осложнение.

Этиология и патогенез. Хронический дуоденит — полиэтиологическое заболевание. К его развитию приводят различные экзогенные и эндогенные факторы. Наиболее частой причиной развития хронических дуоденитов являются систематические раздражения слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки при употреблении грубой и острой пищи, крепких алкогольных напитков и т. д., расстройства нервной регуляции вследствие длительных нервно-психических перенапряжений и патологических рефлекторных влияний с поражением органов брюшной полости. Так, хронический дуоденит часто сочетается с хроническими воспалительными заболеваниями желудка, печени, желчных путей и кишечника.

Среди патогенетических механизмов, обуславливающих развитие дистрофически-воспалительных изменений в слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки при хронических дуоденитах, можно выделить: 1) непосредственный контакт вредоносных факторов со слизистой оболочкой (гиперсекреция и гиперхлоргидрия, лямблиоз, бродильные процессы и др.), 2) выделение токсических продуктов с желчью или через слизистую оболочку двенадцатиперстной кишки (при общих заболеваниях и интоксикациях) и 3) расстройства нервно-гуморальной регуляции функций двенадцатиперстной кишки.

Патологоанатомическая картина. По распространению воспалительно-дистрофических изменений хронические дуодениты бывают ограниченными и диффузными. При ограниченных дуоденитах наиболее часто поражается луковица двенадцатиперстной кишки и слизистая оболочка вокруг большого дуоденального соска. Реже изменения локализуются только в дистальном отделе кишки. Наблюдаются они, как правило, при вторичных дуоденитах и клинически протекают более легко. Гистологически различают поверхностный, диффузный, атрофический (умеренно выраженный и выраженный), эрозивный и эрозивно-язвенный хронические дуодениты.

Клиническая картина. Симптоматология хронических дуоденитов отличается чрезвычайным разнообразием. Различают язвенноподобную, гастритоподобную, панкреатитоподобную и смешанную клинические формы хронического дуоденита.

При язвенноподобной форме хронического дуоденита, которая наблюдается наиболее часто, больные жалуются на ноющие или схваткообразные голодные, ночные, определенным образом связанные с приемом пищи боли в подложечной области, изжогу, отрыжку кислым, склонность к запорам. Тошнота встречается часто, рвота — редко. Наряду с болями в подложечной области больных могут беспокоить боли за грудиной, иногда сопровождающиеся нарушением глотания. Болевой симптом при хроническом дуодените обычно выражен слабее, чем при язвенной болезни. В то же время течение хронического дуоденита нередко отличается упорством и резистентностью к проводимой терапии. Секреторная функция желудка обычно повышена. В отличие от язвенной болезни при хроническом дуодените не наблюдается строгой сезонности, обострение болезни чаще наступает в связи с погрешностями в питании. У ряда больных развивается своеобразное нарушение аппетита: периоды его отсутствия часто сменяются периодами «волчьего аппетита».

У больных хроническим дуоденитом, помимо местных и диспепсических проявлений, часто отмечают общие расстройства в виде выраженных вегетативно-сосудистых нарушений, вегетоастении, головных болей, приступов резкой адинамии, слабости и разбитости, появляющихся обычно через 2—3 ч после приема пищи.

При холецисто- и панкреатитоподобных формах хронического дуоденита наряду с симптомами, свойственными поражению двенадцатиперстной кишки (боли голодные, ночные, стихающие после приема пищи и др.), отмечают признаки, напоминающие таковые при нарушениях функции желчного пузыря и поджелудочной железы. Больные жалуются на боли в правом, реже левом подреберье или опоясывающие боли, усиливающиеся после приема яиц или жирной пищи. На высоте болевого синдрома может наблюдаться умеренное и непродолжительное повышение активности в крови и моче панкреатических ферментов. При холецистографическом исследовании могут выявляться признаки гипер- или гипомоторной дискинезии желчного пузыря. Признаки воспаления (температура тела, лейкоцитоз, увеличение СОЭ и др.) обычно при этом отсутствуют. Указанные клинические формы хронического дуоденита чаще всего развиваются при распространении воспалительно-дистрофических изменений в слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки на область большого сосочка (фатерова соска). Конечно, с течением времени функциональные нарушения в деятельности желчного пузыря (дискинезия) и поджелудочной железы могут смениться развитием морфологических изменений, т. е. хронического холецистита и хронического панкреатита. Бессимптомное течение нередко свойственно вторичным дуоденитам.

Объективно при хроническом дуодените отмечают обложенный язык, болезненность при пальпации пилородуоденальной зоны, в далеко зашедших случаях — похудание, признаки гиповитаминоза и некоторые другие симптомы, связанные с нарушением обмена и поражением кишечника, билиарной системы и поджелудочной железы. Только при выраженном спазме кишки

или дуоденостазе при глубокой пальпации вдоль правого края прямых мышц живота отчетливо прощупывается в виде валика нисходящая часть двенадцатиперстной кишки. При резком обострении воспалительного процесса, особенно при вовлечении в процесс висцеральной брюшины, при пальпации обнаруживаются боли и нередко резкие.

При рентгенологическом исследовании, особенно в условиях искусственной гипотонии кишки, выявляются изменения рельефа слизистой оболочки и контуров кишки, признаки нарушения моторно-эвакуационной ее функции (гипер- или гипомоторные дискинезии, стаз и др.). Методом аспирационной биопсии с последующим гистологическим и гистохимическим исследованиями биоптатов слизистой оболочки устанавливается характер морфологических и трофических изменений. В зависимости от морфологической формы хронического дуоденита при дуоденофиброскопии обычно выявляются признаки воспаления, отека, атрофии, могут быть эрозии и подслизистые геморрагии, преимущественно в луковице двенадцатиперстной кишки, реже — в дистальных отделах.

При первичных хронических дуоденитах со стороны крови, как правило, не наблюдается изменений. При вторичных дуоденитах они обычно связаны с фазой и стадией основного заболевания (хронический гепатит, хронический холецистит и др.).

В течении хронических дуоденитов выделяют фазы обострения и ремиссии. Эрозивные и язвенные формы хронического дуоденита могут осложняться кровотечениями, которые иногда бывают столь же обильными, как и при язвенной болезни.

Диагноз. Хронический дуоденит диагностируют на основании жалоб больного на боли в надчревной области и диспепсические расстройства, данных рентгенологического исследования и характерной эндоскопической картины. Хронический дуоденит в первую очередь отличают от язвенной болезни, хронического гастрита (следует иметь в виду, что часто наблюдается сочетание двух заболеваний), хронического холецистита, панкреатита.

Лечение. Терапия больных хроническим дуоденитом во многом сходна с лечением язвенной болезни. Она должна быть комплексной и дифференцированной в зависимости от формы и стадии заболевания, состояния секреторно-моторной функции гастродуоденальной системы, клинических особенностей заболевания.

В период обострения назначают лечебное питание в пределах диеты № 1. Как и при язвенной болезни, лекарственная терапия должна быть направлена на нормализацию функционального состояния ЦНС, основных функций желудка и двенадцатиперстной кишки, а также на повышение регенераторных процессов в слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки. С этой целью в комплекс средств включаются препараты седативного (натрия или кальция бромид, валериана, седуксен, триоксазин), спазмолитического (атропина сульфат, белладонна, платифиллина гидротартрат, метацин, папаверина гидрохлорид, но-шпа), антацидного (викалин, натрия гидрокарбонат, кальция карбонат, алмагель, фосфалюгель, смесь Бурже и др.) и усиливающего сопротивляемость слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки действия (неробол, ретаболил, метилурацил, ДОКСА, ликвиритон, витамины и др.).

При сочетании хронического дуоденита с воспалительными заболеваниями печени и желчных путей наряду со спазмолитическими препаратами показаны антибиотики и желчегонные средства, а при сочетании с поражением поджелудочной железы лекарственные средства включаются в лечебный комплекс в зависимости от формы и стадии заболевания (контрикал — при обострении процесса, панкреатин, панзинорм и другие ферментные препараты — при наличии внешнесекреторной недостаточности и т. д.

3.9. РАК ЖЕЛУДКА

Рак желудка является одной из самых частых форм онкологических заболеваний, составляя 40 % от общего числа злокачественных заболеваний всех локализаций. В Японии заболеваемость раком желудка достигает 100 человек на 100 000 населения. В Великобритании ежегодно от этого заболевания умирает около 14 000 человек. В СССР заболеваемость раком желудка составляет около 42 человек на 100 000 населения в год. Отмечена некоторая тенденция к повышению заболеваемости раком желудка почти во всех странах мира, что, с одной стороны, объясняется большим развитием промышленного производства и увеличением поступления во внешнюю среду канцерогенных веществ, и с другой — улучшением диагностики и учета заболеваемости.

Этиология и патогенез рака желудка, так же как и рака вообще, до сих пор остаются невыясненными, хотя установлен ряд факторов, предрасполагающих к более частому возникновению этого заболевания. Так, отмечено, что у мужчин заболеваемость раком желудка на 10—15 % выше, чем у женщин. По-видимому, в известной степени это можно объяснить большим распространением среди мужчин, чем среди женщин, курения и более частым приемом крепких алкогольных напитков.

Давно отмечена значительно большая частота рака желудка среди лиц пожилого возраста (старше 50 лет), однако он может возникать у лиц более молодого возраста, а в отдельных случаях — даже у детей.

Известное значение, по-видимому, имеет наследственная предрасположенность к возникновению рака желудка. Описан ряд семей, где все страдали этим заболеванием.

Отмечена зависимость частоты рака желудка от особенностей питания населения. Установлено, что преобладание в пищевом рационе копченостей, специй, хлеба, сыра, риса, очень горячей (особенно жирной пищи: плов и т. д.), частое употребление крепких алкогольных напитков способствует более частому возникновению рака желудка, в то время как среди групп населения, преимущественно употребляющих в пищу цитрусовые плоды, овощи, молоко, говядину, стерилизованные консервированные продукты, рак желудка встречается несколько реже. Среди лиц, нерегулярно питающихся, рак желудка также встречается чаще, чем среди лиц с рациональным режимом питания.

Несомненно, предрасполагает к заболеванию раком желудка радиоактивное облучение (при нарушениях техники безопасности и др.). Доказана несомненная канцерогенность таких веществ, как метилхолантрен, 3, 4-бензпирен, содержащихся в каменноугольной смоле, и др. Предполагается также значение так называемых онкогенных вирусов в возникновении рака желудка.

Наиболее частым фоном развития рака желудка является хронический атрофический гастрит с секреторной недостаточностью желудка (особенно атрофически-гиперпластический гастрит). Больные В₁₂-дефицитной анемией, у которых закономерно наблюдаются явления выраженной атрофии слизистой оболочки желудка, по данным различных авторов, в 3—20 раз чаще умирают от рака желудка, чем лица, не страдающие этим заболеванием. Многочисленные наблюдения свидетельствуют о возможности озлокачествления полипов желудка в 50 % случаев.

Перерождение хронических язв желудка, особенно длительно существующих, каллезных, в рак, по данным различных авторов, наблюдается в 1—20 % случаев.

Патологоанатомическая картина. По характеру роста опухоли (макроскопически) различают следующие формы рака желудка: 1) полиповидный, или грибовидный, рак с экзофитным

ростом в просвет желудка, напоминающий полип на ножке; опухоль отличается медленным ростом, обычно поздно изъязвляется и метастазирует; 2) блюдцеобразный с изъязвлением в центре («язвенноподобный»), поздно дающий метастазы; 3) инфильтративно-язвенный, наиболее частый; 4) диффузно-инфильтративный рак. Последние две формы отличаются быстрым ростом и ранним множественным метастазированием.

По Международной гистологической классификации рака желудка (1977) выделяют аденокарциному, недифференцированный, плоскоклеточный, железисто-плоскоклеточный и неклассифицируемый рак. Железистый рак может быть дифференцированным и малодифференцированным. Недифференцированный рак — это солидный, скirrosный и перстневидноклеточный.

Чаще всего опухоль локализуется в пилороантральном отделе желудка, реже — на малой кривизне и в кардиальном отделе, еще реже — на передней и задней стенках, большой кривизне и в области дна желудка. Метастазирование происходит по лимфатическим и кровеносным сосудам: в регионарные узлы (ретропилорические, малого сальника, большого сальника), в левые надключичные лимфатические узлы (так называемый вирховский метастаз), у женщин — в яичники (крукенберговский метастаз), в параректальную клетчатку (шиндлерский метастаз), в печень (чаще всего), в позвоночник, пупок, забрюшинные лимфатические узлы, легкие, редко в кости и другие органы.

Выделяют 4 стадии рака желудка:

I стадия: опухоль не более 2 см в диаметре, не прорастающая за пределы слизистой и подслизистой оболочек желудка и не метастазирующая;

II стадия: опухоль достигает в диаметре 4—5 см, прорастает подслизистый и даже мышечный слой стенки желудка, имеет одиночные лимфатические узлы 1—2 коллекторов;

III стадия: опухоль инфильтрирует подсерозный и серозный слой стенки желудка; часто прорастает в соседние органы; имеются множественные метастазы в регионарные лимфатические узлы; нередко наблюдаются различные осложнения;

IV стадия: раковая опухоль любых размеров и любого характера при наличии отдаленных метастазов.

В соответствии с более детализированной международной классификацией все многообразие вариантов развития опухолевого процесса определяется символами T (tumor), N (nodules), M (metastases). Классификация учитывает степень прорастания опухоли стенки желудка (T_{1-4}), отсутствие или наличие регионарных (N_0, N_{1-3}), отдаленных (M_0, M_1) метастазов.

Клиническая картина. Выделяют: 1) ранний (начальный) период; 2) период явных клинических проявлений болезни и 3) терминальный период.

В ранней стадии заболевания больные отмечают немотивированную слабость, апатию, быструю утомляемость, снижение аппетита, нередко отвращение к мясной пище, иногда — неприятный вкус во рту, частую отрыжку, нередко с тухлым запахом, ощущение тяжести в подложечной области и другие нерезко выраженные симптомы желудочного дискомфорта, беспричинное похудание — так называемый синдром малых признаков (А. И. Савицкий), который позволяет заподозрить данное заболевание и целенаправленно провести обследование.

В период явных клинических проявлений болезни основными жалобами являются: 1) боли в эпигастральной области сосущего или ноющего характера, постоянные или без определенной связи с временем приема пищи, иногда напоминающие язвенные; 2) анорексия, в редких случаях отмечается чрезвычайный аппетит (булимия); 3) прогрессирующее похудание; 4) прогрессирующая дисфагия (при раке кардиального отдела желудка, распространяющемся в пищевод), преимущественно с задержкой при проглатывании плохо разжеванной и сухой пищи; 5) тошнота и рвота, нередко с примесью крови в рвотных массах (часто при локализации рака в пилороантральном отделе желудка); ощущение быстрой насыщаемости и переполнения желудка вследствие стенозирования привратника и нарушения пассажа желудочного содержимого в двенадцатиперстную кишку; 6) хронические желудочные кровотечения (с периодическим стулом типа мелены или скрытое кровотечение), приводящие к анемизации; 7) «беспричинная» длительная лихорадка (вначале обычно субфебрилитет). Перечисленные симптомы с преобладанием тех или иных из них в зависимости от локализации, размеров, морфологического строения опухоли наблюдаются в определенной стадии болезни у большинства больных.

Однако более неблагоприятными вследствие трудности раннего распознавания являются латентная (при которой довольно длительно отсутствуют все симптомы заболевания) и безболевая (проявляющаяся долгое время только синдромом «малых признаков») формы рака желудка.

При локализации опухоли в кардиальном и фундальном отделах желудка боли могут имитировать стенокардию. Часто, особенно при кардиоэзофагальном раке, возникает усиленная саливация; икота. В некоторых случаях первые клинические проявления опухоли бывают обусловлены метастазами (в легкие, печень, позвоночник, кости конечностей и т. д.).

При осмотре нередко отмечается бледность (вследствие анемизации) или своеобразный землистый цвет кожных покровов. Пальпаторно в части случаев можно отметить болезненность и некоторую ригидность мышц передней брюшной стенки в эпигастральной области, иногда здесь удается пальпировать опухоль в виде округлого плотного образования. У некоторых больных выявляются отдаленные метастазы. Так, например, может пальпироваться увеличенный (диаметром 1—1,5 см) лимфатический узел в левой надключичной области (вирховский метастаз) или определяется увеличенная с неровной поверхностью печень. У больных с локализацией опухоли в привратнике можно отметить выпячивание передней брюшной стенки в эпигастральной области и наблюдать медленно идущую слева направо перистальтическую волну сокращения желудка. При перкуссии зона тимпанического звука над областью желудка расширяется и заходит вправо от средней линии.

В терминальной стадии заболевания больных обычно беспокоят сильные изнуряющие боли в эпигастральной области, правом подреберье (метастазы в печень), спине (прорастание опухоли в поджелудочную железу), иногда в костях (в области метастазов), полное отсутствие аппетита и даже отвращение к пище, особенно мясной, тошнота. Почти после каждого приема пищи возникает рвота, отмечаются резкая слабость, похудание (порой кахексия), лихорадка. Кожа больных обычно своеобразного землистого цвета, сухая, в ряде случаев имеется асцит (вследствие метастазов в лимфатические узлы в ворот печени и ракового обсеменения брюшины).

Рентгенологическое исследование во многих случаях уже в ранних стадиях заболевания позволяет подтвердить диагноз и установить локализацию опухоли. Патогномичным рентгенологическим признаком рака желудка является наличие так называемого дефекта наполнения (рис. 3.6), представляющего собой участок на контуре или рельефе желудка, не заполняющийся контрастной массой. В зоне локализации опухоли обычно отсутствует перистальтика стенки желудка (вследствие раковой инфильтрации), наблюдаются «обрывы» и деструкция складок слизистой оболочки. При изъязвлении опухоли определяется нишеподобное выпячивание, выполняющееся контрастной массой и окруженное выбухающим в просвет желудка вследствие раковой инфильтрации в виде кольцевидного вала участком желудочной стенки. При раннем распаде опухоли (первично-язвенная форма рака) рентгенологическая картина очень может напоминать обычную пептическую язву желудка. В ряде случаев раковая инфильтрация стенки желудка приводит к его деформации, иногда к перегибам («каскадный» желудок). Рак антрального и пилорического отделов желудка рано приводит к стенозированию последнего, что сопровождается нарушением эвакуации контрастной массы в двенадцатиперстную кишку, расширением вышележащих отделов желудка, содержащих натощак большое количество жидкости (желудочный сок, слюна) и принятой накануне пищи.

Отсутствие смещения желудка (спонтанного и при пальпации эпигастральной области рентгенологом во время исследования) является одним из признаков прорастания опухоли в близлежащие органы.

Большое значение в диагностике рака желудка приобретает гастродиброскопия, которую необходимо проводить всем больным, у которых имеются подозрения на опухоль желудка, при длительно нерубцующихся пептических язвах желудка, а также при установленном на основании клинических данных и подтвержденном рентгенологически диагнозе опухоли — для точного определения ее характера, размеров и проведения биопсии (рис. 3.7, на вклейке).

При гастродиброскопии внешний вид опухоли во многих случаях достаточно характерен. Это или полиповидная опухоль, часто на широком основании, обычно с неровной бугристой поверхностью, нередко с участками изъязвления и некроза на поверхности либо блюдцеобразное раковое образование с изъязвлением в центре, окруженное высоким бугристым валом, приподни-

мающимся над окружающей слизистой оболочкой. Цвет опухоли может быть от интенсивно-красного до серовато-желтого. Дно изъязвлений и язв может быть гладким, но чаще — неровным, покрыто некротическими налетами, часто кровоточит.

Более поздней стадией процесса является большая инфильтративная опухоль со значительным распадом в центре в виде крупной, диаметром в несколько сантиметров раковой язвы. Складки слизистой оболочки вокруг опухоли становятся ригидными вследствие значительной раковой инфильтрации и обрываются у края изъязвления, не расправляются при раздувании желудка (с помощью специального устройства гастрофиброскопа).

Диффузный инфильтративный рак имеет вид очагового взбухания стенки желудка с неровной серовато-беловатого цвета слизистой оболочкой, часто легко кровоточащей; стенка желудка в этом участке не перистальтирует. При раздувании желудка воздухом это взбухание не исчезает, складки слизистой оболочки вокруг не расправляются. Во время гастроскопии производят прицельную биопсию. Через гастрофиброскоп можно фотографировать подозрительные в отношении опухолевого роста участки слизистой оболочки желудка и сравнивать данные при последующей гастроскопии. Во всех подозрительных случаях, когда установить диагноз опухоли желудка сразу не удается, через некоторое время проводят повторную гастроскопию и биопсию.

Широко применяется в диагностических целях цитологическое исследование, материал для которого получают при промывании желудка изотоническим раствором хлорида натрия, раствором химотрипсина (эксфолиативный метод). Иногда используют двухканальный зонд с абразивным баллоном, имеющим шероховатую поверхность, что облегчает слушивание клеток с поверхности стенки желудка, которые затем вместе с промывными водами желудка отсасываются через второй канал зонда (абразивный метод). Однако наиболее надежным является прицельное взятие материала для цитологического исследования из подозрительных участков с помощью гастрофиброскопа (как и для гистологического исследования).

Цитологическое исследование позволяет подтвердить диагноз опухоли приблизительно в 80 % случаев, в том числе и на ранней стадии заболевания.

Лабораторные данные. Весьма подозрительными в отношении возникновения опухоли являются беспричинное увеличение СОЭ, анемия нормо- или гипохромного характера, вначале нерезко выраженная. При распаде опухоли анемия быстро прогрессирует. Нередко наблюдается небольшой лейкоцитоз, нормоцитоз.

Наличие ахлоргидрии и ахилии часто наблюдается при раке тела желудка, но рак пилороантрального отдела желудка может протекать на фоне нормальной и даже повышенной кислотности желудочного сока. При наличии ахлоргидрии нередко обращают внимание на сравнительно высокую (15—25 титрационных единиц) так называемую связанную кислотность желудочного сока, что объясняется усилением процессов брожения в желудке с образованием большого количества органических кислот, в частности молочной. Однако этот признак неспецифичен.

Исследование кала на скрытую кровь в подавляющем большинстве случаев дает положительные результаты.

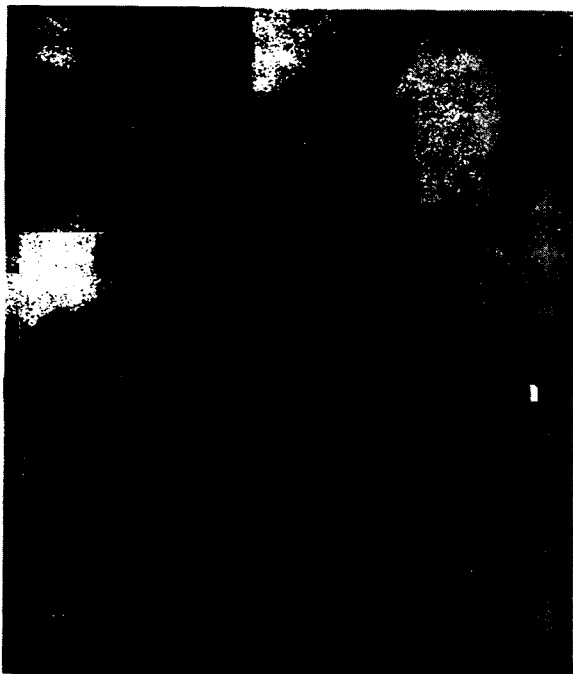


Рис. 3.6. Рак антрального отдела желудка. Рентгенограмма.

Лапароскопия используется уже при поздней диагностике рака желудка, в основном для определения операбельности.

Течение заболевания прогрессирующее, средняя продолжительность жизни без лечения составляет около 9—14 мес после установления диагноза. Осложнения связаны с ростом и распадом опухоли, а также ее метастазированием.

Из-за метастазов рака желудка общая клиническая картина заболевания становится смазанной, и поэтому в запущенных случаях при множественном метастазировании нередко трудно подтвердить, что первичным источником опухоли является именно желудок. Иногда сравнительно большая по размерам опухоль желудка протекает скрыто, а метастазы в другие органы определяют всю клиническую картину заболевания.

Диагноз. Рак желудка можно диагностировать при наличии у больного болей в эпигастральной области, анорексии, отвращения к мясной пище, немотивированного повышения СОЭ, анемизации больного, похудания. Диагноз подтверждается рентгенологическим и особенно гастроскопическим исследованием с биопсией подозрительного участка слизистой желудка.

Дифференциальная диагностика. В ряде случаев грубые, резко утолщенные складки желудка (при некоторых формах хронического гастрита, так называемом гастрите Менетрие и др.), выявленные при рентгенологическом и эндоскопическом исследованиях, заставляют предполагать раковую инфильтрацию стенки желудка (подслизистый рост). Применение специальных рентгенологических методов (двойное контрастирование, париетография, ангиография) и эндоскопии (дозированное заполнение желудка воздухом, ведущее к расправлению складок слизистой оболочки), с учетом клинических данных, картины крови облегчает установление правильного диагноза.

Пептические язвы желудка, особенно длительно существующие, каллезные, всегда представляют трудности для отличия их от быстро распадающейся раковой опухоли (так называемые первично-язвенные формы рака желудка). Кроме того, приблизительно в 10 % случаев с течением времени они малигнизируются. Часто язвенные формы рака желудка имеют ту же клиническую картину, что и язвенная болезнь. При этом (об этом следует всегда помнить) при назначении щадящей диеты и интенсивной противоязвенной терапии раковые язвы могут временно уменьшаться в размерах (вследствие уменьшения дистрофических процессов) и даже исчезать (рубцеваться). Решающее значение в дифференциальной диагностике раковых и пептических язв желудка имеют гистологическое и цитологическое исследования прицельно (через фиброскоп) взятых препаратов из краев язвенного дефекта.

При достоверном установлении стойкой ахлоргидрии и ахилии при наличии язвенноподобного дефекта слизистой оболочки желудка следует предполагать рак.

Сифилитические и туберкулезные язвы желудка встречаются очень редко, последние — обычно на фоне генерализованного туберкулеза, что облегчает дифференциальную диагностику их с раковыми язвами.

Дифференциальный диагноз саркомы и рака желудка основывается на данных биопсии опухоли.

Доброкачественные опухоли желудка встречаются значительно реже, чем рак. При рентгенологическом исследовании они отличаются, как правило, ровностью контуров дефекта наполнения, отсутствием ригидности стенки желудка в прилегающих участках. Часто дифференциальный диагноз возможен при гастрофиброскопии.

В редких случаях совокупность диспепсических явлений и рентгенологически определяемого дефекта наполнения является проявлением длительно находящегося в желудке инородного тела (безоара).

Лечение. Единственным радикальным методом лечения рака желудка является хирургической. Показанием к хирургическому лечению служат все случаи рака желудка в I стадии. В последнее время достижения хирургии позволяют успешно выполнять радикальную операцию с хорошими отдаленными результатами у ряда больных с III стадией рака желудка.

Операция сводится к резекции части желудка (дистальная или проксимальная субтотальная резекция) или тотальной гастрэктомии, удалению регионарных лимфатических узлов, а при прорастании опухоли на ограниченном участке в соседние органы — также к резекции пораженной части этих органов (поджелудочная железа, печень, поперечная ободочная кишка) или всего органа (селезенка). Обязательным условием является резекция в пределах здоровой ткани, отступая на 6—7 см от видимого края опухоли.

Консервативная терапия рака желудка не приводит к излечению этого заболевания, но позволяет облегчить страдания больных и продлить их жизнь. Консервативное лечение показано неоперабельным больным. Оно проводится в 3 направлениях: 1) химиотерапия, 2) лучевая терапия, 3) симптоматическая терапия.

В настоящее время для химиотерапии рака желудка применяют фторурацил, фторафур, которые избирательно тормозят размножение опухолевых клеток, однако (правда, в меньшей степени) влияют на пролиферирующие клетки нормальной ткани, особенно кроветворную ткань, слизистую оболочку пищеварительного тракта. Фторурацил вводят внутривенно медленно (или капельно в 500 мл 5 % раствора глюкозы) из расчета 10—15 мг/кг (0,5—1,0 г в сутки) ежедневно или через день. Иногда вводят 4 дня подряд по 15 мг/кг, а затем продолжают лечение в половинной дозе через день. Препарат применяют до развития умеренных токсических явлений, которыми чаще всего бывают угнетение кроветворения, анорексия, рвота, диарея, дерматиты и др. Обычно курсовая доза препарата — 3—5 г, в редких случаях хорошей переносимости — до 7 г, затем лечение прерывают, повторные курсы при эффективности препарата проводят с интервалом 4—6 нед. Лечение фторурацилом противопоказано в терминальных стадиях заболевания, при кахексии, тяжелых паренхиматозных поражениях печени и почек, лейкопении и тромбоцитопении.

Лучевая терапия рака желудка пока малоэффективна, лишь около 10 % опухолей, в основном кардиального отдела, под ее влиянием временно уменьшается в размерах.

Симптоматическая терапия рака желудка проводится в неоперабельных случаях. Основная цель ее — купирование болей, поддержание гемо- и гомеостаза. Пища больных должна быть полноценной, разнообразной, легкоусвояемой, богатой белками и витаминами.

Создание системы специализированной онкологической помощи и широкой сети специализированных лечебных учреждений (стационары, диспансеры) позволяет совершенствовать раннюю диагностику и добиваться лучших результатов лечения этого грозного заболевания.

Прогноз. Для больного раком желудка прогноз жизни определяется стадией процесса, возможностью выполнения радикальной операции, гистологическим строением опухоли. При экзофитно растущих опухолях прогноз лучше, чем при эндофитно растущих; наличие метастазов в регионарных лимфатических узлах значительно ухудшает прогноз. Эффективность оперативного лечения рака желудка в первую очередь характеризуется отдаленными результатами — числом радикально оперированных больных, проживших более 5 лет после операции. В этом случае опасность рецидивов и выявления метастазов значительно уменьшается.

Профилактика. Профилактические мероприятия заключаются в широкой

пропаганде рационального регулярного питания, борьбе с курением, алкоголизмом, устранении производственных вредностей, строгом соблюдении правил техники безопасности при работе с радиоактивными веществами. Большое значение имеют организация диспансерного наблюдения за больными с так называемыми предраковыми заболеваниями, в первую очередь — хроническим атрофическим гастритом, своевременное их лечение. В последнее время создаются предпосылки для организации широкого диспансерного обследования населения с целью раннего выявления рака желудка.

3.10. ДРУГИЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ЖЕЛУДКА

Другие злокачественные опухоли желудка встречаются значительно реже, чем рак. Саркома возникает чаще в более молодом возрасте, чем рак (до 30—40 лет), преимущественно у мужчин.

Патологоанатомическая картина. Выделяют различные виды сарком желудка: лимфосаркому, веретенноклеточную саркому (фибро-, невро- или лейомиосаркома, реже круглоклеточные или полиморфноклеточные саркомы и другие ее разновидности). Очень редко выявляется злокачественный карциноид желудка.

Клиническая картина. Клиника сарком желудка полиморфна, в некоторых случаях заболевание сравнительно долго протекает бессимптомно и обнаруживается случайно при пальпации или рентгенологическом исследовании желудка. В других случаях клиническая и рентгенологическая картина неотличима от таковых рака желудка и необходима гастрофиброскопия и прицельная биопсия опухоли, чтобы установить правильный диагноз. Течение саркомы желудка прогрессирующее, постепенно нарастает истощение больного, возникают желудочно-кишечные кровотечения, ближайшие и отдаленные метастазы (в половине случаев); средняя продолжительность жизни больного с саркомой желудка без хирургического лечения составляет 11—25 мес.

Карциноидная опухоль желудка выявляется при случайном профилактическом обследовании либо при целенаправленном исследовании пищеварительного тракта, проведенном в связи с наличием у больного характерных признаков карциноидного синдрома (описание его см. *Опухоли кишечника с карциноидным синдромом*).

Диагноз основывается на особенностях клинической картины, данных рентгенологического исследования, гастроскопии и гистологического исследования биоптатов опухоли.

Дифференциальный диагноз в первую очередь проводится с раком желудка.

Лечение сарком и злокачественного карциноида желудка оперативное.

3.11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ЖЕЛУДКА

Доброкачественные опухоли желудка, по данным различных авторов, составляют 1—4 % всех опухолей желудка.

Этиология и патогенез доброкачественных опухолей желудка недостаточно изучены. Полипы желудка в одних случаях имеют явно воспалительно-гиперпластический характер и возникают как следствие избыточной регенерации слизистой оболочки желудка, в других случаях являются аденоматозными. В отдельных случаях полипы желудка наследственно обусловлены и развиваются из поколения в поколение у многих членов семьи (синдром Пейтца — Егерса — Турена и др.).

Патологоанатомическая картина. Доброкачественные опухоли желудка имеют различное гистологическое строение. Встречаются лейомиомы (около 60 %), фибромы, невриномы, гемангиомы, липомы, доброкачественные карциномы, полипы и другие более редкие виды. Доброкачественные опухоли и полипы желудка чаще одиночны, но могут быть множественными.

Клиническая картина. Доброкачественные опухоли и полипы желудка могут протекать бессимптомно и впервые выявляться при рентгенологическом исследовании пищеварительного тракта, предпринятом по другому поводу, а также могут проявляться тупыми болями в животе, желудочно-кишечными кровотечениями и гипохромной анемией (при изъязвлении). В редких случаях в результате ущемления опухоли на ножке или крупного полипа в привратнике возникает симптом острой «высокой» непроходимости пищеварительного тракта. В ряде случаев доброкачественные опухоли и полипы желудка могут озлокачествляться.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Решающее значение в диагностике имеют гастродуоденоскопия и прицельная биопсия. Доброкачественную опухоль в первую очередь отличают от рака и сарком желудка, а также безоара (сравнительно редко встречающееся инородное тело желудка, образованное из случайно проглоченных неперевариваемых волокон и частиц пищи, волос), других инородных тел, длительно задержавшихся в желудке.

Лечение. Производят полипэктомию, резекцию желудка. В последнее время небольшие одиночные полипы слизистой оболочки желудка удаляют методом электрокоагуляции с помощью гастродуоденоскопа.

3.12. БОЛЕЗНИ ОПЕРИРОВАННОГО ЖЕЛУДКА

В настоящее время хирургическое лечение довольно широко применяется при многих заболеваниях желудка и двенадцатиперстной кишки, например при пептической язве, опухолях, полипозе и т. д. У большинства больных операция приводит к полному клиническому выздоровлению и восстановлению работоспособности. У части же больных в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде возникают различные симптомокомплексы (синдромы или так называемые болезни оперированного желудка), связанные с послеоперационными нарушениями рефлекторных и гуморальных (осуществляемых в первую очередь гастроинтестинальными полипептидными гормонами) механизмов регуляции функций желудка и двенадцатиперстной кишки. Различают ранние и поздние болезни оперированного желудка. Приводим наиболее изученные и чаще всего встречающиеся из них. Их лечение в основном является задачей терапевтов и специалистов-гастроэнтерологов.

Демпинг-синдром. Термин, применяющийся для обозначения ряда симптомокомплексов, возникающих у оперированных больных вскоре после еды; относится к наиболее часто развивающимся функциональным осложнениям после операций на желудке.

Патогенез демпинг-синдрома сложен и до конца не изучен. В возникновении синдрома имеют значение: а) ускоренная эвакуация содержимого желудка в тонкую кишку и стремительный пассаж пищевых масс по тонкой кишке; б) сопутствующие описанным выше изменениям нарушения осмотического давления кишечного содержимого и патологические рефлексы рецепторов слизистой оболочки тонкой кишки; в) неадекватные изменения внутрисекреторной функции поджелудочной железы; г) активация симпатико-адреналовой системы; д) нарушения рефлекторных взаимосвязей гастродуоденальной зоны; е) нарушения выработки слизистой оболочкой желудка и двенадцатиперстной кишки гастроинтестинальных гормонов; ж) сопутствующие нервно-психические нарушения, обусловленные как основным заболеванием, так и оперативным вмешательством и последующими нарушениями функций пищеварительной системы, недостаточность компенсаторных механизмов регуляции пищеварительной системы больного, зависящих от индивидуальных особенностей организма, а также другие недостаточные изученные факторы.

Клиническая картина демпинг-синдрома весьма характерна. Обычно через 10—15 мин после еды (особенно после употребления в пищу сладких и молочных блюд) внезапно возникают резкая слабость, повышенное потоотделение, артериальная гипотония, тахикардия, головная боль, сердцебиение, выраженная мышечная гипотония, появляется непреодолимое желание лечь. Иногда возникают боли в животе режущего характера, урчащая ускоренная перистальтика кишечника, в ряде случаев завершающаяся профузным поносом. Демпинг-синдром часто сочетается с другими отдаленными послеоперационными осложнениями; частота и тяжесть его проявлений после резекции желудка несравненно большая, чем после дренирующих операций, сочетающихся с ваготомией.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Демпинг-синдром диагностируют на основании характерных клинических симптомов у больных, перенесших операцию на желудке, и данных рентгенологического исследования желудочно-кишечного тракта (ускоренная эвакуация контрастной массы из желудка и ускоренное прохождение ее по тощей кишке, дискинетические расстройства тонкой кишки). Демпинг-синдром отличают от гипогликемического синдрома, для которого, кроме ряда особенностей симптоматики, характерны значительные колебания уровня сахара в сыворотке крови (см. ниже).

Лечение. Назначают частое дробное питание, диету с ограничением количества легкоусвояемых углеводов. После приема пищи больным рекомендуется некоторое время лежать в положении на левом боку. Полезны внутривенные вливания глюкозы с инсулином, витаминотерапия, назначение холинолитических (атропина сульфат, платфиллина гидротартрат и др.), миотропных спазмолитических (папаверина гидрохлорид, но-шпа и др.) препаратов, а также ганглиоблокаторов — за 20—30 мин до приема пищи, церукала, препаратов пищеварительных ферментов и седативных лекарственных средств. Если лечение не дает эффекта, приходится прибегать к повторному оперативному вмешательству (выполняется реконструктивная гастродуоденопластика, реже — другие виды операций). В тяжелых случаях больные теряют трудоспособность, их необходимо перевести на более легкую работу или на инвалидность.

Профилактика послеоперационного демпинг-синдрома заключается в строгом определении показаний для оперативного лечения больных с заболеваниями желудка.

Гипогликемический синдром (поздний демпинг-синдром). Это симптомокомплекс, характеризующийся резким нарушением секреторной функции островкового аппарата поджелудочной железы у больных, перенесших операцию на желудке, проявляющийся начальной гипергликемией после приема пищи, сменяющейся более или менее выраженной гипогликемией. Исследования последних лет выявляют много общих патогенетических механизмов возникновения послеоперационного демпинг-синдрома и гипогликемического синдрома.

Клиническая картина. Характерно внезапное возникновение слабости, головокружения, резкого ощущения голода через 2—3 ч после еды, болей сосущего характера в эпигастральной области, повышенной потливости, дрожания конечностей, сердцебиений. При объективном исследовании определяется тахикардия, гипотония. В результате лабораторного исследования крови в этот момент выявляется легкая или умеренной степени гипогликемия.

Описанные явления уменьшаются или купируются при применении больным углеводистой пищи в небольшом количестве (например, 1—2 куска сахара и др.).

Лечение. Терапия аналогична таковой при демпинг-синдроме. У части больных через несколько лет после операции проявление гипогликемического синдрома постепенно становится менее ярким.

Синдром приводящей петли (синдром желчной рвоты, дуоденобилиарный синдром) — симптомокомплекс, характеризующийся нарушением эвакуации содержимого приводящей петли, образующейся в результате резекции желудка по Бильрот II (включающей двенадцатиперстную кишку и часть тощей кишки до соединения последней с желудком).

Патогенез синдрома сложен. Причиной нарушения эвакуации содержимого приводящей петли чаще являются механические факторы: перегибы слишком длинной петли, спаечный процесс, дефекты оперативной техники, возникновение воспалительного стеноза и т. д.

Клиническая картина. Больные отмечают появление тяжести и распирающих болей в эпигастральной области и в правом подреберье после приема пищи. Боли постепенно нарастают, возникает обильная рвота (рвотные массы окрашены желчью), приносящая облегчение. Из-за частых рвот, возникающих после еды, больные ограничивают себя в питании. Осмотр дает сравнительно мало данных. Отмечается похудание или истощение, в ряде случаев вскоре после приема пищи — вздутие в области правого подреберья, исчезающее сразу после рвоты. Рентгенологическое исследование с применением специальных методик может выявить патологические изменения, являющиеся причиной или характерные для данного синдрома (чрезмерно длинная петля, рубцовые деформации или сужение ее в области анастомоза, дискинезии с явлениями длительного стаза и т. д.).

Лечение. Назначают щадящую диету, частое дробное питание (6 раз в день) с равными интервалами между приемами пищи, противовоспалительную терапию (вяжущие, обволакивающие средства). Однако, учитывая, что причиной возникновения синдрома приводящей петли часто являются механические факторы, препятствующие эвакуации ее содержимого, консервативное лечение во многих случаях может оказаться недостаточным или полностью неэффективным. При спастической дискинезии приводящей петли назначают холинолитики или миотропные спазмолитики. При неэффективности консервативной терапии проводят повторную операцию (например, реконструкцию желудочно-кишечного соустья с анастомозированием приводящей петли по Ру и соавт.).

Профилактика возникновения синдрома приводящей петли заключается в выборе адекватного типа операции и тщательном соблюдении всех деталей ее техники.

Пептические язвы анастомоза (язва анастомоза, язва анастомоза рецидивная и др.). Пептические язвы анастомоза развиваются в ряде случаев после резекции желудка и локализуются обычно в месте соустья желудка с тощей кишкой или вблизи анастомоза.

Этиология и патогенез. Пептические язвы анастомоза возникают вследствие протеолитического действия активного желудочного сока на слизистую оболочку тощей кишки (не обладающей резистентностью к нему) вблизи анастомоза, чаще всего после технически неполноценного выполнения операций: недостаточной по объему резекции желудка с оставлением чрезмерно длинной приводящей петли, после дренирующих операций с ваготомией — недостаточным дренированием и неполной ваготомией. В области анастомоза могут возникать также язвы при ульцерогенных опухолях поджелудочной железы — синдроме Золлингера — Эллисона (в таком случае обычно имеет место ошибочная диагностика язвенной болезни до операции вместо симптоматической пептической язвы), стероидные язвы (при длительном лечении больного массивными дозами кортикостероидов) и язвы другого происхождения.

Клиническая картина. Клиника пептической язвы анастомоза сходна с таковой при язвенной болезни, однако симптомы заболевания обычно более интенсивны, периоды обострения более длительны, чем при язве, по пово-

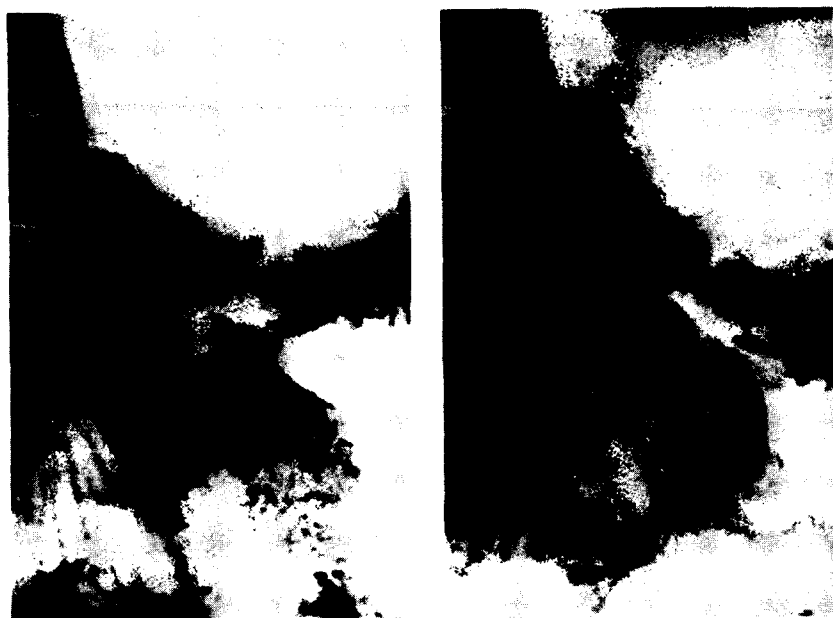


Рис. 3.8. Резецированный желудок. Пептическая язва анастомоза. Рентгенограмма.

ду которой была произведена операция (рис. 3.8). Пептические язвы анастомоза могут возникнуть в различные сроки после операции — от нескольких месяцев до нескольких лет. Основным симптомом являются боли, нередко очень мучительные и плохо снимающиеся при приеме пищи и лекарственных препаратов. Боли локализуются в большинстве случаев в эпигастральной области, в основном несколько левее от средней линии. Боли часто возникают по ночам.

При пальпации обычно обнаруживается болезненность в эпигастральной области, в ряде случаев отмечается защитное напряжение передней брюшной стенки. При исследовании секреторной функции желудка в большинстве случаев определяется повышенная продукция желудочного сока и его высокая кислотность.

Исследование с применением инсулина позволяет более точно судить об адекватности ваготомии, чем при использовании других стимуляторов желудочной секреции.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз основывается на характерной клинической картине и данных рентгенологического и эндоскопического исследований. Пептическую язву анастомоза отличают от пептической язвы при синдроме Золлингера — Эллисона.

Лечение. Терапия такая же, как при язвенной болезни. В случае эффективности в дальнейшем в весеннее и осеннее время года следует обязательно проводить профилактику рецидивов заболевания (на протяжении нескольких лет), придерживаться щадящей диеты и строго определенного режима питания.

При неэффективности консервативной терапии показана повторная операция, метод которой определяется причинами, приведшими к заболеванию, особенностями локализации язвы, характером течения заболевания.

3.13. ХРОНИЧЕСКИЙ ЭНТЕРИТ

Хронический энтерит — хроническое воспалительное заболевание тонкой кишки.

Этиология. Причины возникновения хронического энтерита разнообразны. Он может быть вызван: 1) алиментарными нарушениями, безрежимным питанием, алкоголизмом; 2) пищевой аллергией; 3) лямблиями, гельминтами и другими паразитами; 4) хроническими отравлениями некоторыми токсическими химическими веществами — соединениями свинца, ртути, фосфора, мышьяка и др., 5) радиационными поражениями; 6) врожденными энзимдефицитными поражениями тонкой кишки, вследствие чего нарушаются пищеварительные процессы в тонкой кишке и постепенно развивается картина энтерита, и другими факторами. В ряде случаев хронический энтерит развивается после повторных пищевых отравлений, токсикоинфекций, а также у больных с тяжелыми формами хронического атрофического гастрита с секреторной недостаточностью.

Патогенез заболевания может складываться из различных механизмов. Наиболее изученными из них являются следующие: 1) непосредственное хроническое повреждающее воздействие на стенку тонкой кишки (токсическое, раздражающее и т. д.); 2) иммунологические механизмы; возникновение гиперчувствительности к продуктам гидролиза пищевых веществ либо к продуктам распада бактериальных клеток. Измененные вследствие токсических воздействий белки кишечной стенки при хроническом энтерите сами могут играть роль антигена (аутоаллергия); 3) нарушение защитных механизмов слизистой оболочки кишечника; 4) возникающий при хроническом энтерите дисбактериоз. Тонкая кишка, обычно имеющая скудную бактериальную флору (в основном в дистальных ее отделах), при этом заболевании обильно заселяется различными микроорганизмами, нетипичными для нее. В результате этого усугубляется нарушение пищеварения, а некоторые токсические вещества, выделяемые микроорганизмами и образующиеся в результате расщепления пищевых продуктов микробными ферментами, повреждающе действуют на кишечную стенку.

Патологоанатомическая картина. В слизистой оболочке тонкой кишки возникают воспалительные и дистрофические изменения с исходом в атрофию. Уже на довольно ранних стадиях воспалительного процесса отмечается уменьшение размеров ворсинок. Клетки поверхностного эпителия и их щеточная кайма уплощаются, плохо выявляется базальная мембрана, увеличивается просвет крипт, число энтероцитов с ацидофильными гранулами (панетовы клетки) уменьшается. В дальнейшем в собственном слое слизистой оболочки наблюдается клеточная инфильтрация, возникает отечность слизистого и подслизистого слоев. В тяжелых стадиях энтерита еще более деформируются, а затем и исчезают ворсинки, происходят склеротические изменения в лимфатических сосудах кишечной стенки, гиперплазия лимфатических фолликулов. Иногда в слизистой оболочке тонкой кишки обнаруживается большое количество мелких кист. В выраженных случаях заболевания при гистологическом исследовании обнаруживаются дистрофические изменения и распад нервных волокон и ганглиозных клеток подслизистого и внутримышечного нервных сплетений. В результате всех этих процессов значительно уменьшается всасывательная поверхность кишечной стенки (в норме около 1300 м^2), снижается продукция кишечных ферментов, нарушается пристеночное пищеварение.

Существуют различные классификации хронического энтерита. Чаще всего выделяют три степени тяжести заболевания. Первая степень проявляется только нерезко выраженными кишечными симптомами. При заболевании 2-й степени тяжести, помимо кишечных расстройств, наблюдаются нерезко выраженные нарушения обмена. Третья степень характеризуется тяжелыми метаболическими сдвигами вследствие значительных нарушений кишечного пищеварения и всасывания. По степени активности следует различать стадии ремиссии и обострения процесса.

Клиническая картина. Клиника хронического энтерита характеризуется многообразием симптомов. Боли возникают нечасто, носят тупой или спастический характер, локализуются в околопупочной области. Здесь же нередко можно определить болезненность при пальпации живота и сильном давлении (несколько левее и выше пупка — симптом Поргеса), болезненность по ходу брыжейки тонкой кишки (симптом Штернберга). Боли при сотрясении тела, ходьбе могут быть признаком перивисцерита. Иногда отмечаются силь-

ное урчание и плеск при пальпации слепой кишки вследствие быстрого пассажа химуса по тонкой кишке и поступления непереваренного и невсосавшегося жидкого содержимого и кишечного газа в слепую кишку (описано В. П. Образцовым).

В основной же массе случаев хронический энтерит проявляется: 1) синдромом энтеральной диспепсии; 2) энтеритным копрологическим синдромом; 3) синдромом недостаточного всасывания (malabsorption syndrome) и возникающими на его фоне синдромами полигиповитаминоза, анемии, полигландулярной эндокринной недостаточности, а также дистрофическими изменениями в различных внутренних органах.

Синдром энтеральной диспепсии проявляется ощущением давления, распирания и вздутием живота, урчанием, переливаниями в животе, которые возникают в результате нарушения переваривания и всасывания пищевых веществ в кишечнике, ускорения их пассажа в кишке. При тяжелой форме энтерита после еды могут возникать явления, напоминающие демпинг-синдром.

Энтеритный копрологический синдром проявляется частым (до 15—20 раз в сутки) кашицеобразным, с непереваренными частицами пищи, но без видимой слизи, часто зловонным, с пузырьками газа стулом. Характерна полифекалия: общее количество каловых масс за сутки может достигать 1,5—2 кг. Иногда возникают резкие позывы к дефекации вскоре после еды, а после дефекации возникает резкая слабость, сопровождающаяся холодным потом, дрожанием рук («еюнальная диарея»). В нетяжелых случаях и при отсутствии сопутствующего колита поносы могут отсутствовать. Часто имеет место непереносимость молока. Вызывают обострение заболевания также прием острой пищи, переизбыток, пища, содержащая большое количество жиров и углеводов. Обращает внимание своеобразный желтоватый (золотистый) цвет каловых масс вследствие наличия невосстановленного билирубина и большого количества жира, придающего каловым массам глинистый вид.

При микроскопическом исследовании испражнений обнаруживаются остатки непереваренной пищи (лиэнтерия), капли нейтрального жира (стеаторея), кристаллы жирных кислот и нерастворимых мыл, мышечные волокна (креаторея), свободный внеклеточный крахмал (амилорея), большое количество слизи, равномерно перемешанной с каловыми массами.

Синдром недостаточности всасывания проявляется снижением массы тела больного (в тяжелых случаях вплоть до кахексии), общей слабостью, недомоганием, понижением работоспособности.

При лабораторных исследованиях определяется гипопропротеинемия. Ее наличие объясняется не только нарушением гидролиза белков и всасывания аминокислот кишечной стенкой, но и повышенной экссудацией белков, в основном альбуминов, в просвет кишки при ее воспалительных поражениях. Снижается содержание холестерина в крови.

Ряд специальных исследований может подтвердить и количественно определить степень нарушения процессов всасывания.

В настоящее время для исследования кишечного пищеварения и всасывания предложено много методик. Так, в извлеченном из тощей кишки с помощью специального зонда содержимом определяют активность кишечных ферментов — чаще всего энтерокиназы (норма 90—120 ед/мл) и щелочной фосфатазы (норма 135—300 ед/мл).

А. М. Уголевым разработана методика изучения активности кишечных ферментов и процессов пристеночного пищеварения в биоптатах, полученных с помощью специального биопсийного кишечного зонда. Последовательно проводимые пробы с дачей больному триолеатглицерина и олеиновой кислоты, меченных ¹³¹J, и определение радиоиндикационным методом количества этих препаратов, выделенных с калом, позволяют судить о степени переваривания жиров и нарушении всасывания жирных кислот.

Изучение сахарного профиля при применении дифференцированных углеводных нагрузок позволяет определить преимущественно нарушение полостного переваривания углеводов (при нагрузке крахмалом), пристеночного пищеварения (при нагрузке сахарозой) и процессов всасывания (при нагрузке глюкозой). Во всех перечисленных случаях кривая уплощается.

Достаточно широко для изучения процессов всасывания в кишечнике применяется проба с D-ксилозой: внутрь больному дают 25 г D-ксилозы в 250 мл воды и определяют выделение ее с мочой. Содержание в крови менее чем 20 мг% пентоз через 2 ч после нагрузки, экскреция через 5 ч менее 3 г их подтверждают нарушение всасывания кишечной стенкой.

Исследование крови у больных хроническим энтеритом часто выявляет анемию: либо железодефицитную (вследствие преимущественного нарушения всасывания железа), либо В₁₂-дефицитную; нередко анемия имеет смешанный характер с нормальным цветовым показателем.

Нередко наблюдаются явления гиповитаминоза: сухость кожи, ангулярный стоматит, выпадение волос, ломкость ногтей, полиневриты, нарушение «сумеречного зрения» и т. д. Ряд специальных исследований позволяет установить дефицит преимущественно тех или иных витаминов.

В результате нарушения всасывания в крови понижается концентрация ряда ионов, особенно кальция. Последнее усугубляется нередкими при хронических энтеритах признаками недостаточности парашитовидных желез. В результате возникают патологическая хрупкость костей и другие признаки гипопаратиреоидизма: положительные симптомы Хвостека и Труссо, в тяжелых случаях — судороги.

Гипофизарная недостаточность проявляется нерезко выраженными явлениями несахарного диабета (полидипсия, полиурия в сочетании с гипонатриемией), надпочечниковая — явлениями аддисонизма (гиперпигментация кожи, особенно кожных складок ладоней, слизистой оболочки рта, а также артериальная и мышечная гипотония). Нарушение функции половых желез у мужчин проявляется импотенцией, у женщин — аменореей.

При тяжелом энтерите наблюдаются дистрофические изменения в сердечной мышце, печени, почках и других органах, проявляющиеся соответствующими симптомами.

Рентгенологическая картина хронического энтерита чаще проявляется ускоренным пассажем взвеси сульфата бария по тонкой кишке (иногда контрастная масса попадает в слепую кишку уже через 20—30 мин после приема, у здоровых людей — через 2,5—3 ч). Нередко видны утолщенные отечные складки слизистой оболочки, в тяжелых случаях — их сглаживание вследствие процесса атрофии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Хронический энтерит диагностируют на основании характерной клинической картины заболевания, данных пальпации, копрологических и рентгенологических исследований. Другие из перечисленных выше методов исследований имеют дополнительный значение.

Дифференциальный диагноз (табл. 3.2) в первую очередь следует провести с бактериальной и амебной дизентерией, лямблиозом. В этих случаях, помимо характерной для этих заболеваний клинической картины, установлению правильного диагноза помогают эпидемиологический анамнез, бактериологическое исследование испражнений или слизи, взятой со стенки прямой кишки при ректороманоскопии. Симптомы, близкие к таковым при хроническом энтерите, могут давать алиментарные диспепсии (бродильная, гнилостная и жировая), возникающие при нерациональном питании, дискинезии кишечника, хронический панкреатит и так называемые агастральные энтеропатии, развивающиеся после резекции желудка, гастрэктомии и в ряде случаев при хроническом атрофическом гастрите с секреторной недостаточностью. В тяжелых случаях энтерита следует отличать его от спру.

Сравнительно редкой своеобразной формой энтерита является региональный энтерит (болезнь Крона), который протекает чаще всего с преимущественным прогрессирующим поражением подвздошной кишки, лихорадочным

Т а б л и ц а 3.2. Дифференциально-диагностические критерии основных хронических

Критерии	Хронический энтерит	Бродильная диспепсия	Гнилостная диспепсия	Спру
Этиология, предрасполагающие факторы	Нерегулярное, нерациональное питание, повторные острые энтериты, энтероколиты и др.	Систематически избыточный прием углеводов, овощей, фруктов, перебродивших продуктов	Систематически избыточное употребление белка, особенно на фоне желудочной ахилии	Дефицит в пище белка и витаминов, предшествующие бактериальные энтероколиты, эндокринные дисфункции
Начало заболевания	В любом возрасте	В любом возрасте	В любом возрасте	В любом возрасте
Стул	Поносы (стеаторея, амилорея, креаторея), могут быть запоры (при отсутствии сопутствующего колита)	Поносы, стул пенистый с кислым запахом, кислой реакцией; амилорея, в испражнениях обильная ацидофильная флора	Поносы с гнилостным запахом, темного цвета; реакция щелочная, выражена креаторея	Поносы, объемистый пенистый стул (стеаторея, амилорея, креаторея)
Наиболее характерные сопутствующие симптомы	В тяжелых случаях многообразны (вследствие нарушения всасывания различных веществ, витаминов)	Отсутствуют	Отсутствуют	Глоссит, нормохромная анемия, выраженный метеоризм
Течение	Прогрессирующее, нередко с периодами обострений и ремиссий; под влиянием лечения возможно стойкое улучшение	Может перейти в хронический энтероколит	Может перейти в хронический энтероколит	Прогрессирующее

¹ Следует также проводить дифференциальную диагностику этих заболеваний и хронических балантидаз, лямблиоз и др.), при которых основное диагностическое значение имеют бактерио-

состоянием, гипер- α - и γ -глобулинемией. Следует иметь в виду возможность врожденных энзимдефицитных энтеропатий — глютенной, дисахаридазодефицитной и т. д., диагноз которых в первую очередь устанавливается назначением диеты с последовательным исключением из пищи мальтозы, сахарозы, лактозы, трегалозы, а также продуктов, включающих глютен-белок клейковины некоторых злаковых, содержащийся в пшенице, ржи, ячмене, овсе. Пробы с нагрузкой различными дисахарами и глиадином (продукт неполного расщепления глютена) вызывают резкое обострение симптомов этих заболеваний и также подтверждают этот диагноз. В запущенных случаях дисахаридазодефицитные и глютенная энтеропатии могут трансформироваться в хронический энтерит.

С диареей, болями в животе, прогрессирующим снижением массы тела больных могут протекать экссудативная энтеропатия (неясной природы прогрессирующее заболевание, характеризующееся расширением лимфатических сосудов кишечной стенки и повышенной экссудацией плазменного белка в просвет тонкой кишки), интестинальная липодистрофия (болезнь Уиппла), а также неспецифический язвенный колит.

заболеваний тонкой кишки¹

Глютеновая энтеропатия	Дисахаридодефицитные энтеропатии	Экссудативная энтеропатия	Болезнь Уиппла	Болезнь Крона
Наследственный дефицит ферментов тонкой кишки, расщепляющих глютен	Наследственный дефицит дисахаридаз (одной или нескольких) слизистой оболочки тонкой кишки	Генетически обусловленное заболевание	Не выяснены	Не выяснены
С раннего детского возраста, но встречается и у взрослых	С раннего детского возраста, но может впервые проявиться у взрослых	В основном в молодом возрасте	В среднем и пожилом возрасте	В среднем возрасте
Поносы, преобладает стеаторея	Поносы, полифекалия с кислой реакцией каловых масс	Поносы, повышенная потеря белка с испражнениями, стеаторея	Поносы, обильный пенный жирный стул, стеаторея	Поносы с примесью слизи и крови
Отсутствуют	Отсутствуют	Резко выраженные гипопротейнемические отеки	Полиартралгии, полилимфаденопатии, умеренная лихорадка	Лихорадка, артриты, ириты, узловая эритема
Длительное, при соответствующей диете и заместительной терапии — клиническое улучшение	Длительное, при соответствующей диете и заместительной терапии — клиническое улучшение	Медленно прогрессирующее	Быстро прогрессирующее	Острое или хроническое прогрессирующее

бактериальных и протозойных поражений кишечника (дизентерия бактериальная и амебная, логическое и протологическое исследование (исследование на простейших).

Лечение. Назначают диету № 4—4а, б, по Певзнеру с вариантами Института питания АМН СССР (см. Приложение I), более строгую в период обострения и расширенную в период ремиссий. Пищевой рацион должен содержать достаточное количество белка (130—150 г), в основном животного происхождения, и легкоусвояемых жиров (110 г). Исключаются тугоплавкие, плохо гидролизующиеся жиры животного происхождения; в период обострения процесса количество жиров временно уменьшается до 60—70 г. Количество углеводов в дневном рационе обычное (около 400—450 г) при легкой и средней физической нагрузке, однако следует предусмотреть ограничение продуктов, содержащих большое количество клетчатки. Последнее достигается, помимо подбора продуктов, тщательной механической обработкой пищи. При явлениях авитаминоза назначают витамины, в первую очередь В₁, В₂, В₁₂, фолиевую кислоту, витамин А, при геморрагических состояниях — витамин К (викасол). Полезны комплексные витаминные препараты: пангексавит, декамеvit, ундевит и др.

Антибиотики широкого спектра действия не применяют при хроническом энтерите из-за опасности усиления дисбактериоза. Для устранения дисбакте-

риоза назначают колибактерин, бифидумбактерин, бификол (смесь бифидумбактерина и колибактерина), лактобактерин — лечебные препараты, содержащие лиофилизированные микроорганизмы, в норме заселяющие кишечник. При обострениях энтерита показаны также производные 8-оксихинолина — антибактериальные препараты, подавляющие преимущественно патогенную флору кишечника: энтеросептол, интестопан, мексаформ, мексазе (по 1—2 таблетки или драже 3 раза в день в течение 7—10 дней). Препараты пищеварительных ферментов: абомин, солизим, панзинорм, фестал и др. — назначают по 1—2 таблетки (или драже) 3—4 раза в день во время еды.

В период обострения процесса, особенно сопровождающегося поносами, показано пероральное применение вяжущих и обволакивающих средств: нитрата висмута основного по 1 г 4—5 раз в день, отваров корневища или корней кровохлебки (15 г на 200 мл воды) или настоев травы зверобоя, шишек ольхи и др. (10—15 г на 200 мл воды по 1 столовой ложке 5—6 раз в день). При резких обострениях энтерита, не поддающихся обычной терапии, назначают небольшие дозы преднизолона.

При тяжелых энтеритах с явлениями недостаточности всасывания назначают повторные эритроцитотрансфузии (при наличии анемии), гидролизин Л-103, аминокровин и другие препараты, предназначенные для парентерального питания (до 1 л в сутки), в более легких случаях они вводятся через интрагастральный зонд капельно. Рекомендуется назначение анаболических стероидных гормонов (метандростенолон по 0,005—0,01 г 1—2 раза в день перорально или ретаболил 0,025—0,05 г 1 раз в неделю внутримышечно).

Из физиотерапевтических процедур наиболее эффективны тепловые парафиновые аппликации, озокерит, диатермия, индуктотермия, полуспиртовые компрессы и т. д. Больных хроническим энтеритом направляют в санатории Железноводска, Ессентуков, Пятигорска, Боржоми.

Больные субкомпенсированным энтеритом ограниченно трудоспособны, им не рекомендуются виды работ, при которых питание нерегулярно. В тяжелых случаях хронического энтерита показаны трудоустройство и перевод на инвалидность.

Профилактика хронического энтерита заключается в рациональном питании, предупреждении токсических (бытовых и производственных) поражений кишечника, своевременном лечении заболеваний органов пищеварения (профилактика вторичных, сопутствующих энтеритов).

3.14. БОЛЕЗНЬ УИПЛА

Болезнь Уиппла (интестинальная липодистрофия, идиопатическая стеаторея и др.) — редкое системное заболевание, встречающееся у лиц среднего и пожилого возраста, в основном у мужчин, и характеризующееся преимущественным поражением тонкой кишки и нарушением всасывания жиров.

Этиология и патогенез. Неизвестны. Некоторые авторы относят это заболевание к группе коллагенозов, учитывая, что, помимо поражения кишечника, при нем встречаются также неинфекционные полисерозиты, артриты и васкулиты.

Патологоанатомическая картина. Стенка и брыжейка тонкой кишки утолщены и уплотнены, слизистая оболочка усеяна мелкими, желтоватого цвета зернышками, которые представляют собой расширенные и переполненные жировыми каплями лимфатические сосуды кишечной стенки. Регионарные лимфатические узлы увеличены. Стенка кишки инфильтрирована макрофагами с пенистой протоплазмой, содержащей ШИК-положительные вещества (окрашивающиеся в розовый цвет реактивом Шиффа); также реагируют обнаруженные в протоплазме клеток мелкие серповидные включения (тельца Сиераки). Скопления этих специфических макрофагов в мезентериальных лимфатических узлах и лимфатических сосудах брыжейки образуют олеогранулемы.

Клиническая картина. Заболевание начинается незаметно, постепенно, с полиартралгии или умеренных поносов, но затем быстро прогрессирует, возникают выраженные явления нарушения кишечного пищеварения и всасывания, общее истощение, слабость. Могут отмечаться коликоподобные боли в животе. Стул обильный, светлый, пенистый или мазевидный, иногда «хилезный». Часто наблюдаются мигрирующие полиартралгии, сухой кашель, субфебрилитет.

При общем осмотре обращает внимание более или менее выраженное истощение больных, сухость и гиперпигментация кожи. Периферические лимфатические узлы увеличены, плотноваты, но безболезненны. В период обострения могут определяться припухание, некоторая гиперемия и гипертермия тканей вокруг суставов. Иногда определяются признаки полисерозита. Живот вздут, мягкий, в ряде случаев при пальпации можно определить в глубине очаговое уплотнение у места прикрепления брыжейки тонкой кишки (по условной линии, идущей от пупка в правую подвздошную область), образованное конгломератом увеличенных лимфатических узлов. При глубокой гипопроотеинемии на ногах появляются отеки.

При исследовании крови определяются умеренный нейтрофильный лейкоцитоз (в ряде случаев — эозинофилия), гипопроотеинемия, гипохолестеринемия, гипокальциемия. При копрологическом исследовании характерно выявление большого количества нейтрального жира, кристаллов жирных кислот, непереваренных мышечных волокон. У большинства больных выявляется ахлогидрия.

Рентгенологическое исследование дает мало данных для постановки диагноза. Лишь аспирационная биопсия слизистой оболочки тонкой кишки позволяет с большой степенью достоверности установить этот диагноз: при гистологическом исследовании биоптатов выявляется атрофия кишечных ворсинок и обнаруживаются специфические для данного заболевания макрофаги с пенистой протоплазмой.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Заболевание диагностируют на основании характерной клинической картины. Основное значение имеет гистологическое исследование биоптатов слизистой оболочки тонкой кишки.

Дифференциальный диагноз проводится с хроническим энтеритом, энтероколитом, спру, дисахаридазодефицитными и глютеневой энтеропатиями, экссудативной энтеропатией, хроническим панкреатитом. В пользу диагноза болезни Уиппла, помимо общих для многих из перечисленных заболеваний симптомов, свидетельствует наличие полиартралгии, полилимфоаденопатии, а главное — характерная гистологическая картина изменений слизистой оболочки тонкой кишки (данные биопсии).

Лечение. Рекомендуются диета с повышенным содержанием белка, витаминов и ограничением жиров. Назначают глюкокортикостероидные гормоны (20—30 мг преднизолона в сутки) и антибиотики широкого спектра действия (курсами по 5—7 дней, чередуя их). Дополнительно, лучше парентерально, назначают витамины, особенно жирорастворимые (А, Е, К), которые плохо всасываются при этом заболевании.

3.15. ТЕРМИНАЛЬНЫЙ ИЛЕИТ (БОЛЕЗНЬ КРОНА)

Болезнь Крона — воспалительное рецидивирующее заболевание, характеризующееся преимущественно гранулематозными, некротически-язвенными и рубцово-стенозирующими процессами в стенке пищеварительного тракта, носящими обычно ограниченный, сегментарный характер.

Этиология и патогенез. Пока остаются неизвестными. По-видимому, на-

иболее вероятной причиной заболевания является вирусное, а также вторичное бактериальное поражение кишечника на фоне иммунной сенсibilизации организма.

Патологоанатомическая картина. Чаще поражается дистальный участок подвздошной кишки на протяжении 15—20 см изолированно или в сочетании с поражением слепой и других отделов толстой кишки. Характерно наличие достаточно четкой границы между измененными и неизмененными участками кишки. Стенка кишки отечна, под серозным покровом видны белесоватые бугорки (гранулемы). Регионарные лимфатические узлы увеличены, отмечаются явления лимфостаза в подслизистом слое. На поверхности слизистой оболочки видны участки некроза, язвы, а при длительном течении заболевания — рубцы, нередко суживающие просвет кишки, и участки атрофии слизистой. Микроскопическое исследование выявляет отек стенки кишки, гиперплазию лимфоидных фолликулов, образование гранулем, преимущественно состоящих из своеобразных гигантских и эпителиоидных клеток. В тяжелых случаях образуются абсцессы в стенке кишки, внутренние и наружные свищи.

Клиническая картина. Клиника болезни Крона весьма вариабельна и во многом зависит от локализации и остроты процесса.

Острая форма болезни проявляется резкими болями в животе (чаще в правой подвздошной области), рвотой, поносами, высокой температурой тела и по клинической картине чаще всего напоминает острый аппендицит. Хронические формы заболевания проявляются болями в животе, поносами с наличием в испражнениях слизи и гноя, метеоризмом, похуданием, нередко субфебрилитетом. При пальпации живота обнаруживается болезненность над зоной поражения, нередко резистентность брюшной стенки. Иногда удается пальпировать ригидную и болезненную части кишки или воспалительные конгломераты в этой области. При поражении толстой кишки часто выявляются изменения слизистой оболочки и кожи в области ануса (отеки, трещины, язвы, рецидивирующие абсцессы, свищи). Внекишечными проявлениями болезни являются артриты, ириты, узловая эритема.

При исследовании крови нередко выявляется анемия, в период обострения заболевания — нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ, в ряде случаев — гипопропротеинемия. При рентгенологическом исследовании определяются утолщение складок слизистой оболочки пораженного участка вследствие воспалительного отека, зернистость рельефа с мелкими дефектами наполнения, в типичных случаях — характерное шнуровидное сужение дистального участка подвздошной кишки (симптом струны). Поражения толстой кишки последнее время диагностируются чаще благодаря использованию колоноскопии и прицельной биопсии с последующим гистологическим исследованием биоптатов.

Течение и осложнения. Начало заболевания может быть острым с последующим переходом в хроническую форму или (чаще) хроническим рецидивирующим, медленно прогрессирующим. При неблагоприятном течении возникают осложнения: непроходимость кишечника, которая нередко имеет подострое течение с чередованием периодов ухудшения и частичного восстановления проходимости кишки, абсцессы, внутренние или (реже) наружные свищи; при длительном течении может развиваться амилоидоз внутренних органов.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях диагноз устанавливают на основании характерных данных клинической картины заболевания, результатах рентгенологического исследования, а при поражении толстой кишки и желудка — и эндоскопии с гистологическим исследованием биоптатов.

Дифференциальный диагноз в большинстве случаев труден. Острые формы заболевания нередко ошибочно диагностируются как острый аппендицит или какое-либо другое острое хирургическое заболевание. В отличие от острого аппендицита при болезни Крона наблюдается не задержка стула, а поносы, но этот признак ненадежен.

Хронические формы заболевания следует отличать от бактериальной и амебной дизентерии, балантидиаза, а также от хронического колита. При неспецифическом язвенном колите в отличие от болезни Крона не прощупываются воспалительные конгломераты в области поражения кишечника, нехарактерно спонтанное возникновение кишечных свищей, язвенных поражений анальной зоны, однако более часто развиваются кишечные кровотечения. Облегчает диагноз колоноскопия. Туберкулез кишечника также может имитировать болезнь Крона, но он обычно развивается на фоне выраженного легочного процесса как следствие его генерализации: туберкулиновые пробы (Пирке и Манту) бывают резко положительными. Дифференциальная диагностика болезни Крона и опухолей толстой кишки возможна на основании данных ирриго- и колоноскопии, в сомнительных случаях прибегают к диагностической лапаротомии.

Лечение. Терапия проводится обычно в условиях стационара. Назначают диетическое питание, цель которого — устранение диспепсии, щажение слизистой оболочки пищеварительного тракта, нормализация белкового и витаминного баланса организма. Поэтому в период обострения рекомендуется частое дробное питание с достаточным количеством витаминов, микроэлементов.

Для устранения поносов назначают холинолитические средства (атропина сульфат, платифиллина гидротартрат и др.), а также обволакивающие и вяжущие вещества (как при хроническом энтерите). Полезны препараты пищеварительных ферментов: панкреатин, абомин, витогепатпанкреатин, полизим, фестал и др. Боли снимаются холинолитиками или назначением анальгетиков. При железодефицитной анемии парентерально вводят препараты железа и витамины С, В₆, В₁₂, фолиевую кислоту. При наличии гипопротейемии производят повторные переливания плазмы, альбумина и белковых гидролизатов.

Больным с высокой температурой, множественными язвами, нагноением гранулем назначают сульфаниламидные препараты (сульфасалазин по 6—8 г в день и др.) или антибиотики широкого спектра действия (оксациллин, неомидин и др.). В особо тяжелых случаях применяют кортикостероидные гормоны, однако следует учитывать, что если в начале лечения они способствуют клиническому улучшению, то затем, после их отмены, болезнь нередко протекает с еще большей активностью. При хроническом течении заболевания основное значение имеет рациональный подбор диеты.

Оперативное лечение проводят больным с хронической формой болезни Крона при отсутствии эффекта от консервативного лечения или при возникновении осложнений.

Больные с болезнью Крона должны находиться на диспансерном учете. Хотя лечение в большинстве случаев и не приводит к выздоровлению, оно облегчает течение заболевания и улучшает прогноз.

3.16. АППЕНДИЦИТ

Аппендицит — воспаление червеобразного отростка. Аппендицит является одним из наиболее частых заболеваний пищеварительной системы, во многих случаях требующим хирургического вмешательства. Так, по данным Б. А. Петрова (1975), в СССР число экстренных аппендэктомий, произведенных в 1970 г.,

приближалось к 1 млн. Выделяют острую и хроническую формы заболевания. Болеют люди всех возрастов, чаще дети и подростки. Несколько чаще заболевание встречается среди женщин, чем среди мужчин.

Этиология и патогенез. Заболевание вызывает различная бактериальная флора (чаще всего кишечная эшерихия), значительно реже — простейшие, иногда — гельминты. Предрасполагают к возникновению заболевания застой содержимого в червеобразном отростке (плотное содержимое, фруктовые косточки, каловые камни), дискинезия отростка (замедление перистальтики, гипотония либо спастические сокращения), нарушение его кровоснабжения, обильное белковое питание, пищевые погрешности.

Патологоанатомическая картина. При остром аппендиците в разных случаях выявляется воспаление либо только слизистой оболочки червеобразного отростка, либо всей его стенки. Воспаление может быть катаральным, флегмонозным, реже наблюдается гангрена отростка. Часто имеет место воспалительная реакция брюшины, сравнительно редко, особенно при тяжелых формах, воспаление распространяется также на слепую кишку. Флегмонозная и гангренозная формы заканчиваются перфорацией отростка и гнойным перитонитом. В то же время в ряде случаев при явной клинической картине острого аппендицита в удаленном червеобразном отростке воспалительных изменений не находят.

При хроническом аппендиците в стенке червеобразного отростка выявляются склеротические изменения, отмечается частичная или полная облитерация его просвета, вокруг отростка имеются спайки.

Клиническая картина. Острый аппендицит в большинстве случаев начинается с болей в правой подвздошной области, но нередко вначале боли ощущаются в эпигастрии, а через несколько часов начинают локализоваться в правой подвздошной области (такой вариант чаще наблюдается у детей). Боли носят постепенно нарастающий или иногда коликообразный характер (аппендикулярная колика). Во многих случаях боли настолько интенсивны, что больные стонут, беспокойны. Характерно положение больного в постели: на правом боку с согнутыми ногами (при этом облегчаются боли). Поворот на спину или левый бок усиливает боль (симптом Ситковского). Вслед за возникновением болей начинает повышаться температура тела, может наблюдаться однократная рвота, задержка стула (реже возникает понос).

При осмотре язык больного острым аппендицитом сухой, обложен белым налетом. Живот в начале заболевания в акте дыхания участвует, не напряжен или имеется небольшая резистентность мышц передней брюшной стенки в правой подвздошной области, иногда — и в эпигастральной области или даже по всему животу. В более поздней стадии симптом мышечной защиты более выражен. В правой подвздошной области при пальпации определяется резкая болезненность, особенно в точке Мак-Бернея (на середине линий, соединяющей пупок с передневерхней осью подвздошной кости). Реже отмечается болезненность в точке Ланца, расположенной на границе правой и средней трети биспинальной линии. Нередко боль наиболее выражена не при надавливании, а при резком отнятии руки от стенки живота (симптом Блумберга — Щеткина), что указывает на раздражение брюшины. Среди других многочисленных приемов, предложенных для диагностики аппендицита, заслуживает внимания прием, описанный Ровзингом. Если при положении больного на спине прижать одной рукой нисходящий отдел толстой кишки, а другой — надавить на ее вышележащий участок, то при аппендиците нередко возникает или усиливается боль в правой подвздошной области (вследствие передачи давления по толстой кишке) (положительный симптом Ровзинга).

Следует отметить, что очень ответственный диагноз острого аппендицита нередко представляет большие трудности для врача, которые объясняются значительной вариабельностью расположения червеобразного отростка и разнообразием клинического проявления болезни. В пожилом возрасте нередко

наблюдается стертое, малосимптомное течение даже флегмонозной и гангренозной форм заболевания.

Из лабораторно-инструментальных исследований большое значение имеет клиническое исследование крови. Для аппендицита характерны быстро возникающий нейтрофильный лейкоцитоз, позднее — увеличение СОЭ. Быстро повышается температура тела больного. В последнее время для диагностики острого аппендицита применяют метод термографии (определение зоны гипертермии кожи над местом локализации воспаленного аппендикса).

Течение. В одних случаях приступ в течение нескольких дней заканчивается спонтанным выздоровлением или симптомы стихают, но заболевание переходит в хроническую форму. В других случаях заболевание прогрессирует и возникают осложнения: периаппендикулярный инфильтрат, перфорация отростка, перитонит, пилефлебит и др. Смертность без операции — 5 %.

Хронический аппендицит проявляется болями в правой подвздошной области, обострения заболевания протекают как острый аппендицит.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях в основе диагноза лежат жалобы больного на внезапно возникшие сильные боли в правой подвздошной области, болезненность в этой зоне при пальпации, защитное напряжение мышц и признаки раздражения брюшины, повышенная температура тела, лейкоцитоз.

Следует особо подчеркнуть, что в большинстве случаев первой врачебной инстанцией, к которой обращаются больные с острым аппендицитом, является участковый терапевт. Ему приходится устанавливать этот ответственный диагноз и принимать необходимые меры по оказанию помощи больному (неотложная госпитализация, в сомнительных случаях срочная консультация хирурга).

Острый аппендицит следует отличать от почечной колики, аднексита, холецистита, прободной пептической язвы желудка или двенадцатиперстной кишки, дивертикулита (при дивертикулезе кишечника) и других заболеваний.

Лечение. При остром аппендиците и даже подозрении на него необходима неотложная госпитализация и в большинстве случаев — оперативное лечение. При стихании симптомов возможно наблюдение за больными и симптоматическое лечение.

3.17. ХРОНИЧЕСКИЙ КОЛИТ

Хронический колит — хроническое воспалительное поражение толстой кишки, являющееся одним из наиболее частых заболеваний системы пищеварения.

Этиология. Причины происхождения хронических колитов весьма разнообразны. По этиологическому принципу различают следующие их виды:

1) колиты инфекционного происхождения: вызываемые возбудителями кишечных инфекций, в первую очередь шигеллами, бактериями рода сальмонелл, редко — микобактериями туберкулеза, гонококками, бледной трепонемой и др.; неспецифические, или постинфекционные, колиты, обусловленные и поддерживаемые условно-патогенной и сапрофитной флорой кишечника человека; 2) колиты, вызываемые патогенными грибами (наблюдаются редко); 3) протозойные колиты, вызываемые возбудителями амебиоза (*Entamoeba histolytica*), реже — балантидиоза (*Balantidium coli*), лямблиоза (*Lamblia intestinalis*) и др. Колиты инфекционной и протозойной природы подробно рассматриваются в курсе инфекционных болезней; 4) колиты паразитарного (гельминтозного) происхождения. Самостоятельным этиологическим фактором хронического колита гельминты, по-видимому, являются очень редко, но могут поддерживать воспалительный процесс, вызванный другой причиной;

5) «алиментарные» колиты, возникающие вследствие длительных и грубых нарушений режима питания и рациональной диеты и т. д., встречаются часто; 6) сопутствующие колиты, сопровождающие ахилические гастриты, панкреатиты с внешнесекреторной недостаточностью поджелудочной железы или хронические энтериты; 7) токсические колиты, возникающие вследствие длительных экзогенных интоксикаций «колотропными» веществами, поражающими преимущественно стенку толстой кишки; 8) колиты аллергической природы, возникающие при пищевой аллергии; 9) колиты вследствие длительного механического раздражения стенки толстой кишки, возникают при хроническом копростазе (вследствие механического препятствия для продвижения каловых масс по кишке — сужения ее просвета опухолью, спайками, в результате аномалии развития и т. д., атонических запоров), при злоупотреблении слабительными клизмами и свечами и т. д.; 10) лекарственные колиты, развивающиеся вследствие нерационального и бесконтрольного применения антибиотиков широкого спектра действия и развития дисбактериоза, при систематическом употреблении слабительных препаратов растительного происхождения, изафенина и др.

Нередко причиной возникновения хронических колитов является несколько факторов, которые, взаимно усиливая свое действие, вызывают хроническое воспаление толстой кишки. В ряде случаев этиологию заболевания установить не удается.

Патогенез. Основными механизмами развития хронического колита во многих случаях являются непосредственное длительное раздражающее и повреждающее действие различных механических и токсических факторов на стенку толстой кишки. Инфекционные, протозойные и грибковые колиты принимают хроническое течение при снижении иммуногенеза, в результате непосредственного токсического, а в ряде случаев и токсикоаллергического действия возбудителей этих заболеваний и продуктов, образующихся при их распаде, на кишечную стенку. Такой же в общих чертах патогенез хронического колита, развивающегося при длительно существующем дисбактериозе кишечника.

По-видимому, нередко хроническое воспалительное поражение толстой кишки поддерживается за счет выработки аутоантител к видоизмененному под влиянием этиологического начала эпителию кишечной стенки («аутоагрессия»).

Развитие колита в известной степени связано с локализацией очага поражения. Так, тифлиты чаще сопутствуют хроническому энтериту и аппендициту, нередко бывают алиментарного происхождения; слепая кишка вовлекается в процесс также в результате перехода воспалительно-спаечного процесса при хроническом правостороннем аднексите. Поражение поперечной ободочной кишки и особенно ее дистальной части нередко обусловлено затруднением прохождения ее содержимого через заостренный левый изгиб в нисходящую ободочную кишку (так называемый синдром селезеночной кривизны). В происхождении хронического проктита и проктосигмоидита особую роль играют бактериальная дизентерия, хронические запоры, систематическое раздражение слизистой оболочки прямой кишки (злоупотребление слабительными и лечебными клизмами, свечами).

Патологоанатомическая картина. При катаральных колитах наблюдаются отек и нерезко выраженная инфильтрация собственной слизистой оболочки кишки лимфоцитами и плазматическими клетками, гранулоцитами. При более тяжелых формах воспалительного процесса отек, гиперемия и клеточная инфильтрация слизистой оболочки резко выражены (последняя нередко достигает мышечного слоя), ее поверхность покрыта слизью, местами эрозирована или даже изъязвлена, отмечается гиперплазия лимфатических фолликулов, в ряде случаев — большое количество крипт-абсцессов. Хронический дизентерийный и токсический колиты нередко протекают с выраженными фибринозными наложениями на поверхности слизистой оболочки кишки. При

длительно протекающем хроническом колите преобладают атрофические процессы в стенке толстой кишки: крипты становятся менее глубокими, их просвет неравномерно расширяется, число крипт на единицу поверхности внутренней стенки кишки уменьшается, поверхностный цилиндрический эпителий слизистой оболочки уплощается. Наблюдаются утолщение и гомогенизация базальной мембраны эпителия, поражаются кровеносные капилляры и лимфатические сосуды стенки кишки, а также внутриклеточные нервные сплетения (дистрофия и распад нервных волокон, гибель ганглиозных клеток), разрастание соединительной ткани в слизистом и подслизистом слоях. Обнаруживаются также дистрофические изменения в солнечном сплетении и пограничных симпатических стволах.

Клиническая картина. Основными симптомами являются нарушения стула: поносы от 2—3 до 10—15 раз и более в сутки или запоры, нередко чередование поносов и запоров. Характерен симптом недостаточного опорожнения кишечника: выделение небольшого количества кашицеобразных или жидких каловых масс со слизью с ощущением неполного опорожнения кишечника. При обострении процесса появляются ложные позывы на дефекацию, сопровождающиеся отхождением газа и отдельных комочков каловых масс, покрытых тяжами или хлопьями слизи, или только слизи, или слизи с прожилками крови. При спастическом колите, особенно при вовлечении в процесс дистальных отделов толстой кишки, каловые массы имеют фрагментированный вид («овечий кал»).

Частым симптомом хронического колита являются тупые боли в животе, обычно локализующиеся в боковых или нижних отделах живота, усиливающиеся после приема пищи и перед дефекацией. Иногда боли приобретают спастический характер (при спастическом колите), приступ болей может сопровождаться отхождением газов или возникновением позыва к дефекации. В редких случаях наблюдается так называемая слизистая колика; приступы болей в животе с последующим выделением большого количества слизи с калом, иногда в виде пленок, псевдомембран. При обострении проктита возникают болезненные тенезмы; боли могут сохраняться некоторое время после дефекации, возникать при проведении очистительной клизмы, стихать от применения тепла (грелка, компресс), после приема холино- и спазмолитиков.

При распространении воспалительного процесса на серозную оболочку толстой кишки (периколит) боли, имея постоянный характер, усиливаются от тряски, при ходьбе и облегчаются в положении лежа. При периколите и возникновении мезаденита боли могут усиливаться от тепловых процедур. Упорные ноющие боли по всему животу или локализующиеся преимущественно в подложечной области, не связанные с приемом пищи, актом дефекации, трудно поддающиеся лечению, наблюдаются при сопутствующем ганглионите, особенно соллярите.

Метеоризм нередко наблюдается при колите, его причиной являются нарушение переваривания пищи в тонкой кишке и дисбактериоз.

Больные часто жалуются на диспепсические явления: анорексию, подташивание, отрыжку, ощущение горечи во рту, урчание в животе и т. д. Во многих случаях эти явления связаны с нередкими сопутствующими заболеваниями проксимальных отделов пищеварительной системы (гастрит, холецистит, панкреатит). Общее состояние больных в большинстве случаев мало страдает, они обычно не худеют (если колит не сочетается с энтеритом), так как переваривание пищевых продуктов и всасывание образующихся мономеров происходит в тонкой кишке, но могут наблюдаться слабость, общее недомогание, снижение трудоспособности, астеноневротический синдром. При длительно протекающем тяжелом колите может развиваться похудание как следствие анорексии, сознательных ограничений в приеме пищи, вызванных боязнью болей, позывов к дефекации, а также нерациональной неполноценной диеты. Последней причиной в основном и объясняются нерезко выраженные симптомы полигиповитаминоза и анемии при хроническом колите.

Пальпаторные данные весьма существенны для диагностики хронического колита, так как в большинстве случаев почти вся толстая кишка доступна ощупыванию. Уже при поверхностной пальпации нередко выявляются участки болезненности брюшной стенки, располагающиеся по ходу толстой кишки. В ряде случаев при распространении хронического воспалительного процесса на серозную оболочку и развитии хронического перивисцерита отмечается даже некоторая резистентность мышц передней брюшной стенки в соответствующих участках. При глубокой пальпации пораженные участки толстой кишки обычно болезненны и спастически сокращены, может иметь место чередование спастически сокращенных и расширенных участков, наполненных плотным или жидким содержимым и кишечным газом. В последнем случае определяется сильное урчание и даже «плеск» в соответствующем отделе кишки (в норме умеренное урчание определяется только при ощупывании слепой кишки). При периколите, ганглионите и мезадените болезненность брюшной стенки не ограничена областью расположения толстой кишки, а может наблюдаться в подложечной области и ниже по средней линии (зона локализации солнечного, верхнего и нижнего брыжеечных сплетений), около пупка (локализация мезентеральных лимфатических узлов).

При копрологическом исследовании определяется большое количество воспалительных элементов, слизи и лейкоцитов, нередко выявляется большое количество йодофильной флоры, перевариваемой клетчатки и внутриклеточного крахмала, а также эритроцитов (при эрозивных и язвенных формах).

При рентгенологическом исследовании толстой кишки (ирригоскопия) при хроническом колите особых изменений не выявляется или обнаруживаются функциональные нарушения (ускорение или замедление перистальтики кишки, усиленная гаустрация, спастические сокращения или, наоборот, атония кишечной стенки). При тяжелых формах колитов выявляются изменения рельефа слизистой оболочки кишки за счет воспалительного отека и инфильтрации, в ряде случаев — участки рубцово-воспалительного сужения просвета кишки.

Ректороманоскопия, а в последнее время также сигмоидоскопия и колоноскопия, проводимые с помощью гибких эндоскопов, позволяют осмотреть слизистую оболочку толстой кишки и определить характер и степень морфологических изменений, выявить эрозии и язвы, которые при ирригоскопии обычно установить не удается. Эндоскопическое исследование позволяет провести биопсию слизистой оболочки с целью получения материала (слизь, гной) для бактериологического исследования, что очень ценно для точной диагностики колита и установления его этиологии.

Другие лабораторные и инструментальные исследования имеют меньшую ценность для диагностики заболевания и выявляют лишь неспецифические изменения. Исследование крови в ряде случаев позволяет установить наличие гипохромной анемии, при обострениях процесса — умеренный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, повышение СОЭ. Обострение аллергического колита (при приеме пищевых продуктов, к которым у больного имеется непереносимость), помимо болевого приступа, часто сопровождается лихорадкой, эозинофилией, появлением кристаллов Шарко — Лейдена в испражнениях.

Сегментарные колиты. Хронические т и ф л и т ы протекают с упорными болями в правой подвздошной области, иррадирующими в пах, поясницу, вздутием и урчанием в правой половине живота, в большинстве случаев с выделением обильного полужидкого стула 3—5 раз в сутки («коровий кал»). При пальпации основные болезненные ощущения сосредоточены в области слепой кишки и восходящего отдела ободочной кишки; иногда они спастически сокращены, иногда расслаблены, сильно урчат при ощупывании. При перитифлите в период обострения воспалительного процесса может определяться

нерезко выраженный симптом Щеткина — Блюмберга, который в сочетании с иногда наблюдающимся в этих случаях субфебрилитетом, повышением СОЭ может имитировать обострение хронического аппендицита.

Изолированный *трансверзит* возникает сравнительно редко и во многих случаях сочетается с колоптозом. Проявляется тупыми болями в эпигастральной области и левом подреберье, нередко усиливающимися после еды, метеоризмом, ощущением распирания живота, которое облегчается после дефекации, нарушениями стула. При пальпации обращает внимание болезненная, нередко опущенная и неравномерно спазмированная поперечная ободочная кишка. При выраженных явлениях перипроцесса в области селезеночного изгиба могут возникнуть симптомы частичной, а в редких случаях и полной непроходимости кишечника.

Проктит и проктосигмоидит — самые частые формы хронического колита. Проявляются болями в левой подвздошной области и в области заднего прохода, болезненными тенезмами, стул необильный, иногда типа «овечьего кала», содержит много видимой слизи, а нередко и кровь (при язвенном колите) и гной. При пальпации отмечаются болезненность сигмовидной кишки, ее спастическое сокращение или урчание (при поносах). При рентгенологическом исследовании (ирригоскопия) в ряде случаев выявляется дополнительная петля сигмовидной кишки — долихосигма (врожденная аномалия развития) — значительное удлинение кишки, способствующее задержке продвижения каловых масс и возникновению воспалительного процесса. Очень ценны осмотр и пальцевое исследование прямой кишки, позволяющие оценить состояние ее сфинктера, выявить нередко встречающуюся сопутствующую патологию, развивающуюся на фоне хронического проктита (геморрой, трещина заднего прохода, парапроктит, выпадение прямой кишки и др.) или способствующую его возникновению (раздражение каловыми массами прямой кишки при сознательном подавлении рефлекса к дефекации из-за боязни болей).

В диагностике хронического проктосигмоидита большое значение имеет также ректороманоскопия.

Течение хронических колитов в одних случаях длительное, малосимптомное, в других — постепенно прогрессирующее, с чередованием периодов обострений и ремиссий, постепенным развитием атрофических изменений в стенке кишки. Осложнениями (весьма редкими) являются перфорация язв при тяжелом язвенном колите, возникновение кишечных кровотечений, в отдельных случаях — сужений просвета кишки (при рубцевании язв) и спаечного процесса — перивисцерита (при распространении воспалительного процесса на серозный покров кишки).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Основное значение для диагностики колита имеют жалобы больных на расстройства стула (преобладают поносы), боли в животе, болезненность всей толстой кишки и некоторых ее отделов при пальпации, а также урчание, признаки воспаления слизистой оболочки толстой кишки при ректоромано- или колоноскопии, наличие слизи, а при более тяжелом воспалительном процессе — и крови в каловых массах.

Возникновение хронического колита после острого проктосигмоидита, проявляющегося тенезмами, выделением с каловыми массами слизи и крови, лихорадочным состоянием, заставляет предположить самый частый вид инфекционного колита — дизентерийный. Нахождение шигелл при бактериологическом исследовании каловых масс, кишечной слизи или соскоба со стенки прямой кишки, полученного при ректороманоскопии, позволяет подтвердить этот диагноз. Для хронических колитов, возникающих в результате паразитарных инвазий, основное значение имеет обнаружение соответствующих возбудителей, цист, члеников или яиц гельминтов в испражнениях. Однако положительные результаты нередко можно получить только при повторных исследова-

дованиях нативных препаратов из свежих, только что выделенных испражнений; для определения яиц гельминтов пользуются специальными методами их концентрации.

Своеобразную форму хронического колита представляют так называемые постдизентерийные колиты, которые выявляются у части больных, перенесших в прошлом дизентерию. В отличие от затяжных и хронических форм бактериальной дизентерии при повторных бактериологических исследованиях не обнаруживается возбудителя дизентерии (шигелл) в испражнениях больного. В настоящее время считается, что симптомы колита у больных, перенесших дизентерию, обусловлены остаточными, преимущественно функциональными нарушениями толстой кишки и повышенной раздражимостью рецепторов кишечной стенки в ответ на обычные факторы.

Хронические колиты необходимо отличать от дискинезий толстой кишки различного происхождения, хотя длительные функциональные расстройства кишки могут привести к развитию хронического колита. Следует отметить, что в зарубежных работах нередко употребляется термин «синдром раздраженной толстой кишки», под которым подразумевается отсутствие воспалительного процесса при этом заболевании. При колитах, протекающих с запорами, с целью дифференциальной диагностики следует исключить неврогенные (рефлекторные, связанные с условиями работы и т. д.), токсические (хроническая интоксикация свинцом, морфином, при длительном приеме холинолитиков и т. д.), алиментарные (при недостаточном поступлении с пищевыми продуктами клетчатки) и механические (вследствие стенозов толстой кишки) причины хронической задержки стула.

Следует проводить дифференциальный диагноз хронических колитов и хронических энтеритов, панкреатитов, анацидного гастрита, так как эти заболевания обычно протекают с поносами и разнообразной кишечной симптоматикой, напоминающей в ряде случаев клиническую картину колита. Однако, помимо характерных клинических симптомов, обнаружение желудочной ахилии, недостаточности внешнесекреторной функции поджелудочной железы, выявление признаков нарушения полостного и пристеночного пищеварения в тонкой кишке и процессов всасывания с помощью специальных методов исследования, приведенных в соответствующих разделах, позволяют поставить правильный диагноз. Следует еще раз отметить, что очень часто встречается и сочетание этих заболеваний с хроническим колитом.

Наконец, опухоли толстой кишки могут протекать под маской хронического колита, поэтому в подозрительных случаях всегда нужно проводить ирригоскопию, а при недостаточно ясной картине — и эндоскопическое исследование толстой кишки.

Специфические воспалительные поражения толстой кишки при туберкулезе возникают крайне редко и обычно на фоне генерализованного процесса, что облегчает диагностику.

Лечение. При обострении процесса больным показаны частое дробное питание (4—6 раз в сутки), диета (механически щадящая) с достаточным количеством белка (100—120 г), легкоусвояемых жиров (100—120 г) и углеводов (около 400—500 г). Только в период наибольшей остроты процесса временно несколько ограничивают поступление в организм углеводовистых продуктов (до 350 и даже 250 г).

Основной диетой для больных хроническим колитом в период обострения является щадящая диета № 2, № 4 по Певзнеру и № 4а (при преобладании бродильных процессов). По мере стихания воспалительного процесса больных переводят на диету № 4б (добавляется вчерашний белый хлеб, немного свежей сметаны, неострый сыр, непровернутое отварное мясо или несильно обжаренная котлета, зелень, овощи и фрукты в вареном и протертом виде) и

более расширенная, приближающаяся к нормальной диете № 4 в (пища назначается в непротертом виде).

Лекарственная терапия хронических колитов в период обострения включает назначение антибиотиков широкого спектра действия (группы тетрациклина, левомицетина, группы аминогликозидов и др.) или медленно всасывающихся из кишечника сульфаниламидных препаратов (сульгин, фталазол) в обычных дозах. Наиболее целесообразным и эффективным во многих случаях является назначение производных 8-оксихинолина (энтеросептол по 0,25—0,5 г, т. е. по 1—2 таблетки 3 раза в день, интестопан и др.), которые угнетающе действуют в первую очередь на патогенную флору кишечника, уменьшают бродильные и гнилостные процессы, не подавляя нормальную кишечную флору. Полезны для восстановления нормальной кишечной флоры бифидумбактерин и бификол (препараты лиофилизированных культур бифидумбактерий и кишечной палочки), лактобактерин. Для повышения реактивности организма назначают подкожно экстракт алоэ, внутрь или в виде лечебных клизм пеллоидин (по 50—100 мл 2 раза в день), проводят витаминотерапию.

При поносах назначают вяжущие и обволакивающие средства (танальбин, теальбин, тансал, висмута нитрат основной, каолин и др.). Широко используются с этой целью настои и отвары растений, содержащих дубильные вещества: отвары корневищ змеевика, лапчатки или кровохлебки по 1 столовой ложке 3—6 раз в день, настой или отвар плодов черемухи, плодов черники, ольховых шишек, травы зверобоя и др. Более выраженный эффект достигается сочетанием вяжущих и обволакивающих средств с холинолитиками (препараты белладонны, атропина сульфат, метацин и др.). Холинолитики, миотропные спазмолитики, церукал (реглан, метаклопрамид) назначают и при спастическом колите.

При проктосигмоидите вяжущие средства желательно назначать в лекарственных клизмах (ромашковые, таниновые, протарговые клизмы), в виде микроклизм (взвесь висмута нитрата основного и др.), а при проктите, трещине заднего прохода, геморрое применяют местно вяжущие средства: ксероформ, дерматол, окись цинка и др.

При выраженном метеоризме назначают уголь активированный (по 0,25—0,5 г 3—4 раза в день), настой листа мяты перечной (5 г на 200 мл воды, по 1 столовой ложке несколько раз в день), цветков ромашки (10 г на 200 мл воды по 1—2 столовые ложки несколько раз в день) и другие средства. Если поносы обусловлены в первую очередь секреторной недостаточностью желудка, поджелудочной железы, сопутствующим энтеритом, полезны препараты пищеварительных ферментов — абомин, фестал, панзинорм, панкреатин и др. (заместительная терапия).

При колитах, протекающих с запорами, в пищевом рационе следует увеличить количество продуктов, богатых клетчаткой (овощи, фрукты, в основном в протертом или проваренном виде). Если запоры вызваны спастическим состоянием толстой кишки, полезны холинолитики, миотропные спазмолитики и тепловые процедуры. При атонии толстой кишки необходимы лечебная физкультура, массаж живота, слабительные средства (пурген, ревен, сеннаде, препараты крушины, вазелиновое масло, при длительной задержке стула — слабительные газообразующие свечи). По мере стихания воспалительного процесса в толстой кишке необходимость в этих средствах отпадает.

Большое место в терапии обострений хронических колитов занимают физиотерапевтические методы (кишечные орошения, грязевые аппликации, диатермия и др.) и санаторно-курортное лечение. Большой популярностью при лечении этих заболеваний пользуются такие прославленные курорты, как Ессентуки, Железноводск, Друсскинкай, а также местные санатории для больных с заболеваниями кишечного тракта.

Профилактика хронического колита сводится к предупреждению и своевременному лечению острых кишечных инфекционных и паразитарных заболеваний, соблюдению рационального режима и полноценности питания, тщательному прожевыванию пищи.

3.18. НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ ЯЗВЕННЫЙ КОЛИТ

Неспецифический язвенный колит — хроническое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся воспалительным процессом с развитием геморрагий, язв и гноеобразованием в толстой кишке, протекающее с периодами обострений и ремиссий. Заболевание известно также под названием «colitis ulcerosa gravis», «идиопатический язвенный колит» и т. д. Заболевание чаще встречается в возрасте 20—50 лет, одинаково часто среди мужчин и женщин.

Этиология и патогенез. Не изучены. Нельзя полностью исключить значение инфекции в развитии болезни, которая может играть роль вторичного фактора, наслаиваясь и усугубляя воспалительные изменения в толстой кишке, а также способствуя возникновению некоторых осложнений. Сравнительно нередкое сочетание неспецифического язвенного колита с такими заболеваниями, как крапивница, бронхиальная астма, гломерулонефрит и другими болезнями с аллергическим патогенезом, а также эффективность иммуносупрессивной терапии, особенно глюкокортикостероидов, позволила некоторым авторам отнести неспецифический язвенный колит в группу болезней с нарушенными иммунными процессами — так называемым коллагенезам.

Известна связь возникновения рецидивов заболевания с эмоциональными и психическими перенапряжениями, стрессами. Некоторые исследователи отмечают значительные изменения периферической иннервации толстой кишки, интрамуральных нервных сплетений, солнечного сплетения, симпатических нервных стволов, иннервирующих толстую кишку. Однако, по-видимому, эти изменения, так же как и нарушения функции коры надпочечников при неспецифическом язвенном колите, имеют вторичный характер. Предполагается участие в развитии заболевания иммунных механизмов. Отмечено значение гиповитаминоза (особенно недостаток витаминов В₁₂, фолиевой кислоты) и голодания в провоцировании обострений заболевания.

Патологоанатомическая картина. При выраженной клинической картине заболевания слизистая оболочка толстой кишки отечная, гиперемированная, на поверхности видны множественные геморрагии, эрозии и изъязвления различной величины. Язвы неправильной формы, нередко сливаются, могут проникать не только в подслизистую, но и в мышечную оболочку кишки, а в отдельных случаях перфорировать. Вследствие присоединения вторичной инфекции слизистая оболочка нередко покрыта гнойным, слизисто-гнойным или кровянисто-гнойным отделяемым. Иногда в ней возникают мелкие абсцессы. При стихании обострения язвы рубцуются, в отдельных случаях образуя рубцово-воспалительные сужения просвета кишки, эпителизируются эрозии, постепенно формируются склероз стенки кишки и атрофия ее слизистой оболочки; исчезает гаустрация.

При гистологическом исследовании в фазе обострения определяются лимфоплазматическая инфильтрация стромы, микроабсцессы, участки некроза, в фазе репарации — постепенное восстановление эпителия слизистой оболочки, явления склероза ткани стенки кишки.

Процесс чаще всего захватывает прямую, сигмовидную и нисходящий отдел ободочной кишки, несколько реже — также и поперечную ободочную, восходящий отдел последней, слепую кишку. В редких случаях воспалительные изменения отмечаются и в дистальных отделах подвздошной кишки, но без образования язв.

Клиническая картина. Больные неспецифическим язвенным колитом обычно предъявляют жалобы на боли в животе и учащенный жидкий стул с примесью кровянистой слизи, гноя или чистой крови; при остром течении наблюдаются тенезмы, лихорадочное состояние. Следствием общей интоксика-

ции являются слабость, недомогание. При осмотре нередко больной бледен, с болезненным выражением лица. Иногда обращают внимание пальцы больного, имеющие вид барабанных палочек.

При пальпации живота отмечается болезненность по ходу толстой кишки, чаще всего ее нисходящего отдела и сигмовидной кишки, которые нередко спазмированы. Иногда пальпируется край несколько увеличенной печени, обычно слабо болезненный. Эндоскопическое исследование обнаруживает характерные для неспецифического язвенного колита изменения: отек и воспалительную гиперемию слизистой оболочки, гнойно-геморрагические наложения, эрозии и изъязвления (в остром периоде), явления репарации и склероза (в фазе ремиссии). При рентгенологическом исследовании толстой кишки (ирригоскопия) отмечаются ее дискинезия по атоническому или спастическому типу, сглаженность рельефа слизистой оболочки, иногда отсутствие гаустрации, множественные язвы, рубцовые сужения просвета.

При микроскопическом исследовании в испражнениях определяется большое количество слизи, лейкоцитов, эритроцитов, клеток кишечного эпителия. При исследовании крови нередко выявляются гипохромная анемия, лейкоцитоз, повышение СОЭ, часто отмечается гипопротейнемия, имеет место гипер- α - и γ -глобулинемия.

Течение в большинстве случаев хроническое, постепенно прогрессирующее, с чередованием периодов обострения и ремиссии. В редких случаях наблюдается так называемый молниеносный неспецифический язвенный колит с особо острым течением, быстро (в течение недели) заканчивающийся смертью больного.

Наиболее частыми осложнениями являются рубцово-воспалительные стенозы толстой кишки, прободение кишки с развитием гнойного перитонита, метастатические абсцессы печени, тромбофлебиты, кишечные кровотечения, железодефицитная анемия. Более часто, чем у здоровых, у больных неспецифическим язвенным колитом возникает рак толстой кишки.

Прогноз. В большинстве случаев прогноз неблагоприятный. Смерть может наступить от общего истощения или осложнений. Наиболее тяжело протекает неспецифический язвенный колит у детей. Комплексное лечение способствует переходу болезни в фазу ремиссии, но полного излечения удается достигнуть лишь в редких случаях.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз в первую очередь основывается на характерной клинической картине (боли, поносы, выделение слизи и гноя), данных ирригоскопии и эндоскопии толстой кишки (наличие множественных язв, сужений, гнойно-геморрагические наложения), упорном, трудно поддающемся лечению течении болезни.

Нередко трудно дифференцировать неспецифический язвенный колит и бактериальную дизентерию, амебиаз, балантидиаз. Основой для диагностики в этих случаях являются эпидемиологический анамнез, данные повторного бактериологического, проктологического, копрологического и серологического исследований. Туберкулез кишечника чаще ограничивается дистальными отделами тонкой и проксимальными отделами толстой кишки; при этом обычно имеет место яркая картина легочного туберкулеза.

Воспалительно-язвенные поражения толстой кишки могут происходить при хроническом отравлении мышьяком или свинцом. Однако возможность токсического воздействия этих ядовитых веществ обычно удается исключить при внимательном расспросе больного. Картина уремического колита при почечной недостаточности возникает на фоне столь ярких симптомов общей уремической интоксикации, что обычно не вызывает затруднений в дифференциальной диагностике.

Лечение. Лечение обострений неспецифического язвенного колита долж-

но проводится в стационаре. Назначают щадящую, преимущественно белковую диету с ограничением низкомолекулярных углеводов, клетчатки.

Из лекарственных средств назначают противогистаминные препараты (димедрол, дипразин или супрастин), поливитамины. Очень хорошим эффектом обладает салазосульфацилпиридазин или салазопиридазин, которые назначают обычно в дозе 0,5 г 4 раза в день в течение 2—3 нед, затем в поддерживающей, меньшей дозировке до 3 мес. При отсутствии эффекта и в более тяжелых случаях дополнительно назначают глюкокортикостероиды, например гидрокортизон, парентерально или в микроклизмах по 60—120 мг в сутки. При перфорации кишки, профузных кровотечениях, стенозировании кишечника, а также при отсутствии эффекта от консервативной терапии проводится хирургическое лечение — резекция пораженного участка толстой кишки вплоть до тотальной колэктомии. Больные неспецифическим язвенным колитом должны находиться на диспансерном учете.

3.19. ОПУХОЛИ КИШЕЧНИКА

Злокачественные и доброкачественные опухоли тонкой кишки встречаются исключительно редко. Они проявляются симптомами кишечной непроходимости либо кишечным кровотечением. Почти так же редко встречаются доброкачественные опухоли толстой кишки.

3.19.1. РАК ТОЛСТОЙ КИШКИ

Рак толстой кишки встречается очень часто, лишь немногим реже, чем рак желудка и пищевода; частота его составляет 0,2—1,9 %. Обычно рак толстой кишки встречается в возрасте 40—60 лет, чаще у мужчин, чем у женщин. Отмечается особая избирательность поражения раком толстой кишки: чаще всего он локализуется в прямой кишке (в $\frac{3}{4}$ случаев рака кишечника), несколько реже — в слепой и сигмовидной кишке, еще реже — в других отделах толстой кишки.

Этиология и патогенез. К развитию рака толстой кишки предрасполагают следующие факторы: 1) полипоз толстой кишки; 2) хронические воспалительные заболевания кишечника (неспецифический язвенный колит, дивертикулит, амебиаз, хронический проктит, трещина заднего прохода и др.); 3) длительные запоры в результате хронического механического раздражения слизистой оболочки кишки. Возможно, имеет значение некоторая наследственная предрасположенность как к развитию полипоза кишечника, так и рака толстой кишки. Определенное значение в развитии рака толстой кишки имеют так называемые канцерогенные, или онкогенные, вещества, обладающие мутагенным действием, а также радиация, вызывающие опухолевую трансформацию клеток слизистой оболочки.

Патологоанатомическая картина. Макроскопически выделяют экзофитную (чаще в правых отделах толстой кишки) и эндофитную (чаще в левых отделах толстой кишки) формы рака. Рак прямой кишки чаще всего локализуется в ее ампуле, встречаются язвенная, папилломатозная, фунгоидная и инфильтративная формы. Гистологическая форма рака различна: аденокарцинома, коллоидный, солидный рак и др.; в прямой кишке возможно развитие также плоскоклеточного рака.

Различают 4 стадии рака толстой кишки: I — небольшая опухоль, ограниченная слизистым или подслизистым слоем; II — опухоль, прорастающая в мышечный слой и даже в серозную оболочку, но не имеющая ближайших и отдаленных метастазов; III — опухоль, имеющая метастазы в регионарные лимфатические узлы; IV — опухоль, распространяющаяся на близлежащие

органы, или же с множественными метастазами. Более точно отражает все многообразие первичного опухолевого процесса и метастазирования международная классификация по системе TNM (см. *Рак желудка*).

Клиническая картина. Клиника рака толстой кишки зависит от строения и локализации опухоли, стадии заболевания. В начальный период отмечается ряд общих неспецифических симптомов, таких как немотивированная слабость, потеря аппетита, похудание, кишечный дискомфорт (ощущение тяжести после еды, вздутие и неопределенного характера нерезкие боли в животе, урчание, метеоризм, неустойчивый стул и т. д.). В дальнейшем симптомы опухолевого поражения кишечника становятся более отчетливыми.

Рак правой половины толстой кишки часто протекает с оккультными кишечными кровотечениями, гипохромной анемией, ретикулоцитозом, нередко с болями. При пальпации в ряде случаев удается прощупать бугристую опухоль, которая, несмотря на свои достаточно большие размеры к этому времени, обычно не obtурирует кишечник, поэтому симптомы непроходимости кишечника для этой локализации рака толстой кишки малохарактерны. Этому способствует также наличие в правой половине толстой кишки жидкого содержимого, которое свободно проходит через суженный участок.

Рак левых отделов толстой кишки чаще образует кольцевидное сужение ее просвета. Опухоль реже прощупывается, может вызывать схваткообразные боли в животе, чередующиеся поносы и запоры, иногда картину частичной obtурационной непроходимости. В этом случае отмечаются ограниченное вздутие левой половины живота и видимая на глаз перистальтика кишечника. При раке прямой кишки нередко выделяются кровь, слизь и гной с испражнениями, возникают запоры, иногда чередующиеся с поносами. В ряде случаев каловые массы приобретают лентовидную форму или вид овечьего кала. Боли раньше возникают при локализации опухоли в области анального кольца, при локализации ее в ампуле прямой кишки они наблюдаются в более позднем периоде. Опухоли заднего прохода сопровождаются нарушениями дефекации.

Течение заболевания постепенно прогрессирующее. Нарастает анемизация (более выражена при поражении правых отделов толстой кишки), все больше повышается СОЭ, возникает лихорадка, прогрессирует раковая кахексия. В запущенных случаях опухоль может прорасти прилегающие петли кишечника, сальник и соседние органы, при этом вследствие реакции брюшины и возникновения спаек в ряде случаев образуется конгломерат довольно больших размеров.

Диагноз. Заподозрить рак толстой кишки можно в том случае, когда у человека среднего или пожилого возраста возникает немотивированная слабость, отсутствует аппетит, снижается масса тела, и эти общие симптомы сочетаются с симптомами кишечного дискомфорта. Еще более настораживает постепенное немотивированное повышение СОЭ, наличие гипохромной анемии, при копрологическом исследовании — определение скрытой крови, а иногда и пальпация опухолевидного образования в одном из отделов толстой кишки, которое не исчезает при повторных исследованиях больного в ближайшие дни. Опухоли дистального отдела прямой кишки хорошо выявляются при пальцевом исследовании.

Наиболее доступным методом инструментальной диагностики рака толстой кишки является рентгенологический метод (рис. 3.9). Проводят ирригоскопию — исследование толстой кишки с наполнением ее взвесью сульфата бария с помощью клизмы. Опухоль выявляется в виде дефекта наполнения, обычно с неровными контурами либо кольцевидного сужения просвета кишки на каком-то участке. После опорожнения кишечника от контрастной мас-



Рис. 3.9. Рак толстой кишки. Рентгенограмма, ирригоскопия.

сы удается изучить рельеф слизистой оболочки кишки, что иногда бывает ценным в выявлении небольших опухолевых инфильтраций.

Опухоли прямой и сигмовидной кишок выявляются при ректороманоскопии. Во время исследования на подозрительном участке проводят биопсию, что делает диагноз более достоверным. Колоноскопия позволяет осмотреть всю толстую кишку с помощью гибкого колонофиброскопа, произвести биопсию. Благодаря этому исследованию становится возможным значительно повысить достоверность диагностики рака толстой кишки. Определенное значение имеет оценка энтеральной кровопотери (с испражнениями) с использованием эритроцитов, меченных ^{51}Cr .

Дифференциальная диагностика. Следует дифференцировать рак толстой кишки и туберкулезное поражение кишечника, доброкачественные опухоли, саркому толстой кишки. Иногда при пальпации толстой кишки определяется округлое образование, которое неопытным врачом нередко сразу расценивается как раковая опухоль. Однако часто оно представляет собой просто скопление плотных каловых масс в кишечнике, и при пальпации на следующий день пальпируемая ранее «опухоль» не определяется. Если опухолевое образование пальпируется в правой подвздошной области, оно может быть аппендикулярным инфильтратом.

Лечение. Терапия рака толстой кишки проводится хирургическим путем, лучшие результаты получают при I—II стадиях заболевания. Химиотерапия (5-фторурацил и фторафур) и лучевая терапия в большинстве случаев недостаточно эффективны и чаще комбинируются с хирургическим лечением рака толстой кишки. При невозможности выполнить радикальную операцию и нарушении проходимости кишки производят паллиативную операцию, заключающуюся в выключении пораженного участка кишки с наложением обходного анастомоза или (при раке прямой кишки) — наложением

anus praeternaturalis. Симптоматическая лекарственная терапия в далеко зашедших случаях (IV стадия) сводится к назначению спазмолитических средств, наркотических анальгетиков; при кровотечениях и гипохромной анемии назначают кровоостанавливающие средства, препараты железа, проводят переливания крови.

3.19.2. ОПУХОЛИ КИШЕЧНИКА С КАРЦИНОИДНЫМ СИНДРОМОМ

Карциноид (от греч. *carcinos* — опухоль, *eidos* — сходство) — редко встречающаяся гормонально-активная опухоль, происходящая из аргентаффинных клеток (энтерохромаффинные клетки Кульчицкого). Частота карциноида, по данным различных авторов, составляет 0,65—0,08 % случаев.

Этиология и патогенез. Этиология карциноида, как и других опухолей, пока не ясна. Отмечено, что происхождение многих симптомов заболевания обусловлено гормональной активностью опухоли. С наибольшей степенью достоверности доказано значительное выделение клетками опухоли серотонина (5-гидрокситриптамина) и других биологически активных веществ: лизил-брадикинина и брадикинина, образующихся в результате воздействия калликреинов на кининогены, гистамина, простагландинов.

Патологоанатомическая картина. Карциноид — опухоль, как правило, желудочно-кишечного тракта с преимущественной локализацией в аппендиксе, реже в подвздошной, толстой (особенно прямой) кишке, еще реже — в желудке, желчном пузыре, поджелудочной железе, в слюнных железах. Карциноид — потенциально злокачественная опухоль, однако, если она локализуется в червеобразном отростке, сравнительно редко и поздно метастазирует. Опухоль, как правило, располагается в подслизистом слое кишки и растет в направлении мышечного и серозного слоя, однако размеры ее обычно невелики. При гистологическом исследовании определяются округлые или полигональные эпителиальные клетки, содержащие аргентофильные гранулы, в большинстве случаев группирующиеся в ячейки — альвеолы.

Клиническая картина. Клиника карциноида складывается из местных симптомов, обусловленных опухолью, и так называемого карциноидного синдрома. К местным проявлениям относятся локальная болезненность, нередко признаки, напоминающие острый или хронический аппендицит. Карциноидный синдром обусловлен гормональной активностью опухоли, он включает своеобразные вазомоторные реакции, приступы бронхоспазма, гиперперистальтики желудочно-кишечного тракта, своеобразные изменения кожи, поражения сердца и легочной артерии. В выраженной форме он наблюдается не у всех больных, чаще — при метастазах опухоли в печень, особенно множественных. Наиболее характерным проявлением карциноидного синдрома является внезапное кратковременное покраснение кожи лица, верхней половины туловища, сопровождающееся общей слабостью, ощущением жара, тахикардией, гипотонией, иногда слезотечением, насморком, бронхоспазмом, тошнотой и рвотой, поносом и схваткообразными болями в животе. Приступы продолжаются от нескольких секунд до 10 мин, в течение дня они могут повторяться многократно. С течением времени гиперемия кожи может стать постоянной и обычно сочетается с цианозом, возникают множественные телеангиэктазии, гиперкератоз и гиперпигментация кожи пеллагроидного типа.

Часто у больных определяются недостаточность трехстворчатого клапана сердца и стеноз устья легочной артерии (реже — другие пороки сердца), развиваются тяжелые приступы бронхиальной астмы и как следствие — недостаточность кровообращения. Пальпировать опухоль удается редко вследствие ее малых размеров.

При лабораторном исследовании в большинстве случаев установлено повышенное содержание в крови 5-гидрокситриптамина (серотонина), особенно при взятии крови для исследования в период вазомоторного приступа или непосредственно после него, и в моче 5-оксиндилолукусусной кислоты. Выделение последней свыше 100 мг в сутки считается достоверным признаком карциноида. При рентгенологическом исследовании опухоль выявить трудно из-за ее небольших размеров.

Течение и осложнения. Особенностью опухоли являются медленный рост и сравнительно редкое метастазирование, вследствие чего средняя продолжительность жизни больных составляет 4—6 и более лет. Смерть может наступить от множественных метастазов и кахексии, сердечной недостаточности, кишечной непроходимости, в более редких случаях — от кишечного кровотечения.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Заподозрить опухоль пищеварительного тракта с карциноидным синдромом можно при наличии у больного вазомоторных кризов в сочетании с астмоидными приступами, гиперпигментацией кожи, энтеритными симптомами и недостаточностью трехстворчатого клапана сердца и стеноза легочной артерии. Необходимо гистологическое подтверждение (биопсия с помощью эндоскопа). Повышенное содержание в моче 5-оксиндилолукусусной кислоты подтверждает диагноз. Однако вазомоторные приступы могут иметь и другое происхождение, например при климаксе. Это вызывает дифференциально-диагностические трудности в тех случаях, когда уровень метаболитов серотонина в крови и моче не повышен, отсутствуют выраженная гиперпигментация кожи и порок сердца.

Лечение. Хирургическое (радикальное удаление опухоли и метастазов, если таковые имеются). Симптоматическая терапия заключается в назначении блокаторов α - и β -адренергических рецепторов (анаприлин, фентоламин и др.), менее эффективно назначение кортикостероидов, аминазина и антигистаминных препаратов. Используют также циклофосфан, адриабластин и другие цитостатики.

3.20. ОСТРЫЙ ЖИВОТ

«Острый живот» — условный термин, объединяющий большое число острых заболеваний органов брюшной полости, при которых имеются или могут возникнуть в ближайшее время жизненные показания к срочному хирургическому вмешательству. Этот термин может применяться только в рамках предварительного диагноза при направлении больного в стационар и невозможности на месте, у постели больного, установить точный диагноз.

Заболевания, которые могут протекать с клинической картиной острого живота, можно условно разделить на 4 группы:

1. Перфорация внутренних полых органов. Вследствие перфорации стенки желудка или кишечника их содержимое попадает в брюшную полость. От раздражения брюшины возникают внезапные, очень сильные, кинжальные боли в животе, шок, состояние, в дальнейшем — острый перитонит.

2. Острые воспалительные заболевания (острый аппендицит, острый холецистит, острый панкреатит, острое воспаление придатков матки, флегмона желудка и т. д.). При прогрессировании процесса могут развиваться обширное нагноение, некроз органа (поджелудочная железа) или его стенки (аппендикс, желчный пузырь, маточные трубы и т. д.), прорыв гноя в брюшную полость, развитие ограниченного или диффузного острого серозного или гнойного перитонита. Клиническая картина в начальный период характеризуется быстро нарастающими болями в животе, симптомами воспаления, общей интоксикацией.

3. Странгуляционная или обтурационная непроходимость кишечника, ущемление внутренних и наружных грыж, некроз стенки кишки. Во всех перечисленных случаях (кроме обтурационной непроходимости) развивается некроз стенки кишки, возможен перитонит. Характерны резкие боли в животе, рвота, метеоризм.

4. Кровотечение в брюшную полость вследствие разрыва маточной трубы при внематочной беременности, апоплексии яичника, при разрыве селезенки или печени вследствие травмы живота и др. Основными симптомами являются сильная внезапная боль в животе, которая может постепенно стихать, и сосудистый коллапс.

К острому животу относятся также требующие неотложного хирургического вмешательства профузные кровотечения в просвет полых органов, но они имеют свои особенности, и их описание см. *Кровотечения из пищеварительного тракта.*

Клиническая картина. При всем многообразии клинической симптоматики, характерной для каждого из многочисленных заболеваний, которые могут протекать с картиной острого живота, во всех случаях имеются некоторые симптомы, наличие которых позволяет поставить этот условный диагноз.

1. Основной симптом — приступ сильных болей в животе. В одних случаях боли возникают совершенно внезапно, в виде сильнейшего (при перфорации стенки желудка, кишечника) приступа — так называемые кинжальные боли, в других случаях вначале боли не очень интенсивны, но быстро нарастают, достигая значительной интенсивности (при воспалительных заболеваниях органов брюшной полости, колике).

2. Симптомы раздражения брюшины. Они постоянно наблюдаются при перфорации полых органов брюшной полости, острым кровотечении в полость брюшины, острым воспалении органов живота. При этом, помимо болей, определяется ограниченное или распространенное напряжение мышц передней стенки живота — *defense musculaire* (мышечная защита), вплоть до очень сильного (доскообразный живот при перфорации пептической язвы), ограничение и исчезновение его дыхательных экскурсий, положительный симптом Щеткина — Блюмберга.

3. Группа симптомов, отражающая резкое нарушение моторной функции пищеварительного тракта: тошнота, рвота, значительный метеоризм, задержка стула и отхождения газов.

Эти симптомы могут возникать либо вследствие органических причин, таких как обтурационная или странгуляционная непроходимость желудочно-кишечного тракта, либо рефлекторно.

4. Неравномерное вздутие живота (в сочетании с сильной болью) и валообразное изменение при перистальтике видимых зон выбухания и западения (симптом Валя). Особенно выражен этот признак при обтурационной или странгуляционной непроходимости кишечника, в других случаях острого живота он может отсутствовать. Непроходимость кишечника сопровождается рвотой, при инвагинации кишечника могут иметь место кровавый понос (малыми порциями) и тенезмы. При перкуссии над местом вздутия живота определяется тимпанический звук, рентгенологически выявляются множественные газовые пузыри, располагающиеся над четкими горизонтальными уровнями жидкости (чаши Клойбера) (рис. 3.10). Пальпация живота нередко вызывает усиление видимой на глаз перистальтики.

5. Явления сосудистого коллапса: бледность, обморочное состояние, холодный пот, частый малый пульс, снижение артериального давления, заострившиеся черты лица (лицо Гипократа) и др. — либо сопровождаются обильную кровопотерю, либо возникают рефлекторно при перфорации, воспалении органов брюшной полости, острой кишечной непроходимости, перитоните.

6. Общие быстро нарастающие признаки воспаления: лихорадка, нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ, сочетающиеся с резкой болью в животе, симптомами раздражения брюшины, характерны для перфорации желудочно-кишечного тракта либо его непроходимости с последующим развитием перитонита, а также острого воспаления органов брюшной полости (аппендицит, холецистит, панкреатит, флегмона желудка и т. д.), реже они возникают при острым кровотечении в брюшную полость.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях клини-



Рис. 3.10. Непроходимость кишечника. Рентгенограмма.

Определяются чаши Клойбера.

ческая симптоматика острого живота настолько характерна, что уже на основании расспроса больного, данных осмотра, пальпации и перкуссии живота можно поставить этот диагноз, хотя определить причину возникновения этого симптомокомплекса (т. е. установить точный диагноз заболевания, вследствие которого он возник) часто бывает нелегко. Однако острота ситуации и возможность быстрого развития тяжелейших последствий таковы, что врач не должен откладывать решение вопроса о госпитализации больного до точного выяснения диагноза заболевания. Наличие одного, а тем более нескольких признаков острого живота требует неотложной госпитализации больного в хирургическое отделение больниц, где экстренно проводятся необходимые исследования, устанавливается точный диагноз, в соответствии с которым и определяется лечебная тактика.

В практической врачебной работе, однако, нередко встречаются и атипичные случаи со стертой, нерезко выраженной симптоматикой, что чаще имеет место у пожилых и ослабленных больных, на фоне лечения кортикостероидными гормонами, иммунодепрессантами и т. д. И в этих случаях, несмотря на отсутствие у врача полной уверенности в наличии у больного симптомокомплекса острого живота, выжидательная тактика недопустима, нужно срочно госпитализировать больного.

Имеется много заболеваний, протекающих в ряде случаев с клинической картиной, очень близко напоминающей таковую при остром животе, но не требующих хирургического лечения. Это инфаркт миокарда, абдоминальная жаба, нижнедолевая крупозная пневмония, сухой плеврит, приступ почечной колики, криз при аддисоновой болезни, табетический криз, приступ острой перемежающейся порфирии, острые васкулиты, пищевые токсикоинфекции, некоторые отравления и многие другие болезни (табл. 3.3). Поэтому в процессе обследования больного в стационаре нужно проводить соответствующую дифференциальную диагностику.

Первые исследования, проводимые при поступлении больного в стационар: почасовая термометрия (определение динамики изменений температуры), клинический анализ крови, ЭКГ, бесконтрастная рентгеноскопия и рентгенография живота в положении больного стоя (при отсутствии данных, указывающих на острый инфаркт миокарда). В каждом конкретном случае в соответствии с особенностями заболевания проводятся и другие необходимые исследования.

Лечение. До поступления больного в стационар для облегчения болей допустимо парентеральное введение лишь спазмолитических препаратов, баралгина, при показаниях — сердечно-сосудистых средств. Введение наркотических анальгетиков допустимо лишь в крайне исключительных случаях — для снятия болевого шока при транспортировании больных в стационар (так как они могут вызвать кратковременное обманчивое улучшение самочувствия больного, затушевать признаки раздражения брюшины и тем самым очень затруднить диагностику). Категорически противопоказаны слабительные средства и клизмы. В сопроводительном документе обязательно отмечается, какие лекарства и в какое время (с точностью до минут) ввели больному.

3.21 ОСТРЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЗ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА

Причины острых кровотечений из пищеварительного тракта разнообразны (более 90). Их можно условно разделить на 3 группы.

1. Кровотечения, обусловленные непосредственно заболеваниями тех или иных органов системы пищеварения. Наиболее частой причиной подобных

кровотечений является язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. Возникновение профузного язвенного кровотечения может провоцироваться сильным физическим напряжением в период обострения заболевания, значительными отрицательными эмоциями, переживаниями, курением, приемом крепких спиртных напитков, лечением салициловой кислотой, бутадионом, преднизолоном и некоторыми другими препаратами, способными оказывать побочное ульцерогенное действие. Профузные кровотечения — нередкое осложнение симптоматических язв (лекарственных, стрессовых), например, при инфаркте миокарда, гипоксемических, при застойной сердечной недостаточности.

Частой причиной желудочно-пищеводных кровотечений являются варикозное расширение вен пищевода и желудка, наблюдающееся при циррозе печени и в других случаях портальной гипертензии, спонтанный надрыв слизистой оболочки пищевода (синдром Маллори — Вейсса) и т. д. Профузные кровотечения из кишечника могут быть обусловлены распадом злокачественной или доброкачественной опухоли, болезнью Крона, неспецифическим язвенным колитом, некрозом участка стенки кишки, наличием инородного тела, при некоторых гельминтозах (особенно стронгилоидозе и анкилостомозе, встречающихся в основном в странах с жарким климатом). Сильные кровотечения из дистальных отделов толстой кишки нередко наблюдаются при геморрое, трещинах заднего прохода, распаде раковой опухоли прямой кишки.

2. Кровотечения из пищеварительного тракта, вызванные прорывом аневризмы аорты в пищевод, эмболией или тромбозом мезентериальных сосудов, печеночных вен (синдром Бадда — Киари), врожденными дефектами сосудистой системы (болезнь Рендю — Ослера), тромбозом селезеночной вены, узелковым периартериитом.

3. Нарушения свертывающей и противосвертывающей систем крови. Они наблюдаются при передозировке антикоагулянтов, при тромбоцитопениях различного происхождения, при врожденной недостаточности тех или иных плазменных факторов свертывающей системы (гемофилии различного типа).

При подозрении на острое кровотечение из пищеварительного тракта врачи должны: 1) подтвердить, что действительно имело место кровотечение из пищеварительного тракта; 2) установить место кровотечения; 3) установить причину кровотечения (основное заболевание); 4) определить (ориентировочно) тяжесть кровотечения и степень кровопотери.

Клиническая картина. Клиника острого кровотечения из пищеварительного тракта нередко достаточно характерна. Наиболее яркими являются два вида симптомов: выделение крови (свежей или измененной, со рвотой или с испражнениями) и сосудистый коллапс. Во многих случаях острое кровотечение возникает у больных с давно установленным диагнозом цирроза печени с синдромом портальной гипертензии, варикозного расширения вен пищевода, язвенной болезни, геморроя и т. д. Однако следует иметь в виду, что в некоторых случаях причиной острого кровотечения может быть и другое заболевание пищеварительного тракта, существование которого раньше не предполагалось.

При кровотечении из варикозно-расширенных вен пищевода наблюдается рвота венозной, неизменной кровью. При желудочных кровотечениях у больных с сохраненной секрецией желудочного сока цвет крови в рвотных массах меняется: вследствие взаимодействия гемоглобина с хлористоводородной кислотой образуется хлористоводородный гематин, имеющий коричневатый цвет. Иногда и при пищеводном кровотечении кровь, постепенно скапливаясь в желудке, может придавать рвотным массам вид кофейной

Т а б л и ц а 3.3. Дифференциальная диагностика при синдроме острого живота в первые

Симптомы	Заболевания, включаемые	
	перфорация полых органов брюшной полости (желудка или двенадцатиперстной кишки при язвенной болезни, подвздошной кишки при брюшном тифе и др.)	острые воспалительные процессы в брюшной полости (аппендицит, холецистит, флегмона желудка или кишечника, дивертикулит, перитонит и др.)
Внезапные боли в животе	Резчайшие («удар кинжалом»), в дальнейшем стабильные или несколько ослабевающие	Быстро нарастающие до резких, в дальнейшем стабильные или еще больше нарастающие
Рвота	При прободной язве желудка или двенадцатиперстной кишки чаще отсутствует, в случае перфорации других полых органов бывает почти как правило	Наблюдается очень часто, но обычно одно-, двукратная
Вздутие живота	Отсутствует, живот плоский или втянутый	Незначительное или отсутствует
Напряжение мышц брюшной стенки Данные перкуссии	Очень резкое (доскообразный живот) Исчезает тупость печени (перкутировать в сидячем положении больного)	Отчетливое Обычно малоинформативны
Симптом Щеткина — Блюмберга Бесконтрастная рентгенокопия и рентгенография	Резко выражен Свободный газ в брюшной полости (газовый «серп» под диафрагмой при вертикальном положении больного)	Резко выражен Рентгенологических признаков нет
Изменения общего состояния	Вначале шоковые явления	Повышение температуры тела, нейтрофильный лейкоцитоз и повышение СОЭ
Данные анамнеза	Язвенная болезнь. Предшествующее инфекционное заболевание (брюшной тиф)	Часто предшествующие значительные алиментарные погрешности. Установленный ранее диагноз: дивертикулез кишечника и др.

П р и м е ч а н и я. 1. Картину острого живота могут симулировать нижнедолевая пневмония, инфаркт вания. 2. У больных, получающих гормональные препараты или антибиотики, больных старческого возраста симптомы obturации, но имеются и признаки, свойственные странгуляционной непроходимости.

гущи, но в этом случае в них можно всегда обнаружить примесь свежей, неизменной крови.

Кровотечение из верхних отделов кишечника, как уже было сказано выше, проявляется появлением черного стула — мелены (от греч. *melanos* — темный, черный) или дегтеобразного стула. Это происходит вследствие постепенного образования из гемоглобина под влиянием пищеварительных ферментов по мере продвижения излившейся крови по кишечнику сернистого железа, имеющего черный цвет.

Другим проявлением острого массивного кровотечения является сосудистый коллапс: падение артериального давления, общая слабость, нитевидный пульс, бледность кожных покровов и др.

При остро возникшем кровотечении больные сразу ощущают внезапно

сутки заболевания (по С. Русакову с дополнениями)

в понятие «острый живот»		
кровотечение в брюшную полость (при внематочной беременности, апоплексии яичника, разрывах печени, селезенки и др.)	непроходимость кишечника	
	обтурационная (рубцовый стеноз, перегиб и перетяжка кишки, опухоль, обтурация инородным телом и др.)	странгуляционная (заворот кишки, узлообразование, ущемление внутренней грыжи и др.)
Вначале резкие, вскоре ослабевающие, но могут вновь усиливаться	Очень резкие, схваткообразные, со свободными промежутками	Резчайшие, постоянные, схваткообразные, усиливающиеся при перистальтике; стихают при некрозе кишки
Возможна однократная	Как правило, многократная. При высокой непроходимости возникает сразу, при низкой — появляется позже	Многократная, появляется тем раньше и тем упорнее, чем выраженнее странгуляция
Незначительное или отсутствует	Наблюдается всегда. Видны раздутые перемещающиеся выбухания передней стенки живота (от усиленной перистальтики кишечника) — симптом Валя	Наблюдается всегда, часто асимметричное (неподвижная, сильно раздутая петля кишки)
Обычно имеется, чаще нерезкое	Отсутствует или умеренное	Чаще отсутствует, иногда незначительное в отдельных участках
Возможно притупление в отлогих частях живота	Резко выраженный тимпанит живота	Различного тона в разных участках
Появляется почти всегда, но чаще нерезко выражен	Отсутствует	Отсутствует
Рентгенологических признаков нет	Кишечник переполнен газами.	В отдельных петлях скопление жидкости с горизонтальными уровнями и пузырями газа над ними (чаши Клойбера). При инвагинации контрастированное исследование кишки (ирригоскопия) обнаруживает препятствие
Явления нарастающей кровопотери, нередко обморок, коллапс	Вначале резких изменений нет, затем возможны шоковые явления	Нарастающие шоковые явления
Травма живота. Беременность и др.	Анорексия, раковая кахексия при новообразовании кишки. Перенесенные в прошлом операции на органах брюшной полости (образование спаек)	В основном малоинформативны

миокарда, почечная колика, приступ периодической болезни, табетический криз и некоторые другие заболевания (особенно общие) могут быть выражены очень слабо. 3. При инвагинации кишок преобладают

появившуюся слабость, головокружение, отмечают мелькание мушек перед глазами, шум в ушах, сердцебиение, подташнивание. Вначале больные могут быть несколько возбуждены, затем наступает обморок или коллаптоидное состояние.

При осмотре характерна резкая, в ряде случаев мертвенная бледность больного, кожа покрыта холодным липким потом. Определяются тахикардия, тахипноэ.

Общее состояние больного определяется не только степенью кровопотери, но и ее скоростью. Так, быстро развившееся кровотечение с потерей $\frac{1}{3}$ — $\frac{1}{2}$ общего объема крови может грозить больному гибелью, относительно медленное кровотечение даже при потере $\frac{3}{4}$ общего объема крови при условии его остановки может закончиться благополучно.

Для распознавания источника острых кровотечений из пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки в последнее время широко применяют рентгенологическое и эндоскопическое исследования. Проводимое на высоте кровотечения эндоскопическое исследование преследует не только диагностические цели, но и лечебные: его остановку, инъекции склерозирующих веществ в варикозно-расширенные вены пищевода, непосредственное применение гемостатических и коагулирующих средств в области кровоточащего участка слизистой оболочки, язвы и др. Помогает подтвердить, что источником кровотечения является желудочно-кишечный тракт, проба с эритроцитами, меченными ^{51}Cr . Неотложная ангиография также позволяет подтвердить диагноз и выявить источник кровотечения (по наличию и локализации депо контраста, изливающегося из поврежденного сосуда).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз острого кровотечения из пищеварительного тракта устанавливают на основании внешних проявлений такого кровотечения (кровавая рвота, мелена, выделение большого количества неизменной крови с испражнениями) в сочетании с признаками сосудистого коллапса. Исследование гематокрита, объема циркули-

Т а б л и ц а 3.4. Дифференциально-диагностические критерии при острых кровотечениях из

Критерии	Варикозное расширение вен пищевода	Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки	Острые пептические язвы желудка	Пептическая язва пищевода
Характер крови в рвотных массах	Неизменная, темная (венозная), при скоплении в желудке может иметь вид кофейной гущи	Изменная, вид кофейной гущи	Изменная, вид кофейной гущи	Алая, может иметь вид кофейной гущи (при скоплении крови в желудке)
Предшествующие симптомы	Часто загрудинное жжение	Язвенные боли в эпигастральной области, тошнота, приступы рвоты	Язвенные боли в эпигастральной области, тошнота, приступы рвоты	Боли за грудиной, изжога, иногда дисфагия
Провоцирующие факторы	Иногда физическое напряжение	Иногда физическое напряжение, приступ рвоты	Иногда физическое напряжение, приступ рвоты	Иногда физическое напряжение, приступ рвоты
Данные анамнеза, основное заболевание	Часто цирроз печени или сердечная декомпенсация III стадии	Язвенная болезнь	Длительный прием ацетилсалициловой кислоты и других «ульцерогенных» препаратов, острый инфаркт миокарда	Аксиальная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы
Данные осмотра	Часто асцит, желтуха или анасарка, цианоз	Бледность кожи и слизистых оболочек	Бледность кожи и слизистых оболочек	Бледность кожи и слизистых оболочек
Преимущественный возраст	Любой	Молодой или средний	Любой	Пожилой или старческий

рующей крови позволяет подтвердить этот диагноз. Содержание гемоглобина и эритроцитов в крови в первые часы может не меняться, затем оно снижается.

Дифференциальная диагностика при острых кровотечениях из верхних отделов пищеварительного тракта и при профузных кишечных кровотечениях представлены в табл. 3.4, 3.5. Следует помнить, что темная окраска рвотных масс и испражнений не обязательно свидетельствует о желудочно-кишечном кровотечении, а может быть обусловлена предшествующим приемом больным некоторых продуктов (черный кофе, свекла, черная смородина и др.), лекарственных средств (карболен, нитрат висмута основной и т. д.). Анамнез (выяснение, что больной ел или принимал накануне) и лабораторные исследования рвотных масс и испражнений на содержание в них крови позволяют уточнить диагноз. Следует иметь в виду, что мелена может появляться при кровотечениях не только из тонкой кишки, но из пищевода и желудка при отсутствии рвоты или вследствие того, что не вся кровь вместе с рвотными массами выделилась наружу, а часть ее поступила в кишечник. При очень обильных, профузных кровотечениях из верхнего отдела кишечника

верхних отделов пищеварительного тракта

Распадающаяся опухоль желудка	Распадающаяся опухоль пищевода	Синдром Меллори — Вейсса	Острое легочное кровотечение	Нарушения свертываемости крови
Чаще алая	Алая	Алая или в виде кофейной гущи	Алая или типа кофейной гущи (кровь попадает в желудок при заглатывании)	Алая (при кровотечении из слизистой оболочки желудка — типа кофейной гущи)
Боли в эпигастриальной области, снижение аппетита, похудание, повторная рвота Малохарактерны	Дисфагия, боли за грудиной, похудание Малохарактерны	Малохарактерны Рвота, чаще на фоне тяжелой алкогольной интоксикации	Кашель, кровахарканье Иногда физическое напряжение, сильный приступ кашля	Малохарактерны Малохарактерны, иногда передозировка антикоагулянтов или дезагрегантов
Желудочная ахилия, многолетнее курение	Малохарактерны	Часто хронический алкоголизм	Туберкулез, бронхоэктатическая болезнь	Повторные кровотечения из разных органов в прошлом, подкожные геморрагии. Установленный диагноз заболевания крови. Предшествующий прием антикоагулянтов и дезагрегантов
Истощение (вплоть до кахексии), бледность кожи и слизистых оболочек	Истощение (вплоть до кахексии), бледность кожи и слизистых оболочек	Часто «алкогольный хабитус», бледность кожи и слизистых оболочек	Часто эмфизематозная грудная клетка, изменение фаланг пальцев в виде барабанных палочек	Подкожные геморрагии
Пожилой или старческий	Пожилой или старческий	Средний или пожилой	Любой	При заболевании крови — детский или юношеский

Таблица 3.5. Дифференциально-диагностические критерии при острых профузных

Критерии	Заболевания и	
	кровотечение из желудка, верхних отделов тонкой кишки	Распадающийся рак толстой кишки
Вид крови в испражнениях	Черный, типа мелены, в особо острых случаях — алая кровь	Алая кровь (чаще из нижних отделов)
Характерные сопутствующие симптомы	Часто кровавая рвота, боли в эпигастрии	Часто боли в животе
Анамнез	Часто в анамнезе язвенная болезнь, цирроз печени	Прогрессирующие боли в животе, похудание
Осмотр	Бледность кожи, при портальном циррозе — асцит, часто — желтуха, геморрой	Бледность кожи и слизистых оболочек, может быть истощение

¹ См. также табл. 3.4.

кровь, быстро продвигаясь, может выделяться с испражнениями и в неизменном виде.

Выделение со стулом алой крови, однако, чаще всего имеет место при кровотечениях из дистальных отрезков толстой кишки.

За пищеводное кровотечение иногда ошибочно принимают легочное, а за кишечное (у женщин) — маточное. Однако тщательно собранный анамнез, особенно выяснение наличия у больного какого-то заболевания, которое нередко осложняется внешним кровотечением, облегчает диагностику и определяет направление дальнейших исследований.

Дифференциальную диагностику следует также проводить между острыми кровотечениями из пищеварительного тракта и острыми кровотечениями в брюшную полость при разрыве печени, селезенки, внематочной беременности и т. д. В этих случаях ведущими симптомами являются резкая боль в животе, сосудистый коллапс, напряжение брюшного пресса. Причиной разрыва печени и селезенки обычно являются травмы живота. Нужно помнить, что и при острых внутрижелудочных и кишечных кровотечениях выделение крови со рвотой и испражнениями обычно наблюдается не сразу же, а через некоторое время после начала кровотечения, что в первый момент может затруднять диагностику.

Лечение. Больного с острым кровотечением из пищеварительного тракта (или с подозрением на таковое) необходимо срочно госпитализировать в хирургический стационар. Лечение зависит от причин кровотечения, но в основном оно направлено: 1) на устранение источника кровотечения (оперативным путем или с помощью эндоскопов); 2) остановку кровотечения путем применения гемостатических средств; 3) возмещение кровопотери: переливание одногруппной крови и кровезаменителей и 4) борьбу с шоком и коллапсом путем введения средств, повышающих тонус сосудов, улучшающих деятельность сердца и т. д.; 5) борьбу с ДВС-синдромом (вливание криоплазмы и другие мероприятия).

Для остановки желудочных кровотечений в последнее время применяются электрокоагуляция и лазерная фотокоагуляция кровоточащего участка

синдромы			
дивертикулез толстой кишки и дивертикулит	неспецифический язвенный колит	геморрой	дизентерия
Алая кровь	Алая кровь, поносы, «мазки» алой крови на испражнениях, слизь	Мазки алой крови на испражнениях или алая кровь	Поносы, мазки алой крови в жидких испражнениях вместе со слизью
Могут быть боли в животе	Тенезмы, боли в нижних отделах живота, лихорадка	Боли в области заднего прохода	
Периодические боли в животе, установленный дивертикулез	Прогрессирующее течение, повторные кровотечения, перфорация кишки	Повторные кровотечения из анального прохода, наличие геморроидальных узлов	Внезапное начало заболевания с лихорадкой, тенезмами, поносами, выделением со стулом слизи и крови
Бледность кожи и слизистых оболочек	Бледность кожи и слизистых оболочек, часто похудание	Бледность кожи и слизистых оболочек, при осмотре анальной области — геморроидальные узлы	Может быть бледность кожи и слизистых оболочек

слизистой оболочки через эндоскоп. При острых, но не слишком обильных кровотечениях из пептической язвы желудка и особенно двенадцатиперстной кишки в ряде случаев с успехом использовался циметидин (по 400 мг 2—3 раза в день внутривенно).

Профилактика острых кровотечений из пищеварительного тракта состоит в своевременном лечении заболеваний, которые могут осложниться такими кровотечениями.

3.22. ПАНКРЕАТИТЫ

3.22.1. ОСТРЫЙ ПАНКРЕАТИТ

Острый панкреатит — острое воспалительное поражение поджелудочной железы. Он обнаруживается у 1—2 % больных, поступающих в больницы с синдромом острого живота.

Этиология и патогенез. Одной из основных причин острого панкреатита считают обструкцию (нарушение проходимости) панкреатического протока, ведущую к повышению давления секрета поджелудочной железы в разветвлениях протоков поджелудочной железы, разрыву стенки протоков и непосредственному действию активированного панкреатического сока, обладающего протеолитическими свойствами (вследствие перехода трипсиногена в трипсин), на ткань поджелудочной железы. Нередкой причиной закупорки панкреатического протока, который, как известно, перед впадением в двенадцатиперстную кишку в 70 % случаев объединяется с общим желчным протоком, является желчнокаменная болезнь. Многие авторы считают, что только рефлюкс дуоденального содержимого в протоки поджелудочной железы, вследствие которого трипсин активизируется энтерокиназой, может привести к острому панкреатиту. Причиной дуоденопанкреатического рефлюкса могут быть разнообразные факторы, в том числе острая алкогольная интоксикация, резко выраженный дуоденит, переиздание (особенно обильный

прием жирной и острой пищи), приступ желчнокаменной болезни, сопровождающийся дискинезией двенадцатиперстной кишки и сфинктера Одди, операционная травма и многие другие факторы. В некоторых случаях острый панкреатит является осложнением гиперлипидемий (особенно 1-го, 4-го и 5-го типов по Фредериксону). Нельзя не учитывать и генетические факторы: в ряде семей из поколения в поколение наблюдается повышенная частота заболеваемости острым и хроническим панкреатитом.

Многие из перечисленных причин ведут к преждевременной активизации ферментов поджелудочной железы (до поступления в двенадцатиперстную кишку), особенно трипсина и липазы и как следствие к аутолизу ткани поджелудочной железы. Происходящие изменения усугубляются присоединяющимися явлениями синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдрома). В более редких случаях острый панкреатит является одним из проявлений аллергических реакций, возникает при рубцово-воспалительном стенозе большого сосочка двенадцатиперстной кишки (фатеров сосочек), при травме живота, в результате длительной стероидной терапии, различных инфекционных заболеваний (в частности, при инфекционном паротите), вследствие пенетрации в поджелудочную железу язвы желудка или двенадцатиперстной кишки и других причин.

Патологоанатомическая картина. Различают острый серозный, гнойный и геморрагический панкреатит. При остром серозном панкреатите поджелудочная железа набухшая, отечная, с матовым оттенком, при гистологическом исследовании определяются отек стромы и лимфолейкоцитарная инфильтрация ее, десквамация эпителия протоков. При гнойном (апостематозном) панкреатите поджелудочная железа увеличена, дряблая, с очагами гнойного размягчения ткани. В ряде случаев осложнениями его являются флегмона забрюшинного пространства, тромбоз селезеночной и (или) воротной вен. При остром геморрагическом панкреатите (острый некроз поджелудочной железы) ткань поджелудочной железы дряблая, дистрофически изменена, пропитана кровью, с очагами или тотальным некротическим размягчением; часто одновременно наблюдается серозно-геморрагический перитонит, а в жировой клетчатке кожи живота, костного мозга, перикарда и других органов обнаруживаются очаговые жировые некрозы или так называемые стеариновые пятна.

Клиническая картина. Клиника острого панкреатита variabelна — от сравнительно легких приступов, проявляющихся умеренными болями в эпигастральной области, до тяжелейших случаев, оканчивающихся смертью больных. Наиболее постоянными признаками острого панкреатита являются: 1) внезапно возникший приступ тяжелейших болей в эпигастральной области и левом подреберье, обычно после приема большого количества жирной пищи и (или) алкоголя; 2) рвота; 3) сосудистый коллапс; 4) лихорадка; 5) гипермилазурия.

В классических случаях острый панкреатит развивается бурно (в течение нескольких часов) и проявляется острейшим приступом болей в эпигастральной области или левом подреберье, иррадиирующих в спину, нередко опоясывающих, мучительной рвотой, коллаптоидным состоянием. Живот вздут, нередко болезнен и напряжен в левом верхнем квадранте. При общем осмотре отмечается бледность кожных покровов (вследствие сосудистого коллапса), нередко в сочетании с цианозом, обусловленным дыхательной и сердечной недостаточностью вследствие общей интоксикации, и проявлениями геморрагического диатеза. В ряде случаев (обычно при панкреонекрозе) выявляются сине-фиолетовые пятна на боковых стенках живота (симптом Грея — Тернера), передней брюшной стенке (симптом Холстеда) или вокруг пупка (симптом Куллена) и экхимозы на передней брюшной стенке вокруг пупка (симптом Грюнвальда), на ягодицах и на уровне реберной дуги сзади (симптом Дэвиса). Выражены симптомы токсического шока. Пульс малый, частый, нередко нитевидный, общее состояние больного тяжелое или крайне тяжелое. Несколько позже болей возникает лихорадка, хотя

в особо тяжелых случаях температура тела может быть ниже нормальной. Часто наблюдаются метеоризм, задержка стула, реже поносы. Несколько позднее может возникнуть желтуха вследствие сдавления отекшей тканью поджелудочной железы общего желчного протока или закупорки его камнем. При геморрагическом панкреатите перкуссия боковых отделов живота в ряде случаев может выявить наличие экссудата. Как правило, наблюдается нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ.

Диагностическое значение имеет значительное повышение активности амилазы в сыворотке крови и моче. Следует иметь в виду, что только резкое повышение содержания сывороточной амилазы (диастазы), особенно амилазы мочи (во много десятков раз по сравнению с нормой), является более или менее достоверным признаком острого панкреатита, хотя и менее значительное повышение ее содержания отнюдь не отвергает этот диагноз, но может наблюдаться при многих других заболеваниях органов брюшной полости. В то же время в случае распространенного панкреонекроза содержание амилазы мочи и крови может быть нормальным и даже пониженным. В некоторых случаях острого панкреатита выявляются гипергликемия и глюкозурия, повышение содержания трипсина и липазы в сыворотке крови, еще реже — умеренная протеинурия, которая, однако, не имеет диагностического значения. Экстренно проведенное ультразвуковое исследование (эхография) позволяет выявить отек поджелудочной железы и нередко — неравномерность ее структуры (за счет участков некроза, нагноения).

Течение и осложнения. В исходе острого панкреатита могут возникать распространенные абсцессы поджелудочной железы, перипанкреатит, флегмона забрюшинного пространства, эмпиема сальниковой сумки, тромбоз селезеночной вены. Смерть больного острым панкреатитом может наступить в результате острой интоксикации продуктами аутолиза железы, шока, сосудистого коллапса, вызываемого выделяющимися вазоактивными веществами, сопутствующего двустороннего некроза надпочечников. Если больной находится в остром периоде, в дальнейшем у него могут появляться псевдокисты поджелудочной железы (вследствие воспалительной инкапсуляции зон некроза и нагноения), ее кальцификаты. Нередко в дальнейшем возникают рецидивы заболевания, и оно переходит в хроническую форму. Приблизительно у трети переболевших панкреатитом с течением времени выявляется сахарный диабет.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В основе диагноза лежит характерная клиническая картина (резкие боли в верхних отделах живота, рвота, сосудистый коллапс, защитное напряжение мышц передней стенки живота в этой зоне) в сочетании со значительной амилазурией и признаками поражения поджелудочной железы при ультразвуковом исследовании.

Необходимо дифференцировать острый панкреатит и другие заболевания, сопровождающиеся резкими болями в верхних отделах живота: абдоминальную форму инфаркта миокарда, прободную язву желудка или двенадцатиперстной кишки, острый холецистит, приступ желчнокаменной болезни, кишечную непроходимость, тромбоз мезентериальных сосудов, пищевую интоксикацию и ряд других заболеваний. Наличие высокой амилаземии и амилазурии, а также описанных выше петехий и экхимозов на коже свидетельствует в пользу острого панкреатита, однако эти изменения наблюдаются не во всех случаях. Электрокардиографическое исследование, как правило, позволяет исключить абдоминальную форму инфаркта миокарда. Во всех случаях правильную диагностику облегчает тщательный анализ клинических симптомов заболевания. Указания на наличие у больного в прошлом язвенной болезни, повторных приступов желчнокаменной болезни в известной

степени помогают диагностике, однако острый панкреатит может возникать и на фоне этих заболеваний. Если возникновение рвоты, болей в животе, лихорадки, диареи отмечается одновременно у нескольких членов одной семьи или у лиц, питающихся вместе, то больше всего оснований предположить пищевую интоксикацию или кишечную инфекцию (дизентерия, сальмонеллез и т. д.).

Лечение. Больного острым панкреатитом необходимо срочно госпитализировать в хирургический стационар. Лечение в большинстве случаев проводится консервативное. Для щажения поджелудочной железы на 1—4 дня назначают голодание и постоянное отсасывание желудочного сока через интраназально введенный тонкий желудочный зонд. Показано применение холода на верхнюю половину живота в первые дни. С целью уменьшения спазма протоков и сфинктера Одди и подавления панкреатической и желудочной секреции назначают парентерально холинолитики (атропина сульфат и др.). В качестве спазмолитических средств широко применяют ганглиоблокаторы и миотропные спазмолитики. Для борьбы с болевым шоком вводят 1—2 % раствор промедола по 1 мл несколько раз в день подкожно (не морфий, так как он усиливает спазм сфинктера Одди!), кофеин, кордиамин, камфору, показаны паравертебральные и паранефральные новокаиновые блокады. Для устранения обезвоживания и нарастающей интоксикации организма производят капельные внутривенные и подкожные вливания изотонического раствора хлорида натрия, 5 % раствора глюкозы, плазмы крови и плазмозаменителей (до 3 л в сутки). Во всех случаях необходимо следить за электролитным составом крови и при необходимости проводить соответствующую его коррекцию.

Одновременно осуществляют лечебные мероприятия, направленные на устранение ДВС-синдрома, плазмаферез.

Патогенетическая терапия заключается во введении в организм достаточной дозы ингибитора трипсина и калликреина — трасилола (контрикала) внутривенно сразу 25 000—50 000 ЕД, а затем 25 000—75 000 ЕД капельно (до 100 000—150 000 ЕД в сутки). В последующем его назначают в дозе 25 000—50 000 ЕД дважды в сутки до стихания остроты процесса. Аналогично действует гордокс (начальная доза 500 000 ЕД, внутривенно капельно). Дополнительно по показаниям назначают перитонеальный диализ, гемо- и лимфосорбцию.

Для профилактики присоединения инфекции и нагноения поджелудочной железы проводят лечение антибиотиками. При улучшении состояния больного через 1—3 дня ему дают пить воду, разрешают принимать (через рот или желудочный зонд) яичный белок, разведенные фруктовые соки, молоко; затем диету постепенно расширяют.

При отсутствии эффекта от консервативного лечения в ближайшие часы и сутки от начала заболевания и нарастании симптомов интоксикации, при развитии острого некроза, нагноения или перитонита показано хирургическое лечение: тампонада и дренирование малой сальниковой сумки с рассечением капсулы поджелудочной железы, резекция некротически измененных участков поджелудочной железы и др.

Как после консервативного, так и после хирургического лечения больные, перенесшие острый панкреатит, должны находиться на диспансерном учете, так как и в последующем у них могут развиваться симптомы внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы и сахарный диабет.

Профилактика острого панкреатита заключается в соблюдении рационального режима питания и диеты, борьбе с алкоголизмом, своевременном проведении холецистэктомии при желчнокаменной болезни.

3.22.2. ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ

Хронический панкреатит — хроническое воспаление поджелудочной железы. Заболевание встречается сравнительно часто — по данным аутопсии от 0,18 до 6 % случаев, однако в клинической практике оно, по-видимому, встречается еще чаще, но не всегда диагностируется. Обычно хронический панкреатит выявляется в среднем и пожилом возрасте, несколько чаще у женщин, чем у мужчин. Различают первичные хронические панкреатиты, при которых воспалительный процесс с самого начала локализуется в поджелудочной железе, и так называемые вторичные или сопутствующие панкреатиты, постепенно развивающиеся на фоне других заболеваний пищеварительного тракта (хронического гастрита, холецистита, энтерита и др.) и патогенетически связанные с ними.

Этиология и патогенез. Этиология первичных хронических панкреатитов разнообразна. В хронический панкреатит может перейти затянувшийся острый панкреатит, но чаще он формируется постепенно под воздействием определенных неблагоприятных факторов. К ним относятся бессистемное, нерегулярное питание, частое употребление острой и жирной пищи, хронический алкоголизм, особенно в сочетании с систематическим дефицитом в пище белков и витаминов. Часто вторичный хронический панкреатит выявляется при ожирении, осложняет течение холецистита, желчнокаменной болезни, пенетрирующих язв желудка и двенадцатиперстной кишки. Среди других этиологических факторов следует назвать хронические нарушения кровообращения и атеросклеротическое поражение сосудов поджелудочной железы, многие инфекционные заболевания (особенно инфекционный паротит, брюшной и сыпной тифы, вирусный гепатит), некоторые гельминтозы, хронические интоксикации свинцом, ртутью, фосфором, мышьяком, аллергические состояния.

Одним из ведущих механизмов развития хронического воспалительного процесса в поджелудочной железе является задержка выделения и внутри-органная активизация панкреатических ферментов, в первую очередь трипсина и липазы, осуществляющих постепенный аутолиз паренхимы железы. Одновременно происходит реактивное разрастание соединительной ткани, которая затем рубцово сморщивается, приводя к склерозированию органа. В развитии и особенно прогрессировании хронического воспалительного процесса, как установлено, большое значение имеют процессы аутоагрессии.

При хронических панкреатитах инфекционного происхождения возбудитель может проникнуть в поджелудочную железу из просвета двенадцатиперстной кишки или из желчных путей через панкреатические протоки восходящим путем, чему способствует дискинезия пищеварительного тракта, сопровождающаяся дуоденопанкреатическим и холедохопанкреатическим рефлюксом. Предрасполагают к возникновению хронического панкреатита препятствия для выделения панкреатического сока в двенадцатиперстную кишку (спазм, воспалительный стеноз или опухоль печеночно-поджелудочной ампулы и др.), а также недостаточность сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы (сфинктер Одди), облегчающая попадание дуоденального содержимого, активизирующего трипсин, в проток поджелудочной железы (вирсунгов проток).

Патологоанатомическая картина. Характерны постепенно прогрессирующая атрофия паренхимы железы и разрастание соединительной ткани. Поджелудочная железа бледно-серого цвета, плотная, в большинстве случаев уменьшена в размерах. Рисунок строения стерт, отмечается воспалительная инфильтрация стромы и паренхимы органа, протоки железы могут быть расширены, в теле железы нередко обнаруживаются кисты, реже — кальцификаты. Островковая ткань железы, как правило, в меньшей степени вовлекается в рубцово-воспалитель-

ный процесс. Воспалительный процесс может быть диффузным и охватывать всю железу или ограниченным, локализоваться, например, преимущественно в области головки или хвоста поджелудочной железы.

Классификация. По особенностям клинического течения выделяют 5 форм заболевания: 1) хронический рецидивирующий панкреатит, характеризующийся отчетливыми периодами ремиссии и обострений процесса; 2) болевую форму с постоянными болями, доминирующими в клинической картине заболевания; 3) псевдоопухолевую форму; 4) латентную (безболевою) форму. Со сравнительно рано возникающими (и быстро) прогрессирующими признаками недостаточности функций поджелудочной железы протекает пятая — склерозирующая форма хронического панкреатита. При этой форме может наблюдаться подпеченочная (механическая) желтуха вследствие сдавления проходящего в ней участка общего желчного протока уплотненной тканью железы.

Выделяются три стадии заболевания: I — начальная; II — среднетяжелая; III — тяжелая (кахектическая, терминальная); II и особенно III стадии заболевания протекают с нарушением внешнесекреторной (I—III степени) и нередко инкреторной функций поджелудочной железы.

Клиническая картина. Симптоматика хронического панкреатита весьма вариабельна, но в большинстве случаев выделяются следующие признаки: 1) боль в эпигастральной области и (или) в левом подреберье; 2) разнообразные диспепсические явления; 3) так называемые панкреатогенные поносы; 4) похудание; 5) присоединение сахарного диабета.

Боли локализуются в эпигастральной области справа при преимущественной локализации процесса в области головки поджелудочной железы. При вовлечении в воспалительный процесс ее тела они наблюдаются в эпигастральной области слева, при поражении ее хвоста — в левом подреберье. Нередко боли иррадируют в спину и имеют опоясывающий характер, распространяясь из эпигастральной области влево вдоль реберного края до позвоночника. Они могут иррадиировать также в область сердца, имитируя стенокардию, в левую лопатку, левое плечо, а иногда вниз, в левую подвздошную область. Интенсивность и характер болей различны; они могут быть постоянными (давящими, ноющими), появляться через некоторое время после еды (как при язвенной болезни), особенно после приема жирной или острой пищи, или быть приступообразными. При пальпации обычно отмечается более или менее выраженная болезненность в эпигастральной области и левом подреберье. Рядом авторов описаны особые болевые точки и зоны, болезненность в которых при надавливании отмечается с несколько большим постоянством. Так, при воспалении головки поджелудочной железы боль может отмечаться при надавливании на так называемую панкреатическую точку Дежардена, располагающуюся в области проекции на переднюю брюшную стенку у места впадения протока поджелудочной железы в двенадцатиперстную кишку (приблизительно на расстоянии 6 см от пупка по условной линии, соединяющей пупок с правой подмышечной впадиной), или в более широкой холедохопанкреатической зоне Шоффара, располагающейся между указанной выше линией, передней срединной линией тела и перпендикуляром, опущенным на последнюю линию из точки Дежардена. Нередко отмечается болезненность в точке, расположенной в левом реберно-позвоночном углу (симптом Мейо — Робсона). Иногда определяется зона кожной гиперестезии соответственно области иннервации VIII грудного сегмента слева (симптом Кача) и некоторая атрофия подкожной жировой клетчатки в области проекции поджелудочной железы на переднюю стенку живота. Пальпировать увеличенную и уплотненную поджелудочную железу при хроническом панкреатите удается в единичных случаях.

Диспепсические симптомы при хроническом панкреатите встречаются почти постоянно. Многие больные отмечают также полную потерю аппетита, отвращение к жирной пище, однако, если в воспалительный процесс вовлечен островковый аппарат поджелудочной железы и развивается сахарный диабет, то, наоборот, могут ощущаться сильный голод и жажда. Часто наблюдаются такие симптомы, как повышенное слюноотделение, отрыжка, приступы тошноты, рвоты, метеоризм, урчание в животе. Стул в легких случаях нормальный, в более тяжелых случаях наблюдается склонность к поносам или чередование запоров и поносов. Однако в типичных, далеко зашедших случаях хронического панкреатита более характерными являются «панкреатические» поносы с выделением обильного кашицеобразного зловонного с жирным блеском кала. При копрологическом исследовании выявляется повышенное содержание в нем непереваренной пищи.

Вследствие развития внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы и нарушения процессов переваривания, а следовательно, и всасывания в кишечнике развивается похудание, в ряде случаев значительное. Ему способствует обычно наблюдающаяся у больных хроническим панкреатитом потеря аппетита, а также в ряде случаев — присоединение сахарного диабета. В некоторых случаях хронический панкреатит, особенно в период обострения, сопровождается субфебрилитетом.

В других органах при хроническом панкреатите нередко также находят изменения. Чаще всего заболевание сопровождается реактивным гепатитом.

Лабораторное исследование нередко выявляет у больных хроническим панкреатитом гипохромную анемию умеренной степени, в период обострения симптомов заболевания можно обнаружить увеличение СОЭ, небольшой нейтрофильный лейкоцитоз, диспротеинемию за счет повышенного содержания в сыворотке крови глобулинов, повышение активности аминотрансфераз и альдолазы в сыворотке крови. При поражении островкового аппарата железы выявляется гипергликемия и глюкозурия, однако для выявления легких степеней нарушения углеводного обмена необходимо всем больным проводить исследование содержания сахара в крови с нагрузкой (однократной или двойной) глюкозой. При нарушении внешнесекреторной функции поджелудочной железы обычно выявляется более или менее выраженная гипопроотеинемия, в более тяжелых случаях — нарушение электролитного обмена, в частности гипонатриемия.

В дуоденальном содержимом с помощью специального двухканального зонда после стимуляции поджелудочной железы секретинном и панкреозимном определяют общее количество сока, его «бикарбонатную» щелочность, содержание трипсина, липазы и амилазы; в крови — содержание амилазы и липазы; в моче — амилазы (диастазы). Содержание ферментов в крови и особенно в моче повышается в период обострения панкреатита, а также при препятствиях оттоку панкреатического сока (воспалительный отек головки железы и сдавление протоков, рубцовый стеноз большого дуоденального сосочка и др.). Поскольку выделение амилазы с мочой зависит и от функционального состояния почек, целесообразно определять так называемый амилазо-креатининовый индекс, представляющий собой соотношение показателей клиренсов амилазы и креатинина (в норме 1—4 %, увеличение его выше 6 % расценивается как признак панкреатита). В дуоденальном содержимом концентрация ферментов и общий объем сока в начальном периоде болезни могут быть несколько увеличенными, однако при выраженном атрофически-склеротическом процессе в железе эти показатели в большей или меньшей степени снижаются, имеет место панкреатическая гипосекретия (внешнесекреторная недостаточность).



Рис. 3.11. Увеличение головки поджелудочной железы при хроническом панкреатите. Дуоденограмма.

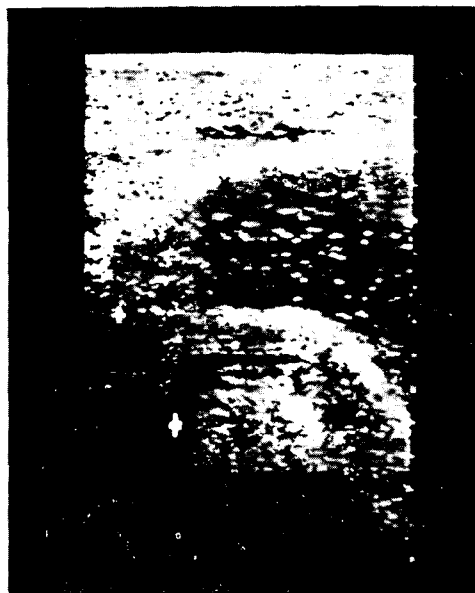


Рис. 3.12. Хронический панкреатит. Увеличение головки поджелудочной железы; неравномерное распределение эхо сигналов в области тела и хвоста; расширение панкреатического протока.

Рентгенологическое исследование двенадцатиперстной кишки в условиях гипотонии (дуоденография) (рис. 3.11) позволяет выявить деформации внутреннего контура ее петли и вдавления, обусловленные увеличением головки поджелудочной железы. В редких случаях при бесконтрольном рентгенологическом исследовании и рентгенографии определяются очаговые кальцификаты в области расположения поджелудочной железы. Большое диагностическое значение имеет эхография (ультразвуковое исследование), позволяющая определить размеры поджелудочной железы, степень плотности ее ткани, наличие кист и псевдокист и другие признаки, подтверждающие или отвергающие диагноз хронического панкреатита (рис. 3.12). Менее четкие данные для диагноза этого заболевания получают при радиоизотопном сканировании поджелудочной железы.

Осложнениями хронического панкреатита являются возникновение абсцессов, кист, псевдокист или кальцификатов поджелудочной железы, тяжелого сахарного диабета, тромбоза селезеночной вены, развитие рубцово-воспалительного стеноза протока поджелудочной железы и большого дуоденального сосочка и др. На фоне длительно протекающего панкреатита возможно вторичное развитие рака поджелудочной железы.

Диагноз. В типичных случаях диагноз устанавливается на основании характерной клинической картины, анамнеза, данных исследования панкреатических ферментов, ультразвукового исследования.

Дифференциальный диагноз. Во многих случаях он труден. Необходимо дифференцировать прежде всего хронический панкреатит и опухоль поджелудочной железы (табл. 3.6). При этом большое значение приобретают современные методы инструментальной диагностики: панкреатоангиорентгенография (целиакография), эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиорентгенография (вирсунгография), проводимая с введением контрастного вещества в проток поджелудочной железы через специальный катетер с помощью дуоденофиброскопа, эхография, компьютерная томография и радиоизотопное сканирование поджелудочной железы.

Таблица 3.6. Дифференциально-диагностические критерии хронических заболеваний поджелудочной железы¹

Критерии	Хронический панкреатит	Рак поджелудочной железы	Муковисцидоз	Хронический энтерит
Начало	Часто после острого панкреатита	Незаметное	С раннего возраста	В ряде случаев после острого энтерита, энтероколита
Преимущественный возраст	Средний, пожилой	Пожилой	Детский (чаще оканчивается летально первые 5—10 лет жизни), реже встречается в пожилом и среднем возрасте	Средний, пожилой
Преимущественный пол	Несколько чаще у женщин	У мужчин	Нехарактерен	Нехарактерен
Этиология и основные предрасполагающие факторы	Алкоголизм, переедание, прием жирной и острой пищи	Этиология неизвестна, нередко возникает на фоне хронического панкреатита. Имеют значение известные факторы риска заболевания раком	Генетический дефект ферментных систем секреторных клеток экзокринных желез	Систематические нарушения диеты
Боли	Тупые, редко — сильные, локализуются в эпигастрии и левом подреберье, нередко — опоясывающие	Разнообразны по характеру	Нехарактерны	Преимущественно в мезогастрии
Аппетит	Снижен	Резко снижен, в ряде случаев извращен (отвращение к мясу)	Нередко повышен	Снижен
Часто встречающиеся сопутствующие заболевания других органов	Хронический холецистит, желчнокаменная болезнь, холангит, в ряде случаев — алкогольный гепатоз, алкогольная кардиомиопатия	В ряде случаев — хронические воспалительные поражения других отделов пищеварительного тракта	Хроническая пневмония, бронхоэктатическая болезнь	Хронический колит, хронический гипосекреторный гастрит и другие заболевания органов пищеварения
Желтуха	Редко (подпеченочная, механическая) нерезко выраженная	При поражении головки поджелудочной железы характерна (механическая, выраженная)	Отсутствует	Отсутствует
Содержание панкреатических ферментов в дуоденальном содержимом	Снижено	Нормально или снижено	Снижено	Нормально или несколько понижено
СОЭ	Нормальная или умеренно повышенная	Прогрессирующее повышение	Малохарактерные изменения	Нормальная или умеренно повышенная

¹ См. также дифференциальную диагностику хронического энтерита и энтероколита.

Продолжение табл. 3.6

Критерии	Хронический панкреатит	Рак поджелудочной железы	Муковисцидоз	Хронический энтерит
Углеводный обмен Содержание Na и Cl в поте Течение	Может нарушаться Нормальное Без лечения чаще медленное прогрессирующее, с периодами ремиссии и обострения	Может нарушаться Нормальное Быстро прогрессирующее	Не нарушен Резко повышенное Прогрессирующее	Не нарушен Нормальное Без лечения чаще медленно прогрессирующее, с периодами ремиссии и обострения

Может возникнуть необходимость дифференциальной диагностики хронического панкреатита и желчнокаменной болезни, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, хронических энтеритов и реже — других форм патологии системы пищеварения. Редко встречается туберкулез поджелудочной железы, обычно на фоне генерализованного процесса с поражением в первую очередь легких. Туберкулиновые пробы в этих случаях резко положительны.

В редких случаях встречается муковисцидоз (кистофиброз поджелудочной железы и др.) — врожденное системное заболевание, характеризующееся дисфункцией внешнесекреторных желез с выделением вязкого секрета. В поджелудочной железе наблюдаются атрофия, множественные кисты и фиброз. Клиническая картина напоминает хронический панкреатит, протекающий с резко выраженной внешнесекреторной недостаточностью поджелудочной железы, нарушением процессов пищеварения и всасывания в кишечнике. Однако в отличие от обычных форм хронического панкреатита при этом заболевании нередко поражение поджелудочной железы сочетается с хроническими воспалительными заболеваниями легких (см. табл. 3.6). При частых обострениях хронического панкреатита нужно иметь в виду возможность наличия камней в вирсунговом протоке (панкреатолиитиаз). Диагноз можно установить при рентгенографии области поджелудочной железы, эхографии, ретроградной панкреатохолангиорентгенографии.

Лечение. В период выраженного обострения хронического панкреатита лечение проводится, как при остром панкреатите. При нерезких клинических признаках обострения лечение амбулаторное.

Консервативное лечение хронического панкреатита проводится с целью создания наиболее благоприятных условий для функционирования поджелудочной железы с помощью диеты и режима, устранения прогрессирования воспалительного процесса, болей, факторов, поддерживающих воспалительный процесс (в том числе и сопутствующих заболеваний системы пищеварения), а также компенсации нарушений внешне- и внутрисекреторной недостаточности поджелудочной железы, если таковые имеются.

Питание больного должно быть дробным, 5—6-разовым, но небольшими порциями. Исключаются алкоголь, маринады, жареная, жирная и острая пища, крепкие бульоны, обладающие значительным стимулирующим влиянием на поджелудочную железу. Диета должна содержать повышенное количество белков (150 г, из них 60—70 г белков животного происхождения), которые дают в виде нежирных сортов мяса, рыбы, свежего нежирного творога, неострого сыра. Содержание жиров в пищевом рационе умеренно ограничивается (до 80—70 г/сут), в основном за счет грубых жиров животного происхождения (свиной, бараний жир). При значительной стеа-

торее содержание жиров еще более уменьшается (до 50 г). Содержание углеводов также ограничивается, особенно моно- и дисахаридов; при развитии сахарного диабета сахар полностью исключается. Пища должна быть теплой, так как холодные блюда могут усилить дискинезию кишечника, вызвать спазм сфинктера Одди. Запрещаются алкогольные напитки, курение.

Среди лекарственных препаратов в острых случаях болезни на первом месте стоят антиферментные средства (гордокс, контрикал или пантрипин), которые вводят внутривенно с целью инактивации ферментов поджелудочной железы. При хронических панкреатитах с нерезко выраженным обострением отдают предпочтение препаратам метаболического действия (пентоксил, который назначают внутрь по 0,2—0,4 г на прием, или метилурацил, назначаемый по 1 г 3—4 раза в день на протяжении 3—4 нед), анаболическим стероидным гормонам. Как показано в последнее время, пентоксил и метилурацил обладают способностью ингибировать протеолитическое действие трипсина на ткань поджелудочной железы. Одновременно назначают липотропные средства: липокаин, метионин. Антибиотики показаны при выраженных обострениях, предположении об участии бактериальной флоры в развитии воспалительного процесса или абсцедировании поджелудочной железы. При сильных болях показаны паранефральная или паравертебральная новокаиновая блокада, ненаркотические анальгетики (растворы анальгина, амидопирина или баралгина парентерально), в особо тяжелых случаях — наркотики в сочетании с холинолитическими и спазмолитическими средствами.

При внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы с целью заместительной терапии назначают ферментные препараты: панкреатин (по 0,5—1 г 3—4 раза в день), абомин, холензим, витагепатопанкреатин, солизим, полизим-форте, дигестал, котазим-форте, фестал и др., витамины В₂, В₆, В₁₂, никотиновую и аскорбиновую кислоты, витамин А.

После снятия острых явлений и с целью профилактики обострения в дальнейшем рекомендуется курортное лечение в Боржоми, Ессентуках, Железноводске, Пятигорске, Карловых Варах и в местных санаториях гастроэнтерологического профиля.

Большим хроническим панкреатитом не показаны виды работ, при которых невозможно соблюдение четкого режима питания; при тяжелом течении заболевания необходим перевод больных на инвалидность.

Хирургическое лечение показано при тяжелых болевых формах хронического панкреатита, рубцово-воспалительном стенозировании общего желчного или панкреатического протока, абсцедировании или развитии кисты железы. Характер операции в каждом случае определяется особенностями воспалительного процесса в поджелудочной железе и характером возникшего осложнения.

Профилактика. Необходимо своевременное лечение заболеваний, служащих причиной возникновения панкреатита, устранение возможности хронических интоксикаций, способствующих развитию этого заболевания (производственных, а также алкоголизма). Важно обеспечение рационального питания и четкого режима приема пищи. В этом большое значение имеет санитарная пропаганда среди населения.

3.23. РАК ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Рак поджелудочной железы встречается, по данным разных авторов, в 1—7 % случаев всех опухолей, чаще у лиц старше 50 лет, преимущественно у мужчин.

Этиология и патогенез. Установлено, что хронический панкреатит, кисты и травмы поджелудочной железы, хронические заболевания желчевыводящих путей, алкоголизм, сахарный диабет предрасполагают к развитию рака поджелудочной железы.

Патологоанатомическая картина. Опухоль может локализоваться в любой части поджелудочной железы или прорасти ее целиком, но более чем в 50 % случаев локализуется в головке поджелудочной железы. Развивается рак из эпителия выводных протоков, реже — из паренхимы железы, совсем редко — из эпителия панкреатических островков (островки Лангерганса). Аденокарциномы — наиболее часто встречающийся вид рака поджелудочной железы, имеют довольно мягкую консистенцию и характеризуются сравнительно быстрым ростом. Частой формой рака также является скирр, состоящий из мелких, преимущественно полигональной формы клеток с обильным разрастанием соединительной ткани.

Опухоль, располагающаяся в области головки поджелудочной железы, может сдавливать общий желчный проток, прорасти в двенадцатиперстную кишку, желудок, печень; опухоли тела и хвоста железы прорастают в левую почку, селезенку, распространяются по брюшине. Рак поджелудочной железы дает метастазы в регионарные лимфатические узлы, печень, легкие, надпочечники, кости, реже — в другие органы. Опухоли, локализующиеся в хвосте поджелудочной железы, более склонны к генерализованному метастазированию.

В поджелудочной железе встречается, хотя и сравнительно редко, метастатический рак (из желудка и других внутренних органов). В нее могут прорасти опухоли соседних органов: желудка, желчных путей, толстой кишки.

Клиническая картина. Клиника рака поджелудочной железы полиморфна и во многом зависит от локализации, вида и размеров опухоли, отношения ее к близлежащим органам. Все же в большинстве случаев наиболее ранними признаками являются: 1) боли в верхней половине живота; 2) анорексия; 3) похудание, переходящее в кахексию; 4) диспепсические явления; 5) общее недомогание; 6) повышение температуры тела больного; 7) нарушение инкреторной функции поджелудочной железы; 8) при опухолях головки поджелудочной железы — желтуха подпеченочного (механического) типа.

При раке головки поджелудочной железы боли чаще локализуются в правом подреберье, иногда напоминая боли при язвенной болезни, холецистите, приступы желчнокаменной болезни. Для рака тела и хвоста поджелудочной железы боли еще более характерны, часто выступают на первый план как наиболее ранний и ведущий симптом заболевания, нередко они крайне мучительны, невыносимы. Боли локализуются в эпигастриальной области или левом верхнем квадранте живота, часто приобретают опоясывающий характер; в более редких случаях они локализуются в области позвоночника, левой лопатки, плеча или за грудиной. В положении лежа на спине боли во многих случаях усиливаются, что зависит от давления опухоли на солнечное сплетение. Поэтому нередко больные раком поджелудочной железы принимают вынужденное положение, сидя, несколько согнувшись вперед, или лежа на животе; в этих положениях боли менее интенсивны.

Анорексия, отвращение к мясу — характерный симптом для рака различной локализации, но при раке поджелудочной железы анорексия обычно наиболее выражена (до полной потери аппетита) — *anogexia pancreatica*.

Для опухоли, локализующейся в области головки поджелудочной железы, характерно развитие механической (подпеченочной) желтухи с некоторым увеличением печени и положительным симптомом Курвуазье (пальпируемый, растянутый желчью желчный пузырь) вследствие сдавления и прорастания опухолью общего желчного протока или, реже, сдавления печеночных протоков увеличенными вследствие метастазов лимфатическими узлами в воротах печени. Возникнув, желтуха быстро нарастает, при этом кожа больного постепенно приобретает зеленовато-серый или темно-оливковый цвет вследствие превращения билирубина, окрашивающего кожу и другие ткани, в биливердин. Гипербилирубинемия достигает 120—400

мкмоль/л и выше, а вследствие задержки и накопления в крови и тканях желчных кислот возникают кожный зуд, относительная брадикардия, симптомы раздражения центральной нервной системы (раздражительность, повышенная возбудимость, вспыльчивость, расстройство сна, иногда галлюцинации). Кал обесцвечивается и имеет глинистый серобелый цвет; лабораторное исследование показывает отсутствие в нем стеркобилина. Связанный (прямой, водорастворимый) билирубин начинает в большом количестве выделяться с мочой, придавая ей коричневую окраску (цвет пива) с ярко-желтой пеной. В дальнейшем вследствие вторичного поражения печени (холестатический гепатит) нередко присоединяются симптомы геморрагического диатеза и явления печеночной недостаточности.

При раке тела и хвоста поджелудочной железы, помимо мучительных болей, анорексии и похудания как основного симптома, могут наблюдаться жажда, гипергликемия и глюкозурия (вследствие недостаточности инсулярного аппарата), в ряде случаев удается пальпировать опухоль. Желтуха для этих локализаций опухоли нехарактерна и если возникает, то в самых поздних стадиях процесса, при прорастании опухолью всей или почти всей поджелудочной железы. Однако, как отмечено многими авторами, часто возникают тромбозы сосудов различных органов.

При опухолях, поражающих значительную часть паренхимы поджелудочной железы, или при сдавлении общего протока поджелудочной железы возникают симптомы ее внешнесекреторной недостаточности, панкреатогенные поносы, стеаторея, креаторея.

Из лабораторных данных, кроме упомянутых выше, как правило, отмечается повышение СОЭ, нередко — анемизация, особенно выраженная при распаде опухоли и возникновении кровотечений, сравнительно часто определяются гипертромбоцитоз и лабораторные признаки гиперкоагуляции крови. Часто содержание диастазы в крови и моче бывает повышено, в крови увеличено содержание щелочной фосфатазы. Во многих случаях при копрологическом исследовании обнаруживают наличие скрытого кровотечения. Некоторое диагностическое значение имеет цитологическое исследование дуоденального содержимого, однако опухолевые клетки в нем обнаруживаются далеко не во всех случаях.

Большую диагностическую ценность имеет дуоденография в условиях искусственной гипотонии. С ее помощью удается определить малейшие вдавления на внутренней стенке двенадцатиперстной кишки, обусловленные увеличением головки поджелудочной железы. При прорастании опухолью стенки двенадцатиперстной кишки нередко выявляется характерный дефект наполнения на внутренней стенке нисходящего отдела двенадцатиперстной кишки с контуром, напоминающим перевернутую цифру 3 (симптом Фростберга) (рис. 3.13). При



Рис. 3.13. Увеличение головки поджелудочной железы (симптом Фростберга).

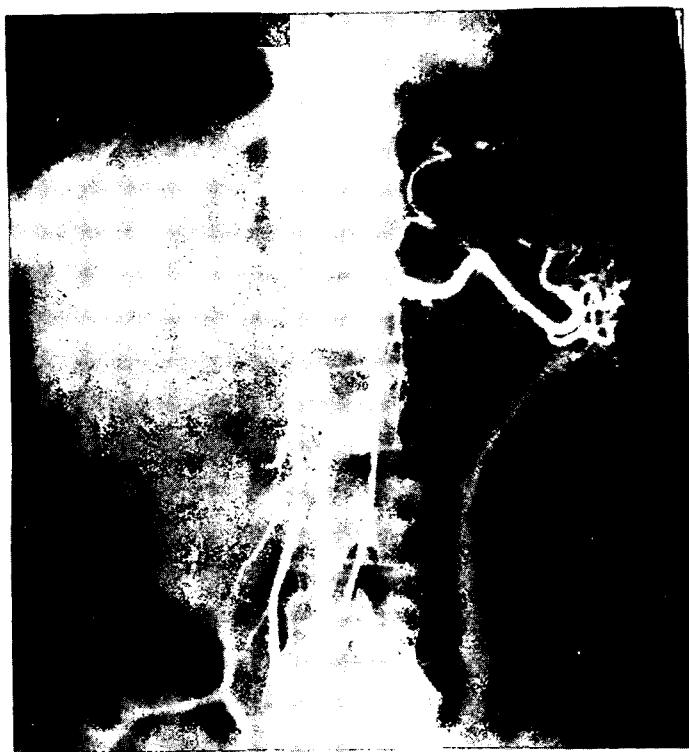


Рис. 3.14. Опухоль поджелудочной железы. Целиакограмма.

подозрени на рак тела или хвоста производят спленопортографию, селективную ангиографию (рис. 3.14). Рентгенография позволяет выявить костные метастазы опухоли.

Очаговые дефекты в поджелудочной железе при ее раковом поражении можно с большой степенью достоверности обнаружить с помощью эхографии и компьютерной томографии (рис. 3.15). Получает распространение метод сканирования поджелудочной железы с радиоактивным ^{75}Se -метионином, накапливающимся в поджелудочной железе. Обычно одновременно с помощью радиоактивных ^{198}Au или $^{99\text{m}}\text{Tc}$ сканируют также печень.

С помощью современных гибких дуоденофиброскопов контрастное вещество через специальный катетер можно ввести в проток поджелудочной железы и его разветвления, и на снятых затем рентгенограммах (метод ретроградной панкреатохолангиорентгенографии) можно также выявить очаги опухолевой инфильтрации (дефекты заполнения). В наиболее сложных для диагностики случаях приходится прибегать к диагностической лапаротомии.

Течение рака поджелудочной железы прогрессирующее; если не проводилась радикальная операция, продолжительность жизни больных составляет в среднем 6—14 мес с момента установления диагноза.

Диагноз. Рак поджелудочной железы диагностируют на основании жалоб больных на боли в эпигастрии и левом подреберье, в спине в сочетании с полной потерей аппетита, прогрессирующим похуданием, в ряде случаев — желтухой подпеченочного типа. Диагноз подтверждается в первую очередь эхографией, компьютерной томографией, а также ретроградной панкреатохолангиорентгенографией, ангиографией.

Дифференциальный диагноз. При механической (подпеченочной) желтухе следует отличать опухоль головки поджелудочной железы, сдавливающей и прорастающей общий желчный проток, от желчного камня, вызвавшего его обтурацию. Классическим дифференциально-диагностическим при-

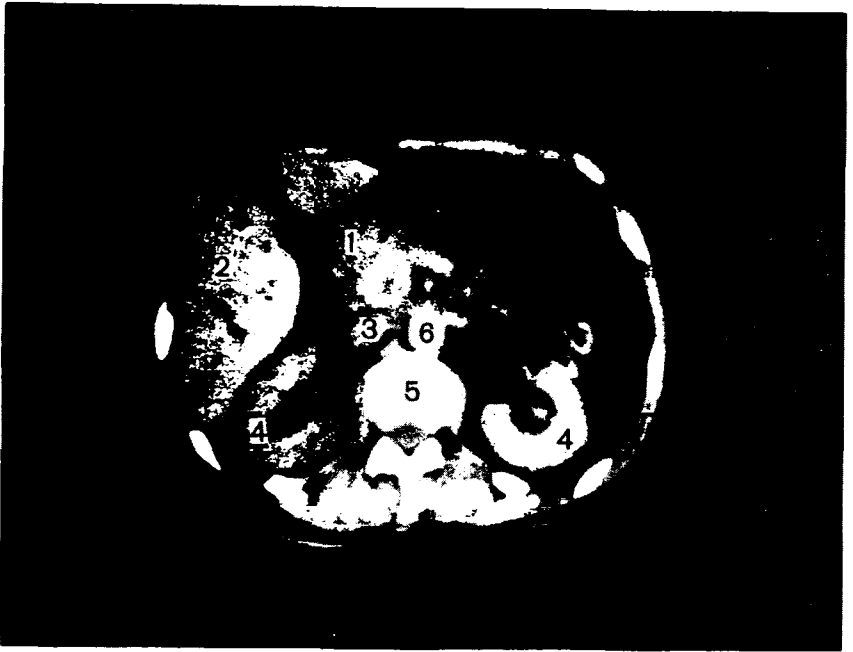


Рис. 3.15. Рак головки поджелудочной железы. Компьютерная томограмма.

Головка поджелудочной железы (1) увеличена, ткань ее неодинаковой плотности; 2 — печень; 3 — нижняя полая вена; 4 — почки; 5 — позвоночник; 6 — аорта.

знаком является симптом Курвуазье: он обычно положителен при раке поджелудочной железы и отрицателен при закупорке камнем общего желчного протока. При желчнокаменной болезни обтурация камнем общего желчного протока и желтуха возникают после тяжелого приступа желчной колики, что нехарактерно для рака поджелудочной железы.

Рак большого сосочка двенадцатиперстной кишки (фатеров сосок) протекает в большинстве случаев с такими же основными симптомами, как и рак головки поджелудочной железы, но при нем нередко возникает кишечное кровотечение. Диагноз подтверждается дуоденофиброскопией с прицельной биопсией опухоли.

Очаговые поражения поджелудочной железы могут быть вызваны метастазами злокачественных опухолей других органов. Тщательное обследование больного с применением перечисленных выше современных методов облегчает правильную диагностику. Доброкачественные опухоли и кисты поджелудочной железы встречаются крайне редко, они протекают в первый период бессимптомно, при достижении больших размеров возникают боли в левом верхнем квадранте живота, может наблюдаться механическая желтуха.

В отличие от рака поджелудочной железы характерны длительный анамнез заболевания и сравнительно удовлетворительное состояние больного, несмотря на значительные размеры опухоли.

Для диагностики опухолей поджелудочной железы в первую очередь применяются эхография, ангиография, компьютерная томография, ретроградная панкреатохолангиография.

Редко встречаются опухоли панкреатических островков (Лангерганса) — инсуломы. Они могут быть доброкачественными и злокачественными, функционально неактивными и продуцирующими повышенное количество инсулина, поступающего в кровь. В последнем случае характерны внезапно наступающие более или менее выраженные приступы гиперинсулинизма с гипогликемией (вплоть до гипогликемической комы).

Встречаются также «ульцерогенные опухоли» островкового аппарата поджелудочной железы (синдром Золлингера — Эллисона), проявляющиеся в основном крайне высокой кислотностью базальной желудочной секреции, рецидивирующими пептическими язвами двенадцатиперстной кишки и желудка, резистентными к лечению, и упорными поносами. Этот характерный симптомокомплекс облегчает дифференциальную диагностику с обычными опухолями поджелудочной железы. Однако чаще диагноз этого синдрома устанавливается путем исключения язвенной болезни и симптоматических пептических гастродуоденальных язв, а также при выявлении гипергастринемии.

Лечение. Удаляют опухоль и даже всю железу (при отсутствии метастазов), затем проводят симптоматическую (заместительную) терапию внешне- и внутрисекреторной недостаточности поджелудочной железы. Однако радикальную операцию в связи с пока еще относительно поздней диагностикой удается выполнить лишь у меньшей части больных, в основной массе случаев приходится ограничиваться симптоматическим лечением. При раке головки поджелудочной железы, сопровождающемся механической желтухой, проводят паллиативную операцию — накладывают холецистэнтероанастомоз, обеспечивающий отток желчи из желчевыводящих путей в кишечник.

Профилактика. Предупреждение возникновения злокачественных опухолей поджелудочной железы отвечает принципам профилактики опухолей вообще. Необходимо диспансерное наблюдение больных, страдающих хроническим панкреатитом и имеющих наследственную онкологическую предрасположенность (группы повышенного риска) с периодическим обследованием (1—2 раза в год) с целью раннего выявления опухоли и проведения хирургического лечения.

3.24. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ПИГМЕНТНЫЕ ГЕПАТОЗЫ

Наследственные пигментные гепатозы, или врожденные функциональные гипербилирубинемии, — группа наследственно передающихся, генетически обусловленных заболеваний, характеризующихся негемолитической гипербилирубинемией, развивающейся или сразу после рождения, или нередко и в более позднем возрасте при отсутствии морфологических изменений в печени. Все функциональные клинические печеночные пробы, за исключением гипербилирубинемии, не имеют отклонений от нормы.

Этиология и патогенез. Возникновение врожденных функциональных негемолитических гипербилирубинемий обусловлено нарушением одного из этапов перемещения билирубина из крови в гепатоциты, связывания его с глюкуроновой кислотой и последующего выделения в желчь вследствие генетически детерминированного дефицита соответствующих ферментов.

Клиническая картина. Обычно наследственные пигментные гепатозы — гипербилирубинемии — протекают вполне доброкачественно, как правило, почти не сказываясь на общем самочувствии и трудоспособности больных, и не являясь причиной преждевременной смерти больных (за исключением синдрома Криглера — Найяра, характеризующегося крайне высокой гипербилирубинемией). Интенсивность желтухи при многих функциональных

гипербилирубинемиях незначительна, но со временем может колебаться, усиливаясь после переутомления, приема алкоголя, на фоне интеркуррентных инфекций. Наблюдаются во многих случаях и длительные периоды безжелтушного течения и первое появление желтухи после действия указанных выше факторов. Врожденные функциональные гипербилирубинемии встречаются сравнительно нередко, и врач должен уметь их отличать от гипербилирубинемий, обусловленных приобретенными поражениями печени.

В настоящее время различают 3 типа врожденных функциональных негемолитических гипербилирубинемий с повышенным содержанием в крови неконъюгированного билирубина и 2 типа с повышенным количеством преимущественно конъюгированного билирубина.

Врожденная негемолитическая желтуха I типа (синдром Криглера — Найяра). Синдром впервые описан в 1952 г. Crigler, Najjar, к настоящему времени описано немногим более 90 случаев этого заболевания. Характеризуется выраженной желтухой с высоким содержанием в крови неконъюгированного билирубина — свыше 350 мкмоль/л (20 мг %), который при такой концентрации токсически действует на базальные и ствольные ядра головного мозга. В результате этого большинство больных, как правило, умирают в раннем детстве от тяжелых неврологических поражений. Причиной заболевания является отсутствие в гепатоцитах глюкуронилтрансферазы, осуществляющей соединение (конъюгацию) свободного билирубина с глюкуроновой кислотой, и в связи с этим — полная неспособность печени конъюгировать билирубин. Желчь таких больных обесцвечена. Имеет значение дифференциально-диагностический отрицательный тест с фенобарбиталом: при этом заболевании под влиянием этого препарата гипербилирубинемия не снижается. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивным путем.

Врожденная негемолитическая желтуха II типа (синдром Ариаса). В отличие от предыдущего при этом заболевании, описанном Arias, желтуха обычно не столь выражена. В крови определяется несвязанный билирубин, но его концентрация в сыворотке колеблется в пределах 100—340 мкмоль/л (6—20 мг %), редко бывает выше, поэтому поражений нервной системы вследствие билирубиновой интоксикации не наблюдается. Иногда желтуха впервые проявляется уже во взрослом возрасте. В биоптатах печени лиц, страдающих этим заболеванием, глюкуронилтрансфераза имеющимися в настоящее время методами не определяется, но, по-видимому, существует, так как в желчи больных обнаруживается билирубин-глюкуронид. Гипербилирубинемия снижается под влиянием фенобарбитала. Заболевание наследуется, как считают, по аутосомно-доминантному типу.

Конституционная дисфункция печени (синдром Жильбера). Описана Gilbert и соавт. в 1900 г. Заболевание характеризуется легкой, в части случаев непостоянной желтухой с содержанием в крови несвязанного билирубина, редко превышающим 50 мкмоль/л (3 мг %). Раньше заболевание считалось редким, но в последние годы в связи с более широким распространением биохимических методов исследования в клинической практике легкая гипербилирубинемия, обусловленная синдромом Жильбера, оказалось, встречается довольно часто (по данным некоторых авторов, до 5 % среди обследуемых лиц). Нередко больные отмечают быструю утомляемость, неопределенные диспепсические явления.

Патогенез заболевания недостаточно ясен, большинство авторов считают, что гипербилирубинемия возникает в результате нарушений ферментных реакций (врожденный дефицит фермента глюкуронилтрансферазы), обеспечивающих проникновение молекул билирубина в печеночную клетку и их перемещение до микросом, где и происходит соединение билирубина с глюкуроновой кислотой и образование билирубин-глюкуронида. Отмечено, что нередко синдром Жильбера сочетается с гемолитическим синдромом, у некоторых больных выявлено умеренное снижение содержания глюкуронил-трансферазы в гепатоцитах.

Возможно, что синдром Жильбера в современном представлении в действительности объединяет несколько самостоятельных синдромов, близких, но не идентичных по механизму возникновения. Гипербилирубинемия при синдроме Жильбера поддается симптоматическому лечению фенобарбиталом (дифференциально-диагностический признак). Наследуется, как считают, по аутосомно-доминантному типу. Последнее время для симптоматического лечения синдрома Жильбера и некоторых других гипербилирубинемий с успехом применяется индуктор печеночных ферментов — препарат зиксорин, который назначают внутрь по 100—200 мг (1—2 капсулы) 3 раза в день после еды. На фоне его приема снижается уровень гипербилирубинемии, причем эффект сохраняется и некоторое время после отмены препарата.

Синдром Дабина — Джонсона. В 1954 г. Dubin и Johnson описали доброкачественно протекающую гипербилирубинемия (порядка 35—85 мкмоль/л, или 2—5 мг%) с повышенным содержанием в крови преимущественно конъюгированного билирубина (билирубин-глюкуронида), что, как выяснилось, происходит вследствие нарушения его экскреции из гепатоцитов в желчь и обратного поступления в кровь. Как и при других врожденных гепатопатиях, гипербилирубинемия может колебаться в своей интенсивности. Все функциональные, так называемые печеночные тесты не изменены, однако характерной является проба с бромсульфалеином (или уйовиридином); через 45 мин после внутривенного введения его в дозе 5 мг/кг его концентрация обычно нормальная, однако через 90 мин оказывается повышенной (вследствие обратного рефлюкса конъюгированного бромсульфалеина из печеночных клеток в сосудистое русло).

Другой характерной особенностью является незаполнение желчного пузыря при пероральной холецистографии, по-видимому, вследствие дефекта механизмов конъюгации и выделения печенью контраста. Печень больных имеет насыщенно-черный цвет, обусловленный скоплением коричневого липохромного пигмента, близкого по строению к меланину, в печеночных клетках, особенно в центрилобулярных зонах; поэтому биопсия печени имеет значение для диагностики. Недавно показано диагностическое значение исследования копропорфиринов в моче; если в норме 75 % выделяемых копропорфиринов составляет изомер III, то при синдроме Дабина — Джонсона более 80 % их — копропорфирин I.

Патогенез синдрома недостаточно изучен, по-видимому, основное значение имеет дефект ферментных систем, транспортирующих конъюгированный билирубин из микросом клеток печени в желчь. Тип наследования — аутосомно-рецессивный.

Синдром Ротора. В 1948 г. Rotor и соавт. описали идиопатическую негемолитическую желтуху с повышенным содержанием в крови преимущественно конъюгированного билирубина (билирубин-глюкуронида). Как показали последующие исследования, этот синдром встречается реже, чем синдром Дабина — Джонсона. Гипербилирубинемия при нем колеблется в пределах 2—5 мг%, редко бывает более высокой, отмечается задержка экскреции введенного бромсульфалеина. Печень больных имеет нормальный цвет, накопление коричневого пигмента в печеночных клетках отсутствует. При пероральной холецистографии в отличие от синдрома Дабина — Джонсона желчный пузырь обычно хорошо контрастирует (дифференциально-диагностический признак). Общее выделение копропорфиринов с мочой резко повышено, большую часть их составляет изомер I.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях диагноз устанавливается на основании жалоб больного на постоянную или перемежающуюся желтуху, как правило, незначительную, отмечаемую нередко с детства или впервые возникшую в подростковом или юношеском возрасте, при этом среди родственников больного также отмечались аналогичные слу-

чаи. Характерными являются отсутствие увеличения печени и нормальные, кроме гипербилирубинемии, показатели биохимических исследований крови, в частности тех основных, определяемых в настоящее время показателей, которые изменяются при поражении печени: аспаратаминотрансферазы (АСТ, или АсАТ), аланинаминотрансферазы (АлАТ, или АлТ), тимоловой пробы, белковых фракций сыворотки крови.

В более сложных нетипичных случаях диагноз нередко связан с большими трудностями. Тщательный анализ родословной, составление генеалогической схемы, наблюдение за больными, данные лабораторных исследований и, наконец, результаты пункционной биопсии печени позволяют поставить диагноз наследственного пигментного гепатоза.

Врожденную функциональную гипербилирубинемия отличают от острого гепатита (в первую очередь от наиболее распространенного — вирусного), хронического гепатита, жирового гепатоза и других приобретенных хронических заболеваний печени, протекающих с симптомом желтухи (табл. 3.7).

Установив, что у больного врожденная гипербилирубинемия, а не приобретенное заболевание печени, необходимо решить, какой конкретно из наследственных пигментных гепатозов имеет место в данном случае. Диагностике помогают некоторые функциональные тесты — с фенобарбиталом, бромсульфалеином, данные внутривенной холеграфии и пероральной холецистографии (особенности заполнения желчного пузыря контрастом при синдроме Дабина — Джонсона и Ротора) и некоторые другие признаки (табл. 3.8). Синдром Криглера — Найяра, поскольку он встречается почти исключительно в раннем детском возрасте, нужно отличать в первую очередь от желтух новорожденных.

Лечение. Терапия врожденных функциональных гипербилирубинемий пока неэффективна. Однако, учитывая их наследственный характер, в их профилактике, возможно, большое место сыграют медико-генетические консультации, так как специалисты-генетики могут определить риск возникновения этих заболеваний у потомства и не рекомендовать родителям, страдающим функциональными гипербилирубинемиями, иметь детей, если риск передачи заболеваний детям большой.

Больных с наследственными пигментными гепатозами следует предупредить о необходимости полностью исключить из употребления алкогольные напитки, придерживаться разумно-щадящей диеты, избегать острых блюд и физического переутомления; им не следует назначать лекарства, обладающие гепатотропным действием.

3.25. ГЕПАТОЗЫ ПРИОБРЕТЕННЫЕ

Приобретенные гепатозы — общее название болезней печени, характеризующихся дистрофическими изменениями ее паренхимы без выраженной мезенхимально-клеточной реакции. Различают острые и хронические гепатозы.

Этиология и патогенез. Острый гепатоз (острая токсическая дистрофия печени) развивается при токсических поражениях печени — тяжелых отравлениях фосфором, мышьяком, большими дозами алкоголя, некоторыми лекарствами (при бесконтрольном применении тетрациклина, экстракта папоротника мужского и др.), несъедобными грибами. Иногда острой дистрофией печени осложняются вирусный гепатит (в основном вызванный вирусом гепатита В), сепсис.

Хронический гепатоз чаще всего является следствием алкоголизма. Его причиной могут быть также эндокринный и экзогенный дефицит белка и витаминов, хронические интоксикации четыреххлористым углеродом, фосфор-

Т а б л и ц а 3.7. Дифференциально-диагностические критерии заболеваний, протекающих с

Критерии	Ложная (псевдожелтуха)	Наследственные пигментные гепатозы
Причина желтухи	Длительное употребление большого количества моркови, апельсинов и др.	Генетически обусловленный дефицит некоторых ферментов гепатоцитов
Окраска кожных покровов	Оранжевая или желтая	Желтая или с зеленоватым оттенком
Интенсивность желтухи (и гипербилирубинемии)	Незначительная или умеренно выраженная	Незначительная или умеренная.
Окраска склер, слизистой оболочки неба	Отсутствует	Постоянная или периодическая
Кожный зуд	Отсутствует	Наблюдается желтуха
Боли, локализация	Отсутствуют	Отсутствует
		Отсутствуют
Размеры печени	Нормальные	Нормальные
Размеры селезенки	Нормальные	Нормальные
Основные результаты исследования крови (кроме определения уровня билирубина)	Нормальные	Нормальные
Гипербилирубинемия за счет билирубина	—	При разных синдромах: свободного или свободного и преимущественно связанного
Цвет мочи	—	При разных синдромах нормальный или темный (наличие связанного билирубина)
Цвет кала	Нормальный	Нормальный (кроме синдрома Криглера — Найяра)
Основные лабораторные и инструментальные исследования, позволяющие дифференцировать тип желтухи	Эхография (отсутствие увеличения печени и селезенки, нормальная структура)	Эхография, при показаниих пункционная биопсия печени (синдром Дабина — Джонсона), холецистография. Проба с бромсульфаленом

Примечание. ЩФ — щелочная фосфатаза; АсАТ — аспаратаминотрансфераза;

органическими соединениями, этанолом, другими токсическими веществами, обладающими гепатотропным действием, бактериальными токсинами. Различные нарушения обмена в организме, в том числе сахарный диабет, тиреотоксикоз и др., обычно сопровождаются нарушениями обменных процессов и в печени. Патогенез поражения печени в этих случаях в основном сводится к нарушению метаболизма липидов и образования липопротеидов в гепатоцитах (отсюда название «гепатоз жировой»).

Некоторые экзогенные средства, в том числе лекарственные (аминазин, аналоги тестостерона, гестагены), при длительном неконтролируемом применении могут вызвать развитие особой формы поражения печени — холестатического гепатоза. Поражения печени в этих случаях сводятся к нарушению обмена, преимущественно холестерина и желчных кислот в гепатоцитах, нарушению желчеобразования и оттока желчи по внутридольковым канальцам. В прогрессировании дистрофических и некробиотических изменений имеет значение не только непосредственное действие повреждающего начала на печеночную клетку, но и токсико-аллергический фактор.

желтухой

Механическая (подпеченочная) желтуха	Паренхиматозная (печеночная) желтуха	Гемолитическая (надпеченочная) желтуха
Сдавление общего желчного протока или его закупорка, сужение Насыщенно-зеленовато-серая или коричнево-серая Резко выраженная Наблюдается	Воспалительно-дистрофические изменения печени Желтая или оранжевая Умеренная Наблюдается	Наследственная или приобретенная гемолитическая анемия Бледно-желтая Незначительная, реже — умеренная Наблюдается
Интенсивный Частые, интенсивные — при наличии камня в протоке (приступ) или опухоли (постоянные). В правом подреберье или эпигастрии Увеличены (при опухоли поджелудочной железы увеличен желчный пузырь) Нормальные Повышение активности ЩФ. Гиперхолестеринемия. Повышение СОЭ Связанного	Умеренный Иногда тупые, несильные. В правом подреберье Незначительно или умеренно увеличены Увеличены Повышение активности АсАТ, АлАТ и других ферментов. Гиперглобулинемия Свободного и связанного	Отсутствует Отсутствуют Нормальные Увеличены Нормальные Свободного
Насыщенно-темный (наличие связанного билирубина) Обесцвечен (отсутствие стеркобилина) Эхография, рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта, сканирование печени и поджелудочной железы, компьютерная томография. Биопсия печени	Темный (наличие связанного билирубина) Бледнее обычного Эхография, биопсия печени, радиоизотопное исследование печени и селезенки	Нормальный или темный (за счет уробилиновых тел) Темнее обычного (повышено содержание стеркобилина) Определение осмотической резистентности эритроцитов. Реакция Кумбса, определение тепловых и холодовых антигенов в сыворотке крови и др.

АлАТ — аланинаминотрансфераза.

Патологоанатомическая картина. При остром жировом гепатозе печень имеет желтый цвет, вначале несколько увеличена, затем резко уменьшается в размерах, становится красноватой. При гистологическом исследовании обнаруживается жировая дистрофия гепатоцитов, преимущественно в центральных частях долек, вплоть до их некроза.

При хроническом гепатозе печень увеличена, обычно имеется жировая дистрофия гепатоцитов. При холестатическом гепатозе желчный пигмент накапливается в гепатоцитах, ретикулоэндотелиоцитах и во внутريدольковых желчных канальцах. Одновременно отмечаются дистрофические изменения гепатоцитов (преимущественно белковая дистрофия).

Клиническая картина. Острый жировой гепатоз (токсическая дистрофия печени) развивается бурно, его клинические проявления характеризуются диспепсией, признаками общей интоксикации, желтухой. Печень вначале несколько увеличена, мягкая, в дальнейшем не пальпируется, а ее перкуторные размеры уменьшены. Лабораторные исследования обнаруживают значительное повышение содержания в крови аминотрансфераз, особенно аланинаминотрансферазы, фруктозо-1-фосфатаальдозазы, уруканиназы. В тяжелых случаях обычно имеют место гипокалиемия, может увеличиваться СОЭ. Изменения печеночных проб закономерно.

Таблица 3.8. Дифференциально-диагностические критерии наследственных пигментных гепатозов

Критерии	Синдром				
	Криглера — Найяра	Ариаса	Жильбера	Дабина — Джонсона	Ротора
Распространенность * Первые проявления болезни	+	+	+++	+	+
Интенсивность гипербилирубинемии и желтухи *	+++	++	+	+	+
В крови билирубин * свободный	+++	++	+	+	+
связанный	—	+	±	+	+
Проба с бромсульфалеином	+	+	+	+	+
Проба с фенобарбиталом	—	+	+	— (?)	— (?)
Наличие билирубина в желчи	—	+	+	+	+
Билирубинурия	—	—	—	+	+
Заполнение холеграфии	+	+	+	—	+
желчного холецисто-	+	+	+	—	—
пузыря при графии					
Картина биоптатов печени	Норма	Норма	Норма	Коричневый пигмент в гепатоцитах	Норма
Влияние заболевания на продолжительность жизни больных	+	— (?)	—	—	—
	(большинство больных умирает в раннем детском возрасте)				

Примечание. В графах, отмеченных звездочкой, представлено не только наличие, но и количественная выраженность признака, а также распространенность заболеваний.

При хроническом жировом гепатозе наблюдаются диспепсические явления, общая слабость, тупые боли в правом подреберье. Печень умеренно увеличена, с гладкой поверхностью, болезненная при пальпации, в отличие от цирроза она никогда не бывает плотной и не имеет заостренного края. Спленомегалия, часто сопровождающая гепатиты и, как правило, циррозы печени, для жирового гепатоза нехарактерна. Содержание аминотрансфераз в сыворотке крови умеренно или незначительно повышено, нередко также увеличено содержание холестерина, β -липопротеидов. Характерны результаты бромсульфалеиновой и уйовиридиновой (вофавердиновой) проб: задержка выделения печеную этих препаратов наблюдается в большинстве случаев. Другие лабораторные тесты дают малохарактерные результаты. Решающее значение в диагностике имеют данные пункционной биопсии печени.

Холестатический гепатоз может быть острым или иметь затяжное хроническое течение. Основные клинические проявления болезни: желтуха, кожный зуд, обесцвечивание кала, темный цвет мочи, нередко лихорадка — обусловлены синдромом холестаза. При лабораторном исследовании выявляются билирубинемия, повышенная активность щелочной фосфатазы и лейцинаминопептидазы в сыворотке крови, гиперхолестеринемия, нередко повышение СОЭ.

Течение и осложнения. Острый жировой гепатоз может сопровождаться тяжелой печеночной недостаточностью и привести к смерти больного от печеночной комы, вторичных геморрагических явлений. В более легких случаях, если этиологический фактор продолжает действовать, заболевание переходит в хроническую форму.

Для хронического гепатоза характерно относительно благоприятное течение, во многих случаях, особенно при исключении действия повреждающего агента и своевременном лечении, возможно выздоровление. Однако он может трансформироваться в хронический гепатит и цирроз печени.

Холестатический гепатоз сравнительно быстро трансформируется в гепатит вследствие возникающей в реакции ретикулогистиоцитарной стромы печени и вторичного холангита.

Дифференциальная диагностика. Острый жировой гепатоз необходимо отличать от острых вирусных и токсических гепатитов. В отличие от вирусного гепатита при гепатозах нет характерного продромального периода. Следует учитывать также данные анамнеза, эпидемиологические данные. При острых гепатозах селезенка не увеличена. Этот же признак позволяет с известной степенью уверенности дифференцировать хронические гепатозы, гепатиты и циррозы печени. При циррозах печени обычно имеются печеночные стигматы, что не наблюдается при гепатозах. При гепатозах отсутствуют признаки портальной гипертензии, характерные для портальных циррозов. Иногда затруднителен дифференциальный диагноз приобретенных хронических гепатозов и так называемых врожденных (негемолитических) функциональных гипербилирубинемий (наследственные пигментные гепатозы — см. выше). Это группа генетически детерминированных энзимопатий, при которых нарушен один из этапов перехода билирубина из крови в желчь, связывания его с глюкуроновой кислотой и последующего поступления в желчь. Отличительным признаком является то, что при этих заболеваниях наблюдаются почти постоянные, но в большинстве случаев незначительные, гипербилирубинемия и желтуха, однако функциональные печеночные пробы, как правило, не изменены; морфология печени (по данным пункционной биопсии) не нарушена. Большое значение для диагностики и дифференциальной диагностики гепатоза и других поражений печени имеет биопсия печени.

Лечение. При остром токсическом гепатозе (при отравлениях) больных госпитализируют, принимают срочные меры для прекращения поступления в организм токсического фактора и выведения его из организма. Проводят борьбу с геморрагическим синдромом, общим токсикозом, гипокалиемией. В особо тяжелых случаях вводят кортикостероидные гормоны. Проводят лечение печеночной недостаточности.

При хроническом гепатозе необходимо также стремиться к прекращению воздействия этиологического начала, категорически запрещается прием алкогольных напитков. Назначают диету № 5 с повышенным содержанием полноценных белков животного происхождения (до 100—120 г/сут). Ограничивают поступление в организм жиров, особенно тугоплавких, животного происхождения. Назначают липотропные факторы: холинхлорид, липоевую, фолиевую кислоту, витамин В₁₂, препараты, содержащие экстракты и гидролизаты печени (сирепар по 5 мл внутримышечно ежедневно и др.), эссенциале, легалон, ЛИВ-52 и др. При холестатическом гепатозе назначают кортикостероидные гормоны. Санаторно-курортное лечение не рекомендуется.

Профилактика гепатоза состоит в устранении причины, вызывающей это заболевание, обеспечении сбалансированного рационального питания, своевременном лечении заболеваний пищеварительной системы. Больные хроническим гепатозом должны находиться под диспансерным наблюдением.

3.26. ГЕПАТИТЫ

3.26.1. ОСТРЫЙ ГЕПАТИТ

Термином «острый (диффузный) гепатит» объединяется большая группа острых, преимущественно воспалительных поражений печени различной этиологии.

Этиология. Наиболее частая причина острого воспалительного поражения печени у человека — вирусный гепатит (болезнь Боткина). Достоверно доказано существование по крайней мере 3 патогенных вирусов: вируса инфекционного гепатита (А), сывороточного гепатита (В), а также условно названного «ни А ни В» (недавно появились доказательства, что последний представлен по крайней мере двумя разновидностями вируса). Одним из признаков, помогающих различить вирусные гепатиты А (ВГА) и В (ВГВ), является инкубационный период, который равен 1 мес в первом случае и достигает 6—10 мес во втором. Не отмечено перекрестного иммунитета. Острый гепатит может быть вызван энтеровирусами, возбудителями кишечных инфекций, вирусами инфекционного мононуклеоза, лептоспирой, некоторыми тропическими паразитами, септической бактериальной инфекцией.

Помимо инфекционных, существуют также острые токсические гепатиты, вызванные эндогенными токсинами, образующимися при обширных ожогах тела, тяжелых инфекционных заболеваниях, токсикозах беременных. Экзогенными токсинами, способными вызвать острое воспалительное поражение печени, являются промышленные яды: фосфор, фосфорорганические инсектициды, тринитротолуол и др., попадающие в организм при нарушении санитарных норм и правил техники безопасности; грибные яды несъедобных и ряда условно-съедобных грибов; бледной поганки, строчков и др. (гельвелловая кислота, мускарин, аманитотоксин); некоторые лекарственные препараты, такие как ингибиторы МАО — производные гидразина, изоникотиновой кислоты, ПАСК, экстракт мужского папоротника и др. при неконтролируемом применении, особенно в больших дозах.

Употребление алкоголя в больших дозах предрасполагает к развитию острого гепатита.

Патогенез. Механизм развития острого гепатита заключается либо в непосредственном действии токсического начала на печеночную паренхиму, либо в выработке после первичного поражения печени аутоантител с последующей реакцией антиген — антитело и цитолизом гепатоцитов. В некоторых случаях дополнительное значение имеют нарушение микроциркуляции в печени и внутридольковый холестаз.

Патологоанатомическая картина. Этиология, тяжесть, острота заболевания, предшествующие поражения печени, влияют на патологоанатомическую картину. Обычно печень несколько увеличена, поверхность ее коричневатокрасного или белого цвета. В большинстве случаев характерны различная степень и форма дистрофии гепатоцитов, вплоть до некроза, отек и клеточная инфильтрация портальных полей. В ряде случаев наблюдаются внутрипеченочные васкулиты, явления холестаза. В период выздоровления от острого гепатита определяются очаги регенерации печеночных клеток и пролиферативная мезенхимальная реакция в перипортальных пространствах. При затяжном течении гепатита доминируют выраженная гиперплазия ретикулогистиоцитарной стромы печени, значительное образование коллагеновых волокон, т. е. явления фиброза органа.

Клиническая картина. Клиника острого гепатита различна. В легких случаях он может протекать практически бессимптомно, выявляясь лишь при случайном обследовании либо целенаправленном, при подозрении в заболевании острым гепатитом.

В типичных случаях заболевание может начинаться с продромального, преджелтушного периода (при вирусном гепатите А), характеризующегося

гриппоподобными симптомами, который через 1—2 нед, редко больше, переходит в явную желтушную стадию.

При токсическом и токсико-аллергическом гепатите клинические симптомы заболевания развиваются быстро, часто в сочетании с признаками токсического поражения других органов и систем.

В разгар болезни характерны желтушное окрашивание кожи и слизистых оболочек, появление ахолического беловато-глинистого кала, выделение насыщенно-темного цвета мочи, геморрагические явления, более или менее выраженные признаки общей интоксикации.

Возникновение желтухи объясняется дистрофическими явлениями, отеком печеночной паренхимы и холестазом, в результате чего нарушается поступление желчи в желчные протоки. Связанный билирубин и другие компоненты желчи попадают в кровеносные капилляры, вследствие чего содержание связанного билирубина в крови повышается. Вследствие изменения функции печени нарушается также превращение свободного (несвязанного) билирубина гепатоцитами в билирубин-глюкуронид, поэтому содержание первого в сыворотке крови также повышается. Цвет кожных покровов из-за отложения билирубина в тканях становится оранжевым или шафранным. В легких случаях желтуха слабо заметна, наиболее рано проявляется желтушное окрашивание склер и слизистой оболочки мягкого неба.

Вследствие нарушения поступления билирубина в кишечник стул становится светлым, а в тяжелых случаях — ахолическим. Нарушение поступления в кишечник желчных кислот ведет к затруднению переваривания жира панкреатической и кишечной липазой, содержание нейтрального жира в испражнениях увеличивается. Темный цвет мочи зависит от выделения почками билирубин-глюкуронида и уробилиногена.

При осмотре кожных покровов нередко отмечаются расчесы вследствие накопления в крови и тканях желчных кислот. Последним объясняются и такие симптомы, как брадикардия, угнетенное психическое состояние и повышенная раздражительность больных, бессонница и другие признаки поражения нервной системы.

Перкуссия и пальпация обнаруживают некоторое увеличение и слабую болезненность печени и селезенки, однако при особо тяжелых поражениях и преобладании некротических изменений в печени (при острой дистрофии печени) ее размеры могут уменьшаться.

Лабораторные исследования обнаруживают гипербилирубинемия — до 85—255 мкмоль/л (5—15 мг%) и более, повышение активности ряда сывороточных ферментов: альдолазы, аспартатаминотрансферазы и особенно аланинаминотрансферазы, лактатдегидрогеназы; также отмечаются гипоальбуминемия, гиперглобулинемия. Обнаруживают отклонения от нормы многие из так называемых печеночных (белково-осадочных) проб (тимоловая, сулемовая и др.). Нарушением выработки печенью фибриногена, протромбина и некоторых других факторов свертывания (фактор VII, V) объясняются геморрагические явления. Выявление так называемого австралийского антигена (поверхностного антигена ВГВ, или HBSAg) характерно для сывороточного гепатита — гепатита В (он выявляется также у вирусоносителей, редко — при других заболеваниях). Разрабатываются и другие вирусологические и серологические методы диагностики вирусных гепатитов.

Течение, осложнения и прогноз. Во многих случаях, особенно при своевременном лечении, возможно полное выздоровление. В части случаев острый гепатит (в основном гепатит В) переходит в хронический, а затем — в цирроз печени. В отдельных случаях развивается острая дистрофия печени с клиникой острой печеночной или печеночно-почечной недостаточности, от которой больные могут погибнуть.

У лиц, перенесших острый гепатит, отмечается так называемый постгепатитный синдром (слабость, общее недомогание, анорексия, легкая гипербилирубинемия в течение нескольких месяцев при уже нормальной морфологии и функциональных пробах печени).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Большое значение имеют тщательно собранный анамнез, установление возможности профессиональных или бытовых интоксикаций, учет эпидемиологической обстановки. В неясных случаях прежде всего следует подумать о вирусном гепатите. Поскольку при острых гепатитах различного происхождения основным признаком является желтуха паренхиматозного типа (печеночно-клеточная), то для установления этого диагноза важно уметь отграничить ее от других типов желтух (см. табл. 3.7).

Лечение. Больных острым вирусным гепатитом обязательно госпитализируют в специальные отделения инфекционных больниц, а в очаге инфекции проводят санитарно-эпидемиологические мероприятия. Все контактирующие с больными лица должны находиться под наблюдением инфекциониста и эпидемиолога, а при возникновении подозрительных в отношении заболевания симптомов также госпитализироваться.

Больным острым гепатитом назначают постельный режим, щадящую диету с ограничением жиров и увеличением содержания углеводов, частое дробное питание. Рекомендуются прием поливитаминов, большое количество фруктовых соков. В тяжелых случаях, особенно при выраженной анорексии и рвоте, внутривенно капельным способом вводят 5—10 % раствор глюкозы (до 500 мл). При признаках печеночной недостаточности назначают сирепар по 2—3 мл внутримышечно или внутривенно 1 раз в сутки, глюкокортикостероиды (15—20 мг преднизолона или 4—6 мг триамцинолона в сутки с постепенным снижением дозы при признаках улучшения общего состояния больного). Лечение острой дистрофии (атрофии) печени в первую очередь требует борьбы с печеночной недостаточностью (см. *Печеночная недостаточность*).

Больных с токсическими гепатитами госпитализируют в центры отравлений, проводят мероприятия по удалению яда из организма (промывания желудка, плазмаферез, гемосорбцию и т. д.), инфузии дезинтоксикационных препаратов, назначают диету.

Профилактика. С целью предупреждения острых гепатитов проводят санитарно-эпидемиологические мероприятия, соответствующий санитарно-технический надзор на предприятиях, большое значение имеет соблюдение правил личной гигиены.

Передача сывороточного гепатита (гепатит В) в основном зависит от неправильной стерилизации медицинского инструментария, а также от ошибок в подборе доноров крови. Исследование доноров на австралийский антиген (HBsAg) позволяет отсеять подозрительную на гепатит группу лиц среди доноров и снизить частоту сывороточного гепатита среди них. В случае очаговых эпидемий имеет значение профилактическое введение γ -глобулина в дозе 200 мг для детей и 500 мг для взрослых, имеющих контакт с больными, что снижает частоту заболевания.

3.26.2. ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Хронические гепатиты — полиэтиологические хронические поражения печени воспалительно-дистрофического характера с умеренно выраженным фиброзом и более или менее сохраненной дольковой структурой печени. Хронический гепатит возникает после острого при недостаточной эффективности лечения через 6 мес и более.

Среди разнообразных **этиологических факторов** хронического гепатита наибольшее значение имеет острый вирусный гепатит. Острый вирусный гепатит переходит в хронический в 1—3 % случаев. У больных хроническим гепатитом в крови обнаруживается антиген гепатита В. Предрасполагают к возникновению хронического гепатита предшествующие поражения печени и желчевыделительной системы, хронический алкоголизм, недостаточное и неполноценное питание.

По-видимому, одним из патогенетических механизмов перехода острого вирусного гепатита в хронический и дальнейшего прогрессирования последнего являются специфические иммунологические нарушения, приводящие к выработке аутоантител к измененной в результате первичного повреждения печеночной ткани. Имеются данные о длительном персистировании вируса гепатита В в печеночной ткани, что также может способствовать прогрессированию этого заболевания.

Возможно участие и других вирусов в возникновении хронического гепатита (инфекционного мононуклеоза, герпеса, цитомегалии и др.). Хронический гепатит часто наблюдается при затяжном септическом эндокардите, висцеральном лейшманиозе, малярии.

В особую группу относятся гепатиты, вызываемые токсическими веществами. При этом выделяются токсические гепатиты, вызываемые непосредственным повреждающим действием ядовитого вещества на печеночную клетку, и токсико-аллергические гепатиты, в основном лекарственные, при которых повреждение печени связано с выработкой антител к белкам печеночной ткани.

Токсическое поражение печени возможно при промышленных, бытовых, лекарственных хронических интоксикациях; наиболее часто такие интоксикации вызывают хлороформ, соединения свинца, тринитротолуол, атофан, аминазин, изониазид, метилдофа и др.

По этиологическому признаку выделяют также хронический холестатический гепатит. Он может быть обусловлен длительным подпеченочным холестазом, особенно в сочетании с присоединяющимся воспалительным процессом в желчных протоках и ходах.

Встречаются хронические гепатиты, возникающие на фоне хронических инфекций (туберкулеза, бруцеллеза и др.) и хронических заболеваний пищеварительного тракта, системных заболеваний соединительной ткани и т. д. («вторичные» или «реактивные гепатиты»). Наконец, в ряде случаев этиология хронического гепатита остается невыясненной.

Патологоанатомическая картина. При хроническом гепатите печень обычно увеличена в размерах, капсула ее утолщена, в связи с чем она нередко имеет белесоватый оттенок. В более поздней стадии поверхность печени становится неровной и пестрой вследствие значительного развития очаговых регенеративных процессов.

Микроскопическая картина в более легких и ранних случаях характеризуется умеренно выраженным воспалительным процессом в перипортальных зонах, незначительной круглоклеточной инфильтрацией, коллагенизацией внутридольковой стромы, диффузной или очаговой пролиферацией звездчатых ретикулоэндотелиоцитов (купферовские клетки). В зависимости от преимущественного вовлечения в воспалительный процесс паренхимы или ретикулогистиоцитарной стромы органа нередко выделяют так называемые паренхиматозные (эпителиальные) и мезенхимальные гепатиты. Микроскопическая картина характеризуется проникновением воспалительных инфильтратов из перипортальных зон внутрь печеночных долек, нечеткостью границ последних, очаговыми некрозами гепатоцитов, наличием выраженного фиброза, нарушением нормальной дольковой структуры печени. Чем более активен процесс, тем более выражены некробиотические изменения гепатоцитов (некротический гепатит).

Клиническая картина. Больные жалуются на боли в области печени тупого характера, чаще постоянные, снижение аппетита, отрыжку, тошноту, плохую переносимость жиров, метеоризм, неустойчивый стул. Нередко имеют место общая слабость, снижение трудоспособности. Приблизительно у трети боль-

ных при осмотре выявляются желтуха, в большинстве случаев нерезко выраженная. При длительно существующей желтухе кожа приобретает сероватый оттенок. При осмотре у отдельных больных отмечают на коже сосудистые звездочки, печеночные ладони.

Умеренное увеличение печени является наиболее постоянным симптомом хронического гепатита. Увеличена обычно и правая и левая доли. Край печени острый, плотноватый, более или менее болезненный. В отличие от цирроза увеличение печени при хроническом гепатите, как правило, не сопровождается одновременным значительным увеличением селезенки.

Большое значение в диагностике гепатита имеют лабораторные исследования. Частыми неспецифическими изменениями при хроническом гепатите являются повышение СОЭ, диспротеинемия: снижение концентрации альбуминов и повышение концентрации глобулинов, преимущественно α - и γ -фракций. Диспротеинемия выявляется также по положительным результатам многочисленных белково-осадочных (флоккуляционных) проб: реакции Таката — Ара, сулемовой, золото-коллоидальной и т. д. В сыворотке крови больных увеличено содержание аспартатаминотрансферазы (АСТ, или АсАТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ, или АлАТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ) при затруднении оттока желчи — щелочной фосфатазы. Приблизительно у половины больных находят незначительную или умеренной степени гипербилирубинемия, преимущественно за счет повышения содержания в сыворотке крови связанного билирубина. Нарушается поглотительно-экскреторная функция печени, что является пробой с бромсульфаленином.

Многообразие клинических проявлений хронических гепатитов побудило клиницистов к применению групп лабораторных тестов для оценки преимущественной направленности патологических процессов в печени при различных вариантах этого заболевания. Так, лабораторный *синдром недостаточности гепатоцитов* выражается в снижении содержания в крови веществ, синтезируемых этими клетками: альбумина, протромбина, фибриногена, холестерина; *синдром повреждения гепатоцитов* выражается в повышенном содержании в крови аминотрансфераз. Лабораторный *«синдром воспаления»* характеризует повышение в крови содержания различных фракций глобулинов, отмечаются положительные результаты многих флокуляционных проб, повышается содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови, особенно IgG. При холестатическом гепатите обычно наблюдается лабораторный *«синдром холестаза»*: в сыворотке крови повышено содержание щелочной фосфатазы, холестерина, желчных кислот, связанного билирубина, меди. Выделение подобных синдромов позволяет врачу более наглядно представить характер морфологических процессов в печени, однако полный параллелизм между лабораторными показателями и характером патоморфологических процессов в печени наблюдается не всегда.

Уточненная диагностика хронического гепатита возможна при пункционной биопсии печени. Сканирование печени позволяет определить ее размеры; при гепатитах иногда отмечается уменьшенное или неравномерное распределение радиоизотопного препарата в ткани печени, в ряде случаев — повышенное накопление его в селезенке.

К л а с с и ф и к а ц и я. В настоящее время выделяют две основные клинико-морфологические формы хронического гепатита: 1) малоактивный (неактивный), доброкачественный, персистирующий (от лат. *persistens* — стойкий, сохраняющийся); 2) активный (агрессивный), прогрессирующий, рецидивирующий гепатит. Реже встречается холестатический гепатит.

Малоактивный (*персистирующий*) гепатит обычно протекает бессимптомно или с незначительными симптомами, печень при этой форме заболевания увеличена умеренно, чаще безболезненна; изменения лабораторных пока-

зателей также незначительны. Обострения процесса нехарактерны, однако под влиянием неблагоприятных факторов: алкоголизма, лекарственных интоксикаций, повторных пищевых токсикоинфекций, сопутствующих заболеваний, недостатка в пище белков и витаминов и т. д., он может давать обострения и прогрессировать. После устранения факторов, вызвавших болезнь, и под влиянием лечения можно добиться излечения от персистирующего гепатита с восстановлением морфологической структуры печени.

Хронический активный (агрессивный) гепатит (ХАГ) характеризуется выраженными жалобами и яркими объективными признаками. Обычными симптомами являются слабость, снижение трудоспособности, боли в области правого подреберья, потеря аппетита, тошнота, метеоризм, похудание, лихорадка, желтуха, зуд кожи, кровотечения из носа и подкожные геморрагии. Печень увеличена, болезненна, плотная с острым краем. В ряде случаев увеличена селезенка. У некоторых больных наблюдаются системные аутоаллергические проявления заболевания (полиартралгия; кожные высыпания, гломерулонефрит и т. д.).

При лабораторных исследованиях обнаруживают умеренную анемию, лейкопению, тромбоцитопению (проявление гиперспленизма) и значительно повышенную СОЭ. Функция печени значительно страдает: определяются гипербилирубинемия, диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, положительные белково-осадочные пробы, повышена активность аминотрансфераз и щелочной фосфатазы, снижено содержание в крови протромбина, фибриногена, отмечается резкая задержка экскреции бромсульфалеина. Характерны частые рецидивы болезни, которые приводят к развитию цирроза. В связи с этим прогноз при активном гепатите более тяжелый.

В качестве особой, быстро протекающей формы ХАГ некоторые гепатологи выделяют так называемый люпоидный гепатит, характеризующийся выраженными аутоиммунными нарушениями и полисистемностью процесса (помимо тяжелого поражения печени, наблюдаются артралгии, миалгии, лимфоаденопатия, неврологические нарушения, поражения серозных оболочек почек и других органов).

В зависимости от индивидуальных особенностей течения трансформация хронических прогрессирующих гепатитов в цирроз печени происходит в одних случаях сравнительно быстро, в течение 1—3 лет, в других занимает десятилетия. Пункционная биопсия печени и лапароскопия позволяют более точно различить эти формы гепатита.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Хронический гепатит можно заподозрить при наличии у больного стойкого, на протяжении ряда лет умеренного увеличения и уплотнения печени и селезенки, желтухи (бывает не всегда), анамнестических данных (перенесенный вирусный гепатит, хроническая интоксикация гепатотропными веществами, алкоголизм и т. д.). Лабораторные исследования, эхография, сканирование, пункционная биопсия печени, компьютерная томография делают диагноз более достоверным.

Хронический гепатит в первую очередь следует отличать от цирроза печени, для которого характерны более выраженные симптомы заболевания. Печень плотная, может быть увеличенной, но нередко и уменьшенной в размерах (атрофическая фаза цирроза). Как правило, наблюдается спленомегалия, во многих случаях выявляются печеночные стигматы (сосудистые телеангиэктазии, печеночный язык, печеночные ладони), могут выявляться признаки портальной гипертензии (caput Medusae), варикозное расширение пищеводных и геморроидальных вен, асцит. Лабораторные исследования показывают значительные отклонения от нормы результатов печеночных проб. Однако дифференциальный диагноз этих двух заболеваний весьма сложен.

Хронические гепатиты, особенно активный, склонны с течением времени трансформироваться в цирроз печени. Обычно на переходном этапе четкие морфологические и клинико-лабораторные различия между этими заболеваниями проследить не удастся. В этих случаях наиболее достоверны данные пункционной биопсии печени.

Фиброз печени — диффузное разрастание в печени соединительной ткани без нарушения ее дольковой структуры и поражения гепатоцитов — обычно не сопровождается клиническими симптомами и изменением функциональных печеночных проб. Анамнез и длительное наблюдение за больными, а также пункционная биопсия печени позволяют отличить это состояние от хронического персистирующего гепатита.

Хронический персистирующий гепатит чаще всего приходится дифференцировать с жировым гепатозом. Печень при последнем обычно более мягкая, чем при хроническом гепатите, селезенка никогда не увеличена, данные лабораторных исследований малоинформативны. Решающее значение в диагностике имеет пункционная биопсия печени.

Амилоидоз с преимущественной печеночной локализацией нередко расценивается как хронический гепатит. Однако этому заболеванию свойственны симптомы и других органных локализаций процесса, характерна положительная проба с конго красным или метиленовым синим, диагноз подтверждается пункционной биопсией печени.

При очаговых поражениях печени она неравномерно увеличена, а сканирование, эхография и компьютерная томография позволяют определить наличие очага деструкции печеночной паренхимы. Селезенка обычно не увеличена, что является важным дифференциально-диагностическим признаком.

Лечение. Больные хроническим персистирующим и агрессивным гепатитом вне фазы обострения должны соблюдать диету с исключением острых, пряных блюд, тугоплавких жиров животного происхождения, жареной пищи. Запрещаются алкогольные напитки. Рекомендуются творог (ежедневно по 100—150 г), неострые сорта сыра, нежирные сорта рыбы в отварном виде (треска и др.).

При обострениях гепатита показаны госпитализация, постельный режим, более строгая щадящая диета с достаточным введением белков и витаминов. Назначают глюкозу по 25—30 г внутрь, витамины (особенно В₁, В₂, В₆ и В₁₂, никотиновую, фолиевую и аскорбиновую кислоты). Для улучшения репаративных процессов в печени назначают анаболические стероидные гормоны (метандростенолон перорально по 15—20 мг/сут с постепенным снижением дозы или ретаболил по 20—50 мг 1 раз в 2 нед внутримышечно).

В острых случаях, особенно с признаками значительной активизации иммунокомпетентной системы, назначают кортикостероидные гормоны (преднизолон 20—30 мг/сут) и (или) иммунодепрессанты [азатиоприн (0,1—0,2 мг/кг·сут), хингамин (0,5 г/сут), 6-меркаптопурин] длительно, с постепенным снижением дозы. Проводится лечение экстрактами и гидролизатами печени (витогепат, эссенциале, сирепар и др.), но осторожно, так как в острых случаях введение печеночных гидролизатов может усилить аутоаллергические процессы и способствовать еще большему обострению гепатита.

Санаторно-курортное лечение показано только при хроническом персистирующем гепатите в неактивной стадии. Рекомендуются санатории желудочно-кишечного профиля: Эссентуки, Железноводск, Трускавец и т. д.

При хроническом холестагическом гепатите основное внимание врача должно быть направлено на выявление и устранение причин холестаза.

Больные хроническим гепатитом нуждаются в трудоустройстве, тяжелая физическая нагрузка для них должна быть ограничена, им рекомендуются виды работ, позволяющие соблюдать режим питания. Больным агрессивным

гепатитом с быстрым прогрессирующим, несмотря на лечение, показан перевод на инвалидность III, а в отдельных случаях — II группы.

Профилактика. Профилактика хронических гепатитов сводится к предупреждению острых гепатитов, борьбе с алкоголизмом, исключению возможности производственных и бытовых интоксикаций гепатотропными веществами, а также к своевременному выявлению и лечению острого гепатита.

3.27. ЦИРРОЗЫ ПЕЧЕНИ

Цирроз печени — хронические прогрессирующие заболевания, характеризующиеся поражением как паренхимы, так и стромы органа с дистрофией печеночных клеток, узловой регенерацией печеночной ткани, развитием соединительной ткани, диффузной перестройкой дольчатой структуры и сосудистой системы печени.

Частота циррозов печени в Советском Союзе, по данным прозектур, составляет около 1 % ко всем заболеваниям, в США — 5 %. Различная частота цирроза печени в разных странах обусловлена особенностями питания, эпидемиологическими и некоторыми другими факторами. Очень распространен цирроз печени в странах с тропическим и субтропическим климатом.

Циррозы печени встречаются чаще в среднем и пожилом возрасте; мужчины страдают этим заболеванием приблизительно в 2—2,5 раза чаще, чем женщины.

Этиология. Циррозы печени могут быть следствием огромного числа факторов, вызывающих поражение гепатоцитов и некроз их, причем этот процесс может быть или постепенно прогрессирующим, или рецидивирующим.

В нашей стране ведущую роль в развитии этого заболевания играет вирусное поражение печени (особенно вирусный гепатит В), в исходе которого формируется цирроз печени (по различным статистическим данным — 17—70 % из общего числа больных циррозом печени).

Длительное время одной из ведущих причин возникновения циррозов печени считался хронический алкоголизм. В последнее время доказано, что наряду с хронической алкогольной интоксикацией в развитии этого заболевания большое значение имеет обычно сопутствующий фон недостаточного питания или дефицит в пище белков, витаминов. Вместе с тем доказано специфическое воздействие алкоголя на многие процессы обмена, происходящие в печени. В эксперименте на животных показано, что длительная алкогольная интоксикация, несмотря на полноценное питание, вызывает изменения некоторых ферментативных процессов и дистрофические изменения в гепатоцитах.

Алиментарный фактор — главным образом дефицит белков и витаминов (особенно В₁, В₆ и фолиевой кислоты) — является одной из частых причин цирроза печени в ряде стран с тропическим и субтропическим климатом. В ряде случаев нарушение питания имеет эндогенное происхождение, связанное с расстройством всасывания белков и витаминов в желудочно-кишечном тракте. В странах с тропическим климатом цирроз нередко возникает на фоне хронических паразитарных и гельминтозных поражений печени.

Токсический цирроз печени может возникнуть при повторных и длительных воздействиях гепатотоксических веществ, при отравлении пищевыми ядами. К группе токсико-аллергических циррозов относят и поражения, связанные с повышенной чувствительностью к различным лекарствам, следствием чего является некроз печеночной клетки.

Билиарный цирроз печени развивается вследствие обтурации внутри- и внепеченочных желчных протоков и их воспаления, что приводит к застою

желчи (холестаза). Причиной холестаза часто являются хронический холангит, сопровождающийся деформацией и обструкцией внутри- и внепеченочных желчных протоков (так называемый первичный билиарный цирроз), а также другие причины: сдавление (опухолью) или длительная закупорка крупных (внепеченочных) протоков желчным камнем, гельминтами и т. д. (вторичный билиарный цирроз). В ряде случаев при первичном билиарном циррозе наблюдаются дефекты желчеотделения, обусловленные нарушениями функции гепатоцитов.

Обменные и эндокринные факторы также могут быть причиной развития цирроза печени (тиреотоксикоз, сахарный диабет и др.).

В некоторых случаях этиология цирроза печени является смешанной, заболевание возникает в результате одновременного воздействия на организм нескольких факторов. Этиологический фактор далеко не во всех случаях определяет пути развития цирроза печени. Один и тот же повреждающий агент может привести к формированию различных морфологических вариантов цирроза, а различные этиологические факторы — к сходным морфологическим изменениям.

Наконец, сравнительно часто (у 20—30 % больных) причина цирроза печени остается невыясненной. Однако у этой группы больных возможен перенесенный в прошлом вирусный гепатит, протекающий в стертой, безжелтушной форме.

Долгое время к циррозам печени относили ее поражения, возникающие при нарушении оттока крови по печеночным венам (при сердечном венозном застое, тромбфлебите печеночных вен и др.). В этих случаях также наблюдается развитие соединительной ткани в печени и увеличение ее размеров. Однако при этом обычно отсутствует узловая регенерация печеночной паренхимы, поэтому такие поражения этого органа обозначают как «псевдоцирроз» или «фиброз печени».

Патогенез. Происхождение заболевания во многих случаях связано с длительным непосредственным действием этиологического фактора (вирус, интоксикация и т. д.) на печень, нарушениями кровообращения в ней. Развитие соединительной ткани в виде тяжей и рубцов, которые изменяют нормальную архитектуру печени, ведет к сдавлению ее сосудов, нарушению нормального кровоснабжения печеночных клеток; гипоксия же способствует дальнейшим нарушениям нормального протекания окислительно-восстановительных ферментных реакций в печеночной ткани, усиливает дистрофические изменения и, способствуя прогрессированию процесса, создает порочный круг. Продукты некробиотического распада гепатоцитов способствуют регенераторным процессам, а также развитию воспалительной реакции. В прогрессировании циррозов вирусной этиологии, по-видимому, большое значение имеет персистенция вируса гепатита в организме больного.

Одновременно со сдавлением печеночных сосудов узелками регенерирующей печеночной паренхимы и соединительнотканнми тяжами увеличивается число анастомозов между разветвленными воротной и печеночной вен, а также печеночной артерией, облегчающих местное внутрипеченочное кровообращение. Вместе с тем кровь по этим анастомозам идет в обход сохранившейся печеночной паренхимы, что резко ухудшает ее кровоснабжение и может приводить к новым ишемическим некрозам, вторичным коллапсам, т. е. к прогрессированию цирроза.

В прогрессировании хронических заболеваний печени и развитии цирроза имеют значение также иммунные нарушения, проявляющиеся в приобретении некоторыми измененными белками гепатоцитов антигенных свойств и последующей выработке к ним аутоантител. Комплексы антиген — антитело, фиксируясь на гепатоцитах, вызывают их дальнейшее поражение.

Патологоанатомическая картина. Морфологическая картина цирроза, как указывалось, характеризуется тремя основными процессами: дистрофией и некрозом печеночных клеток, их узловой регенерацией, развитием соединительной ткани. Печень значительно уплотнена и обычно имеет неровную бугристую поверхность. По размерам узлов различают крупно- и мелкобугристые (макро- и микронодулярные) циррозы. В одних случаях печень значительно увеличена, в других не отличается от размеров нормальной или даже уменьшена («атрофическая фаза»). Селезенка увеличена, также уплотнена, нередко определяется расширение вен портальной системы. Каждый из трех основных вариантов цирроза печени имеет свои морфологические особенности.

При гистологическом исследовании отмечаются дистрофические изменения печеночных клеток (жировая дистрофия), а также рассеянные участки очаговых некрозов печеночных клеток, которые вызывают спадение ретикулинового остова печени, развитие соединительнотканых рубцов и нарушение кровоснабжения в прилегающих участках сохранившейся паренхимы печени. Как следствие реакции мезенхимы на дистрофию и некроз печеночных клеток, определяются воспалительная мелкоклеточная инфильтрация по ходу портальных трактов и в зонах некроза, разрастание соединительной ткани в перипортальных полях, усиленная пролиферация фибробластов и образование большого количества коллагеновых волокон. Из перипортальных полей соединительнотканые перегородки (септы) врастают в паренхиму печени и фрагментируют печеночную дольку, образуя ложные дольки.

Активность цирротического процесса характеризуется усилением дистрофических и регенераторных процессов в паренхиме, активизацией воспалительно-инфильтративных процессов в строме, нечеткостью границ между узловой паренхимой и межузловой стромой. Далеко зашедший цирротический процесс характеризуется грубыми морфологическими изменениями печени, распространенностью замещения печеночной ткани узлами регенерации, большим количеством соединительнотканых перегородок, внедряющихся в паренхиму долек, уменьшением общей массы органа, наличием признаков внутрипеченочного холестаза и портальной гипертензии.

Классификация циррозов печени представляет сложную проблему. Раньше использовалась классификация, принятая Панамериканским конгрессом гастроэнтерологов в 1956 г., согласно которой выделялись циррозы портальные, постнекротические, билиарные и смешанные. В дальнейшем Всемирной ассоциацией по изучению заболеваний печени (г. Акапулько, 1974) и ВОЗ (1978) рекомендовано использовать классификацию, основанную на этиологическом и морфологическом принципах; она и легла в основу классификаций.

А. По этиологии различают циррозы: а) вследствие вирусного поражения печени; б) вследствие недостаточности питания; в) вследствие хронического алкоголизма; г) холестатические; д) как исход токсических или токсико-аллергических гепатитов; е) конституционно-семейные циррозы; ж) вследствие хронических инфильтраций печени некоторыми веществами с последующей воспалительной реакцией (гемохроматоз, болезнь Коновалова — Вильсона); з) циррозы, развивающиеся на фоне хронических инфекций (туберкулез, сифилис, бруцеллез), и циррозы прочей этиологии, в том числе возникающие вследствие невыясненных причин (криптогенные).

Б. По морфологическим и отчасти клиническим признакам выделяют микронодулярный, или мелкоузловой, цирроз (в основном соответствует портальному циррозу прежних классификаций), макронодулярный, или крупноузловой, цирроз (по многим признакам соответствует постнекротическому циррозу), смешанный и, наконец, билиарный (первичный и вторичный) циррозы печени.

В. По активности процесса различают циррозы: а) активные, прогрессирующие, и б) неактивные.

Г. По степени функциональных нарушений различают циррозы: а) компенсированные, б) декомпенсированные.

Некоторые авторы выделяют несколько стадий развития цирроза печени: начальную, стадию сформировавшегося цирроза и конечную (дистрофическую). Выделяют циррозы печени, при которых характерное поражение этого органа является ведущим в клинической картине заболевания, и циррозы, при которых поражение печени является лишь одним из многих проявлений в общей клинической картине болезни и часто затушено симптомами других органических поражений. Подобная картина наблюдается при некоторых хронических инфекционных процессах (туберкулез, бруцеллез, сифилис и др.), эндокринно-обменных заболеваниях, некоторых хронических интоксикациях, коллагенозах.

Клиническая картина. Клиника зависит от вида цирроза (табл. 3.9), стадии болезни (компенсированная или декомпенсированная) и степени активности патологического процесса в печени.

Т а б л и ц а 3.9. Дифференциально-диагностические критерии клинико-морфологических вариантов циррозов печени

Критерии	Мелкоузловой (портальный) цирроз	Крупноузловой (постнекротический) цирроз	Биллиарный цирроз
Желтуха	Возникает в поздней стадии	Возникает периодически, при обострении	Возникает рано, стойкая
Портальная гипертензия	Опережает функциональную недостаточность печени	Наряду с функциональной недостаточностью	Возникает в позднюю стадию или отсутствует
Недостаточность функции печени	Возникает в поздней стадии	Возникает рано, периодически нарастает	Возникает в поздней стадии
Изменения на коже	Звездчатые телеангиэктазии, ладонная эритема	Звездчатые телеангиэктазии, ладонная эритема	Ксантомы
Костные изменения	Отсутствуют	Иногда артралгия без анатомических изменений суставов	«Барабанные палочки», остеопороз, специфическая окраска ногтей
Изменения вторичных половых признаков	Частые	Частые	Отсутствуют
Печень (данные пальпации)	В ранних фазах увеличена, позже — уменьшена. Край острый, поверхность гладкая	Как правило, уменьшена. Край неровный, поверхность бугристая	Большая, гладкая, болезненная
Данные ультразвукового исследования и (или) компьютерной томографии	Печень уплотнена, имеет мелкоузловое строение	Печень уплотнена, имеет крупноузловое строение	Печень увеличена, плотная

Основными клиническими признаками цирроза печени, позволяющими отличить его от гепатитов и других поражений этого органа, являются: 1) наличие увеличенной плотной печени и селезенки (в далеко зашедших случаях размеры печени могут быть уменьшены), 2) асцит и другие признаки портальной гипертензии и 3) так называемые печеночные стигмы, особенно кожные печеночные «звездочки» (телеангиэктазии).

При различных вариантах цирроза боли возникают в области печени, в подложечной области или по всему животу, имеют тупой ноющий характер, усиливаются после еды, особенно жирной, обильного питья и физической работы. Причиной болей обычно являются увеличение печени и растяжение капсулы, появление очагов некроза, близко расположенных к капсуле, и реактивное вовлечение в процесс близко расположенных участков печеночной капсулы.

При циррозах печени обычны диспепсические явления в виде снижения аппетита до полной анорексии (чаще при алкогольном циррозе), тяжести в подложечной области после еды, подташнивания, метеоризма и расстройства стула (особенно понос после приема жирной пищи), редко — выраженной тошноты и рвоты, что обусловлено главным образом нарушением секреции желчи и сопутствующей дискинезией желчных путей или алкогольным гастроэнтеритом. Выраженный метеоризм иногда сопровождается дистензионными болями в животе, обычно кратковременными приступами. Частыми жалобами

больных циррозом печени являются снижение трудоспособности, общая слабость, быстрая утомляемость и бессонница.

Циррозы печени, особенно постнекротические и билиарные, часто сопровождаются субфебрильной температурой тела. Лихорадка бывает в большинстве случаев неправильного, реже волнообразного типа. Некоторые авторы расценивают лихорадку как проявление прогрессирующего некроза гепатоцитов и активности процесса, с этих позиций повышение температуры тела может рассматриваться как неблагоприятный симптом. Повышение температуры может быть также следствием и восходящего холангита (при вторичном билиарном циррозе).

Похудание особенно характерно для больных циррозом печени с выраженной портальной гипертензией, причем оно достигает резкой степени при далеко зашедшей стадии заболевания. Внешний вид таких больных типичен: исхудавшее лицо с серым субиктеричным цветом кожи, с яркими губами и языком, эритемой скуловой области, тонкими конечностями и увеличенным животом (за счет асцита и увеличения печени и селезенки), с расширенными венами переднебоковых поверхностей грудной и брюшной стенки и отеками ног. Истощение связано с нарушениями пищеварения и всасывания в желудочно-кишечном тракте, нарушением синтеза белка в пораженной печени.

Желтуха при постнекротическом и портальном циррозах может быть проявлением гепатоцеллюлярной недостаточности, связанной с дистрофическими процессами и некрозами печеночных клеток. Раньше всего желтуха выявляется на склерах глаз, мягком небе и нижней поверхности языка. Затем окрашиваются ладони, подошвы и, наконец, вся кожа. Желтуха обычно протекает с неполным обесцвечиванием кала и присутствием желчи в дуоденальном содержимом, нередко сопровождается кожным зудом, который может быть и при ее отсутствии. В этих случаях осмотр может выявить множественные следы расчесов на коже конечностей, живота, поясницы, в подмышечных областях и между пальцами; расчесы могут подвергаться инфицированию и нагноению.

При циррозе печени, возникшем в результате массивных некрозов печеночной паренхимы, в период обострения болезни желтуха приобретает особое прогностическое значение: она значительна в том случае, если процесс деструкции печеночных клеток превышает их способность к регенерации и служит показателем плохого прогноза. При портальном циррозе желтуха не является ранним симптомом и обычно нерезко выражена. При билиарном циррозе желтуха имеет черты механической, с бледным, но не полностью обесцвеченным калом и темной мочой. Она обычно более выражена, чем при других формах цирроза, и ее интенсивность определяется степенью обструкции желчных протоков. При длительном течении заболевания вследствие накопления в коже билирубина и перехода его в биливердин кожа больного приобретает зеленоватый оттенок. В ряде случаев при билиарном циррозе может наблюдаться буроватый оттенок кожи, обусловленный накоплением в ней меланина. При этой форме цирроза желтуху сопровождает мучительный кожный зуд, который в ряде случаев появляется очень рано и может существовать у больных первичным билиарным циррозом как единственный признак болезни в течение многих месяцев и даже лет.

При осмотре больного в большинстве случаев можно выявить печеночные признаки, некоторые из которых настолько характерны, что их отсутствие ставит под сомнение диагноз заболевания. К ним относятся:

а) сосудистые «звездочки» («паучки») — кожные артериовенозные анастомозы, наблюдающиеся у подавляющего большинства больных циррозом и в ряде случаев появляющиеся за несколько лет до выраженных сим-

птомов этого заболевания. Они представляют собой слегка возвышающиеся над поверхностью кожи ангиомы, от которых лучеобразно разветвляются мелкие сосудистые веточки. Размер их колеблется от булавочной головки до 0,5—1 см в диаметре. При давлении пальцем или стеклом на сосудистую «звездочку» она бледнеет вследствие оттекания крови, при прекращении давления наблюдается быстрое заполнение телеангиэктазии, происходящее из центра кнаружи. Наиболее часто сосудистые «звездочки» располагаются на коже верхней части туловища; на шее, лице, плечах, кистях и спине, реже на слизистых оболочках носа, рта и глотки; очень редко они обнаруживаются на нижней половине туловища. Сосудистые «звездочки», расположенные в слизистой оболочке носа, часто являются источником носовых кровотечений (почти в $\frac{1}{5}$ случаев, возникающих при этом заболевании). Иногда кожные сосудистые звездочки наблюдаются у беременных, очень редко одну или две звездочки можно обнаружить у совершенно здоровых людей. Предполагают, что появление сосудистых звездочек объясняется повышенным количеством циркулирующих в крови эстрогенов, не разрушающихся с должной скоростью в пораженной печени;

б) эритема ладоней (печеночные ладони) — разлитая ярко-красная диффузная окраска ладоней или ограниченная областями тенара и гипотенара ладони и подушечками пальцев; ладони обычно теплые. На стопах подобная эритема выявляется реже. Считают, что причиной эритемы являются множественные артериовенозные шунты, развивающиеся в коже при циррозах печени;

в) красные блестящие губы, красная слизистая оболочка рта, красный печеночный, лакированный, малиновый язык выявляются у многих больных циррозом печени;

г) признаки гормональных расстройств. У мужчин возникают гинекомастия и другие женские половые признаки, что обусловлено нарушением обмена эстрогенов в связи с заболеванием печени и избыточным содержанием их в крови. На фоне длительно существующего цирроза печени нередко развивается импотенция и тестикулярная атрофия. У женщин часто наблюдаются нарушения менструального цикла (аменорея), нарушается детородная функция. Реже наблюдаются меноррагии, но они могут быть обусловлены не столько гормональными нарушениями, сколько свойственным циррозам печени геморрагическим диатезом. Иногда больной циррозом печени может выглядеть инфантильным, особенно если заболевание возникло в детстве или ранней юности;

д) ксантоматозные бляшки на коже — желтовато-коричневые бляшки, чаще располагающиеся на веках (ксантелазмы), иногда на ладонях, а также на груди, спине, коленях (ксантомы), наблюдаются у больных билиарным циррозом печени. Появление их связывают с повышением уровня липидов и холестерина в крови и местным внутрикожным отложением холестерина. Ксантоматоз не является строго специфическим симптомом, он наблюдается также при других заболеваниях, сопровождающихся нарушением холестеринового обмена.

Увеличение печени обнаруживается у большинства больных сформировавшимся циррозом печени. Оно может быть равномерным или с преимущественным увеличением только правой или левой доли. Печень обычно плотная, безболезненная или слабоболезненная, с гладкой, реже — неровной поверхностью, с острым и твердым краем. В конечной стадии цирроза в большинстве случаев печень уменьшается в размерах и нередко ее не удается пальпировать.

Содружественное увеличение селезенки (гепатолиенальный синдром) наблюдается у большинства больных. Оно является очень важным признаком,

подтверждающим этот диагноз, и позволяет нередко отличить цирроз от хронического гепатита и других заболеваний печени. Размеры селезенки могут быть различными: от незначительного увеличения до огромных, когда она занимает всю левую половину живота. Увеличение селезенки часто сопровождается усилением ее деятельности («гиперспленизм»), обусловленной повышением функции ретикулоэндотелиальной системы и проявляющейся анемией, лейкопенией и тромбоцитопенией в результате торможения костномозгового кроветворения. В меньшей степени, чем при других формах заболевания, увеличение селезенки наблюдается при билиарном циррозе печени.

Портальная гипертензия в большей или меньшей степени может наблюдаться при различных формах цирроза печени, но особенно она характерна для портального цирроза. Возникновение этого синдрома обусловлено органическим нарушением внутripеченочного кровообращения в результате обструкции венозного оттока узлами-регенератами и образованием соединительно-тканых перегородок с запустеванием большей части синусоидов. Вследствие указанных причин создается препятствие оттоку крови из печени, значительно повышается портальное давление — до 400—600 мм вод. ст. (в норме не превышает 120—150 мм вод. ст.). В течение длительного времени нарушения портального кровообращения могут быть компенсированы развитием анастомозов. К важнейшим естественным портокавальным анастомозам относятся: а) геморроидальные венозные сплетения, через которые осуществляется сообщение между нижними брыжеечными венами и геморроидальными венами, впадающими в нижнюю полую вену. При портальной гипертензии развивается варикозное расширение вен геморроидального сплетения; разрыв или травматическое повреждение варикозных узлов нередко является причиной кровотечений из прямой кишки; б) в зоне пищеводно-желудочного сплетения — окольный путь из воротной вены через коронарную вену желудка в пищеводное сплетение и полунепарную вену в верхнюю полую вену. При выраженной портальной гипертензии в нижней части пищевода образуются значительные варикозные узлы, повреждение стенки которых может служить причиной профузного пищеводно-желудочного кровотечения в виде кровавой рвоты. Варикозное расширение вен пищевода можно определить при рентгенологическом исследовании пищевода и желудка с применением контраста (взвеси сульфата бария), а также при эзофагогастроскопии; в) в системе окологривочных вен, анастомозирующих с венами брюшной стенки, несущими кровь в верхнюю и нижнюю полые вены. При портальной гипертензии расширенные вены вокруг пупка (до 1 см в диаметре и более), расходясь в разные стороны, образуют своеобразную картину, называемую головой Медузы — *caput Medusae*.

Таким образом, варикозное расширение вен пищевода (и кардиального отдела желудка), геморроидальных вен, *caput Medusae* составляют триаду, характерную для портальной гипертензии. Четвертым, наиболее характерным признаком портальной гипертензии является асцит. Иногда асцит может быть первым проявлением портального цирроза, хотя чаще он появляется в выраженной стадии болезни. При других вариантах цирроза асцит также может возникнуть, но лишь в поздней стадии болезни (чаще наблюдается при смешанном циррозе). Основное значение в развитии асцита имеет портальная гипертензия. Кроме того, имеют значение характерная для циррозов гипоальбуминемия, ведущая к снижению онкотического давления плазмы, а также вторичный гиперальдостеронизм.

Геморрагический синдром встречается приблизительно у половины больных циррозом печени. Массивные кровотечения из расширенных вен пищевода и желудка, а также геморроидальных узлов обусловлены повышенным давлением в этих венах, истончением их стенок или травмированием их. Они

характерны для портального цирроза. Повторные носовые кровотечения могут быть одним из начальных признаков цирроза печени. Повторные кровотечения из носа, маточные кровотечения, кожные геморрагии обусловлены нарушениями свертываемости крови в результате нарушения участия печени в выработке некоторых факторов свертывания. Они появляются при выраженной декомпенсации цирроза. Последнее время обращают внимание на характерные для этого заболевания нарушения гемодинамики. При циррозе печени отмечены высокий сердечный выброс, повышенное пульсовое давление. Гемодинамические циркуляторные расстройства напоминают таковые при беременности и, как предполагают, обусловлены повышенным содержанием в крови эстрогенов, а возможно, и некоторых вазоактивных веществ, в меньшей, чем в норме, степени подвергающихся метаболизму в пораженной печени.

Лабораторные исследования крови обычно выявляют анемию, лейкопению, тромбоцитопению и повышение СОЭ. Особенно тяжелые гипохромные анемии наблюдаются после кровотечений. Анемия с умеренным макроцитозом может быть также следствием гиперспленизма. В редких случаях развивается мегалобластическая анемия вследствие дефицита витамина В₁₂.

При мелкоузловом (портальном) и крупноузловом (постнекротическом) циррозах уровень билирубина сыворотки крови достигает значительной степени лишь в конечной стадии болезни. Обычно повышается содержание в крови конъюгированной фракции билирубина не только при увеличенной, но еще и при нормальной концентрации общего билирубина. В результате нарушения соединения билирубина в печеночной клетке с глюкуроновой кислотой, а также усиленного внутриклеточного гемолиза в сыворотке крови повышается содержание и свободного билирубина. Особенно высокая степень гипербилирубинемии может наблюдаться при билиарном циррозе, при котором уровень билирубина может достигать 255—340 мкмоль/л (15—20 мг%), повышаясь преимущественно за счет связанного билирубина.

В моче обнаруживается в больших количествах уробилин, при выраженной желтухе — и билирубин. Количество стеркобилина в кале уменьшается.

О нарушении выделительной функции печени свидетельствует задержка в крови бромсульфалеина или вофавердина при внутривенном их введении, а также замедленное выделение этих веществ с желчью.

Очень показательна и чувствительна проба с бенгальским розовым, меченым ¹³¹J. При нарушении выделительной функции печени очищение крови и печени от краски замедлено; при механической желтухе краска в кишечник не выводится. В отличие от этого при гемолитической желтухе поглотительная и выделительная функции печени не нарушены.

Поражение печеночных клеток проявляется изменениями белковых показателей: снижением концентрации сывороточных альбуминов и гиперглобулинемией, что приводит к снижению альбумин-глобулинового коэффициента. Особенно повышается концентрация γ -глобулинов, что связывается с пролиферацией клеток ретикулогистиоцитарной системы и развитием аутоиммунных процессов. В период ремиссии все эти изменения становятся менее выраженными. При билиарном циррозе содержание общего белка в крови не изменяется, но нередко повышается содержание γ - и β -глобулинов, а также липидов и холестерина в крови, особенно при вторичном билиарном циррозе. Диспротеинемия, возникающая при циррозах печени, особенно уменьшение содержания в сыворотке альбуминов, нарушает устойчивость коллоидов крови, что позволяет широко использовать в диагностике поражений печени разнообразные так называемые флоккуляционные (осадочные) пробы. Это пробы с сулемой (Таката — Ара, Гринстеда и Гросса), с сульфатом цинка, кадмием, йодом, тимоловая, а также золотоколлоидальная. В большей степени эти широко

используемые (особенно тимоловая) пробы полезны, однако не для диагностики цирроза, так как наблюдаются и при других заболеваниях, протекающих с диспротеинемией, а для контроля за динамикой процесса. При обострении цирроза снижается активность холинэстеразы сыворотки, повышается активность сывороточных аминотрансфераз, при билиарном циррозе отмечается высокое содержание в сыворотке крови щелочной фосфатазы.

Проявлением нарушения функции печени при циррозе является снижение содержания в сыворотке крови протромбина и фибриногена, синтез которых осуществляется печеночными клетками; обычно увеличивается антитромбиновая активность плазмы, снижается ее общая коагулирующая активность. Изменение этих показателей свертывающей и противосвертывающей систем крови отражает характерную для циррозов печени склонность к геморрагическому диатезу.

В диагностически сложных случаях прибегают к лапароскопии и чрескожной биопсии печени. Эти инструментальные методы дают возможность обнаружить и характерные морфологические признаки каждого из вариантов цирроза печени. Сканирование печени позволяет определить ее размеры, состояние поглотительной функции печени, а также определить сопутствующее увеличение селезенки (рис. 3.16). Для диагностики цирроза широко используется эхография, также позволяющая определить размеры печени и селезенки, их структуру.

Рентгенологический метод исследования позволяет выявить расширение вен пищевода. У худощавых людей при метеоризме иногда во время рентгеноскопии можно увидеть тень увеличенной печени и селезенки.

Хотя при различных морфологических вариантах цирроза все из перечисленных симптомов могут быть в большей или меньшей степени выражены, однако в «чистых» случаях наблюдается преобладание определенных из них. Так, при микроузловом портальном циррозе печени в клинической картине заболевания в большей степени доминируют симптомы портальной гипертензии, признаки функциональной недостаточности печени развиваются лишь в самом позднем периоде болезни. Для макронодулярного (постнекротического) цирроза печени более характерны сравнительно рано возникающие признаки печеночной недостаточности. Наиболее выражена слабость, нередко наблюдаются явления геморрагического диатеза, значительные изменения определяются при биохимическом исследовании сыворотки крови (гипопротромбинемия, гипофибриногемия и т. д.). Печень обычно резко не увеличена или даже уменьшена в размерах. Для билиарного цирроза печени наиболее типичным симптомом при удовлетворительном общем состоянии больного является хроническая желтуха с выраженным кожным зудом, нередко с высокой температурой тела, иногда сопровождающейся ознобами. Повышено содержание щелочной фосфатазы в крови, холестерина. В отличие от других вариантов циррозов печени реже наблюдаются значительная спленомегалия, синдром портальной гипертензии, сосудистые «звездочки». Все эти изменения если и развиваются, то лишь в поздней стадии болезни.

Течение. Циррозы печени обычно имеют тенденцию к прогрессированию. Однако в одних случаях прогрессирование болезни происходит быстро и на протяжении нескольких лет приводит больного к гибели — активный прогрессирующий процесс. Нередко он характеризуется чередованием периодов обострения (с большей выраженностью морфологических и биохимических изменений) и периодов ремиссий, когда самочувствие больного и многие клинические и лабораторные показатели значительно улучшаются. В других случаях отмечается и замедленное течение болезни (десятилетия) с нерезко выраженными признаками активности — неактивный цирроз. Ремиссии могут быть очень длительными — годами, периоды обострения болезни четко не дифферен-

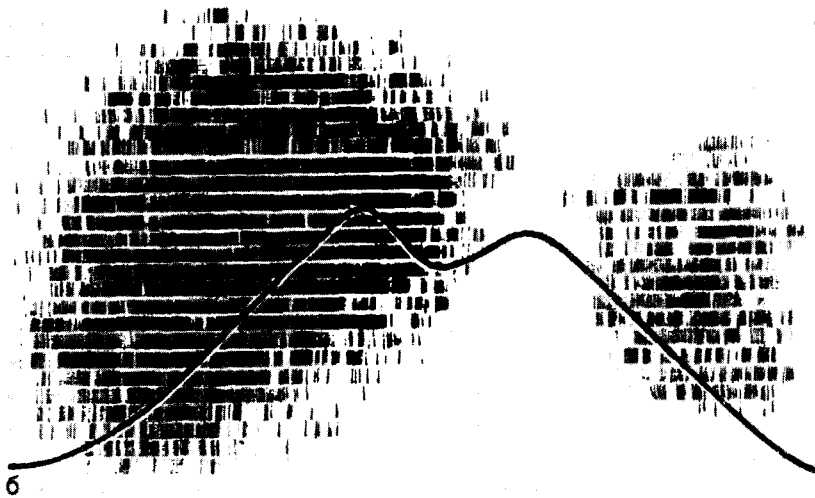
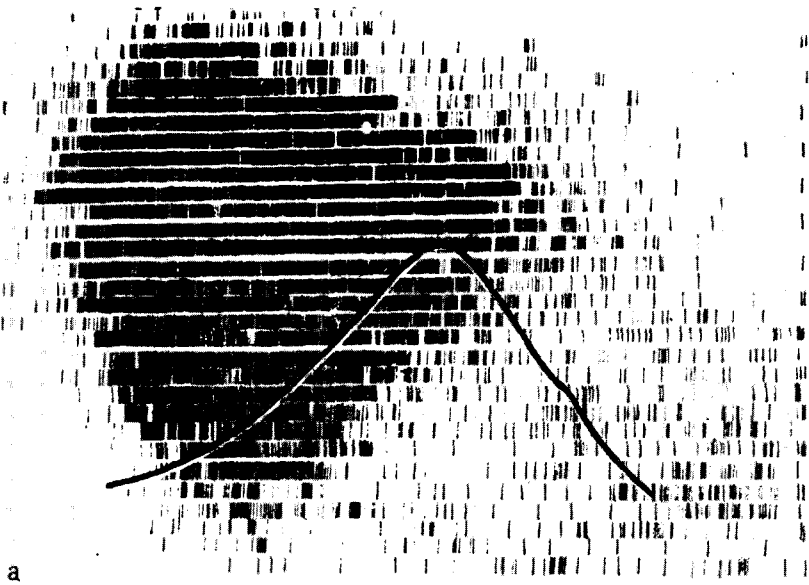


Рис. 3.16. Хронический гепатит (а), цирроз печени (б). Сканограмма.

цируются или возникают редко (после значительных нарушений в диете, на фоне тяжелых инфекционных заболеваний и др.).

Различают также циррозы декомпенсированные и компенсированные. При компенсированном циррозе печени жалобы могут отсутствовать или он может протекать с незначительными симптомами и быть выявлен при случайном обследовании на основании увеличения печени и селезенки, наличия печеночных «знаков». Изменения лабораторных показателей также незначительны: отмечается гипергаммаглобулинемия, умеренное понижение поглотительной и экскреторной функций печени, повышение CO_2 .

Декомпенсация цирроза характеризуется резким снижением трудоспособности, общей слабостью, бессонницей, усилением диспепсических явлений, потерей массы тела, умеренной лихорадкой, появлением печеночного запаха изо рта. Появляется или усиливается желтуха, кожа может быть не только желтушна, но и пигментирована за счет повышенного отложения меланина. Спонтанно возникают кровоизлияния в коже и носовые кровотечения. Отмечается тенденция к снижению артериального давления. Быстро развивается асцит, которому предшествует выраженный метеоризм. Печень чаще или незначительно увеличена, с плотным краем, или резко сморщена и не пальпируется. Селезенка увеличена. Данные лабораторных исследований указывают на снижение функции печени: в сыворотке крови повышается содержание билирубина, снижается уровень альбуминов, значительно увеличивается количество γ -, β -глобулинов, повышается активность аминотрансфераз, содержание холестерина снижается. Протромбиновое время замедленно. В моче определяются билирубин и повышенное количество уробилина.

Наиболее частыми осложнениями цирроза печени являются профузные кровотечения из варикозно расширенных вен кардиального отрезка пищевода и желудка, геморроидальные кровотечения (при циррозах, протекающих с портальной гипертензией). Желудочно-кишечные кровотечения в виде кровавой рвоты и мелены возникают в результате разрыва варикозных венных узлов нижней трети пищевода и кардиального отдела желудка. Непосредственной причиной варикозных кровотечений является физическое напряжение или местное повреждение слизистой оболочки (например, грубой пищей). Предрасполагают к кровотечениям трофические изменения стенки расширенных сосудов и слизистой оболочки пищевода, высокое давление в венах, а также рефлюкс-эзофагит, сопутствующий варикозному расширению вен пищевода.

Возможно развитие рака печени (рак-цирроз), частота возникновения которого, по некоторым данным, приближается к 20 %, а также язв желудка, которые нередко сопутствуют циррозам печени.

Терминальный период болезни независимо от форм цирроза характеризуется прогрессирующим признаком функциональной недостаточности печеночных клеток с исходом в печеночную кому. Пищеводно-желудочные кровотечения и печеночная кома — две наиболее частые непосредственные причины смерти больных циррозом печени.

Прогноз. При всех вариантах цирроза печени прогноз очень серьезный и определяется степенью морфологических изменений в печени, тенденцией заболевания к прогрессированию и отсутствием эффективных методов его лечения. Средняя продолжительность жизни больных — 3—6 лет, в редких случаях — до 10 лет и более. Устранение причин, способствующих прогрессированию заболевания и возникновению декомпенсации, таких как несоблюдение диеты, употребление алкоголя, излечение сопутствующих заболеваний пищеварительного тракта и др., несомненно, улучшает прогноз и увеличивает продолжительность жизни больного. При циррозе, протекающем с выраженной портальной гипертензией, несомненно, положительное значение имеет оперативное лечение — наложение портокавальных анастомозов с целью создания дополнительных путей оттока крови из воротной вены в систему полых вен и профилактики массивных пищеводно-желудочных кровотечений — частой причины преждевременной смерти больных. Прогноз при билиарном циррозе печени по сравнению с другими вариантами цирроза более благоприятный, длительность жизни больных от первых проявлений болезни достигает 6—10 лет и более. Смерть обычно наступает от печеночной недостаточности, часто сопровождающейся кровотечением. При вторичном билиарном циррозе прогноз во многом зависит от причин, вызвавших закупорку желчного протока, и возможностей их устранения.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз устанавливают на основании характерной клинической картины заболевания. Он подтверждается в первую очередь пункционной биопсией печени, данными эхографии, сканирования, компьютерной томографии, ангиографии и других методов исследования.

Цирроз печени отличают от хронического гепатита, дистрофии печени, очаговых ее поражений при хронических инфекциях, первичного или вторичного (метастатического) опухолевого поражения, вторичного поражения печени при синдроме Киари, гельминтных поражений печени (в первую очередь от эхинококкозов печени), застойной печени, фиброза печени, алейкемической формы лейкоза.

При жировой дистрофии (жировой гепатоз) печень обычно увеличена, но край ее не такой острый, как при циррозе. Увеличения селезенки обычно не наблюдается. При опухолевом поражении печени отмечается сравнительно быстрое нарастание симптомов (несколько месяцев — 1—1,5 года), желтуха приобретает черты преимущественно механической; печень постепенно увеличивается, нередко бугристая, с неровным краем, селезенка не увеличена. В случаях, когда рак печени возникает на фоне цирроза (рак-цирроз), диагноз становится более трудным. Решающее значение в дифференциальной диагностике имеют лапароскопия и пункционная биопсия, сканирование, эхография, компьютерная томография.

Лечение больных с различными формами циррозов печени в стадии компенсации в основном состоит в предупреждении дальнейших повреждений печени, калорийном, полноценном диетическом питании с достаточным содержанием в пище белка и витаминов, установлении четкого 4—5-разового питания в течение дня. Запрещаются алкогольные напитки. Необходимо также уделять внимание правильной организации режима труда.

В период декомпенсации лечение обязательно проводится в стационаре. Назначают диетотерапию, применяют кортикостероидные препараты (15—20 мг/сут преднизолона или эквивалентные дозы триамцинолона), витамины. Кортикостероиды противопоказаны при циррозах печени, осложненных расширением вен пищевода, и при сочетании цирроза с пептическими язвами желудка и двенадцатиперстной кишки, рефлюкс-эзофагитом. При асците назначают диету с ограничением соли и периодический прием мочегонных средств. С целью профилактики пищеводно-желудочных кровотечений у больных с портальной гипертензией широко проводится хирургическое лечение — наложение дополнительных портокавальных анастомозов, способствующих снижению давления в воротной, а следовательно, и в пищеводных венах.

Возникновение острого пищеводного кровотечения при циррозе печени требует неотложной госпитализации больного в хирургический стационар и проведения экстренных мероприятий для остановки кровотечения (тугая тампонада пищевода через эзофагоскоп, применение специального трехканального зонда типа Сенгстакена—Блэкмора с заполняющимся воздухом и сдавливающим вены баллоном, гемостатическая терапия).

При неактивном циррозе с признаками печеночной недостаточности назначают препараты печени (сирепар по 2—3 мл внутримышечно или внутривенно 1 раз в сутки, антианемин, камполон и др.). При активном циррозе эти препараты не назначают, так как они могут повысить сансбилизацию к печеночной ткани и способствовать еще большей активизации процесса. Хороший эффект дает длительный прием эссенциале (по 1—2 капсулы 3 раза в день). При тяжелой печеночной недостаточности лечение проводят, как при печеночной коме.

При первичном билиарном циррозе печени применяют полноценную диету, богатую витаминами, особенно витаминами А, D и К. Некоторый эффект дают препараты липоевой кислоты, для уменьшения мучительного кожного зуда

применяют холестирамин (полимер, связывающий желчные кислоты в кишечнике и предотвращающий их всасывание).

При вторичном билиарном циррозе предпринимают хирургическое лечение с целью устранения закупорки или сдавления общего желчного протока, налаживания оттока желчи и исчезновения желтухи.

Профилактика. Успех предупреждения циррозов печени в значительной степени определяется успешностью профилактических мероприятий против эпидемического и сывороточного гепатитов, исключением возможности токсического воздействия на организм гепатотоксических средств, применяемых на некоторых предприятиях, своевременным выявлением признаков лекарственного гепатита и отменой соответствующего препарата, а также эффективностью борьбы с алкоголизмом.

Для профилактики обострений циррозов печени и с целью уменьшения частоты и тяжести возникновения различных осложнений заболевания больные циррозом печени должны находиться на диспансерном учете у районного терапевта или гастроэнтеролога с систематическим (2—3 раза в год) обследованием и своевременным проведением (по показаниям) соответствующих лечебно-профилактических мероприятий, трудоустройством больного.

3.28. ГЕПАТОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ

Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Коновалова—Вильсона, гепатолентикулярная дистрофия) — заболевание, характеризующееся нарушением обмена меди. Встречается чаще всего в юношеском возрасте.

Этиология и патогенез. Заболевание, по-видимому, относится к генетически обусловленным ферментопатиям, хотя точно этиология болезни еще не установлена. Патогенез заключается в снижении содержания в сыворотке крови больных фермента церулоплазмينا (относящегося к α -2-глобулиновой фракции плазмы), связывающего медь, и значительном усилении адсорбции меди в кишечнике. Вследствие этого происходит повышенное отложение меди в печени с развитием своеобразного цирроза, ганглиях нервной системы с их токсическим поражением, в коже, по периферии роговицы и в других тканях; резко усиливается (в 5—10 раз) выделение меди с мочой.

Клиническая картина. Нередко заболевание начинается с тех или иных признаков поражения печени и диагностируется как хронический гепатит, цирроз печени, затем присоединяются неврологические расстройства: интенсивный тремор конечностей, скандированная речь, амимия лица; далее развивается гипертонус мышц конечностей, снижение психической деятельности. В других случаях поражения нервной системы развиваются раньше, а затем у больных выявляется цирроз печени, обычно крупноузловой, по своим клиническим проявлениям в основном не отличающийся от циррозов другой этиологии. Отложение меди в почках ведет к гипераминоацидурии, а в ряде случаев — к почечной глюкозурии. Диагностическое значение имеют обычно наблюдающаяся гиперпигментация кожи — от темно-серого до коричневого цвета и наличие на периферии роговиц больного характерного зеленовато-коричневого ободка — так называемых колец Кайзера—Флейшера. Как правило, обнаруживается умеренная спленомегалия. Диагноз подтверждается пункционной биопсией печени и лабораторными тестами: исследованием содержания церулоплазмينا в сыворотке крови, изучением концентрации меди в крови и суточной моче.

Течение. В нелеченых случаях болезнь прогрессирует и через несколько лет после проявления явных симптомов заканчивается смертью больных.

Лечение. Рекомендуются специальная диета с низким содержанием меди.

Хорошие результаты отмечены от назначения D-пенициллина (по 20—40 мг/кг ежедневно в течение длительного времени), который увеличивает выделение меди с мочой и является донатором сульфгидрильных групп. Для лечения больных с неплохим эффектом используется также плазмаферез.

3.29. ГЕМОХРОМАТОЗ

Гемохроматоз — заболевание, характеризующееся нарушением обмена железа, повышенным его содержанием в сыворотке крови и накоплением в тканях внутренних органов, особенно в печени, поджелудочной железе, коже, сердечной мышце со вторичными изменениями в них. В литературе оно известно также под названиями: «гемосидероз», «пигментный цирроз печени», «бронзовый диабет», «сидерофилия». Встречается сравнительно редко, преимущественно у мужчин.

Этиология и патогенез. Различают первичный и вторичный гемохроматоз. Первичный (идиопатический) гемохроматоз относят к ферментопатиям и рассматривают как врожденное заболевание, при котором в тонком кишечнике человека в результате недостаточности еще изученных причин всасывается значительно больше железа, чем в норме (30—45 % пищевого железа вместо 1,5—4,4 %). Усиленное всасывание железа ведет к повышению его концентрации в крови, где оно находится в связи с белком — переносчиком железа — трансферрином (относится к β_1 -глобулинам плазмы). Возникают перенасыщение и относительная недостаточность трансферрина, поэтому непрочно связанное железо избыточно депонируется в тканях — в печени (до 20 г и больше), в поджелудочной железе, сердечной мышце, коже и т. д., в основном в виде нерастворимого гемосидерина.

Вторичный гемохроматоз возникает при избыточном поступлении в организм железа: при длительном парентеральном введении препаратов железа (без показаний), при повторных частых переливаниях крови. Последнее имеет место, например, при тяжелых апластических анемиях, когда на протяжении сравнительно небольшого отрезка времени больному переливают огромное количество крови (до 50—100 л).

Патологоанатомическая картина. Отмечается увеличение печени, повышенное отложение гемосидерина в виде глыбок в клетках печени, разрастание соединительной ткани, в основном по ходу капилляров без выраженной тенденции к сморщивающим склеротическим изменениям ее. Аналогичные изменения наблюдаются в миокарде, поджелудочной железе, эндокринных железах, коже и других тканях и органах.

Клиническая картина. Наиболее характерными симптомами гемохроматоза являются гиперпигментация кожи, принимающей серо-бурый или коричневатый цвет, увеличенная плотная печень и диабет. Частое сочетание бронзовой окраски кожи с диабетом за счет избыточного скопления в коже меланина послужило поводом к обозначению этого заболевания как «бронзовый диабет». Гиперпигментированы в наибольшей степени открытые части тела, подмышечные впадины, ладони, гениталии и старые кожные рубцы. Диабет при этом заболевании возникает вследствие поражения инсулярного аппарата поджелудочной железы в результате интерстициального воспалительно-склерозирующего процесса, возникающего в ответ на избыточное отложение гемосидерина в поджелудочной железе. При гемохроматозе нередко выявляется также симптомокомплекс недостаточности и других эндокринных желез, в первую очередь — половых.

Гемосидероз миокарда проявляется электрокардиографическими признаками дистрофии миокарда, аритмиями, сердечной недостаточностью.

Из лабораторных показателей закономерно обнаруживаются повышен-

ная концентрация сывороточного железа — до 53,7—71,6 мкмоль/л (300—400 мг %) и высокая насыщенность железом трансферина (до 90 %, в норме 30 %), гипергликемия и глюкозурия. В сомнительных случаях исследование под микроскопом гистологических препаратов, приготовленных из биоптатов печени больного, позволяет обнаружить большое количество внутриклеточного железа. Наконец, можно отметить повышенное выделение с мочой железа после инъекции средств со специфическим сродством к железу, таких как дефероксамин (десфераль). Лабораторные тесты, характерные для цирроза печени, являются сравнительно поздними по сравнению с гиперпигментацией и увеличением печени.

Течение. Обычно постепенно прогрессирующее. Средняя продолжительность жизни больных после установления диагноза не превышает 4—5 лет. Причиной смерти больных могут быть печеночная кома, острое кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода и желудка, диабетическая кома. У пожилых больных с длительным анамнезом заболевания нередко развивается рак печени.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях диагноз устанавливается на основании характерной клинической картины и подтверждается пункционной биопсией печени или кожи (при гистологическом исследовании в цитоплазме клеток пораженных органов определяется большое количество золотисто-бурого пигмента, который с помощью гистохимической реакции Перлса определяется как гемосидерин), повышенным содержанием железа в сыворотке крови и пробы с дефероксамином.

Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с циррозом печени (основное значение имеет пункционная биопсия), реже — с сахарным диабетом.

Лечение. Клиническое улучшение может быть достигнуто систематическими кровопусканиями, приблизительно раз в неделю до 400—500 мл крови, при этом постепенно уменьшаются избыточные запасы железа в организме. Кровопускания осуществляются под систематическим контролем содержания сывороточного железа крови, гемоглобина и гематокрита. В случаях, когда кровопускания по каким-либо причинам технически трудновыполнимы или нежелательны (как, например, у больных с посттрансфузионным сидерозом), повторно проводят внутримышечные инъекции дефероксамина, что позволяет повысить выведение железа с мочой.

Диетические мероприятия малоуспешны и трудны. Диабет, печеночные и сердечные осложнения гемохроматоза купируются соответствующей терапией.

3.30. ОПУХОЛИ ПЕЧЕНИ

Первичный рак печени является относительно частым заболеванием: его распространенность среди населения разных стран и континентов неодинакова. Так, если среди населения Африки и некоторых стран Азии его частота, по данным аутопсий, составляет 0,8—3,1 %, а по отношению ко всем опухолевым заболеваниям — 13,54 % (в Мали — 53,9 %), то в США и странах Западной Европы частота существенно ниже: 0,14—0,72 % по данным аутопсий и 1,2—2,5 % от общего числа опухолевых заболеваний. В различных районах СССР частота рака печени, по данным прозектур, колеблется от 0,1 до 2,9 %. Болезнь чаще встречается у мужчин.

Этиология и патогенез. Известен ряд факторов, предрасполагающих к развитию рака печени: интоксикации химическими веществами, оказывающими канцерогенное действие, андрогены, недостаточное питание, хроническая алкогольная интоксикация, цирроз печени, некоторые паразитарные инвазии пе-

чени (описторхоз и др.). Некоторое значение имеет наследственная предрасположенность к заболеванию раком.

Патологоанатомическая картина. По гистологическому строению различают гепатоцеллюлярный рак (гепатома) и более редкий, холангиоцеллюлярный рак (холангиома), возникающие соответственно из эпителия ткани печени и эпителия желчных ходов; по макроскопической картине — опухоли в виде единичного или множественных (уницентрический и мультицентрический рост) узлов, а также диффузный рак с инфильтративным ростом.

Клиническая картина. Клиника заболевания во многих случаях неоднородна. Нередко первыми признаками являются малохарактерные симптомы, такие как общее недомогание, слабость, снижение трудоспособности, отсутствие аппетита, прогрессирующее похудание, неопределенные диспепсические расстройства. Приблизительно у трети больных раком печени первые симптомы заболевания напоминают таковые при циррозе, что весьма затрудняет дифференциальную диагностику.

В более поздний период проявляются такие симптомы, как немотивированная лихорадка, обычно неправильного типа, боли в правом подреберье, желтушность слизистых и кожных покровов, кожный зуд. Еще позже прогрессирующее похудание достигает степени кахексии, отмечается увеличение живота за счет скопления жидкости в брюшной полости.

Для рака, возникшего на фоне цирроза печени, характерно внезапное быстрое нарастание симптомов и прогрессирующее ухудшение состояния больного.

* При исследовании больного врач может определить увеличение печени, в более поздних стадиях — значительное; печень обычно плотна, малоболезненна, ее нижний край и передняя поверхность неровные, иногда при пальпации хорошо определяются отдельные узлы опухоли. Реже определяется спленомегалия (при раке-циррозе). При общем осмотре в ряде случаев можно отметить расширенные подкожные вены вокруг пупка — *caput Medusae*. В этих же случаях у больных нередко также выявляется расширение вен геморроидального сплетения, что определяется при осмотре области ануса и пальцевом исследовании прямой кишки, а приблизительно в 50 % случаев — и асцит. При раке печени могут возникать отеки нижних конечностей вследствие тромбоза нижней полой вены или ее сдавления метастазами опухоли, или же значительного асцита. В происхождении этих отеков также имеет значение снижение онкотического давления крови вследствие гипопроteinемии, наблюдающееся в запущенных случаях. При осмотре, помимо желтушности (причем характерен темно-зеленый или землистый оттенок кожи), отмечаются множественные кожные расчесы. При прорастании опухолью капсулы печени или обсеменении метастазами покрывающей ее брюшины в отдельных случаях над областью печени можно прослушать шум трения брюшины.

Рентгенологическое исследование в ряде случаев позволяет определить высокое стояние правого купола диафрагмы за счет значительного увеличения вверх правой доли печени.

Большое значение имеет сканирование печени с внутривенным введением краски бенгальской розовой, меченной ^{131}I . При сканировании с радиоактивным коллоидным золотом (^{198}Au), с технецием ($^{99\text{m}}\text{Tc}$) и некоторыми другими радиофармацевтическими препаратами (рис. 3.17) можно определить равномерность накопления этого изотопа в ретикулоэндотелиальной ткани печени и селезенки. Это исследование имеет известное дифференциально-диагностическое значение: при циррозах поглощение ^{198}Au увеличенной селезенкой значительно возрастает, а при раке печени оно, как правило, невелико, тень селезенки едва намечается, она не увеличена.

В ряде случаев облегчает диагностику лапароскопия, позволяющая осмотреть нижнюю поверхность печени и при необходимости провести прицельную

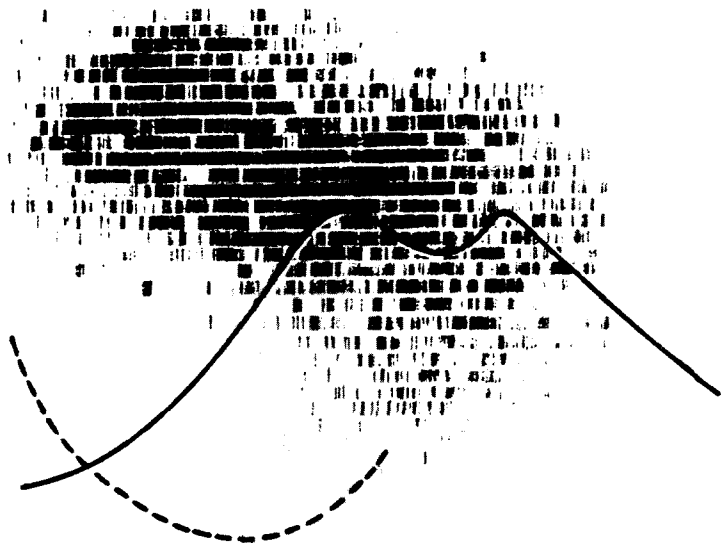


Рис. 3.17. Рак печени. Сканограмма.

биопсию подозрительных участков. Чрескожная биопсия печени не играет большой роли в диагностике рака печени, так как проводится вслепую и нет уверенности, что биоптат получен именно из зоны опухоли, а не из окружающей ткани.

Существенное значение для диагностики рака печени имеют также эхография и компьютерная томография, позволяющие выявить очаговые поражения печени (рис. 3.18, 3.19). Под контролем этих диагностических методов в последнее время осуществляют и прицельную пункционную биопсию из выявленных патологических очагов, что повышает точность диагностики.

Известную ценность в диагностике рака печени имеют лабораторные исследования. При клиническом исследовании крови нередко выявляют анемию, обычно нормохромную, но при кровотечениях из варикозно-расширенных вен пищевода или геморроидальных вен — гипохромную. Как правило, повышена СОЭ и наблюдается тромбоцитоз (количество тромбоцитов достигает $400-600 \times 10^9/\text{л}$). При биохимическом исследовании крови в 60—70 % случаев определяется незначительная или умеренной степени гипербилирубинемия; могут наблюдаться обесцвечивание кала и более темный насыщенный цвет мочи. Часто бывают положительными белковые осадочные пробы, а в крови увеличено содержание α_2 - и γ -глобулинов, повышена активность аминокотрансфераз, альдолазы. Нередко повышено содержание щелочной фосфатазы в сыворотке крови, реже — лактатдегидрогеназы, во многих случаях в сыворотке крови увеличено содержание α -фетопротейна (реакция Абелева), однако последний нередко обнаруживается и при опухолях других локализаций (поджелудочной железы и т. д.), а также в крови беременных женщин.

Течение и осложнения. Течение рака печени обычно быстро прогрессирующее, при отсутствии лечения больные умирают в среднем через 6 мес после установления диагноза. Смерть обычно наступает от общего истощения, кровотечений из пищеварительного тракта (приблизительно в $1/4$ случаев), присоединившихся вторичных (инфекционных) заболеваний или от печеночной



Рис. 3.18. Рак печени. Эхогепатограмма. Гиперэхогенные образования различной формы размерами от 2 до 4 см.

комы (в $1/3$ случаев). Первичный рак печени может давать как внутривнутрипеченочные, так и внепеченочные метастазы. Наиболее часто опухоль метастазирует в легкие, регионарные лимфатические узлы, реже — в кости, надпочечники, желудок и другие органы; у 2—3 % больных в терминальном периоде развивается раковое обсеменение брюшины. Сравнительно редкими, но катастрофическими осложнениями являются острое массивное внутриабдоминальное кровотечение из опухоли при ее распаде с образованием гемоперитонеума, а также кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода и кардиального отдела желудка. К последнему предрасполагает острое повышение давления в системе воротной вены при ее тромбозе, что наблюдается при раке печени.

При распаде крупной опухоли заболевание может принять течение, напоминающее септическое заболевание, с гиперпиретической лихорадкой ремиттирующего или гектического типа

и проливным потом, резким ухудшением общего состояния больных.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз в типичных случаях устанавливают на основании характерной клинической симптоматики (потеря аппетита, быстрое похудание, увеличение печени, диспепсические расстройства, часто — боли в правом подреберье, механическая желтуха, прогрессирующее увеличение СОЭ). Диагноз подтверждается в первую очередь эхографией, сканированием печени и компьютерной томографией.

Прежде всего необходимо дифференцировать первичные и вторичные (метастатические) опухоли печени. Для последних более характерна множественность поражения печени. Нередко трудно провести дифференциальный диагноз цирроза и рака печени, так как оба эти заболевания имеют много сходных симптомов, к тому же, как указывалось выше, цирроз печени может служить основой для развития рака печени. Дифференциальную диагностику облегчают сканирование печени, эхогепатография, ангиогепатография, позволяющие установить очаговый характер поражения печени, лапароскопия с прицельной биопсией. Следует помнить, что для опухоли печени нехарактерно значительное увеличение селезенки и наличие печеночных стигм (особенно печеночных «звездочек» — телеангиэктазий), столь часто наблюдавшихся при циррозах.

Необходимо иметь в виду возможность других, более редких, чем рак, очаговых поражений печени: сарком, доброкачественных опухолей, непаразитарных и паразитарных кист, абсцессов печени, туберкуломы, сифилитической гуммы и еще более редких заболеваний.

Лечение. Эффективным методом лечения первичного рака печени при своевременной диагностике является хирургическое вмешательство (резекция доли или ее части). При неоперабельном состоянии проводят симптоматическую терапию, при сильных болях назначают наркотические анальгетики. Больные должны находиться на учете в онкологическом диспансере.



Рис. 3.19. Первичный рак печени. Компьютерная томограмма. В правой доле печени определяется округлое патологическое объемное образование неоднородной плотности — опухолевый узел (1); 2 — печень; 3 — почки; 4 — позвонок; 5 — поджелудочная железа.

Профилактика. Профилактика рака печени заключается в исключении факторов, способствующих возникновению опухоли, а также диспансеризации лиц, имеющих производственный контакт с веществами, характеризующимися гепатоканцерогенным действием.

3.31. ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Печеночная недостаточность (гепатаргия) — синдром, проявляющийся признаками нарушения функций печени.

Классификация. Различают острую и хроническую печеночную недостаточность и три ее стадии: 1-ю — начальную (компенсированную); 2-ю — выраженную (декомпенсированную) и 3-ю — терминальную (дистрофическую). Терминальная печеночная недостаточность заканчивается печеночной комой. В развитии печеночной комы также выделяют три стадии: прекому, угрожающую кому и собственно (т. е. клинически выраженную) кому.

Этиология. Острая печеночная недостаточность может возникнуть при тяжелых формах вирусного гепатита и вследствие отравления гепатотропными ядами. Хроническая печеночная недостаточность имеется при многих хронических заболеваниях печени (циррозы, первичные и вторичные опухолевые поражения и т. д.) и характеризуется медленным, постепенным развитием.

В основе генеза печеночной недостаточности лежат два процесса, обусловленные различными причинами: выраженная дистрофия и распространенный некробиоз гепатоцитов, ведущие к значительному снижению функций печени. В развитии печеночной недостаточности играет роль наличие значительных коллатералей между системами воротной и полых вен, вследствие чего резко снижается участие печени в обмене веществ и значительная часть токсических продуктов, всосавшихся в кишечнике, попадает в большой круг кровообращения в обход печени. Во многих случаях оба эти механизма действуют одновременно, что ускоряет возникновение и усугубляет тяжесть печеночной недостаточности.

Разнообразные проявления печеночной недостаточности объясняются сложными нарушениями большого числа процессов обмена веществ, в которых участвует печень, снижением ее защитной антитоксической функции, расстройством желчеобразования и желчеотведения. При тяжелых поражениях печени, несмотря на значительные компенсаторные возможности этого органа, его многочисленные функции на каком-то этапе развития болезни нарушаются, что ведет к возникновению многих симптомов печеночной недостаточности. В случаях с глубоким нарушением функций печени, сопровождающихся тяжелой общей интоксикацией и поражением центральной нервной системы, возникает печеночная кома (печеночная энцефалопатия), т. е. состояние, характеризующееся полной утратой сознания и расстройством функций всех анализаторов, нередко заканчивающееся смертью больного.

Патогенез печеночной комы сводится к тяжелому самоотравлению организма вследствие почти полного прекращения деятельности печени, особенно нарушения ее антитоксической функции. К отравлению приводят необезвреженные печенью продукты кишечного (бактериального) распада белка, продукты нарушенного белкового обмена, особенно аммиак и фенолы. В норме большая часть аммиака захватывается гепатоцитами и путем включения в орнитиновый цикл превращается в мочевины, выделяемую затем почками. Токсические фенолы инактивируются в печени соединением их с глюкуроновой и серной кислотами. При тяжелых поражениях печени накопление этих продуктов в крови приводит к общей интоксикации, токсическому поражению головного мозга и нервно-психическим нарушениям. При печеночной недостаточности в крови накапливаются и другие токсические вещества, нарушается электролитный обмен, в тяжелых случаях возникают гипокалиемия, алкалоз. Последние факторы приобретают особое значение в развитии печеночной комы при назначении больным с хроническими заболеваниями печени, сопровождающимися явлениями печеночной недостаточности, больших доз диуретических средств, при одномоментном удалении значительного количества асцитической жидкости, сильных поносах.

Быстрое развитие печеночной недостаточности и возникновение печеночной комы могут провоцироваться и усугубляться приемом алкоголя, барбитуратов, наркотических анальгетиков, усилением процессов гниения в кишечнике и повышенным содержанием в нем образующихся при этом токсических продуктов, массивными кровотечениями из пищеварительного тракта, инфекционными заболеваниями и многими другими факторами.

Клиническая картина. В начальной, компенсированной стадии клинические симптомы печеночной недостаточности отсутствуют, однако отмечается снижение толерантности организма к алкоголю, другим токсическим воздействиям. Изменены показатели лабораторных нагрузочных печеночных проб, сущность которых заключается в том, что к печени предъявляются требования, повышенные настолько, что здоровый орган с ними может справиться, а пораженный — нет. Раньше с этой целью использовалась проба с нагрузкой галактозой, бензоатом натрия, билирубином и другими веществами. В настоящее время одной из наиболее специфичных считается проба с бромсульфаленом или с уйвиридином (вофавердин).

Для второй стадии печеночной недостаточности характерны вначале легкая, затем более выраженная немотивированная слабость, повышенная утомляемость при выполнении привычной работы, ухудшение аппетита, плохая переносимость жирной пищи, диспепсические явления. Нередко в этой стадии наблюдаются расстройства сна, частые головные боли, нарушения желчеотделения и процессов пищеварения в кишечнике. Недостаточностью усвоения витаминов объясняются такие симптомы, как гемералопия, хейлоз, глосситы, периферические невриты, анемизация.

Лихорадка, нередко наблюдающаяся при печеночной недостаточности, может быть обусловлена как основным процессом, так и самой печеночной недостаточностью вследствие нарушения инактивации печенью пирогенных стероидов.

Желтуха и гипербилирубинемия с накоплением в крови свободного билирубина часто являются одним из проявлений функциональной недостаточности гепатоцитов. В то же время вследствие дезорганизации структуры печени и холестаза в крови больных может накапливаться билирубин-глюкуронид (прямой билирубин). Этот процесс можно рассматривать и как проявление основного заболевания печени, и как следствие ее функциональной недостаточности.

Асцит и отеки чаще всего развиваются при хронических заболеваниях печени, но могут возникать и при острых ее поражениях. Возникновение этих симптомов часто объясняется портальной гипертензией. Однако при развитии печеночной недостаточности в возникновении асцита и отеков принимают участие и другие механизмы. Вследствие повреждения гепатоцитов нарушается продукция печенью альбуминов плазмы, инактивация альдостерона, что приводит к вторичному гиперальдостеронизму, усилению реабсорбции ионов натрия в почечных канальцах, накоплению ионов натрия во внеклеточной жидкости и воде. В ответ на гиповолемию, наблюдающуюся при тяжелых заболеваниях, происходит повышенная выработка антидиуретического гормона, что имеет дополнительное значение в возникновении отечного синдрома у этих больных.

Геморрагический синдром нередко сопутствует печеночной недостаточности, развивающейся на фоне как острых, так и хронических заболеваний печени. Он возникает как вследствие нарушения синтеза печенью некоторых факторов свертывающей системы крови, так и уменьшения содержания тромбоцитов в крови.

При хронической печеночной недостаточности постепенно выявляются эндокринные изменения у мужчин, развиваются атрофия яичек, гинекомастия, выпадение волос в подмышечных впадинах, на голове, груди, лобке. У женщин атрофируются матка, грудные железы, нарушается менструальный цикл. Эти изменения объясняются накоплением в организме эстрогенных гормонов вследствие их недостаточной инактивации пораженной печенью. Нарушением инактивации эстрогенов, а возможно, и некоторых вазоактивных веществ обычно объясняют также образование характерных для циррозов печени мелких кожных телеангиэктазий — сосудистых «звездочек», пальмарной эритемы, расширения кожной сосудистой сети лица. При хронических заболеваниях печени вследствие анорексии и расстройства пищеварения постепенно развиваются истощение, явления полигиповитаминоза.

Лабораторные исследования позволяют не только выявить наличие печеночной недостаточности, но и определить преимущественную степень тех или иных нарушений функций печени. Наиболее характерным проявлением лабораторного синдрома недостаточности гепатоцитов является снижение содержания в крови веществ, продуцируемых печенью: альбумина, фибриногена, протромбина, холестерина. Нередко при печеночной недостаточности бывают положительными также многочисленные печеночные пробы, однако их изменения более характеризуют сам патологический процесс в печени, чем недостаточность ее функций. Методом гепатографии с использованием меченого ¹³¹I бенгальского розового также можно определить печеночную недостаточность по снижению скорости и степени поглощения этого радиоактивного препарата.

Конечная стадия печеночной недостаточности характеризуется глубокими нарушениями обмена веществ в организме, дистрофическими изменениями не только печени, но и других органов. При хронических заболеваниях печени развивается выраженное истощение вплоть до кахексии.

Проявлением тяжелых расстройств нарушений обмена веществ и сопутствующего поражением печени печеночно-почечного синдрома является азотемия, возникающая у больных с хроническими заболеваниями печени за 2—6 нед до их смерти. Нередко при печеночной недостаточности имеет место также нарушение фильтрационной способности почек. При печеночно-почечном синдроме, несмотря на значительные нарушения функции почек, в моче отсутствуют белки, эритроциты, цилиндры, лейкоциты.

В прекоматозном периоде обычно отмечают прогрессирующая анорексия, тошнота, уменьшение размеров печени, нарастание желтухи, гипербилирубинемия, увеличение содержания аминокислот, молочной кислоты в крови.

В дальнейшем нарастают нервно-психические нарушения, развиваются замедление мышления, депрессия, иногда наблюдается некоторая эйфория. Характерна неустойчивость настроения, раздражительность, нарушается память, расстраивается сон. Повышаются сухожильные рефлексы, характерен мягкий тремор конечностей. Под влиянием активной терапии больные могут выйти из этого состояния, но чаще при тяжелых необратимых изменениях печени наступает кома.

В этот период возможно возбуждение, которое затем сменяется угнетением (ступор) и прогрессирующим нарушением сознания, вплоть до полной его потери. Появляются менингеальные явления, патологические рефлексы, двигательное беспокойство, судороги. Нарушается дыхание (типа Куссмауля, Чейна—Стокса), пульс малый, аритмичный, имеет место гипотермия тела. Лицо больного осунувшееся, конечности холодные, изо рта, а также от кожи исходит характерный печеночный запах, обусловленный выделением легкими и с потом метилмеркаптана, нередко усиливаются геморрагические явления. Повышается СОЭ, увеличен уровень остаточного азота и аммиака в сыворотке крови, имеют место гипокалиемия и нередко гипонатриемия, метаболический ацидоз. Печеночная кома в большинстве случаев приводит к гибели больных.

Лечение. Терапия печеночной недостаточности, с одной стороны, требует эффективного лечения основного заболевания, с другой — преследует цель восстановления функций печени.

Для уменьшения образования и всасывания в кишечнике основных токсических веществ — аммиака и фенолов ограничивают поступление белка с пищей. Во всех случаях эффективно систематическое очищение кишечника слабительными средствами и клизмами. Для подавления гнилостных процессов в кишечнике перорально назначают короткими курсами антибиотики широкого спектра действия, подавляющие кишечную флору. Назначают также синтетический дисахарид лактулезу, применение которой подавляет процессы гниения в кишечнике, увеличивает количество фекалий, в результате чего уменьшается образование в кишечнике и поступление в кровь токсических азотистых веществ. Полезен систематический прием кисломолочных продуктов (ацидофилин и др.).

Для связывания аммиака, накапливающегося в организме, внутривенно вводят 10—20 мл 1 % раствора глутаминовой кислоты (лучше в 5 % растворе глюкозы капельно) 2—3 раза в день в течение нескольких дней или орнитин, с целью дезинтоксикации назначают внутривенно большие количества 5 % раствора глюкозы (до 3 л), кокарбоксилазу (100—150 мг/сут), витамины В₆ и В₁₂, панангин, липоевую кислоту, эссенциале.

При печеночно-клеточной коме вводят 0,12—0,15 г/сут преднизолон внутривенно или внутримышечно в течение нескольких дней. Для борьбы с гипоксией проводят оксигенотерапию, вводя кислород через носовой катетер или проводят лечение больных в барокамере (1—3 ч ежедневно).

В случае развития печеночной комы необходимо корректировать электролитный обмен введением 4 % раствора гидрокарбоната натрия до 200—

500 мл/сут при метаболическом ацидозе или калия хлорида (0,4—0,5 г в 500 мл 0,5 % раствора глюкозы внутривенно) капельно, осторожно (при гипокалиемии, метаболическом ацидозе) во избежание развития гиперкалиемии. При снижении венозного и артериального давления для восстановления объема циркулирующей крови внутривенно вводят растворы полиглюкина, альбумина, плазму. При наличии массивных кровотечений принимают соответствующие меры для их остановки, переливают одногруппную свежую цитратную кровь. При выраженных признаках дессиминированного внутрисосудистого свертывания крови, что в ряде случаев имеет место при печеночной коме, вводят антикоагулянты. С целью борьбы с развивающейся на фоне комы почечной недостаточностью проводят перитонеальный диализ, плазмаферез, гемосорбцию. Для устранения психомоторного возбуждения и судорог применяют дипразин, галоперидол и другие препараты. В литературе появились сообщения о пересадке печени больным с печеночной комой.

При выведении больного из коматозного состояния в дальнейшем проводится интенсивная терапия основного заболевания.

Профилактика. Профилактика печеночной недостаточности, помимо мероприятий, предотвращающих развитие заболеваний печени, включает своевременное лечение последних при их возникновении, предупреждение геморрагических осложнений, интеркуррентных инфекций.

3.32. ДИСКИНЕЗИЯ ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ

Дискинезия — общее название функциональных нарушений тонуса и моторики желчного пузыря и желчных путей. Дискинезии желчных путей составляют около 70 % заболеваний желчевыделительной системы, однако точно установить их частоту в настоящее время трудно ввиду отсутствия достаточно точных функциональных методик исследования желчевыделительной системы.

Различают две формы дискинезии: гипертоническо-гиперкинетическую, характеризующуюся гипертоническим состоянием желчного пузыря обычно в сочетании с гипертонусом сфинктеров Люткенса и Одди, и гипотонически-гипокинетическую, для которой характерно гипотоническое состояние желчного пузыря и сфинктера Одди.

Дискинезия желчных путей встречается значительно чаще у женщин, чем у мужчин, при этом гипертонически-гиперкинетическая дискинезия нередко встречается у людей более молодого возраста, а гипотонически-гипокинетическая — у астеников и у лиц старшего возраста.

Этиология и патогенез. Возникновение дискинезии желчных путей обусловлено в первую очередь нарушением их нейрогуморальной регуляции. Они могут быть одним из местных проявлений общего невроза, наблюдаться при диэнцефальном синдроме, солитарите, эндокринно-гуморальных нарушениях: гипо- и гипертиреозе, климаксе, недостаточной функции яичников, надпочечников и других эндокринных желез. Дискинезии желчных путей, особенно гипертонически-гиперкинетическая, могут возникать рефлекторно вследствие висцеровисцеральных рефлекторных воздействий при заболеваниях других внутренних органов: язвенной болезни, колите, аппендиците, аднексите и т. д. Астенические состояния, обусловленные тяжелыми инфекционными заболеваниями, вирусным гепатитом, авитаминозом, недостаточностью питания, также могут привести к развитию дискинезий желчных путей. Имеют значение конституциональная предрасположенность, особенности образа жизни. Нерациональное питание с очень большими интервалами между приемами пищи способствует возникновению гипотонически-гипокинетической дискинезии. Нерегулярное питание, чрезмерное увлечение острыми блюдами, использование

в приготовлении пищи большого количества приправ и специй, раздражающих слизистую оболочку пищеварительного тракта, предрасполагают к возникновению гипертонически-гиперкинетической формы дискинезии желчных путей.

Патологоанатомическая картина. Обычно патологических изменений в желчном пузыре и протоках не находят. При длительном существовании дискинезии вследствие длительного стаза желчи создаются условия для присоединения инфекции и возникновения вторичных воспалительных изменений — холецистита, холангита.

Клиническая картина. Гипертонически-гиперкинетическая дискинезия желчных путей протекает с приступообразными болями в правом подреберье ноющего или схваткообразного характера, напоминающими приступы колики при желчнокаменной болезни, но обычно менее интенсивными и легко купируемыми спазмолитическими средствами. Боли провоцируются волнениями, нервно-психическими перегрузками, отрицательными эмоциями. У женщин обострения заболевания могут быть связаны с менструальным циклом. Боли могут иррадиировать в правую лопатку, правое плечо, иногда в область сердца, могут сопровождаться общими вегетативными реакциями, характеризующимися резкой потливостью, бледностью, тошнотой, иногда головной болью, ощущениями сердцебиения и т. д. Продолжительность болевых приступов — от нескольких минут до нескольких дней; тупые давящие и ноющие боли в правом подреберье могут сохраняться неделями, временами усиливаясь или затихая.

В период болевого приступа живот обычно не напряжен, определяется незначительная болезненность при пальпации в области желчного пузыря. После приступа желтухи, лихорадочной реакции, лейкоцитоза и повышения СОЭ, как правило, не наблюдается.

Гипотонически-гипокинетическая форма дискинезии желчных путей также проявляется в основном болями в правом подреберье. Однако эти боли обычно малоинтенсивны, носят тупой, давящий или распирающий характер, часто длительны. Пальпаторные данные малохарактерны: в ряде случаев выявляется небольшая болезненность в области желчного пузыря, лишь у отдельных больных с дряблой брюшной стенкой удается пальпировать вялый перерастянутый желчный пузырь.

Диагноз. Дискинезию диагностируют на основании характерных жалоб больного при отсутствии объективных признаков органического поражения желчной выделительной системы.

Большое значение имеет многомоментное хромотическое дуоденальное зондирование: при гипертонически-гиперкинетической форме дискинезии II фаза (закрытого сфинктера Одди) может быть нормальной или удлинена, IV фаза (сокращение желчного пузыря) укорочена, часто с запозданием; в период опорожнения желчного пузыря больные нередко ощущают боль в правом подреберье. При гипотонически-гипокинетической форме дискинезии II фаза может отсутствовать (сфинктер Одди постоянно находится в расслабленном состоянии), IV фаза задержана и удлинена; часто пузырьный рефлекс удается получить только при введении достаточно сильного раздражителя (холецистокинин-панкреозимина). Пероральная холецистография и внутривенная холеграфия, эхография также позволяют исключить наличие органических изменений и подтвердить функциональный характер заболевания желчного пузыря. При гипертонически-гиперкинетической форме с помощью серийной рентгенографии определяется ускоренное и сильное сокращение желчного пузыря после введения стимулятора, при гипотонически-гипокинетической форме желчный пузырь больших размеров, в ряде случаев опущен, сокращается вяло.

Дифференциальная диагностика. Прежде всего дифференцируют дискинезию желчных путей, воспалительные заболевания желчного пузыря и желчных путей, холелитиаз, опухоли желчевыделительной системы. Следует учитывать, что при дискинезии желчных путей, несмотря на достаточно выраженную и не-

редко весьма разнообразную клиническую картину болевого синдрома, диспепсические явления, вегетативные расстройства, объективные данные незначительны. Только многомоментное хромотическое зондирование, холецисто- и холеграфия, а также эхография позволяют с известной степенью достоверности исключить органическое поражение желчевыделительной системы и подтвердить функциональный характер заболевания, определить вид дискинезии.

Течение обычно длительное, с периодами обострений, которые нередко провоцируются эмоциональными стрессами, алиментарными нарушениями и прочими факторами. С течением времени, однако, в желчном пузыре и протоках может возникнуть воспалительный процесс или желчнокаменная болезнь.

Лечение. Большое значение имеют правильный режим питания, правильное чередование труда и отдыха, нормализация функций центральной нервной системы. Последнее часто требует назначения седативных препаратов, транквилизаторов, снотворных.

При гипертонически-гиперкинетической форме дискинезии в период обострения показана щадящая диета № 4, 5а и 2 — магниевая. Широко показаны спазмолитические и холинолитические средства (папаверин, но-шпа, атропин и др.), церукал (реглан), тепловые физиотерапевтические процедуры, назначаются минеральные воды низкой минерализации (например, славяновская и смирновская, эссенуки № 4 и 20, нарзан и др.), обычно в горячем виде, дробно, 5—6 приемов в день по $\frac{1}{3}$ — $\frac{1}{2}$ стакана.

При гипотонически-гипокинетической форме дискинезии рекомендуются диета № 5, 15 или 3 по Певзнеру, средства стимулирующего действия (стрихнин, кофеин, фенамин и др.), желчегонные препараты, лечебная физкультура и физиотерапевтические тонизирующие мероприятия (фарадизация, гальванизация, диадинамотерапия). Хороший эффект дают повторные дуоденальные зондирования, закрытые тюбажи, курсовое лечение минеральными водами типа эссенуки № 17, арзни, баталинская (т. е. высокой минерализации); воды назначаются в холодном или слегка подогретом виде по 200—250 мл 2—3 раза в день за 30—90 мин до еды.

Хирургическое лечение больных с дискинезиями желчных путей не показано. При рефлекторных дискинезиях желчных путей ведущее значение имеет лечение основного заболевания.

Профилактика. Профилактика дискинезий желчных путей заключается в соблюдении рационального режима и характера питания, нормализации режима труда и отдыха, систематических занятиях физкультурой в той или иной форме, максимальном устранении стрессовых ситуаций, своевременном лечении невротических расстройств.

3.33. ХОЛЕЦИСТИТЫ

Холецистит — воспаление желчного пузыря. Это заболевание является крайне распространенным, чаще встречается у женщин.

Этиология и патогенез. В возникновении холецистита наибольшее значение имеет различная бактериальная флора, в некоторых случаях — лямблиоз. В настоящее время доказана также возможность вирусной этиологии холецистита. Встречаются холециститы токсической и аллергической природы.

Проникновение микробной флоры в желчный пузырь может происходить следующими путями: 1) энтерогенным — из кишечника; 2) гематогенным — из отдельных очагов инфекции; 3) лимфогенным.

Попадание микробной флоры в желчный пузырь обычно еще не приводит к воспалительному процессу; важным предрасполагающим фактором возникновения холецистита является застой желчи в желчном пузыре. К застою

желчи могут приводить желчные камни, сдавления и перегибы желчевыводящих протоков, дискинезии желчного пузыря и желчевыводящих путей, а также различные анатомические особенности строения желчного пузыря и протоков. Нарушения тонуса и двигательной функции желчных путей могут возникать под влиянием различных эмоциональных стрессов, эндокринных и вегетативных расстройств, разнообразных рефлексов из патологически измененных органов пищеварительной системы при различных заболеваниях и вследствие других причин.

Застоем желчи в желчном пузыре также способствуют опущение внутренних органов, беременность, малоподвижный образ жизни, редкие приемы пищи и др. Предрасположение к возникновению холецистита на фоне желчнокаменной болезни, очевидно, обусловлено как постоянным раздражением камнями стенки желчного пузыря, так и сопутствующими желчнокаменной болезни дискинезиями желчного пузыря; кроме того, инфекция, по-видимому, может фиксироваться на желчных камнях, что поддерживает воспалительный процесс в желчном пузыре. Холецистит может развиваться при забросе панкреатического сока в желчные пути при их дискинезии с последующим активированием трипсина цитокиназами. Часто повторяясь, рефлюкс панкреатического сока в желчные пути может создавать почву для последующего их инфицирования, а также поддерживать воспалительный процесс.

Непосредственным толчком к вспышке воспалительного процесса в желчном пузыре являются переедание, особенно прием очень жирной и острой пищи, общее переохлаждение, острый воспалительный процесс в другом органе.

Холециститы подразделяются на острые и хронические.

3.33.1. ОСТРЫЙ ХОЛЕЦИСТИТ

Патологоанатомическая картина. Острый холецистит подразделяют на катаральный, гнойный, флегмонозный и гангренозный. При остром катаральном холецистите слизистая оболочка желчного пузыря набухшая, гиперемирована, эпителий ее местами слущен, при гистологическом исследовании отмечаются гиперемия, воспалительный отек и инфильтрация лейкоцитами слизистого и нередко подслизистого слоев его стенки. При гнойном холецистите желчный пузырь нередко растянут, напряжен, покрывающая его брюшина мутноватая, могут быть фибриновые пленки, в просвете пузыря — гной. Слизистая оболочка резко набухшая, местами эрозивана; отек и воспалительная инфильтрация охватывают все слои стенки желчного пузыря, в ней возникают абсцессы. При флегмонозном холецистите еще более выражена диффузная инфильтрация стенки желчного пузыря сегментоядерными лейкоцитами, возникают некрозы и изъязвления слизистой оболочки, возможны перфорации стенки. При гангренозном холецистите некротический процесс распространяется на всю толщу стенки желчного пузыря.

Клиническая картина. Острый холецистит возникает внезапно с болей в правом подреберье и подложечной области; нередко боли иррадируют в правое плечо и в область правой лопатки. В течение нескольких часов боли усиливаются, однако редко достигают такой интенсивности, как при желчнокаменной колике. Боли зависят от раздражения висцеральной брюшины, покрывающей желчный пузырь. Движения, глубокое дыхание могут усиливать боль. Нередко больной принимает вынужденное положение на правом боку или на спине. Повышается температура тела, появляется озноб. Высокая температура и ознобы позволяют заподозрить гнойный или флегмонозный холецистит. Язык сух, обложен. Приступ обычно сопровождается тошнотой, повторной рвотой, метеоризмом; наблюдается задержка стула. Становятся положительными специфические для заболеваний желчевыделительной системы симптомы Орт-

нера, Захарьина, Образцова—Мерфи, Василенко, френикус-симптом, симптомы раздражения брюшины.

При поверхностной пальпации живота отмечается резкая болезненность в правом подреберье, особенно в проекции желчного пузыря; отмечается напряжение мышц передней брюшной стенки в этой области. В редких случаях при тонкой брюшной стенке, несмотря на болезненность и защитное напряжение мышц, удается пальпировать растянутый, резко болезненный желчный пузырь. Желтуха обычно не наблюдается или она незначительна. При остром холецистите проведение дуоденального зондирования противопоказано.

Тяжелое общее состояние больного, высокая температура тела, выраженные ознобы, значительная тахикардия, резкая болезненность живота в правом подреберье, наличие нейтрофильного лейкоцитоза ($15-20 \cdot 10^9/\text{л}$) со значительным палочкоядерным сдвигом (8—12%), токсическая зернистость нейтрофилов, повышение СОЭ дают возможность заподозрить флегмонозный или даже гангренозный холецистит. Термография позволяет определить зону гипертермии кожи над областью проекции желчного пузыря.

Большое значение в диагностике острого холецистита имеет эхография, особенно в выявлении динамики процесса при повторном исследовании (через несколько часов, на следующий день). В диагностике сложных случаев применяется компьютерная томография. Под контролем эхографии и компьютерной томографии проводятся и некоторые лечебные манипуляции: пункции желчного пузыря с удалением его воспалительного содержимого, введение антибиотиков в его полость и др.

Течение и осложнения. При благоприятном исходе боли, лихорадочное состояние и изменения крови, достигнув наибольшей выраженности к 2—4-му дню болезни, удерживаются несколько суток, а затем более или менее быстро наступает выздоровление. В некоторых случаях заболевание переходит в хроническую форму, чаще это наблюдается при гнойном и флегмонозном холецистите, чем при катаральном.

При неблагоприятном течении острый период болезни затягивается, возможно присоединение осложнений: перфорации желчного пузыря в брюшную полость с развитием перитонита или распространение инфекции на внутренние органы с образованием внутренних желчных свищей, восходящего холангита, абсцессов печени и др. Основными симптомами перфорации желчного пузыря являются внезапная сильнейшая боль в правом подреберье, резко выраженные перитонеальные симптомы, мучительная икота, вздутие живота с прекращением отхождения газов и кала, падением артериального давления. Следует помнить, что перитонит при холецистите может возникнуть и без перфорации или при микроперфорации с точечным отверстием в стенке пузыря. Иногда перфорация желчного пузыря не сопровождается столь выраженным болевым симптомом.

В диагностике желчного перитонита помогает также аускультация: над областью расположения желчного пузыря нередко выслушивается шум трения брюшины. Нужно отметить, что для желчного перитонита характерны наиболее тяжелое течение и частые неблагоприятные исходы.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях диагноз острого холецистита не представляет затруднений. Сильный приступ болей в правом подреберье, сопровождаемый повышением температуры тела, изменениями в клиническом анализе крови, характерные для воспалительного процесса (нейтрофильный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом, увеличение СОЭ) — это основные признаки, которые в первую очередь заставляют врача думать о наличии у больного острого холецистита. Тщательные пальпация и перкуссия области правого подреберья с определением упомянутых выше характерных для этого заболевания симптомов, в необходимых случаях —

эхография, термография, компьютерная томография позволяют подтвердить этот диагноз.

При дифференциальной диагностике в первую очередь устанавливают отличие острого холецистита от приступа желчнокаменной болезни. В последнем случае у больных нередко уже устанавливался этот диагноз (повторные характерные приступы заболевания в прошлом, данные предшествующих исследований — холецистографии, ультразвукового), боли обычно имеют характер колики, стихают при парентеральном введении спазмолитических препаратов, не сопровождаются значительным повышением температуры тела, лейкоцитозом и повышением СОЭ. В сомнительных случаях ультразвуковое исследование и компьютерная томография облегчают дифференциальную диагностику.

В ряде случаев приходится проводить дифференциальную диагностику острого холецистита и острых заболеваний других органов брюшной полости. К последним относятся обострение язвенной болезни, острый аппендицит (при котором нередко, особенно у детей, боли вначале наиболее выражены в надчревной области и лишь затем локализуются в правой подвздошной области), острый панкреатит, а также пищевые токсикоинфекции и другие заболевания.

Лечение. Обязательна неотложная госпитализация больного с подозрением на острый холецистит в хирургические стационары. Недопустимы промедление и попытки консервативного лечения больного дома, так как они нередко приводят к тяжелейшим последствиям. При подозрении на перфорацию желчного пузыря при флегмонозном и гангренозном холецистите, а также при выраженных явлениях интоксикации показана неотложная операция. В других случаях, при менее грозной картине заболевания и отсутствии осложнений, допустима выжидательная тактика под прикрытием массивных доз антибиотиков широкого спектра действия, таких как ампициллин (по 0,5—1 г внутрь каждые 4—6 ч), олететрин (по 0,5 г каждые 4—6 ч внутрь) или тетраолеан (по 0,1 г 3 раза в день внутримышечно, а также внутривенно по 500 мг препарата в 25—30 мл воды для инъекций, медленно), левомицетин (по 0,5—0,75 г 4—6 раз в день) и др.

Рекомендуются спазмолитики (атропина сульфат, но-шпа и др.), соблюдение строгой диеты (в течение первых суток — горячий чай с сахаром, минеральные воды в теплом виде, воздержание от приема пищи, затем щадящая диета № 5а).

Профилактика острого холецистита заключается в соблюдении рационального режима питания, занятия физкультурой, предупреждении нарушений жирового обмена, устранении очагов инфекций.

3.33.2. ХРОНИЧЕСКИЙ ХОЛЕЦИСТИТ

Хронический холецистит может возникнуть после острого, но чаще развивается самостоятельно и постепенно, особенно на фоне желчнокаменной болезни. Часто хронический холецистит возникает у больных гастритом с секреторной недостаточностью, хроническим панкреатитом и другими заболеваниями органов пищеварения, а также ожирением.

Клиническая картина. Больные хроническим холециститом обычно ощущают тупые, ноющие боли в области правого подреберья, постоянные или возникающие через 1—3 ч после приема обильной и особенно жирной пищи и жареных блюд. Боли иррадируют вверх, в область правого плеча и шеи или в область правой лопатки. Периодически могут возникать резкие боли, напоминающие желчную колику. У части больных боли чередуются с ощущением тяжести, давления в правом подреберье или эпигастральной области.

Нередко наблюдаются разнообразные диспепсические явления: ощущение

горечи и металлического вкуса во рту, частая отрыжка воздухом, тошнота, метеоризм, нарушение дефекации, чередование запоров и поносов. Могут отмечаться симптомы неврастения: раздражительность, бессонница.

Желтуха наблюдается редко, в основном при вторичном поражении печени. При осмотре и перкуссии живота можно отметить умеренный метеоризм. При поверхностной пальпации живота, как правило, определяется чувствительность, а иногда и выраженная болезненность в области проекции желчного пузыря на переднюю брюшную стенку. Иногда можно отметить в этой зоне легкое мышечное сопротивление брюшной стенки (резистентность). Часто положительны симптомы Мюсси — Георгиевского, Грекова — Ортнера, Образцова — Мерфи, Василенко. При осложнении хронического холецистита и развитии хронического гепатита,

холангита печень может быть несколько увеличена с плотноватым и болезненным при пальпации краем. Желчный пузырь, как правило, не пальпируется.

Нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ и температурная реакция наблюдаются при обострении процесса. Диагностическое значение при хроническом холецистите имеют данные дуоденального зондирования: часто не удается получить порции «В» желчи вследствие нарушения концентрационной способности желчного пузыря и пузырного рефлюкса или же эта порция желчи имеет лишь несколько темнее окраску, чем «А» и «С», часто мутна.

При микроскопическом исследовании в дуоденальном содержимом обнаруживается большое количество слизи, клеток десквамированного эпителия, лейкоцитов, особенно в порции «В» желчи. Обнаружению так называемых лейкоцитов в желчи последнее время не придают такого значения, как раньше. Как правило, «лейкоциты» в желчи оказываются ядрами распадающихся вследствие аутолиза клеток дуоденального эпителия (лейкоцитояды). Иногда в порциях желчи обнаруживаются лямблии или их цисты.

Бактериологическое исследование позволяет определить микрофлору дуоденального содержимого. Однако нет уверенности, что выделенные штаммы микроорганизмов являются возбудителями холецистита, а не обычными обитателями двенадцатиперстной кишки.

При холецистографии отмечается изменение формы желчного пузыря, часто на рентгенограммах его изображение получается нечетким вследствие нарушения концентрационной способности его слизистой оболочки (рис. 3.20). После приема раздражителя — холецистокинетики (обычно 2 яичных желтка) отмечается недостаточное сокращение его. Ультразвуковое исследование позволяет выявить утолщение стенок желчного пузыря и подтвердить отсутствие в нем конкрементов.

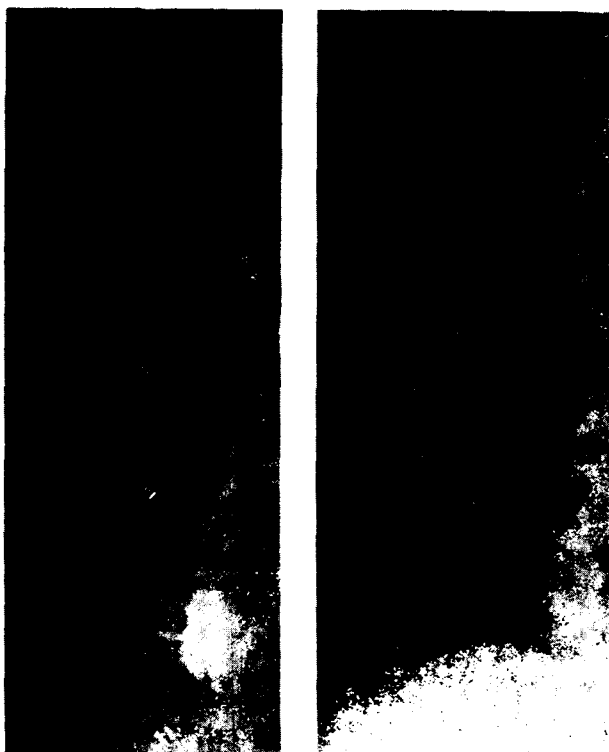


Рис. 3.20. Деформация желчного пузыря при хроническом холецистите и перихолецистите. Холецистограммы.

Течение хронического холецистита в большинстве случаев характеризуется чередованием периодов ремиссий и обострений, последние часто возникают в результате нарушений питания, приема алкогольных напитков, тяжелой физической работы, присоединения острых кишечных инфекций, переохлаждения.

В большинстве случаев течение хронического холецистита сравнительно доброкачественное, длящееся многие годы, с ухудшением общего состояния больных и временной потерей трудоспособности лишь на периоды обострений болезни. Выделяют следующие формы хронического холецистита в зависимости от особенностей его течения: латентную (вялотекущую), наиболее распространенную — рецидивирующую и с более тяжелым течением — гнойно-язвенную.

Особенностью хронического холецистита является присоединение хронического холангита, гепатита. Учитывая, что приблизительно в 70 % случаев общий желчный и панкреатический протоки перед впадением в двенадцатиперстную кишку объединяются, неудивительно частое сочетание хронического холецистита и панкреатита. Часто воспалительный процесс является толчком к образованию камней в желчном пузыре.

Патологоанатомическая картина. При хроническом холецистите желчный пузырь часто уменьшен в размерах, иногда срашен спайками с окружающими органами: поперечной ободочной кишкой, сальником, желудком, двенадцатиперстной кишкой, иногда за счет спаек деформирован, стенка его утолщена, изменена рубцово-воспалительным процессом; слизистая оболочка склерозирована, нередко изъязвлена, дно язв покрыто грануляциями. Часто в желчном пузыре обнаруживаются камни, а признаки хронического воспалительного процесса имеются также в желчных протоках. В редких случаях слизистая оболочка пузыря покрыта желтоватыми зернышками, состоящими из клеток с включениями липидов; внутренняя поверхность стенки пузыря в этом случае напоминает поверхность ягод земляники.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Наличие постоянных или приступообразных болей в правом подреберье, диспепсические расстройства, симптомы хронического воспаления желчного пузыря, выявляемые при эхографии и компьютерной томографии, позволяют поставить диагноз хронического холецистита.

Хронический холецистит следует отличать в первую очередь от желчно-каменной болезни (правда, эти два заболевания часто сочетаются), хронического холангита, дискинезии желчных путей.

Лечение. При тяжелых обострениях хронического холецистита больных госпитализируют и лечение проводят, как при остром холецистите. В более легких случаях больных лечат амбулаторно, временно освобождая их от работы. Назначают постельный режим, щадящее диетическое питание (стол № 5а по Певзнеру) с приемом пищи 4—6 раз в день.

Лекарственная терапия имеет целью: 1) борьбу с инфекцией; 2) устранение болевых ощущений, спазмов желчевыделительной системы; 3) улучшение оттока желчи. Из антибиотиков чаще используют препараты широкого спектра действия: олететрин, эритромицин, ампициллин или гликоциклин, мономицин. При проведении бактериологического исследования желчи и определения чувствительности высевной флоры к антибиотикам предпочтительнее использовать те из них, к которым чувствительность наиболее высокая, хотя полной уверенности, что выделенный вид бактерий в действительности является возбудителем холецистита, быть не может. Назначают также сульфаниламидные препараты (сульфадимезин, сульфацидазин и др.).

Спазмолитические и холинолитические средства назначают с целью устранения дискинезии желчных путей, спастических сокращений протоков и спастических болей, улучшения желчеоттока. Для этого при нерезких обострениях холецистита и в период стихания воспалительных явлений назначают дуоде-

нальные зондирования (через 1—2 дня, на курс 8—12) или так называемые слепые, или беззондовые, тюбажи, при которых больной в течение 10—15 мин, лежа на правом боку, выпивает маленькими глотками 50 мл 25 % сульфата магния или теплой минеральной воды (эссентуки № 17 и др.), а затем в течение часа остается лежать в этом же положении с теплой грелкой на области печени. В период стихания воспалительного процесса можно назначить тепловые физиотерапевтические процедуры на область правого подреберья (диатермия, УВЧ, индуктотермия и др.).

С целью улучшения оттока желчи из желчного пузыря как в период обострений, так и в период ремиссий широко назначают желчегонные средства: аллохол, дегидрохолиевую кислоту, холензим. Последний содержит, помимо сухой желчи, ферменты поджелудочной железы и кишечника и особенно показан при сочетании холецистита с хроническим гастритом или панкреатитом с внешнесекреторной недостаточностью. При обтурационной желтухе желчегонные средства, содержащие желчные кислоты, неэффективны и могут усилить кожный зуд и другие симптомы интоксикации желчными кислотами.

Широко используются желчегонные средства растительного происхождения — отвар (10 г на 250 мл воды) цветков бессмертника, отвар или настой кукурузных рылец (10 г на 200 мл воды) по 1 столовой ложке 3 раза в день, таблетки берберина сульфата (алкалоид из листьев барбариса) по 0,005—0,01 г и др. Хорошо зарекомендовали себя также синтетические желчегонные препараты: оксафенамид, циквалон, никодин.

При хронических холециститах эффективны минеральные воды: эссентуки № 4 и 17, славяновская, смирновская, миргородская, нафтуся, новоижевская и некоторые другие (в теплом виде по $\frac{3}{4}$ —1 стакану 3 раза в день за час до еды), растворы магния сульфата (по 1 столовой ложке 25 % раствора 3 раза в день) или карловарской соли (по 1 чайной ложке в стакане теплой воды 3 раза в день).

После устранения обострения холецистита и для профилактики обострений (желательно ежегодно) больных следует направлять на санаторно-курортное лечение в Эссентуки, Железноводск, Трускавец, Моршин, Карловы Вары или другие санатории, в том числе и местные, предназначенные для лечения заболеваний органов пищеварения.

При безуспешности консервативного лечения и частых обострениях хронического холецистита проводят хирургическое лечение, обычно холецистэктомии.

Профилактика хронического холецистита заключается в соблюдении режима питания, занятиях спортом, физкультурой, предупреждении ожирения, лечении очаговых инфекций.

3.34. ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Желчнокаменная болезнь — заболевание, характеризующееся образованием камней в желчном пузыре, реже — в желчных протоках.

Желчнокаменная болезнь является широко распространенным заболеванием. По данным патологоанатомических исследований, у каждой пятой женщины и каждого десятого мужчины, умерших от различных причин, в желчном пузыре находят камни (конкременты). Однако клинические проявления болезни встречаются лишь у 10 % носителей камней, преимущественно у женщин в возрасте свыше 40 лет.

Значительно чаще желчнокаменная болезнь выявляется среди тучных женщин. Предрасполагают к камнеобразованию в желчном пузыре сидячий образ жизни, беременность, систематическое переедание, редкое беспорядоч-

ное питание с большими промежутками между приемами пищи, различные факторы, способствующие застою в желчном пузыре. Желчнокаменная болезнь чаще обнаруживается у лиц, перенесших инфекционный гепатит.

Этиология и патогенез. Желчнокаменную болезнь нужно рассматривать как нарушение обмена веществ, а образование камней — как следствие этих нарушений. Вопрос о механизме камнеобразования окончательно не решен. В настоящее время в развитии желчнокаменной болезни придают значение трем основным факторам: нарушению обмена веществ, инфицированию и застою желчи. Как правило, желчные камни содержат билирубинат кальция, моногидрат холестерина, аморфный или кристаллический углекислый кальций, однако содержание этих веществ в желчных камнях у разных лиц различное.

Большое значение имеет нарушение холестеринового обмена с гиперхолестеринемией, что наблюдается при атеросклерозе, сахарном диабете, ожирении и некоторых других заболеваниях, так как в составе большинства камней присутствует холестерин. Доказано, что гиперхолестеринемия и наступающее в связи с этим повышение концентрации холестерина в желчи способствуют образованию холестериновых камней. Столь же закономерно (в 30—70 % случаев) наблюдается образование пигментных камней при перенасыщении желчи билирубином в результате усиления гемолитических процессов в организме. В настоящее время доказано, что решающее значение в образовании камней принадлежит нарушению физико-химического состава желчи.

Вспомогательное значение имеет инфекционный фактор: если начальное образование холестериновых и пигментных камней может происходить в стерильной желчи, то присоединение инфекции способствует их дальнейшему росту. При воспалении желчного пузыря выделение его стенкой богатого белками экссудата еще более нарушает коллоидный и химический состав желчи, вследствие чего происходит выпадение билирубина, холестерина и кальция и образование смешанных камней, типичных для калькулезного холецистита.

Предпосылки к образованию камней создают застой желчи, так как при нем повышается содержание холестерина и билирубина в желчи (в 10—20 раз), возникают нарушения нервно-гуморальной регуляции сократительной функции желчного пузыря и протоков (дискинезии), а также анатомические изменения в желчевыведительной системе (перегибы, рубцы, спайки). Среди других причин следует назвать беременность, упорные запоры, опущение внутренних органов, малоподвижный образ жизни. Определенное значение имеют наследственные факторы.

Патологоанатомическая картина. Существуют три основные группы желчных камней, которые отличаются химическими свойствами. Холестериновые камни, обычно одиночные, имеют белый или желтоватый цвет, округлую или овальную форму, на разрезе лучистого строения благодаря радиарному расположению кристаллов холестерина. Встречаются также пигментные камни, состоящие из билирубина и карбоната кальция (известки). Пигментные камни обычно очень мелкие и многочисленные, имеют разнообразную форму, черного цвета с легким зеленоватым оттенком, плотные, но ломкие. Чисто известковые камни встречаются крайне редко, они рентгеноконтрастны. Наиболее часто в желчном пузыре встречаются смешанные холестерино-известково-пигментные камни, разнообразные по форме и величине, но в большинстве случаев мелкие и множественные. Если камней очень много и они туго набивают желчный пузырь, их поверхность приобретает фасетированный вид от давления друг на друга.

При длительном нахождении в желчном пузыре камни вследствие механического воздействия на слизистую оболочку могут привести к атрофии и склерозу желчного пузыря, а также вызвать реактивные изменения в виде абактериального катарального воспаления. Однако чаще присоединяется вторичная инфекция, в этих случаях патологоанатомические изменения желчного пузыря идентичны таковым при бескаменном хроническом холецистите. В редких случаях вследствие длительного давления желчного камня на стенку могут возникать пролежни и перфорация желчного пузыря.

Клиническая картина. Клиника приступа желчнокаменной болезни в большинстве случаев очень характерна. В начале приступа боли часто разлитые

по всему животу или охватывают все правое подреберье, затем они концентрируются в области желчного пузыря, в подложечной, реже — правой подлопаточной областях, с самого начала они имеют интенсивный характер. Боли иррадируют вверх и кзади, в правое плечо, в область угла правой лопатки, в область шеи справа, челюсть, иногда в область сердца, симулируя или даже провоцируя стенокардический приступ; при этом может возникать брадикардия (вагусный эффект) и экстрасистолия. Следует помнить о возможности атипичных форм желчной колики. В этих случаях во время приступа боль в правом подреберье отсутствует и отмечается только в зонах иррадиации.

Приступ болей при желчнокаменной болезни обычно сопровождается тошнотой и повторной рвотой, метеоризмом, задержкой стула и мочеотделения, которые возникают рефлекторно. Также рефлекторный характер имеют подъем температуры тела на несколько часов, умеренный кратковременный лейкоцитоз. Лихорадка и лейкоцитоз могут быть следствием присоединившегося воспаления желчного пузыря. Нередко во время приступа определяется легкая преходящая желтуха — следствие спазма желчных протоков. Стойкая нарастающая желтуха является признаком другого нередкого осложнения — обтурации общего желчного протока камнем. При исследовании больного во время приступа определяются вздутие живота, резкая болезненность при поверхностной пальпации в области правого подреберья и эпигастральной области, нередко рефлекторное напряжение мышц передней стенки живота в этих зонах, резко положительный симптом Ортнера.

Приступ желчной колики обычно продолжается несколько минут, часов и даже дней, а затем проходит самостоятельно или под влиянием лечебных мероприятий. Прекращение приступа связано либо с продвижением камня, если он небольших размеров (диаметром не более 1,5 см), из шейки протока желчного пузыря в общий желчный проток и затем в кишечник, либо (при ослаблении спазма) с обратным его проскальзыванием в желчный пузырь.

Частота приступов желчной колики у разных больных различна, у некоторых наблюдается всего 1—2 приступа в течение жизни, у других они возникают по нескольку раз в год или ежемесячно, наконец, у третьих — ежедневно или даже несколько раз в день. Как правило, камни больших размеров, особенно одиночные, приступов желчной колики не дают, их вызывают только мелкие камешки.

В межприступном периоде больные обычно чувствуют себя хорошо, лишь в некоторых случаях отмечаются постоянные тупые боли в области правого подреберья и неопределенного характера диспепсические жалобы (отрыжка, ощущение горечи во рту, метеоризм и т. д.).

При осмотре больных нередко отмечается их повышенная упитанность, а иногда и выраженное ожирение. Нередко удается отметить участки кожной гиперестезии в зонах Захарьина — Геда ($Th_{VIII-IX}$ иногда Th_{VII} , справа), можно определить болевые зоны и точки в местах обычных иррадиаций болей из желчных путей: в области угла правой лопатки, правого плеча, в затылочной области справа, у места прохождения большого затылочного нерва, в области остистых отростков VIII—XI грудных позвонков («позвоночные точки»), в точке диафрагмального нерва между ножками правой грудиноключично-сосцевидной мышцы (френикус-симптом).

При поверхностной пальпации живота нередко и в межприступном периоде отмечается болезненность в области правого подреберья, в эпигастральной области, холедохопанкреатической точке или при давлении на мечевидный отросток. Часто удается пальпировать слегка болезненный край несколько увеличенной печени. Желчный пузырь пальпируется редко.

Лабораторные данные в межприступном периоде малохарактерны; в дуоденальном содержимом нередко обнаруживаются кристаллы холестерина.

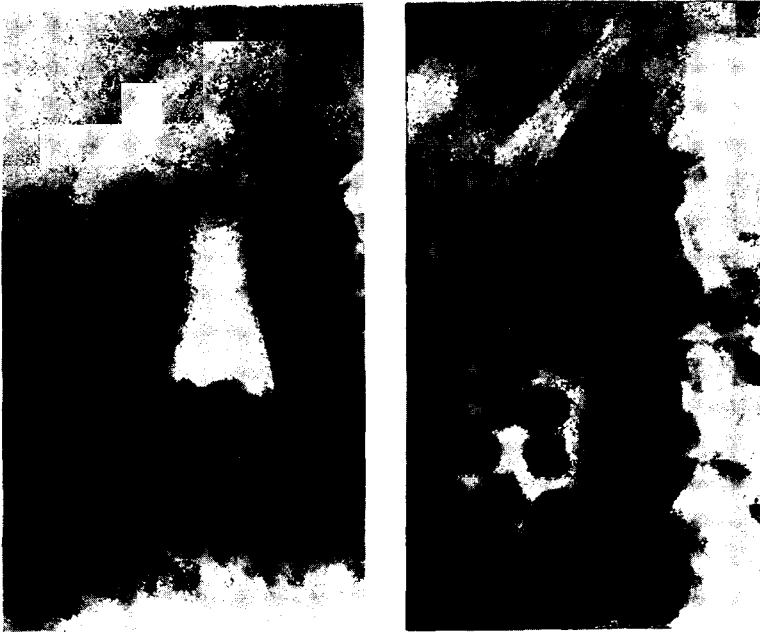


Рис. 3.21. Желчнокаменная болезнь. Холецистограммы.

Зондирование двенадцатиперстной кишки при подозрении на желчнокаменную болезнь проводят с большой осторожностью и по особым показаниям, так как введение холецистокинетики у лиц с частыми приступами может спровоцировать желчную колику. Наибольшее диагностическое значение имеет контрастное рентгенологическое исследование (холецистография и холеграфия), позволяющее подтвердить наличие камней в желчном пузыре и протоках (рис. 3.21). Однако выявить камни удается не во всех случаях, иногда только при повторных исследованиях. Хуже определяются мелкие конкременты, даже множественные, так как они, перемешиваясь с контрастом, заполняющим желчный пузырь, нередко дают однородную тень желчного пузыря на снимках. Камни больших размеров выявляются значительно лучше. При отрицательных результатах исследования, но явной клинической картине желчнокаменной болезни проводят повторную холецистографию на фоне введения больному морфина, вызывающего спазм сфинктера Одди, повышение давления в желчных протоках и лучшее контрастирование желчного пузыря, или выполняют послонную томографию желчного пузыря.

Выявить камни в желчном пузыре можно также при ультразвуковом исследовании. Его дополнительные преимущества — возможность повторных исследований, необременительность для больного и пр. В более трудных для диагностики случаях проводят компьютерную томографию, которая также позволяет выявить наличие камней в желчном пузыре и приблизительно оценить их характер (строение).

Течение и осложнения. В большинстве случаев приступ желчной колики проходит бесследно, но может сопровождаться и осложнениями. В наиболее тяжелых случаях возникает эмпиема желчного пузыря, проявляющаяся тяжелым общим состоянием больных, ремиттирующей или гектической лихорадкой, резкой болезненностью и напряжением мышц в правом подреберье, нейтрофильным лейкоцитозом, увеличенной СОЭ.

Если камень, располагающийся в пузырном протоке, после устранения его спазма не продвигается в общий пузырный проток или обратно в желчный пузырь, возникает закупорка шейки желчного пузыря или пузырного протока, которая может привести к водянке желчного пузыря. В этом случае спустя несколько недель после резкого болевого приступа удается прощупать увеличенный, эластичный, флюктуирующий, обычно безболезненный желчный пузырь. При отсутствии перихолецистита он довольно легко смещается при дыхании, а дно его при пальпации легко смещается в стороны — так называемый маятникообразный пузырь. Содержимым пузыря является бесцветная или желтоватая прозрачная жидкость — так называемая белая желчь, образующаяся в результате постепенного всасывания стенками желчного пузыря билирубина. Возможно вторичное присоединение инфекции с развитием эмпиемы. При полной закупорке камнем входа в желчный пузырь с течением времени он вследствие воспалительного рубцевания сморщивается.

Закупорка общего желчного протока возникает при прохождении в него камней из желчного пузыря. Как правило, камни более крупного диаметра задерживаются в наиболее узкой части желчного протока — перед сфинктером Одди. Обычно спустя непродолжительное время после приступа колики развивается желтуха, которая имеет признаки механической (подпеченочной). При задержке сравнительно небольшого диаметра подвижных камней перед сфинктером Одди (так называемые вентильные камни) желчь периодически оттекает в двенадцатиперстную кишку; в этих случаях интенсивность желтухи временами то усиливается, то ослабевает. Соответственно изменяется и окраска испражнений. При механической желтухе вследствие желчнокаменной болезни желчный пузырь, как правило, не увеличивается, так как стенки его обычно изменены сопутствующим воспалительным процессом и утрачивают способность к растяжению. В связи с нарушением оттока желчи нередко возникает воспалительный процесс в желчных путях (холецистит, холангит, гепатит), который проявляется лихорадкой ремиттирующего или волнообразного типа, ознобами, нейтрофильным лейкоцитозом и увеличением СОЭ, а нарушение оттока панкреатического сока может послужить причиной панкреатита.

Длительное затруднение оттока из общего желчного протока нередко приводит к развитию билиарного (холестатического) цирроза печени. Сравнительно часто желчнокаменная болезнь осложняется хроническим панкреатитом. К редким осложнениям желчнокаменной болезни относится перфорация желчного пузыря (реже общего желчного протока) с развитием наружных или внутренних пузырно-кишечных ходов. Очень серьезным осложнением является перфоративный желчный перитонит.

Длительное пребывание камней в желчном пузыре даже при бессимптомном течении желчнокаменной болезни может привести к раку желчного пузыря.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях диагностика приступов желчнокаменной болезни (печеночной колики) не представляет затруднений. В менее характерных случаях не всегда легко дифференцировать приступы калькулезного холецистита, острый холецистит или обострение хронического холецистита. При остром холецистите обычно начало приступа не столь бурное, как при желчнокаменной болезни, и, несмотря на сильные боли, более спокойное. Приступы печеночной колики следует отличать также от колик другого происхождения: почечной, кишечной, аппендикулярной. При почечной колике в отличие от печеночной боли обычно иррадируют в паховую область, в момент приступа болей отмечается поллакиурия. Приступы печеночной колики могут быть в редких случаях вызваны гельминтами (печеночная двуустка, аскарида и др.), прохождением кровяных сгустков по желчным путям. Решающее значение во всех случаях имеет холецистография

и холеграфия. Однако эти исследования в остром периоде, а также при затруднении оттока желчи (при гипербилирубинемии) и непереносимости препаратов йода (очень важен аллергологический анамнез!) противопоказаны. В то же время следует помнить, что в отдельных случаях на обычных рентгеновских снимках правого подреберья, произведенных без применения рентгеноконтрастных веществ, удается увидеть тени кальцийсодержащих конкрементов.

Очень большую помощь в дифференциальной диагностике желчнокаменной болезни и других заболеваний оказывает ультразвуковое исследование, которое при необходимости можно без малейшего вреда для больного проводить повторно.

Менее доступным (требует очень сложной и дорогой аппаратуры, что возможно в крупных больницах), но также очень ценным методом выявления камней в желчном пузыре и общем желчном протоке, а особенно для дифференциальной диагностики в неясных случаях является компьютерная томография.

В диагностически сложных случаях проводят также ретроградную холангиорентгенографию. Особенно ценно, что с помощью этого метода наиболее достоверно выявляются камни в общем желчном протоке, их структура, сдавления и другие патологические изменения.

Механическую желтуху, обусловленную закупоркой общего желчного протока камнем, в ряде случаев, особенно у пожилых людей, трудно отличить от желтухи, возникшей в результате сдавления или прорастания протока опухолью головки поджелудочной железы. В последнем случае обычно непосредственно перед появлением желтухи не наблюдается типичного приступа желчной колики, имеет место общее истощение больного, характерно резкое увеличение СОЭ. Эхография, компьютерная томография позволяют поставить правильный диагноз.

Лечение. Лечение зависит от фазы патологического процесса (желчная колика, обострение, ремиссия). В подавляющем большинстве случаев желчнокаменная болезнь при наличии рецидивирующих приступов колики или водянки желчного пузыря подлежит хирургическому лечению; наиболее распространенной операцией является холецистэктомия.

При бессимптомном камнеоносительстве, а также в случаях, когда приступы желчной колики, раз возникнув, не повторяются или имеются противопоказания к операции, проводится консервативное лечение. Оно имеет целью создание условий для уменьшения воспалительного процесса, лучшего оттока желчи и уменьшения склонности к дальнейшему камнеобразованию. Больным рекомендуется соблюдать достаточно подвижный образ жизни, ходьба, лечебная физкультура, частый дробный прием пищи (4—6 раз в день) с ограничением острых и жареных блюд, а также продуктов с большим содержанием холестерина. Для улучшения дренажа желчного пузыря назначают (под обязательным врачебным контролем и в небольших дозах) курсовое лечение желчегонными средствами — холеретиками, содержащими в качестве активного действующего начала желчь и желчные кислоты (аллохол, холензим, хологон и др.). Часто используются в практике холеретики растительного происхождения: настои и отвары цветов бессмертника, кукурузных рылец, цветков арники и др., минеральные воды (эссентуки № 4, 17 и др.). Рекомендуется курортное лечение (Эссентуки, Железноводск, Трускавец, местные курорты для лечения больных с заболеваниями желчевыведительной системы). При признаках холестаза, сопровождающихся кожным зудом, назначают холестирамин — препарат, препятствующий всасыванию в кишечнике холестерина и желчных кислот (по 4 г 3—4 раза в день с молоком). Нужно отметить, что, несмотря на значительный арсенал имеющихся в настоящее время желчегонных средств, препаратов, которые растворяли бы уже образовавшиеся в желчном пузыре камни,

пока не существует (возможно, некоторую перспективу в этом направлении откроют изучаемые сейчас препараты хено- и урзодезоксихолиевой кислот).

При приступе желчной колики больного необходимо госпитализировать в хирургическое отделение. Сразу же парентерально вводят спазмолитики и холинолитики (атропина сульфат 1,0 мл 0,1 % раствора подкожно, но-шпа 2—4 мл 2 % раствора внутривенно медленно и др.), анальгин (1—2 мл 5 % раствора внутримышечно), но ни в коем случае не наркотики. Показано тепло (горячая грелка) на область желчного пузыря (если нет признаков воспалительного процесса!). При отсутствии эффекта спазмолитические препараты вводят повторно через 30 мин — 1—1,5 ч. Присоединение холецистита, холангита является показанием для назначения антибиотиков широкого спектра действия в больших дозах (олететрин, левомицетин или канамицин внутрь, тетраолеан внутривенно и т. д.). Показан холод на область правого подреберья, на 1—2 дня назначают голод, разрешается теплое питье (сладкий чай). Подобная терапия в большинстве случаев позволяет купировать приступ колики и ликвидировать воспалительный процесс. Затем решается вопрос об оперативном лечении: операции, проведенные в период ремиссии, дают лучшие результаты. Отсутствие эффекта от консервативной терапии в течение 1—3 дней, угроза перфорации желчного пузыря при деструктивном холецистите, возникновение перитонита являются показаниями для неотложной операции. Операция также показана при развитии механической желтухи (обтурация камнем общего желчного протока).

Прогноз при желчнокаменной болезни зависит от многих приводящих факторов и от возможных осложнений.

Известны редкие случаи спонтанного выздоровления, когда приступ желчной колики заканчивается выходом мелкого камня в просвет кишечника.

Профилактика желчнокаменной болезни состоит в устранении причин, способствующих застою желчи и нарушениям обмена. С этой целью рекомендуют регулярный прием пищи, гимнастику, устранение запоров, своевременное лечение воспалительных заболеваний желчевыводительной системы.

3.35. ХОЛАНГИТ

Холангит (ангиохолит) — воспаление вне- и внутрипеченочных желчных протоков.

Этиология и патогенез. В большинстве случаев холангит сопутствует холециститу и желчнокаменной болезни, но может развиваться и как самостоятельная болезнь. В его возникновении большое значение имеет застой желчи, например при закупорке общего желчного протока камнем или сдавлением его опухолью головки поджелудочной железы или фатерова соска, при воспалении или рубцово-воспалительном сужении фатерова соска, закупорке желчного протока аскаридой и т. д. Этиологическими факторами могут быть разнообразная микробная флора — кишечная палочка (эшерихия), возбудители пищевых токсикоинфекций, реже (в настоящее время) паратифов, брюшного тифа, а также другие микроорганизмы, некоторые гельминты. Наиболее частым путем распространения инфекции является контактный (холангиогенный) — при заболеваниях желчного пузыря и восходящий (энтерогенный) — при первичном поражении желудочно-кишечного тракта. По печеночной артерии и воротной вене инфекция распространяется гематогенным путем, при этом в первую очередь поражаются участки желчевыводительной системы в области прекапилляров.

По характеру воспалительного процесса холангиты делят на острые (катаральные, гнойные и дифтеритические) и хронические.

3.35.1. ОСТРЫЙ ХОЛАНГИТ

Патологоанатомическая картина. При остром катаральном холангите слизистая оболочка желчных протоков отекая, набухшая, гиперемирована, инфильтрирована нейтрофильными лейкоцитами и лимфоцитами; в просвете протоков много слизи, окрашенной желчью, клетки десквамированного эпителия. При гнойном холангите более выражена клеточная инфильтрация стенки протоков, слизистая оболочка их местами эрозирована (или даже отмечаются зоны некрозов), в просвете протоков — гной, окрашенный, перемешанный с желчью. Нередко наблюдается распространение гнойного процесса на печеночную ткань (перихолангиолит) с образованием перехолангиолитических абсцессов. Иногда более выражена фибринозная экссудация с наложением фибрина на поверхности слизистой оболочки (дифтеритический холангит).

Клиническая картина. Острый холангит проявляется болями в правом подреберье с иррадиацией, как и при холециститах, в правое плечо и руку, в правую лопатку, перемежающейся лихорадкой с ознобом и обильным потом, тошнотой и рвотой. Нередко наблюдается желтуха вследствие застоя желчи или вторичного вовлечения печени в патологический процесс. В последнем случае печень умеренно увеличена, край ее мягкий, болезненный; нередко увеличена и селезенка. В крови определяются нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево и увеличенная СОЭ, изменяются функциональные печеночные пробы. Наиболее тяжелое течение имеет так называемый острый септический холангит.

Течение вторичного холангита при желчнокаменной болезни, остром холецистите зависит от дальнейшего течения этих заболеваний. Острый холангит, возникший на фоне закупорки общего желчного протока, не проходит, пока не будет устранено препятствие желчеоттоку.

Осложнениями острого холангита является распространение воспалительного процесса на желчный пузырь, печень (перихолангиолит, острый гепатит, абсцессы печени), на поджелудочную железу (острый панкреатит, некроз поджелудочной железы), развитие поддиафрагмального абсцесса, плеврита, перитонита, печеночной недостаточности.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В типичных случаях диагностика на основании характерной клинической картины не представляет затруднений.

При дифференциальной диагностике в первую очередь устанавливают отличие острого холангита от острого холецистита, желчнокаменной болезни, абсцесса печени. В этих случаях, помимо особенностей клинической картины, диагноз облегчают эхография, компьютерная томография.

Лечение. В стационарных условиях проводят антибиотикотерапию, как при остром холецистите. При обтурации общего желчного протока осуществляют хирургическое лечение (удаление камня из общего желчного протока, наложение холедоходуоденоанастомоза при неоперабельной опухоли головки поджелудочной железы или стриктуре фатерова соска и др.).

3.35.2. ХРОНИЧЕСКИЙ ХОЛАНГИТ

Хронический холангит может развиваться как следствие острого холангита. Нередко он присоединяется к хроническому холециститу, желчнокаменной болезни, может быть следствием опухолей и рубцово-воспалительных стенозов желчных путей.

Патологоанатомическая картина. Стенка желчных протоков склерозируется, слизистая оболочка местами атрофирована, на других участках видны грануляции, аденоматозные разрастания. В результате перехода воспалительного процесса со стенки внутрипеченочных протоков на печеночную ткань возникает продуктивный перихолангит, а затем интерстициальный гепатит.

Клиническая картина. Клинические проявления хронического холангита малохарактерны: чувство давления или тупые боли в правом подреберье, сла-

бость, быстрая утомляемость, нередко — легкая желтушность кожи и слизистых оболочек, легкий зуд кожи. Сравнительно частым симптомом являются длительные периоды немотивированного субфебрилитета, сопровождаемые ознобом. При пальпации часто определяется несколько увеличенная, плотная и болезненная печень. При дуоденальном зондировании во всех порциях желчи много слизи, эпителиоцитов, лейкоцитов. Характерны повышенная СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз, более выраженный в период обострения заболевания, повышение активности в сыворотке крови щелочной фосфатазы. Для выявления нередко развивающегося при холангите воспалительно-рубцового сужения крупных желчных протоков проводится ретроградная (эндоскопическая) холангиорентгенография.

Течение и осложнения. Часто течение хронического холангита поддерживается сопутствующим воспалительным процессом в желчном пузыре или холестаазом. Осложнениями являются развитие холангиогенного гепатита, а затем и цирроза печени, панкреатита, возникновение рубцово-воспалительного стенозирования крупных протоков.

Дифференциальная диагностика. Хронический холангит необходимо отличать от хронического холецистита, желчнокаменной болезни.

Лечение. Назначают щадящую диету (стол № 5а по Певзнеру) с частыми (4—6 раз в день) приемами пищи. Для усиления оттока желчи назначают желчегонные средства. В период обострения показаны антибиотики, при выборе которых целесообразно учитывать чувствительность микробной флоры, выделенной из желчи, а также сульфаниламидные препараты (сульфапиридазин, сульфадиметоксин и др.). При стенозирующих холангитах лечение хирургическое.

Прогноз. При холангите, развившемся на фоне желчнокаменной болезни или обтурации желчных протоков опухолью, прогноз в первую очередь зависит от основного заболевания. В других случаях при своевременном лечении прогноз обычно благоприятный.

Профилактика. В значительной степени успех профилактики зависит от своевременного лечения холецистита, желчнокаменной болезни, при наличии стеноза фатерова соска или общего желчного протока она заключается в их устранении хирургическим путем.

3.36. ПОСТХОЛЕЦИСТЭКТОМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Этиология и патогенез. Термином «постхолецистэктомический синдром» обозначают разнообразные симптомы, которые остаются у незначительной (5—15 %) части больных после оперативного вмешательства по поводу холецистита или желчнокаменной болезни. Термин этот не совсем удачен и имеет собирательное значение, так как патогенез и характер остаточных явлений после оперативного вмешательства различны.

В некоторых случаях боли и другие симптомы этого синдрома могут быть обусловлены нераспознанными и оставшимися в общем желчном протоке камнем или же конкрементами, которые вновь образуются во внутри- и внепеченочных желчных протоках. В других случаях они вызваны присоединившимися в послеоперационном периоде холангитом, хроническим холангиогенным гепатитом, панкреатитом. В некоторых случаях это связано с образовавшимися после операции спайками и сращениями между органами брюшной полости. Иногда оставленная во время операции слишком длинная культя пузырного протока является местом локализации воспалительного процесса и источником инфицирования желчных путей, что в свою очередь поддерживает течение холангита, мезентериального лимфаденита и обусловленных ими симптомов.

Однако более типичными заболеваниями, возникающими после оперативного удаления желчного пузыря и непосредственно связанными с операциями, являются: 1) синдром отсутствия желчного пузыря; 2) синдром культы пузырного протока; 3) стенозирующий холангит и папиллит.

Синдром отсутствия желчного пузыря. Выпадение функции желчного пузыря нарушает нормальный сложный механизм поступления желчи в двенадцатиперстную кишку, обеспечивающий рациональное ее участие в процессах пищеварения. Поэтому после операции нарушается ряд рефлекторных звеньев, регулирующих желчевыделение, однако включаются компенсаторные реакции. В результате указанных выше процессов у ряда больных наблюдается гипертония сфинктера Одди и компенсаторное расширение общего желчного протока. Иногда в желчных протоках в период между приемами пищи происходит некоторое сгущение желчи, что в известной степени компенсирует отсутствие желчного пузыря. В этом случае клинические симптомы обычно отсутствуют и только внутривенная холеграфия может выявить более или менее выраженное расширение общего желчного протока. У некоторых больных могут отмечаться чувство давления и коликообразные боли в правом подреберье, нерезко выраженные диспепсические расстройства без признаков воспалительного процесса в желчных путях.

У части больных, наоборот, имеет место расслабление (гипотония) сфинктера Одди, что ведет к постоянному поступлению желчи, в том числе и вне фазы пищеварения. Это отражается на процессах пищеварения в кишечнике, способствует возникновению кишечного дисбактериоза (концентрированная желчь характеризуется антисептическим действием и оказывает некоторое регулирующее влияние на кишечную флору). Создаются условия для проникновения в желчный проток содержимого двенадцатиперстной кишки, инфицирования желчи и развития холангита. При этом типе «болезни отсутствия желчного пузыря» нередко наблюдаются тупые боли в правом подреберье, диспепсические и кишечные расстройства, особенно при обильном употреблении жирной пищи и переедании. Развитие холангита проявляется соответствующей характерной клинической картиной. При многомоментном хромотическом дуоденальном зондировании II фаза (закрытого сфинктера Одди) отсутствует, на введение стимулятора более концентрированной порции желчи (IV фаза, порция «В») получить не удастся. При внутренней холеграфии общий желчный проток не контрастируется, так как желчь в нем не скапливается, а все время оттекает в двенадцатиперстную кишку. При рентгенологическом исследовании двенадцатиперстной кишки иногда видно затекание контрастной массы (взвесь сульфата бария) в общий желчный проток.

Л е ч е н и е. Регулярный 4—5-разовый прием пищи. При первом типе синдрома отсутствия желчного пузыря терапия такая же, как при гипертонически-гиперкинетической форме дискинезии желчных путей, при втором типе — как при гипотонически-гипокинетической форме дискинезии.

Синдром длинной культы пузырного протока. При оставлении во время операции (дефект оперативной техники) длинной культы пузырного протока (более 10 мм) последняя может с течением времени еще более растягиваться и расширяться, в ней нередко прогрессируют воспалительные явления (что служит источником распространения инфекции на общий желчный и печеночный протоки), могут образовываться желчные камни, рубцы.

К л и н и ч е с к а я к а р т и н а. Клиника постхолецистэктомического синдрома характеризуется тупыми болями в правом подреберье, повторными приступами желчной колики (при образовании камней), симптомами холангита. Диагноз можно подтвердить внутривенной холеграфией (особенно с предварительным подкожным введением 1 мл 1 % раствора гидрохлорида морфина, тонизирующего сфинктер Одди и способствующего скоплению контрастирован-

ной желчи в желчных протоках и лучшему проникновению ее в культю желчного протока). Ретроградная (с помощью дуоденофиброскопа) холангиопанкреатография также позволяет увидеть на сделанных во время исследования рентгенограммах культю пузырного протока, выявить в ней рубцовые перетяжки, иногда — камни.

Лечение проводится аналогично лечению хронического холецистита и холангита; при упорном течении или обнаружении в культе конкрементов приходится прибегать к повторному хирургическому вмешательству.

Стенозирующий холангит, папиллит. Стенозирующий холангит, папиллит иногда являются следствием дальнейшего прогрессирования существовавших до операции воспалительных процессов во внепеченочных желчных путях и большом дуоденальном сосочке, в других случаях стенозирование общего желчного протока возникает вследствие технических погрешностей операции или в результате значительного спаечного процесса в брюшной полости со сдавлением желчных путей.

Клиническая картина характеризуется симптомами холестаза (различной степени выраженности механическая желтуха, гипербилирубинемия, задержка выделения бромсульфалеина, повышение содержания в крови щелочной фосфатазы, холестерина и др.), а при преобладании воспалительного процесса — симптомами холангита. Диагноз подтверждается ретроградной (с помощью дуоденофиброскопа) холангиопанкреатографией. Внутривенная холеграфия, которая в этих случаях могла бы быть полезной, при гипербилирубинемии свыше 25, 5 мкмоль/л (1,5 мг%) противопоказана.

Лечение аналогично терапии холангита, однако в большинстве случаев приходится прибегать к повторному хирургическому вмешательству, при стриктуре большого сосочка двенадцатиперстной кишки последнее время с успехом производится эндоскопическая папиллосфинктеротомия.

3.37. ОПУХОЛИ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ

3.37.1. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные опухоли желчного пузыря и желчных путей встречаются редко, могут быть одиночными или множественными. По гистологическому строению это папилломы, аденомы, аденомиомы, фибромы или другие, еще более редкие типы опухолей. Доброкачественные опухоли желчного пузыря чаще развиваются в области его дна и, пока не достигают сравнительно больших размеров, нередко протекают бессимптомно и выявляются неожиданно при холецисто- или холеграфии, эхографии, произведенных по поводу предполагаемого холецистита или холелитиаза. При больших размерах доброкачественной опухоли возникают боли в правом подреберье, в отдельных случаях удается пальпировать увеличенный желчный пузырь. Мелкие доброкачественные опухоли желчных протоков протекают бессимптомно. Увеличиваясь и вызывая обтурацию протоков, они приводят к возникновению желтухи, болей в правом подреберье; могут присоединиться воспалительные процессы (холангит, холецистит).

Лечение оперативное.

3.37.2. РАК ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ

Среди злокачественных опухолей желчевыделительной системы наиболее часто встречается рак желчного пузыря, реже — рак большого сосочка двенадцатиперстной кишки (фатеров сосок). Рак желчного пузыря обычно возникает на

фоне холелитиаза и является одной из наиболее распространенных форм рака, занимая у женщин пятое место по частоте после рака матки, желудка, кишечника и молочной железы, девятое — у мужчин. Рак желчных протоков встречается редко.

Патологоанатомическая картина. Рак желчного пузыря чаще локализуется в его шейке или области дна, реже — на печеночной поверхности тела и в других зонах. По гистологическому строению это чаще всего аденокарцинома, несколько реже — скirr, слизистый, солидный, плоскоклеточный рак. Рак желчного пузыря отличается большой злокачественностью, тенденцией к быстрому росту и метастазированию в расположенные в области головки поджелудочной железы лимфатические узлы.

Рак внепеченочных желчных путей чаще возникает либо в самом общем желчном протоке, либо в месте слияния печеночных и пузырного протоков. Злокачественные опухоли большого сосочка двенадцатиперстной кишки обычно развиваются из его эпителиальной ткани, терминальных частей общего желчного или панкреатического протока или же прилегающего участка слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки. По гистологическому строению это чаще всего аденокарциномы. Они обычно имеют небольшие размеры, медленно растут, поздно дают метастазы, но вследствие сдавления и прорастания общего желчного протока уже в раннем периоде сопровождаются механической желтухой и способствуют возникновению вторичных воспалительных процессов в желчных путях, печени, поджелудочной железе.

Клиническая картина. При раке желчного пузыря наблюдаются боли в правом подреберье неопределенного характера или коликообразные, потеря аппетита, прогрессирующее похудание. Частым симптомом является желтуха, возникающая вследствие распространения опухоли в область ворот печени и нарушения оттока желчи по печеночному и общему желчному протокам. Желтуха в отличие от таковой при желчнокаменной болезни часто возникает вне связи с предшествующим болевым приступом, начало ее не сопровождается значительным повышением температуры, она имеет тенденцию к постепенному прогрессированию. В далеко зашедшей стадии кожа больного приобретает интенсивную оливково-зеленую окраску вследствие постепенного перехода отлагающегося в коже билирубина в биливердин, имеющий зеленый цвет. Больные страдают от интенсивного кожного зуда, заставляющего их постоянно расчесывать кожу. При пальпации в правом подреберье иногда удается определить наличие опухоли. Кал обесцвечен, стеркобилин в нем отсутствует; моча содержит много билирубина, уробилин в ней не определяется. Функциональные пробы печени в начальном периоде болезни мало изменены, в позднем периоде обнаруживаются значительные отклонения от нормы. СОЭ значительно увеличена. В позднем периоде заболевания нередко присоединяется лихорадка.

Рак желчных протоков и печеночно-поджелудочной ампулы протекает с болями в правом подреберье, эпигастральной области и рано возникающей желтухой (механической, подпеченочной), появление которой, как и при раке желчного пузыря, обычно не связано с предшествующей печеночной коликой. Желтуха при раке соска может иметь волнообразный характер, временно становясь менее интенсивной при распаде опухоли.

Течение. Рак желчного пузыря склонен к быстрому прогрессированию и метастазированию. При этом нарастают желтуха, истощение, увеличивается и становится плотной с неровной поверхностью печень; могут возникать геморрагические явления, массивные кровотечения, появляется асцит. Течение рака желчных путей и большого сосочка двенадцатиперстной кишки прогрессирующее, но в большинстве случаев менее интенсивное, чем рака желчного пузыря.

Прогноз без хирургического лечения неблагоприятный.

Диагноз. Рак желчного пузыря и желчных путей можно заподозрить, если у больного, обычно пожилого возраста, без предшествующего яркого приступа желчной колики или на фоне тупых неопределенных болей в подреберье возникает прогрессирующая желтуха. Если она существует несколько месяцев и сопровождается значительным истощением больного, следует предполагать

далеко зашедшую стадию заболевания. Холецистография и холеграфия позволяют выявить опухоль желчного пузыря или установить наличие «отключенного желчного пузыря». Однако при гипербилирубинемии проведение этих исследований противопоказано.

При дуоденальном зондировании в большинстве случаев отмечается отсутствие пузырькового рефлекса, иногда при цитологическом исследовании желчи обнаруживаются опухолевые клетки. При сканировании в желчном пузыре выявляются дефекты наполнения или чаще всего радиоактивный препарат в нем вовсе не накапливается. Ультразвуковое исследование (эхография), компьютерная томография и радиоизотопные исследования могут выявить очаг или несколько очагов повышенной плотности в желчном пузыре. Наиболее объективную информацию о характере заболевания желчного пузыря можно получить при лапароскопии с прицельной биопсией, а также при ретроградной холангиопанкреатоангиографии. В ряде случаев окончательный диагноз устанавливается лишь во время операции по результатам визуального осмотра желчного пузыря и протоков, данным биопсии и операционных холангиографии и холедохоскопии.

Дифференциальная диагностика. Рак желчного пузыря отличают от холелитиаза и хронического холецистита. При этом учитывают упомянутые выше особенности болевого синдрома, желтухи и также данные инструментальных исследований, в первую очередь — лапароскопии. Холецистография, внутривенная холеграфия и эхография могут выявить образования в желчном пузыре, которые в ряде случаев имеют более типичную форму для рака, чем для камней. Рак большого сосочка двенадцатиперстной кишки трудно отличить от раковой опухоли головки поджелудочной железы. В определенной степени исключить последнюю позволяют сканирование поджелудочной железы, панкреатоангиография, эхография, компьютерная томография, но наибольшую диагностическую ценность обычно имеет дуоденофиброскопия с прицельной биопсией и ретроградная холангиопанкреатоангиография.

Лечение. Хирургическое.

Профилактика. Устранение факторов, способствующих развитию холецистита и желчнокаменной болезни, и их своевременное лечение.

Глава 4

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Нефрология как самостоятельный раздел внутренней медицины выделилась в 50—60-х годах нашего столетия. Рамки нефрологии значительно шире классической почечной патологии и включают поражения почек при системных заболеваниях соединительной ткани, аллергические поражения почек, острую почечную недостаточность, реноваскулярную гипертензию, опухоли почек и т. д.

Значительный вклад в разработку актуальных проблем патологии почек внесли отечественные ученые. Русский ученый А. М. Шумлянский открыл полость почечного клубочка. С. П. Боткин описал клиническую картину нефроптоза, технику пальпации почек при этом заболевании. Он, как и А. А. Остроумов, рассматривал развитие отдельных форм нефрита как своеобразную реакцию макроорганизма. В. К. Линдеман в лаборатории И. И. Мечникова впервые вызвал у кроликов иммунный нефротоксический нефрит. Врач А. Ф. Каковский впервые в мире разработал метод количественного подсчета форменных элементов осадка мочи. Особенно велики заслуги ученика С. П. Боткина — казанского профессора С. С. Зимницкого, который предложил пробу на функциональную полноценность почек путем определения колебаний плотности мочи (1921) и оригинальную классификацию нефритов (1924). Е. М. Тареев выделил острые токсико-инфекционные поражения почек (при шоке, гемолизе, миолизе). Им создана классификация диффузных поражений почек. Г. Ф. Ланг и А. Л. Мясников создали учение о вторичном включении почечного звена в патогенез гипертонической болезни. В 1965 г. Б. В. Петровский впервые в СССР осуществил пересадку почки.

В последние годы значительно расширился арсенал диагностических методов, используемых в нефрологии. Это прежде всего биопсия почек с последующим гистологическим и гистохимическим исследованием биоптата и прижизненной морфологической диагностикой.

Предложены тонкие функциональные методы определения почечных функций: определение скорости клубочковой фильтрации, максимальной канальцевой секреции, клиренса осмотически свободной воды, определение кислотно-основного состояния крови и мочи, электролитного состава крови и мочи. Для диагностики нефритов применяется определение ферментов в моче. Широкое распространение получили изотопная ренография и сканирование почек. Из рентгенологических методов для диагностики стеноза почечной артерии начинает применяться серийная нефроангиография. В диагностике опухолей, кист почек, почечнокаменной болезни находят применение ультразвуковые методы.

В лечении диффузных поражений почек, помимо гемодиализа и трансплантации почки, широкое применение нашли гормональная терапия, иммунодепрессанты, мощные диуретики. Все шире при лечении различных почечных заболеваний применяются гемодиализ, гемосорбция, плазмаферез.

Общепринятой классификации болезней почек до сих пор не существует. Международная классификация болезней пересмотра 1975 г. выделяет нефриты, нефротический синдром и нефрозы с включением в эту группу острого и хронического гломерулонефрита, а также нефритов и нефропатий неуточненной природы. Выделяются острая и хроническая почечная недостаточность, нефросклероз неуточненный, инфекции почек, камни почек и мочеточников, кистозная болезнь почек. Однако эта классификация не может удовлетворить клиницистов.

4.1. ДИФФУЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Диффузный гломерулонефрит — частое иммунокомплексное заболевание почек с преимущественным поражением сосудов клубочков. Он протекает остро или хронически с повторными обострениями и ремиссиями. В более редких случаях наблюдается подострый диффузный гломерулонефрит, отличающийся бурным прогрессированием с быстрым исходом в почечную недостаточность.

4.1.1. ОСТРЫЙ ДИФФУЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Острый диффузный гломерулонефрит может развиваться в любом возрасте, однако большинство больных (75—95 %) составляют лица до 40 лет.

Этиология. Острый диффузный гломерулонефрит развивается чаще всего после стрептококковых инфекций — ангины, тонзиллитов, заболеваний верхних дыхательных путей, после стрептококковых кожных заболеваний, особенно в странах с жарким климатом. Со стрептококковой инфекцией связывают возникновение нефрита после скарлатины, при подостром септическом эндокардите, ревматизме. Помимо стрептококка, в возникновении острого нефрита играют роль пневмококки, возбудители бруцеллеза и другие микроорганизмы.

Клинический опыт и экспериментальные исследования свидетельствуют о возможности возникновения нефрита под влиянием вирусной инфекции, после введения вакцин и сыворотки (сывороточный, вакцинный нефрит).

Наряду с инфекционными факторами важную роль в возникновении гломерулонефрита играет реактивность организма. Среди экзогенных воздействий, способствующих развитию острого нефрита, наибольшее значение имеет охлаждение. Оно вызывает рефлекторные нарушения кровоснабжения, меняет течение иммунологических реакций.

Патогенез. В настоящее время общепринятой является комплексная теория патогенеза острого диффузного гломерулонефрита. Появлению симптомов нефрита после перенесенной инфекции предшествует 1—3-недельный латентный период, во время которого изменяется реактивность организма, повышается его чувствительность к возбудителю инфекции, образуются антитела к микробам. При этом на базальной мембране клубочков находят гранулярные депозиты (отложения) иммунных комплексов, иммуноглобулинов и комплемента.

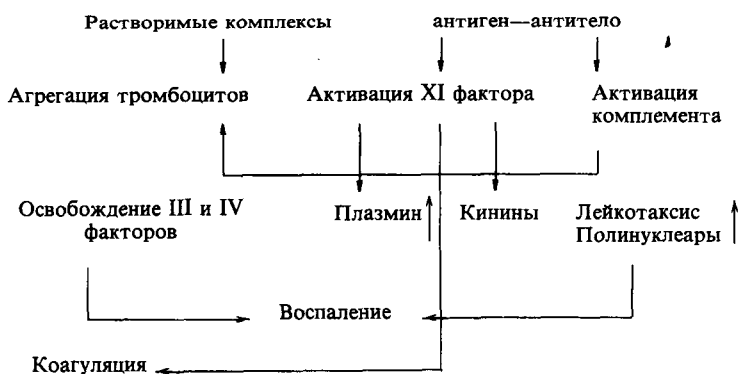
Экспериментальные исследования позволяют предположить два возможных механизма развития нефрита: 1) образование в крови циркулирующих комплексов антиген — антитело, которые фиксируются в клубочках и повреждают почки, 2) продуцирование противпочечных аутоантител в ответ на повреждение почек комплексами экзогенных антител. В первом варианте комплексы антиген — антитело, взаимодействуя с комплементом, откладываются на наружной поверхности базальной мембраны капилляров клубочков под эпителиальными клетками в виде отдельных глыбок, хорошо видных при электронной и иммунофлюоресцентной микроскопии. При втором варианте развития нефрита комплемент и глобулины откладываются на всем протяжении базальной мембраны клубочков.

Реализация повреждающего действия иммунных комплексов осуществляется путем индукции иммунного воспаления. Комплексы антиген — антитело не повреждают непосредственно базальную мембрану, но стимулируют биохимическую стадию аллергических реакций, в результате чего образуются те же биологически активные вещества, которые являются медиаторами воспаления и приводят к вторичной альтерации (повреждению) мембраны, вызывая ее так называемую энзимную перфорацию.

Важную роль в повреждении клубочков играет нарушение системы коагуляции, что обусловлено активацией комплемента иммунными комплексами и повышением агрегации тромбоцитов, активацией кининовой системы и системы простагландинов. Все это приводит к отложению фибрина в стенке капилляров, что вызывает пролиферацию мезотелиальных и эндотелиальных клеток. Характер течения заболевания в большей степени зависит от величины фибринового депо (схема 4.1).

Значение стрептококка в развитии гломерулонефрита подчеркивается антигенным сродством оболочек стрептококков и базальной мембраны клубочков.

Схема 4.1. ПАТОГЕНЕЗ ПОРАЖЕНИЯ КЛУБОЧКОВ ПРИ ОСТРОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ



Протеинурия развивается в результате повышения проницаемости базальной мембраны капилляров клубочков. Отеки обусловлены несколькими факторами, к которым относится снижение клубочковой фильтрации, повышение реабсорбции натрия и секреции альдостерона, а также проницаемости сосудистой стенки. Повышение артериального давления связывают с ишемией почки и повышением активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы.

Патологоанатомическая картина. При остром диффузном гломерулонефрите величина почек изменяется мало. На поверхности и на разрезе выступают точечные образования или бугорки красного цвета. Эти бугорки представляют собой увеличенные в размере мальпигиевы тельца (почечные клубочки).

Микроскопически обнаруживаются характерное увеличение размеров клубочков и гиперемия их со стазом эритроцитов и скоплением нейтрофильных лейкоцитов. В ранние периоды острого нефрита гломерулит протекает с гиперемией. Только позднее наблюдается ишемия коры с полным обескровливанием клубочков и разрывами почечных сосудов.

Клиническая картина. Заболевание, как правило, возникает через 7—20 дней после стрептококковой инфекции. Наиболее характерными являются олигурия, отечный, гипертонический и мочево́й синдромы.

Заболевание чаще всего развивается остро. Больные отмечают слабость, отечность (преимущественно лица), головную боль, снижение диуреза. Ранним признаком являются отеки. Встречаются они у 80—90 % больных, располагаются преимущественно на лице и создают вместе с бледностью кожи характерное «лицо нефритика». Часто жидкость накапливается в полостях (плевральной, брюшной и перикарда). Прибавка массы тела за счет отеков может достигать за короткое время 15—20 кг и более. Обычно через 2—3 нед лечения отеки исчезают.

Одним из кардинальных симптомов острого диффузного гломерулонефрита является артериальная гипертония, которая наблюдается у 70—90 % больных и связана с нарушением кровоснабжения почек. В большинстве случаев систолическое давление не превышает 180 мм рт. ст., а диастолическое — 120 мм рт. ст. Острое развитие артериальной гипертонии затрудняет деятельность сердца и может проявиться острой сердечной недостаточностью, особенно левожелудочковой, в виде одышки, кашля и приступов сердечной астмы. В связи с артериальной гипертонией развивается гипертрофия левого желудочка сердца.

При объективном исследовании находят расширение границ относительной сердечной тупости. Нередко выслушивается систолический шум на верхушке, акцент II тона на аорте, иногда ритм галопа. В легких обнаруживаются су-

хия и влажные хрипы. На ЭКГ обнаруживаются признаки гипертрофии левого желудочка, иногда симптомы коронарной недостаточности, связанные с относительной перегрузкой левого желудочка.

Одним из самых первых симптомов острого нефрита является уменьшение выделения мочи (до 400—700 мл/сут), в редких случаях наблюдается анурия. Уменьшение выделения мочи связано главным образом с воспалительными изменениями клубочков и с понижением в них фильтрации. При этом обычно не наблюдается снижения относительной плотности мочи.

Мочевой синдром при остром гломерулонефрите характеризуется протеинурией, цилиндрурией, макро-или микрогематурией.

Протеинурия при остром нефрите обусловлена не столько нарушением проницаемости сосудов, сколько грубым повреждением сосудистой стенки капилляров клубочков. Через поврежденные стенки капилляров клубочков выделяются мелкодисперсные альбумины, а также глобулины и фибриноген.

Количество белка в моче обычно колеблется в пределах от 1 до 10⁰/₁₀₀. За сутки теряется более 2 г белка. Однако высокое содержание белка в моче сохраняется лишь в первые 7—10 дней, поэтому при позднем исследовании мочи альбуминурия чаще оказывается невысокой (менее 1⁰/₁₀₀). Небольшая протеинурия в ряде случаев может отмечаться с самого начала болезни. Малое количество белка в моче может наблюдаться при остром нефрите долго и исчезнуть окончательно только через 3—6 мес, даже 9—12 мес.

Гематурия является постоянным признаком острого гломерулонефрита. В большинстве случаев обнаруживается микрогематурия, причем число эритроцитов в осадке мочи может не превышать 10—15 в поле зрения.

Цилиндрурия — не обязательный симптом острого гломерулонефрита. Находят единичные гиалиновые и зернистые цилиндры.

Количество лейкоцитов в осадке мочи, как правило, бывает незначительным, однако в ряде случаев обнаруживается 20—30 лейкоцитов и более в поле зрения. При этом всегда отмечается количественное преобладание эритроцитов над лейкоцитами, что лучше выявляется при специальном подсчете форменных элементов осадка мочи по методикам Каковского — Аддиса, Нечипоренко.

У части больных обнаруживается незначительная или умеренная азотемия. Она связана с уменьшением фильтрационной функции почек и вскоре нормализуется. Высокая прогрессирующая азотемия, как правило, не встречается.

Часто при остром нефрите наблюдается уменьшение количества гемоглобина и эритроцитов в периферической крови. Это связано с отеком (гидремией) крови, свойственным этому заболеванию, но может быть обусловлено и развитием истинной анемии в результате влияния инфекции, лежащей в основе нефрита, например при септическом эндокардите.

Повышение СОЭ наблюдается часто и является показателем активности нефрита. Количество лейкоцитов в крови, так же как и температурная реакция, определяется начальной или сопутствующей инфекцией: чаще температура тела нормальная и лейкоцитоза нет. В крови повышаются уровень фибриногена, титр антистрептолизина-О, реакция на С-реактивный белок.

При часто встречающейся малосимптомной форме основным проявлением нефрита является изолированный мочевой синдром различной выраженности. Иногда удается выявить преходящее повышение артериального давления, небольшие отеки голеней.

Различают два наиболее характерных варианта течения острого гломерулонефрита.

Циклическая форма острого нефрита протекает бурно. Появляются отеки, одышка, головная боль, боль в пояснице, уменьшается количество мочи. В пер-

вых же анализах мочи обнаруживается выраженная альбуминурия и гематурия. Повышается артериальное давление. Отеки держатся 2—3 нед, а затем в течении болезни наступает перелом, развивается полиурия и снижается артериальное давление. Период выздоровления может сопровождаться гипостенурией. Однако нередко при хорошем самочувствии больных и практически полном восстановлении работоспособности длительно (месяцами) наблюдаются небольшая протеинурия ($0,03—0,1^0/_{00}$) и остаточная гематурия.

Латентная (малосимптомная) форма острого нефрита встречается нередко и часто переходит в хронический гломерулонефрит. Характеризуется эта форма постепенным началом без каких-либо субъективных симптомов и проявляется лишь небольшой одышкой, головными болями или отеками на ногах. Такой нефрит удается диагностировать только при систематических исследованиях мочи. Длительность относительно активного периода при таком течении острого гломерулонефрита может быть значительной — до 2—6 мес и более.

Встречавшаяся ранее при остром гломерулонефрите почечная эклампсия в последние годы наблюдается редко.

Течение острого гломерулонефрита может сопровождаться развитием нефротического синдрома.

Всякий острый нефрит, не прошедший бесследно в течение года, нужно считать перешедшим в хронический нефрит, а кажущееся клиническое выздоровление расценивать как длительный латентный период по существу уже хронического нефрита.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагностика острого гломерулонефрита при выраженных клинических проявлениях не представляет трудностей. Диагностическими критериями являются острое начало после перенесенной острой, чаще стрептококковой, инфекции, наличие протеинурии, макро- или микрогематурии, транзиторное повышение артериального давления, отсутствие признаков системного заболевания. Диагноз в необходимых случаях может быть подкреплён морфологическим исследованием (биопсия почки).

При ультразвуковом исследовании размеры почек чаще нормальные, отмечается «пестрота» паренхиматозной зоны, где чередуются более плотные участки с менее плотными. Плотность и структура чашечно-лоханочных структур не нарушены.

При дифференциальной диагностике острого гломерулонефрита и хронического нефрита важны анамнез, отсутствие связи с перенесенной инфекцией. Наличие стойкой гипертензии, выраженной гипертрофии левого желудочка, изменений глазного дна, снижение концентрационной, азотовыделительной способности почек характерно для хронического гломерулонефрита. Уточнить характер поражения почек позволяет морфологическое исследование биоптата.

Латентно текущий гломерулонефрит диагностируется с трудом и требует систематического, неоднократного исследования мочи, дифференцирования его и пиелонефрита, почечнокаменной болезни, туберкулеза почек и других заболеваний.

Лечение. После постановки диагноза острого гломерулонефрита обязательна госпитализация больного. При лечении больных острым гломерулонефритом с выраженной клинической картиной (отеки, гипертония) рекомендуются постельный режим и диета с резким ограничением хлорида натрия в пище (не более $1,5—2$ г/сут). Антибактериальная терапия (чаще всего пенициллин и его синтетические производные) показана при наличии очагов инфекции и должна длиться не менее 10—14 дней.

Лечение стероидными гормонами показано при выраженном нефротическом синдроме и при затянувшемся течении острого нефрита. У больных с латентным течением и изолированным мочевым синдромом гормонотерапия

малоперспективна. Терапия преднизолоном начинается с 30—60 мг в день и длится около 4 нед с постепенным снижением дозы.

При наличии тенденции к повышению артериального давления и нарастающую отечку лечение кортикостероидными гормонами следует сочетать с гипотензивными и диуретическими средствами.

Рекомендуется лечение антикоагулянтами и антиагрегантами. Гепарин назначают по 20 000 ЕД в сутки в течение нескольких недель внутривенно. В качестве антиагреганта применяют курантил (дипиридамол) до 300 мг в сутки внутрь натощак или внутривенно до 75 мг.

Применяется при остром гломерулонефрите и метиндол (индометацин) по 100—150 мг в день в течение 1—2 мес и более. Он особенно эффективен при наличии нефротического синдрома. Однако ряд авторов (Е. М. Тареев, Амбурже) считают активную лекарственную терапию острого гломерулонефрита малоэффективной и рекомендуют ограничиваться режимом, диетой и симптоматической терапией (гипотензивные, мочегонные, соли кальция, сердечные гликозиды и т. д.). Назначают десенсибилизирующую терапию, большие дозы витамина С. При показаниях применяют экстракорпоральное кровообращение (плазмаферез, гемосорбция) и т. д.

Прогноз. При остром нефрите может наблюдаться полное выздоровление. Летальный исход в остром периоде заболевания бывает редко, он чаще связан с кровоизлияниями в мозг на фоне эклампсии, реже — с сердечной недостаточностью, пневмонией или острой почечной недостаточностью. Переход острого нефрита в хроническое заболевание наблюдается в $1/3$ случаев.

Прогноз острого нефрита в значительной степени зависит от раннего распознавания и правильного лечения заболевания.

В остром периоде больные нетрудоспособны и должны находиться в стационаре. При типичном течении через 2—3 мес может наступить полное выздоровление и больные возвращаются к трудовой деятельности даже при наличии умеренного мочевого синдрома или остаточной альбуминурии.

Весьма важно диспансерное наблюдение за лицами, перенесшими острый нефрит, так как клиническое выздоровление нередко может быть кажущимся. Особенно это важно при наличии даже умеренного мочевого синдрома. Во избежание рецидивов особое внимание следует уделять борьбе с инфекционными очагами в организме. Необходимо в течение года избегать работы, связанной с охлаждением, особенно с действием влажного холода.

Профилактика. Предупреждение и раннее энергичное лечение острых инфекционных болезней, устранение очаговой инфекции, особенно в миндалинах, избегание резкого охлаждения.

4.2. ХРОНИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Хронический гломерулонефрит — длительно протекающее иммунокомплексное двустороннее заболевание почек с клиническими проявлениями классической брайтовой болезни, приводящее к прогрессирующей гибели клубочков, артериальной гипертонии и почечной недостаточности.

Этиология. Хронический нефрит может быть как исходом острого нефрита, так и первично-хроническим, без предшествующей острой атаки. Нередко встречаются хронические гломерулонефриты преимущественно иммунной природы: сывороточный, вакцинный, связанный с приемом пищевых аллергенов, после перенесенной травмы, охлаждений. Ряд лекарственных средств, помимо обычного поражения почек типа «острой токсической почки», вызывает также диффузный нефрит, нередко одновременно с лихорадкой, поражением кожи, суставов, печени и селезенки.

Хронический гломерулонефрит является частым осложнением подострого септического эндокардита. Описаны случаи развития диффузного поражения почек у больных, страдающих туберкулезом, сифилисом.

Диффузные тяжелые поражения почечной паренхимы наблюдаются при коллагенозах: системной красной волчанке, геморрагическом васкулите, узелковом периартериите и др.

Патогенез. В настоящее время принята иммунологическая концепция патогенеза гломерулонефрита. В эксперименте гломерулонефрит удается вызвать введением антител в базальную мембрану клубочков (нефротоксический нефрит типа Мазуги). Мнение о том, что в большинстве случаев хронический нефрит является исходом острого, в настоящее время не подтверждается, часто в анамнезе никакой патологии почек не прослеживается, а гломерулонефрит развивается как первично-хроническое заболевание.

Патологоанатомическая картина. Для хронического гломерулонефрита характерно поражение клубочков, которое имеет интракапиллярный характер (в отличие от подострого, экстракапиллярного нефрита). При различных формах хронического гломерулонефрита анатомические изменения в почках значительно различаются как в отношении характера и степени поражения клубочков, так и в отношении степени поражения канальцев.

В последние годы в связи с широким применением в клинике метода пункционной биопсии хорошо изучена морфологическая картина почек при различных клинических формах и стадиях хронического гломерулонефрита. Выделяют: 1) мембранозный гломерулонефрит; 2) мезангио-пролиферативный гломерулонефрит; 3) мезангиокапиллярный гломерулонефрит; 4) фокальный сегментарный гломерулоидиоз; 5) фибропластический гломерулонефрит.

При всех этих морфологических типах гломерулярных поражений могут наблюдаться те или иные изменения канальцевого эпителия (дистрофия, дегенерация, атрофия), а также интерстициальной ткани.

При развитии нефротического синдрома световая микроскопия выявляет в проксимальных отделах извитых канальцев расширение их просвета, отек, атрофию или некроз эпителия, явления зернистой, гиалиново-капельной или вакуольной дистрофии.

В конечной стадии хронического гломерулонефрита почки значительно уменьшены в размерах, имеют зернистую поверхность, истонченный корковый слой — вторично-сморщенные почки. При гистологическом исследовании обнаруживаются запустевшие клубочки, разрастание на их месте соединительной ткани и атрофия соответствующих канальцев. В оставшихся клубочках отмирает гиалиноз петель капилляров.

Клиническая картина. Хронический гломерулонефрит характеризуется теми же синдромами, что и острый: отечным, гипертоническим, мочевым и синдромом почечной недостаточности.

Мочевым синдромом называется совокупность патологических изменений мочи и мочевого осадка. К ним относятся протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия, появление необычных элементов осадка, никогда не наблюдаемых в норме.

Протеинурия — это выделение с мочой белка в количестве, превышающем нормальные значения (50 мг/сут, или 0,033⁰/₁₀₀). Эпизодическое выделение небольших количеств белка считается физиологическим явлением.

При патологии почек протеинурия чаще всего связана с повышенной фильтрацией плазменных белков через клубочковые капилляры. Реже встречается канальцевая протеинурия. Протеинурия «переполнения» возникает при повышенном образовании плазменных низкомолекулярных белков, которые фильтруются клубочками в количестве, превышающем способность канальцев к реабсорбции.

У здорового человека в осадке может обнаруживаться 1—2 эритроцита, а количественное определение эритроцитов позволяет считать верхней границей нормы 2000 эритроцитов в 1 мл мочи.

Лейкоцитурия носит чаще всего интерстициальный характер, т. е. лейкоциты в мочу проникают из интерстиция и через эпителий почечных канальцев. Возможно и чресклубочковое проникновение лейкоцитов в мочу. В осадке мочи здорового человека может обнаруживаться у мужчин до 5, у женщин до

10—12 лейкоцитов в поле зрения. При количественном подсчете в 1 мл мочи допускается наличие не более 5000 лейкоцитов.

Цилиндрурия связана с осаждением белка в просвете канальцев. Различают цилиндры гиалиновые, зернистые, восковидные, эпителиоидные. Наиболее простые — гиалиновые — цилиндры встречаются изредка и у здорового человека. Допускается до 20 цилиндров в 1 мл мочи в норме.

Однако симптоматика бывает развернутой лишь в периоды выраженного обострения. В зависимости от преобладания тех или иных синдромов Е. М. Тареев выделяет следующие формы течения хронического гломерулонефрита: злокачественный (экстракапиллярный), латентный, гипертонический, нефротический и смешанный. Общим для течения указанных форм гломерулонефрита является его прогрессирующий характер с возможностью сохранения в течение длительного времени нормальной функции почек и последующим развитием хронической почечной недостаточности.

Ультразвуковая картина почек в конечной стадии хронического гломерулонефрита включает уменьшение почек в размерах, повышение акустической плотности паренхимы с истончением ее, а также увеличение относительной площади чашечно-лоханочных структур. При появлении признаков хронической почечной недостаточности отмечается «обеднение» чашечно-лоханочных структур в результате общего снижения гидрофильности почечной ткани.

Большую помощь в дифференциальной диагностике поражения почек оказывает микроскопическое исследование биоптата.

Подострый, злокачественный нефрит приводит к прогрессирующей гибели нефронов, деформации архитектоники почки.

В биопсийном материале определяется пролиферативный гломерулонефрит с фиброзно-эпителиальными полулуниями, который может развиться спустя неделю после начала заболевания. Одновременно отмечается канальцевое и интерстициальное поражение, часто обнаруживается фибриноидный некроз клубочков и артериол.

Клинически злокачественное течение нефрита можно подозревать, если через 4—6 нед остро начавшегося заболевания наблюдается снижение относительной плотности мочи, повышение содержания креатинина и индикана сыворотки крови, стабильно остается высоким артериальное давление. Основными клиническими проявлениями являются быстрое и стойкое снижение функции почек, нарастающие изменения глазного дна. При злокачественном течении гломерулонефрита прогноз остается крайне тяжелым.

Латентный хронический диффузный гломерулонефрит. Это довольно часто встречающаяся форма заболевания, проявляющаяся обычно лишь слабо выраженным мочевым синдромом без артериальной гипертонии и отеков. Эта форма хронического гломерулонефрита развивается при выявлении хронической почечной недостаточности, казалось бы, среди полного здоровья. Годами эти больные сохраняют полную работоспособность. Чаще болезнь выявляется при диспансеризации, когда обращают внимание на мочевого синдром (гематурия, протеинурия), снижение относительной плотности мочи, никтурию, повышение артериального давления. Иногда выявляется повышенная СОЭ, гипопротейнемия, гиперхолестеринемия. Эта форма хронического гломерулонефрита имеет длительное течение (10—20 лет), особенно в случаях, когда больным удается исключить факторы, провоцирующие обострение.

Для *нефротической формы* характерны большая протеинурия (более 3,5 г/сут), гипопротейнемия и диспротеинемия с уменьшением содержания альбуминов в плазме, значительным снижением альбумин-глобулинового коэффициента, высокая гиперхолестеринемия (104—260 ммоль/л). Большей частью у больных с этой формой нефрита наблюдаются массивные отеки, обусловленные в основном снижением онкотического давления. Отечный синдром развивается постепенно. Обычно по утрам появляются отеки под гла-

зами, отеки лодыжек. В дальнейшем отеки становятся постоянными, распространяются на туловище, присоединяется гидроторакс, асцит, гидроперикард. В этой стадии появляется сухость кожи, снижается ее эластичность, развивается гипотрофия мышц. Степень протеинурии коррелирует с нарастанием содержания триглицеридов и свободного холестерина в плазме крови, с образованием крупных липопротеидов.

Для нефротической формы хронического гломерулонефрита характерно сочетание нефротического синдрома с признаками воспалительного поражения почек: умеренной гематурией и снижением фильтрационной функции. Повышения артериального давления, как правило, не наблюдается. Клиническая картина заболевания может долго определяться нефротическим синдромом и только в дальнейшем наступает прогрессирование нефрита с нарушением азотовыделительной функции почек и артериальной гипертонией.

При *гипертонической форме* хронического нефрита в течение длительного времени ведущим и часто единственным симптомом является артериальная гипертония.

Изредка хронический гломерулонефрит развивается по гипертоническому типу после первой бурной атаки нефрита. Он бывает чаще результатом латентного течения острого нефрита. Повышение артериального давления долгое время может носить интермиттирующий характер, в дальнейшем гипертония становится постоянной. Под влиянием различных факторов (холод, эмоциональные воздействия) артериальное давление может подвергаться большим колебаниям. При осмотре обращают на себя внимание приподнимающий верхушечный толчок, расширение относительной тупости сердца влево, акцент II тона над аортой, у части больных выслушивается ритм галопа. При прогрессировании сердечной недостаточности развивается клиническая картина застоя по малому кругу, возможны кровохарканье, приступы сердечной астмы, а в редких случаях — отек легких.

Изменения глазного дна (нейроретинит) выражены сравнительно мало. Долго наблюдается только сужение артерий, кровоизлияния в сетчатку редки. Экссудация и отеки сетчатки, так же как и изменения сосочков зрительного нерва, появляются только в финале болезни. Патогенез артериальной гипертонии при этой форме нефрита связан с почечно-ишемическим ренин-гипертензивным механизмом ее развития. С прогрессированием болезни развивается хроническая почечная недостаточность.

Для *смешанной формы* хронического гломерулонефрита характерно наличие большинства основных синдромов и симптомов классического паренхиматозного нефрита: отеков, гематурии, протеинурии, гипертонии, однако степень их проявления в большинстве случаев не столь выражена, как это отмечается при других формах. По данным биопсии выявляется пролиферативный компонент.

Смешанной форме хронического гломерулонефрита свойственно прогрессирующее течение. Достаточно быстро (2—5 лет) развивается почечная недостаточность. В большинстве случаев клинической картине обострений хронического гломерулонефрита свойственно преобладание того или иного синдрома. Нередко длительно могут наблюдаться только мочевые симптомы и самочувствие больных не нарушено. В это время только при специальных исследованиях обнаруживаются некоторые нарушения функции почек, в первую очередь снижение фильтрации, а затем и концентрационной способности. Значительно позже появляются признаки хронической почечной недостаточности — азотемии.

В т е ч е н и и хронического нефрита выделяют: а) стадию почечной компенсации, т. е. достаточной азотовыделительной функции почек. Эта стадия может сопровождаться только мочевыми симптомами и протекает долгое время

латентно; б) стадию почечной декомпенсации, которая характеризуется недостаточностью азотовыделительной функции почек. В этой стадии мочевые симптомы могут быть менее значительными; как правило, наблюдается высокая артериальная гипертония, отеки чаще умеренные.

Наступление второго периода колеблется в больших пределах — от 1 года до 40 лет; этот срок наиболее мал при злокачественном характере заболевания и наиболее длителен при латентном его течении.

Внезапное обострение заболевания, характеризующееся ухудшением общего самочувствия, с выраженным проявлением основных синдромов, снижением относительной массы мочи, повышением экскреции белка — все это может указывать на неблагоприятную эволюцию заболевания. Прогрессирование заболевания в дальнейшем проявляется повышением уровня мочевины, креатинина, индикана в плазме крови, снижением клубочковой фильтрации и возрастанием фильтрационной фракции.

Диагноз. При наличии острого нефрита в анамнезе и выраженной клинической картине диагностика хронического нефрита не представляет больших

Т а б л и ц а 4.1. Диагностические критерии основных форм хронического нефрита

Основные клинические и лабораторные признаки	Клиническая форма			
	латентная	гипертоническая	нефротическая	смешанная
Гипертония	Незначительная, непостоянная	Выражена	Отсутствует, иногда тенденция к повышению	Выражена
Отеки	Периодическая пастозность	Незначительны, чаще отсутствуют	Массивные упорные отеки лица и конечностей	Часто выражены
Недостаточность кровообращения	Отсутствует	Наблюдается	Наблюдается	Чаше выражена
Гематурия	Микро-, иногда макрогематурия	Умеренная	Микрогематурия	Умеренно выраженная микрогематурия
Альбуминурия	Умеренная	»	Значительная (до 30 %/оо)	Значительная
Цилиндрурия	Незначительная	Умеренная (глининовая)	Все виды цилиндров	Все виды цилиндров
Азотемия	Отсутствует	Нарастающая	Отсутствует	Вначале отсутствует
Гипопротеинемия	»	Отсутствует	Выражена	Выражена
Гиперхолестеринемия	»	»	Значительная	»
Анемия	»	Истинная	Ложная	Может быть выражена
Изменения сосудов глазного дна	Отсутствуют	Нейроретинит	Не выражены	Нейроретинит
Нарушения функции почек	Долгое время понижение концентрационной функции с сохранением азотовыделительной	Недостаточность концентрационной и экскреторной функций	Олигурия. Концентрационная функция сохранена	Олигурия и недостаточность концентрационной функции
Течение заболевания и его исход	Длительное с постепенным снижением почечной функции и с переходом в азотемический гипертонический нефрит	Возможны осложнения, связанные с гипертоническим синдромом (инсульт, инфаркт миокарда). В поздних стадиях развитие уремии	Постепенное снижение концентрационной функции почек и переход в безотечную азотемическую гипертоническую стадию хронического нефрита	Постепенное развитие уремии

Т а б л и ц а 4.2. Дифференциальный диагноз болезней почек по мочевоому синдрому

Заболевания почек	Протеинурия	Гематурия	Лейкоцитурия	Цилиндрурия
Гломеруло-нефрит	Обычно умеренная или небольшая	Постоянная, чаще умеренная	Может отсутствовать	При остром нефрите гиалиновые, при хроническом — все виды цилиндров
Хронический пиелонефрит	Небольшая, временами проходящая	Может отсутствовать	Постоянная значительная	Отсутствует или появляется в поздние стадии
Нефротический синдром	Постоянная выраженная	То же	Очень умеренная	Постоянная, все виды цилиндров
Амилоидоз	Выраженная	То же	Небольшая	Постоянная, все виды цилиндров
Поражение почек при системных заболеваниях, сахарным диабетом	Небольшая	Может быть умеренная	Как правило, отсутствует	Гиалиновые
Асимметричные поражения почек (урологические заболевания)	Небольшая	Встречается редко. Значительная, иногда макрогематурия, может отсутствовать	Выраженная, как правило, постоянная	Отсутствует

трудностей. Однако при латентном течении, при гипертонической форме распознавание его бывает весьма затруднительным.

Диагноз различных форм хронического гломерулонефрита основывается на комплексной оценке данных анамнеза, клинической картины, лабораторных исследований (табл. 4.1). Одним из наиболее важных показателей является мочевоый синдром (табл. 4.2.). Однако правильная оценка мочевого синдрома возможна лишь при неоднократном исследовании мочи, в том числе и количественном. Однократный анализ мочи не должен служить основанием для окончательного суждения о патогенезе мочевого синдрома.

В ряде случаев необходимы радиоизотопное исследование почек (рис. 4.1), экскреторная и ретроградная урография. В неясных случаях решающее значение приобретает биопсия почек.

Дифференциальная диагностика. Для дифференцирования хронического гломерулонефрита и гипертонической болезни имеет значение время появления мочевого синдрома по отношению к артериальной гипертонии. При хроническом гломерулонефрите мочевоый синдром может появиться задолго до развития артериальной гипертонии или может возникнуть одновременно с ней. Для хронического гломерулонефрита характерна также меньшая выраженность гипертрофии сердца, меньшая склонность к гипертоническим кризам (за исключением обострений, протекающих с эклампсией) и менее интенсивное развитие атеросклероза, в том числе коронарных артерий.

Гипертоническую и латентную форму хронического гломерулонефрита следует различать с хроническим пиелонефритом, а также вазоренальной ги-

Необычные примеси в моче	Наиболее характерные сочетания патологических изменений	Дополнительные методы исследования для постановки диагноза
Клетки Штернгеймера — Мальбина, активные лейкоциты, бактериурия	<p>Небольшая или умеренная протеинурия, постоянная гематурия, цилиндрурия</p> <p>Небольшая протеинурия и постоянная выраженная лейкоцитурия</p> <p>Постоянная, выраженная протеинурия, цилиндрурия</p> <p>Выраженная протеинурия, цилиндрурия</p>	<p>Количественное исследование мочевого осадка, изотопная ренография, биопсия почки, исследование парциальных почечных функций (фильтрация, реабсорбция)</p> <p>Количественное исследование мочевого осадка, посев мочи с определением степени бактериурии, рентгеноурологическое исследование, сканирование почек, изотопная ренография, эхографическое исследование</p> <p>Определение уровня белка и холестерина крови, биопсия почки</p> <p>Красочные пробы, биопсия почек, толстой кишки, слизистой оболочки</p>
Белок Бенс-Джонса. В моче преобладают лимфоциты	<p>Небольшая протеинурия, умеренная гематурия</p> <p>Незначительная протеинурия, выраженная, постоянная лейкоцитурия</p>	<p>Выявление основного заболевания (системная красная волчанка, сахарный диабет, парапротеинозы, гемобластозы и т. д.) (см. соответствующие главы)</p> <p>Количественное исследование мочевого осадка в трехстаканной пробе, цистоскопия, хромоцистоскопия. Рентгеноурологическое исследование. Сканирование почек. Ангиография почек</p>

пертонией. На хронический гломерулонефрит указывает преобладание в осадке мочи эритроцитов над лейкоцитами, а также одинаковая величина и форма двух почек и нормальная структура лоханок и чашечек (что удается обнаружить при рентгеноурологических исследованиях).

При нефротической форме хронического гломерулонефрита устанавливают ее различия с амилоидозом, диабетическим гломерулосклерозом, сердечной недостаточностью, циррозом печени. В пользу хронического нефрита свидетельствует наличие наряду с нефротическим синдромом также и признаков воспалительного поражения почек — микрогематурии, снижения функции почек и артериальной гипертонии. Решающее значение во многих случаях принадлежит морфологическому исследованию биоптата пораженного органа.

При дифференцировании хронического гломерулонефрита и амилоидоза почек имеет значение наличие в организме очагов хронической инфекции в виде нагноительных процессов в легких, остеомиелита, туберкулеза, а также ревматоидного полиартрита и других заболеваний, наличие амилоидной дегенерации другой локализации.

В ряде случаев возникает необходимость дифференциальной диагностики хронического гломерулонефрита и застойной почки при недостаточности кровообращения, что сопровождается отеками, иногда умеренной артериальной гипертонией. О застойной почке свидетельствует наличие самостоятельного первичного заболевания сердца, увеличение печени, расположение отеков преимущественно на нижних конечностях, а также улучшение или исчезновение мочевого синдрома под влиянием сердечных гликозидов и мочегонных.

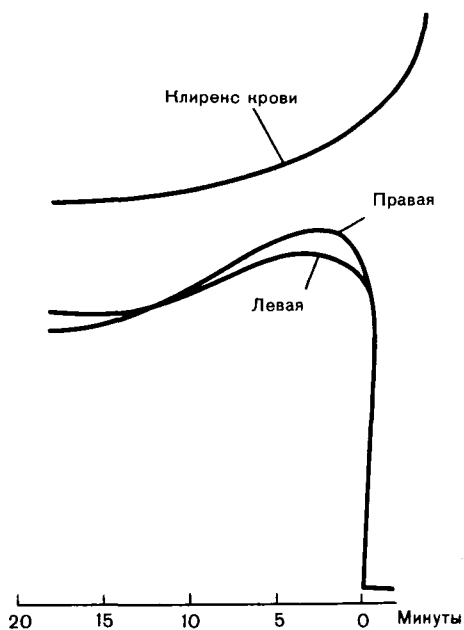


Рис. 4.1. Радиоизотопная ренограмма при хроническом диффузном гломерулонефрите.

жание хлорида натрия в диете должно быть ограничено до 1,5—2,5 г. При условии достаточной выделительной функции почек диета должна содержать достаточное количество белков — до 2—2,5 г на 1 кг массы тела больного, что способствует положительному азотистому балансу и компенсации белковых потерь. При гипертонической форме хронического гломерулонефрита рекомендуется умеренно ограничивать прием хлорида натрия — до 5 г/сут при нормальном содержании в рационе белков и углеводов. Латентная форма, кроме некоторого ограничения соли, существенных изменений в питании больных не требует. Питание должно быть полноценным, разнообразным и богатым витаминами. Витамины (С, комплекс В, А) должны входить в рацион при всех формах хронического гломерулонефрита. Следует указать, что длительная безбелковая диета без соли не предупреждает прогрессирования нефрита и плохо отражается на общем состоянии больных.

Большинство клиницистов рекомендуют 35—50 г белка в день плюс количество белка, теряемого с мочой за сутки. Количество пищевого белка уменьшают лишь при снижении почечных функций. Диета должна быть богата фруктовыми и овощными соками.

Особенно большое значение имеет кортикостероидная терапия, являющаяся основой патогенетической терапии при этом заболевании. Начинают лечение обычно с 40—60 мг преднизолона, при необходимости увеличивая дозу до 60—80 мг/сут, затем постепенно ее снижают. При обострении заболевания курсы лечения глюкокортикоидами повторяют.

Иногда применяется прерывистая терапия глюкокортикоидами — 3 дня (подряд) в неделю, которая снижает возможность развития «стероидного кушингоида», стероидных язв, сохраняя лечебный эффект гормонов.

Применение кортикостероидов ведет к уменьшению воспалительного процесса в клубочках почек, что способствует улучшению фильтрации и выража-

При отеках, связанных с циррозом печени, не бывает артериальной гипертензии, как правило, отсутствует мочево-й синдром, в анамнезе отмечается печеночная патология.

Прогноз. Исходом хронического гломерулонефрита является сморщивание почек с развитием хронической почечной недостаточности. За последние 10—15 лет прогноз хронического гломерулонефрита в связи с введением в клиническую практику иммунодепрессивной терапии стал несколько лучше. При применении иммунодепрессивной терапии, в частности кортикостероидной, в ряде случаев наблюдается положительный эффект, причем иногда полная ремиссия с исчезновением как общих, так и мочевых симптомов.

Лечение. В лечении больных хроническим гломерулонефритом существенное значение имеет диета, которая должна изменяться в зависимости от формы и стадии заболевания.

При нефротической и смешанной формах (при наличии отеков) содер-

ется в уменьшении мочевого синдрома, гематурии, протеинурии, что вторично ведет к улучшению и белкового состава крови. При лечении кортикостероидами нередко могут развиваться синдром Кушинга, стероидные язвы, остеопороз.

Противопоказанием к применению кортикостероидов у больных хроническим нефритом является прогрессирующая азотемия. При противопоказаниях к применению кортикостероидов или неэффективности лечения рекомендуются негормональные иммунодепрессанты: азатиоприн (имуран), 6-меркаптоурин. Эти препараты эффективны, однако они вызывают выраженную лейкопению. Их лучше применять при одновременном назначении преднизолонa в умеренной дозе — по 20—30 мг/сут, что предупреждает токсические влияния негормональных иммунодепрессантов на лейкопоз.

В поздних стадиях (при склерозе клубочков и атрофии с высокой артериальной гипертензией) иммунодепрессанты и стероидные гормоны противопоказаны, так как иммунологической активности в клубочках уже нет и продолжение такого лечения только усугубляет гипертонию.

Легким иммунодепрессивным эффектом обладают препараты 4-аминохинолинового ряда: хингамин (делагил, резохин, хлорохин), гидроксихлорохин (плаквенил). Резохин (хлорохин) применяют по 0,25 г 1—3 раза в день в течение 2—8 мес. Для лечения воспалительных изменений в почечной паренхиме применяются также нестероидные противовоспалительные препараты, в частности индометацин, который, оказывая обезболивающее и жаропонижающее влияние, воздействует также на медиаторы иммунологического повреждения. Под влиянием индометацина снижается протеинурия. Назначают его внутрь по 75 мг 2—3 раза в день. Лечение проводят в течение нескольких месяцев. Одновременное применение стероидных гормонов и индометацина позволяет значительно снизить дозу кортикостероидов и затем постепенно полностью отменить их.

В последние годы для лечения хронического гломерулонефрита стали применять антикоагулянты. Патогенетическим обоснованием антикоагулянтной терапии служит наблюдающееся при гломерулонефрите осаждение фибрина в клубочках и артериолах, участие фибрина в образовании капсульных «полулуний», нередкое повышение содержания в плазме фибриногена. Усиливая фибринолиз, нейтрализуя комплемент (компонент иммунных реакций), гепарин воздействует на многие аллергические и воспалительные проявления, снижает протеинурию, уменьшает диспротеинемию, улучшает фильтрационную функцию почек. Назначаемый внутримышечно (20 000 ЕД/сут) или внутривенно гепарин может применяться в комбинации со стероидами и цитостатиками.

При наличии выраженной гематурии, обусловленной повышением фибринолитической активности плазмы, с успехом применяют эпислон-аминокапроновую кислоту, являющуюся ингибитором плазминогена, в дозе 3 г внутривенно каждые 6 ч. Хороший эффект при гематурии дает назначение в течение 4—5 нед экстракта крапивы.

В случае упорных отеков при нефротической и смешанной формах рекомендуется одновременно с назначением преднизолонa салуретики (фуросемид, этакриновая кислота и др.), конкурентные блокаторы альдостерона (верошпирон, альдактон).

При упорных отеках на фоне гипопроteinемии применяют высокомолекулярный углевод — полиглюкин (декстран) в виде капельного внутривенного введения 500 мл раствора, что приводит к повышению коллоидно-осмотического давления плазмы крови, способствует перемещению жидкости из тканей в кровь и вызывает диурез. При нарушении белкового обмена, особенно при нефротической форме, показано применение анаболических стероидных гормонов, особенно в сочетании с пластическими продуктами (аминокислоты,

моноклеотиды и т. д.). Анаболические стероидные гормоны можно назначать в виде инъекционной формы — ретаболил 50 мг внутримышечно один раз в неделю, метандростенолон внутрь 10—15 мг в течение 2—3 нед. Имеются указания, что в ранней стадии почечной недостаточности анаболические гормоны способствуют улучшению белкового обмена.

При лечении гипертонической формы хронического гломерулонефрита могут быть использованы гипотензивные средства, применяемые при лечении гипертонической болезни: резерпин в его комбинации с гипотиазидом и др. Однако следует избегать резких колебаний артериального давления и ортостатического его падения, которые могут приводить к ухудшению почечного кровотока и фильтрационной функции почек. При гипертонической форме хронического гломерулонефрита показано также применение препаратов, подавляющих синтез катехоламинов в надпочечниках. Это α -метилдопа (альдомет, допегит), которые назначают по 750—1000 мг/сут. Эти препараты способствуют постепенному снижению артериального давления, не вызывают резких его колебаний и ортостатического падения и побочных явлений. β -Адреноблокаторы применяются изолированно или в сочетании с салуретиками.

Пропранолол (анаприлин, обзидан, индерал) назначают больным с хорошим состоянием сократительной функции миокарда в дозе не менее 120 мг/сут. К препаратам, обладающим выраженным миолитическим эффектом, относятся гидрохлорид празозина, diazoxid, нитропруссид натрия. Два последних лекарственных средства наиболее часто применяются при стабильном высоком артериальном давлении.

В последние годы широко применяют с хорошим клиническим эффектом плазмаферез. В период ремиссии заболевания рекомендуется санаторно-курортное лечение.

Трудоспособность больных определяется стадией и формой лечения заболевания, наличием осложнений. В стадии хронической почечной недостаточности больные нетрудоспособны и нуждаются в переводе на инвалидность. Больные хроническим гломерулонефритом должны находиться под диспансерным наблюдением.

Профилактика. Основой профилактики хронического гломерулонефрита является полноценное лечение острого нефрита. В этом отношении огромное значение имеет прежде всего ранняя и точная диагностика острого гломерулонефрита, что дает возможность своевременно госпитализировать и эффективно лечить больного. Имеет значение и устранение очагов инфекции (удаление миндалин, санация полости рта). Длительные диетические ограничения (соли и белков) не предупреждают перехода острого нефрита в хронический.

Больные хроническим нефритом должны избегать охлаждения, особенно воздействия влажного холода. Им рекомендуется сухой и теплый климат. При удовлетворительном общем состоянии и отсутствии осложнений показано санаторно-курортное лечение на курортах Средней Азии (Байрам-Али) или на Южном берегу Крыма (Ялта).

Противопоказаниями к санаторно-курортному лечению являются очень высокое артериальное давление (выше 190/110 мм рт. ст.), хроническая почечная недостаточность, выраженное обострение процесса. Постельный режим необходим только в период значительных отеков или сердечной недостаточности, а также в терминальной стадии при симптомах уремии. Режим при хроническом нефрите в фазе ремиссии должен быть щадящим. Противопоказаны тяжелый физический труд, работа в ночную смену, на открытом воздухе в холодное время года, в горячих цехах, душных, плохо проветриваемых помещениях. Больные должны избегать нервного и физического переутомления. При возникновении острого интеркуррентного заболевания рекомендуется соответствующее лечение с применением антибиотиков на фоне постельного режима.

4.3. ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Хроническая почечная недостаточность — постепенно возникающее и неуклонно прогрессирующее нарушение функции почек, приводящее к уремической интоксикации. Хроническая почечная недостаточность складывается из синдрома хронической уремии, артериальной гипертензии, нарушений водно-солевого и кислотно-основного состояния и представляет собой заключительную стадию многолетнего процесса, приводящего к гибели большей части нефронов и к уменьшению — сморщиванию почек с функциональными нарушениями.

Этиология. Первое место среди причин хронической почечной недостаточности занимает хронический гломерулонефрит, второе — хронический пиелонефрит. Среди других причин следует указать на диабетический гломерулосклероз, амилоидоз, пилкистоз почек, различные заболевания мочевыводящих путей с нарушением их проходимости и вторичным пиелонефритом (почечнокаменная болезнь, аденома и рак простаты и др.). Гипертоническая болезнь редко приводит к недостаточности почек.

Патогенез. Хроническая почечная недостаточность связана с необратимыми структурными изменениями паренхимы почек, которые приводят к уменьшению количества функционирующих нефронов, их атрофии и сморщиванию. Характерная особенность этого процесса — отсутствие регенерации паренхимы. Не исключается, конечно, что, кроме структурной необратимости поражения почек, при хронической почечной недостаточности имеют значение и более тонкие иммунологические изменения, нарушение гемокоагуляции.

Сроки развития хронической необратимой уремии могут быть короткими — до полугода при злокачественном подостром гломерулонефрите, когда констатируют запустевание большей части клубочков и атрофию канальцев с истончением. Снижается способность почек концентрировать мочу и разводить ее. Это связано не только с повышенной осмотической нагрузкой на действующие нефроны, но и с поражением их петли (петля Генле). Падает секреторная функция канальцев, в терминальной стадии практически равная нулю.

В течении хронической почечной недостаточности Е. М. Тареев выделяет две стадии: с падением клубочковой фильтрации примерно до 40 мл/мин, когда возможно консервативное лечение (консервативная стадия), и с фильтрацией около 15 мл/мин, когда должен решаться вопрос о заместительной терапии — внепочечном очищении или о пересадке почек (терминальная фаза).

Нарушаются выделительная, кровоочистительная и гомеостатическая функции почек. Нарастает задержка в крови азотистых продуктов обмена: мочевины, мочевой кислоты, аммиака, аминокислот, креатинина, гуанидина, которые организм не в состоянии выделять иным, внепочечным путем, растет уровень калия плазмы и внеклеточной жидкости. Возникает вынужденная полиурия как показатель деятельности немногих еще сохраняющихся нефронов и истончения из-за низкой концентрации мочевины в моче.

Помимо выделительной, страдает и кроветворная функция почек. В почках продуцируется эритропоэтин, обнаруживаемый у здоровых в плазме и моче в повышенном количестве в ответ на тканевую гипоксию и способный ускорить синтез РНК в эритроцитах. Азотемическая анемия возникает главным образом вследствие утраты почками способности синтезировать эритропоэтин. Причиной анемии при хронической почечной недостаточности могут быть также внутрисосудистый гемолиз и миелотоксическое действие азотистых шлаков.

Задержка мочевины способствует полиурии, так как мочевина является осмотическим мочегонным. Кроме того, она способствует избыточному выделению натрия, калия и других солей. С задержкой мочевой кислоты связывают

уремические артриты. Возникает гипокальциемия, задержка фосфатов, что ведет к вторичному гиперпаратиреозу с уремической остеодистрофией и метастатическими кальцинатами необычной локализации.

Клиническая картина. Больные медлительны, апатичны, сонливы. Нарушение выведения водородных ионов, накопление азотистых шлаков, изменение электролитного профиля крови приводят к развитию декомпенсированного метаболического ацидоза, что клинически проявляется глубоким шумным дыханием. Развивается мучительный кожный зуд. Кожа сухая, даже при волнении отсутствует потливость. Лицо одутловато. Возникает выраженная мышечная слабость. Нередко мышечные подергивания и даже большие судороги без потери сознания связаны со снижением уровня кальция крови.

Поражение костей клинически проявляется болями, нарушением походки и других движений. Этот симптомокомплекс развивается при медленном нарастании почечной недостаточности, резком снижении клубочковой фильтрации и баланса кальция. Часто наблюдаются изменения скелета (остеопороз) из-за деминерализации, обусловленной поддержанием гомеостаза при ацидозе. Накоплением уратов в синовиальной жидкости суставов объясняется болезненность их при движении, увеличение в размерах, воспалительная реакция — «вторичная подагра».

У ряда больных появляются боли в груди, могущие быть следствием уремического фиброзного плеврита. В легких могут прослушиваться влажные хрипы, что чаще является клиническим выражением легочно-сердечной недостаточности. Не исключено развитие вторичных пневмоний.

Перикардит (фибринозный, выпотной, геморрагический) — одно из классических проявлений хронической уремии, нередко ограничивающееся шумом трения перикарда. Сердечная недостаточность при хронических гломеруло-нефритах, поликистозе и других заболеваниях почек чаще отступает на второй план. Отмечаются терминальный уремический отек легких, центральная пневмония с рентгеновской тенью в виде бабочки вокруг средостения. Нарушается прессорная функция почек, развивается ренинемия. У больных с хронической почечной недостаточностью очень часто возникает гипертензивный сердечно-сосудистый синдром, который нередко носит характер злокачественной гипертензии, приводящей к ретинопатии.

При злокачественной гипертензии отек соска зрительного нерва вначале может быть односторонним. Обычны расходящиеся веером от диска беловатые участки плазморрагий разной формы и цвета, с нечеткими краями от скопления отечной жидкости, фигура звезды.

Поражение сердца развивается по типу острой левожелудочковой недостаточности с приступами сердечной астмы. Постепенно возникающие уремические васкулиты способствуют изъязвлению слизистых оболочек, некрозам кожи, уремическим висцеритам.

Анорексия, достигающая степени отвращения к пище, тошнота, рвота, сухость и неприятный вкус во рту, тяжесть, полнота под ложечкой после приема пищи, жажда характерны для хронической почечной недостаточности. Наблюдается гипотермия, нередко отсутствует лихорадка при инфекциях.

Анемия сочетается с токсическим лейкоцитозом, достигающим в отдельных случаях $80 \cdot 10^9/\text{л}$, с нейтрофильным сдвигом влево. Число тромбоцитов и их агрегация снижены. Это одна из важнейших причин уремической кровоточивости наряду с нарушением свертываемости.

Нередко при терминальной уремии мочевого синдром мало выражен. Полиурия может быть особенно выражена в претерминальной фазе необратимых хронических почечных заболеваний.

Стойкое падение фильтрации до 40 мл/мин указывает на выраженную почечную недостаточность, до 10—5 мл/мин — на развитие терминальной уре-

мии. Закономерно повышаются содержание остаточного азота, уровень мочевины крови и креатинина.

Умеренное повышение уровня калия плазмы почти постоянно встречается при хронической почечной недостаточности. При увеличении его концентрации до 6—8 ммоль/л появляются признаки гиперкалиемии (повышенная мышечная возбудимость, изменения ЭКГ в виде заостренного зубца *T*). Увеличивается и содержание магния в крови. Реже, главным образом вследствие рвоты и поноса, возникает гипокалиемия. Урикемия — постоянный и патогномичный признак далеко зашедшей хронической почечной недостаточности.

Лечение. Диета больных с компенсированной стадией хронической почечной недостаточности должна быть по возможности физиологической, полноценной, особенно у истощенных больных. Рекомендуются до 2000—3000 ккал/сут, что предотвращает распад собственного белка. Этому же способствует применение анаболических гормонов: парентерально ретаболила по 50 мг внутримышечно 1 раз в 10—15 дней или метандростенолона внутрь по 0,0005 г 3 раза в день в течение 3—4 нед. Для очищения крови от мочевины и других азотистых шлаков необходимо вызвать у больного высокий диурез, что достигается расширением питьевого режима.

При наличии высокой почечной гипертензии рекомендуются все известные гипотензивные лекарственные средства, однако снижать артериальное давление до обычного уровня не рекомендуется, так как при этом снижается и перфузионное давление в почечных клубочках и ухудшается фильтрация. Поэтому артериальное давление снижается до «рабочего» уровня у данного больного (в среднем оно колеблется в пределах 180/100—160/90 мм рт. ст.). При наличии отечного синдрома рекомендуется применение салуретиков (тиазидные производные, фуросемид, урегит), возможно, в сочетании с триамтереном, верошпироном. Последние назначают только в том случае, если нет явлений гиперкалиемии. При снижении уровня калия в плазме крови их можно применять длительно. При необходимости можно применять амилорид по 5 мл 2 раза в день под контролем содержания калия в плазме крови.

При развитии геморрагического диатеза применяют витамин К, аминокaproновую кислоту с осторожностью. В более тяжелых случаях необходимо переливание тромбоцитарной массы. Применение антибиотиков показано только при присоединившейся интеркуррентной инфекции. При этом необходимо избегать применения антибиотиков нефротоксического действия.

Леспенифрил (препарат деспедозы), примененный при еще относительно сохраняющейся функции паренхимы, может повысить почечный кровоток, способствует усилению экскреции азотистых шлаков. Вследствие хронической интоксикации и выключения гемопоэтической функции почек у большинства больных развивается анемия, что требует применения препаратов железа в сочетании с витамином В₁₂ и фолиевой кислотой. Для этого назначают ферроцерон, ферковен внутрь и фербитол и жектофер парентерально.

Поскольку при хронической почечной недостаточности происходит выведение солей кальция из организма, рекомендуется назначение глюконата кальция или хлорида кальция с витамином Д₂ до 20 000 ЕД в сутки в течение 10—14 дней. Рекомендуются высокие дозы витамина С (не менее 1 г/сут), жирорастворимых витаминов и витаминов группы В.

В терминальной стадии хронического гломерулонефрита с высокой азотемией необходимо применять безбелковую диету на протяжении 4—6 нед с введением незаменимых аминокислот (до 5 г) в сочетании с высококалорийной пищей (не менее 2500 ккал) за счет жиров и углеводов. Безбелковая диета продолжается длительно, пока не достигается экскреция мочевины 2—4 г/сут. По данным Е. М. Тареева, малобелковая диета, содержащая 20 г животного белка, с использованием крахмала дает удовлетворительные результаты.

Особое значение приобретает коррекция водно-солевого обмена и кислотно-основного состояния, поскольку у больных наблюдается гипокальциемия, гипонатриемия, а при длительном применении салуретиков — гипокалиемия. Тяжелые изнурительные рвота и понос могут вызвать дегидратацию. Указанные нарушения требуют введения солевых растворов, растворов глюкозы, витаминов Д₂, С, В₁₂, К, В₆, РР. При выявлении метаболического ацидоза целесообразно внутривенное капельное введение щелочных растворов в виде 2—4 % свежеприготовленного раствора гидрокарбоната натрия в количестве до 400—500 мл.

Глюкоза в больших дозах в виде напитков или внутривенно (5 % раствор, 250—500 мл) с 8—10 ЕД инсулина, назначаемого подкожно в течение 15—20 дней, улучшает состояние больных, снижает содержание мочевины и креатинина крови. Коррекция нарушения должна проходить под строгим контролем рН крови, концентрации электролитов.

Применение гипотензивных средств показано, однако чрезмерное снижение артериального давления может приводить к резкому снижению клубочковой фильтрации, нарастанию азотемии.

Промывание желудка, кишечника, дуоденальные зондирования способствуют внепочечному очищению организма от азотистых шлаков. Определенный терапевтический эффект при лечении примерно у 60 % больных можно получить, применив хронический гемодиализ и плазмаферез.

Хронический гемодиализ на длительный срок избавляет больных от основных проявлений хронической почечной недостаточности, но не заменяет полностью функции здоровых почек. Хронический гемодиализ оставляет больного на весь срок его применения в состоянии субуремии, не исключающей возможности прогрессирования таких проявлений, как уремические невриты, остео-дистрофия. Наблюдаются азотемическая анемия, задержка роста и развития детей и подростков.

Для проведения хронического гемодиализа отбираются лица с хронической почечной недостаточностью с медленным прогрессированием выраженной сердечной недостаточности. Обычно гемодиализ начинают при уровне креатинина до 0,9—1,14 ммоль/л, остаточного азота 82—106 ммоль/л и при снижении клубочковой фильтрации до 5 мл/мин.

Больные старше 50 лет, а также с очень высоким артериальным давлением хуже переносят гемодиализ. Большое значение придается психологическому отбору больных для хронического гемодиализа, их готовности соблюдать диету и питьевой режим, аккуратно лечиться и следить за шунтом.

С удовлетворительным эффектом применяют при хронической почечной недостаточности гемофильтрацию и гемоперфузию.

Хронический гемодиализ является необходимым этапом подготовки больного к трансплантации почек.

Прогноз хронической почечной недостаточности зависит от течения основного заболевания, от тех осложнений, которые возникают при ней. Однако в основном он определяется фазой почечной недостаточности и темпами ее развития.

Течение хронической почечной недостаточности неуклонно прогрессирует, вследствие чего длительное продление жизни возможно лишь с помощью хронического гемодиализа или пересадки почки. Встречаются случаи длительного развития хронической почечной недостаточности с медленным развертыванием клиники уремии. Но в ряде случаев, особенно при высокой артериальной гипертензии, клиническая картина уремии прогрессирует быстро и неуклонно.

Ввиду большой сложности лечения хронической почечной недостаточности особенно большое значение приобретает активное лечение основных болезней, ведущих к хронической почечной недостаточности, диспансеризация,

систематическая плановая вторичная профилактика хронической почечной недостаточности. Больные с хронической почечной недостаточностью, как правило, стойко нетрудоспособны.

4.4. ПИЕЛОНЕФРИТ

Пиелонефрит — воспалительный процесс, в который вовлечены не только почечная лоханка и чашечки, но и почечная паренхима с преимущественным поражением интерстициальной ткани.

Чаще болеют женщины до 40 лет, многие из них заболевают во время беременности. Нередко пиелонефрит возникает в детском возрасте. У взрослых он может быть продолжением заболевания, оставшегося невылеченным в детские годы. В пожилом возрасте мужчины заболевают чаще, чем женщины. Это связано со стазом мочи вследствие развития аденомы простаты. Часто пиелонефрит осложняет течение сахарного диабета.

Различают первичный, или неосложненный, пиелонефрит и вторичный — осложненный или восходящий пиелонефрит. Первичному пиелонефриту не предшествуют изменения почек и мочевых путей, в основе вторичного пиелонефрита лежат органические или функциональные процессы в мочевых путях, нарушающие динамику мочи. Первичный пиелонефрит встречается значительно реже, чем вторичный.

Этиология. Возбудителями пиелонефрита чаще всего являются кишечная палочка, энтерококк, протей, стафилококк, стрептококк. В большинстве случаев флора мочи носит смешанный характер, причем при хроническом пиелонефрите она встречается гораздо чаще, чем при остром. В процессе лечения флора мочи и ее чувствительность к антибиотикам меняются.

Пиелонефриту обычно предшествует и сопутствует бактериурия, которая отсутствует лишь при непроходимости соответствующего мочеточника или образовании выключенного гнояника в почечной паренхиме.

Патогенез. Существенное значение в возникновении и развитии пиелонефрита имеет нарушение состояния макроорганизма, ослабление его иммунитета. Снижение сопротивляемости организма к инфекции в результате переутомления, перенесенных ранее заболеваний, гиповитаминоза, чрезмерного охлаждения, хронических болезней и т. д., а также массивное инфицирование организма весьма предрасполагают к заболеванию пиелонефритом.

Нарушения оттока мочи с последующим уростазом (сужения и перегибы мочеточника, нефроптоз, аномалии мочевыводящих путей, давление на мочевые пути снаружи) — один из основных факторов, предрасполагающих к пиелонефриту.

Возникновению пиелонефрита благоприятствуют сахарный диабет, подагра, нефрокальциноз, недостаточное содержание калия, злоупотребление анальгетиками, внепочечные очаги воспаления (энтерит, частые ангины, пневмония, нагноения), а также воспалительные процессы урогенитальной сферы (простатит, цистит, аднексит, вульвовагинит и др.).

В развитии пиелонефрита большую роль играет нарушение венозного и лимфатического оттока из почки, способствующее фиксации инфекции в последней.

Урокинематографией удалось установить в начальных стадиях пиелонефрита значительные изменения уродинамики мочеточника, когда еще отсутствуют какие-либо органические изменения в чашечно-лоханочной системе. Различают три пути проникновения инфекции в почку, лоханку и ее чашечки: 1) гематогенный, 2) по стенке мочеточника и 3) по просвету его при наличии пузырно-мочеточникового рефлюкса.

Гематогенный пиелонефрит является вторичным очагом инфекции, проникшей в почку из какого-либо первичного очага, часто находящегося в мочевых путях или органах половой системы. Если инфекция заносится в почку из очага, расположенного вдали от почки и мочевых путей, то возбудителями ее обычно являются грамположительные кокки (в 90 % случаев — стафилококки).

При локализации инфекции в нижних мочевых путях микроорганизмы могут проникнуть в почку по мочевому тракту. Особое значение для распространения инфекции имеют лоханочно-почечные рефлюксы. При них в результате повышенного внутримонолоханочного давления микробы попадают через венозные или лимфатические сосуды почек в общий кровоток, а затем с током крови вновь возвращаются в почки.

Возникновению острого пиелонефрита у беременных способствует расширение верхних мочевых путей, наступающее вследствие гормональных сдвигов и сдавления мочеточников беременной маткой.

Патологоанатомическая картина. Различают острый серозный и острый гнойный пиелонефрит. Последний встречается в 20 % случаев. Для начальной стадии острого пиелонефрита характерно наличие отека паранефральной клетчатки. Почка при этом увеличена, ткань набухшая, полнокровная, капсула легко снимается. Полости лоханок и чашечек расширены, заполнены мутной мочой или гноем, их слизистая оболочка тусклая, с очагами кровоизлияний. Под влиянием лечения острый серозный пиелонефрит претерпевает обратное развитие, однако может перейти в стадию гнойного воспаления. На этой стадии может возникнуть апостематозный нефрит или карбункул почки. Воспалительный процесс в паранефральной клетчатке может ограничиться лейкоцитарной инфильтрацией, но может прогрессировать и привести к ее гнойному расплавлению.

Даже при длительно протекающем пиелонефрите в почке участки воспаления чередуются с участками склероза, а между ними могут быть островки совершенно неизменной паренхимы. Эта особенность определяет характерный вид почек при хроническом пиелонефрите: размеры левой и правой почек неодинаковы; лоханки расширены, спинки их углощены.

Гистологически различают 4 стадии хронического пиелонефрита. В I стадии клубочки сохранены, отмечается равномерная атрофия собирательных канальцев и лимфоцитарная инфильтрация межпочечной ткани. Во II стадии некоторые клубочки гиалинизированы, имеются выраженная атрофия канальцев, уменьшение воспалительной инфильтрации и разрастание соединительной ткани. В III стадии наблюдается гибель и гиалинизация многих клубочков, мочевые канальцы выстланы низким недифференцированным эпителием и заполнены коллоидной массой. В IV стадии резко уменьшается корковое вещество почки, состоящее у таких больных в основном из бедной ядрами соединительной ткани с обильной лимфоцитарной инфильтрацией.

4.4.1. ОСТРЫЙ ПИЕЛОНЕФРИТ

Клиническая картина. Клиника острого пиелонефрита складывается из признаков, типичных для общего тяжелого инфекционного процесса с глубокой интоксикацией организма, и признаков местного характера.

Заболевание начинается остро, проявляется высокой температурой — до 40 °С, ознобом, проливным потом, часто наблюдаются боли и напряжение мышц в поясничной области. Может отмечаться небольшое напряжение передней брюшной стенки на стороне больной почки. Пальпация почек болезненна. Больные жалуются на ощущение разбитости и жажду. Затруднения при мочеиспусканиях, дизурия или поллакиурия указывают на участие в болезненном процессе мочевых путей. Вследствие бурно нарастающей интоксикации состояние больных быстро ухудшается. Появляются головная боль, тошнота, рвота. Наблюдается гектическая температура с ознобами.

Различают следующие клинические формы острого пиелонефрита (А. Я. Пытель): 1) острейшую (общее тяжелое состояние, высокая температура), которая характеризуется ознобом, повторяющимся 2—3 раза в течение суток, общей картиной сепсиса со скудными местными проявлениями болезни; 2) острую, при которой более выражены местные симптомы, фебрильная температура, отмечаются ознобы; 3) подострую, или очаговую, когда общие симп-

томы менее выражены и на первый план выступают местные проявления болезни, болезненность в пораженной почке, мочевой синдром; 4) латентную, протекающую с минимальными местными и общими проявлениями, но чреватую тяжелыми отдаленными последствиями.

Диагноз. В первые дни заболевания обычно имеют место лейкоцитоз до $30-40 \cdot 10^9/\text{л}$, анэозинофилия и резкий нейтрофилез со сдвигом до миелоцитов. Небольшой лейкоцитоз наблюдается у ослабленных больных, лиц пожилого и старческого возраста, а также у длительно леченных антибиотиками и химиопрепаратами.

При бимануальной пальпации почечной области определяется болезненность на стороне поражения. Из-за мышечного напряжения трудно прощупать почку даже при ее увеличении.

Важным признаком пиелонефрита является интенсивная пиурия. Она отсутствует в первые дни гематогенного заноса инфекции в почки из отдаленного очага, а также при непроходимости мочеточника.

В большинстве случаев бактериурию определяют бактериоскопическим методом. Для уточнения вида микрофлоры и ее чувствительности к антибиотикам необходимо бактериологическое исследование. При подсчете бактерий у больных обнаруживают более 100 000 бактерий в 1 мл мочи. У большинства больных выявляется микрогематурия.

Наряду с пиурией, бактериурией, гематурией для острого пиелонефрита характерны олигурия, высокая относительная плотность мочи, иногда цилиндрурия. Олигурия и высокая относительная плотность мочи зависят от значительных потерь жидкости через легкие и кожные покровы.

На обзорном снимке одна из почек несколько увеличена в объеме. У большинства больных на экскреторной урограмме отсутствует тень мочевыводящих путей на пораженной стороне или же они заполняются контрастным веществом позже, чем на здоровой.

При ультразвуковом исследовании могут отмечаться некоторое увеличение почки на стороне поражения с наличием гипэхогенной зоны паренхимы (отек в зоне воспаления), эктазия чашечно-лоханочных структур с мелкодисперсным содержимым (при гнойном пиелонефрите).

У больных острым вторичным пиелонефритом часто наблюдаются признаки какого-либо урологического заболевания.

Дифференциальная диагностика. Устанавливают различие между острым пиелонефритом и общеинфекционными заболеваниями, а также другими воспалительно-гнойными процессами почек, мочевых путей и половых органов.

Лечение. При правильном лечении острый пиелонефрит удается купировать в первые дни заболевания у большинства больных. Назначают большое количество жидкости в виде соков, чая, минеральной воды, а также капельных внутривенных вливаний, если нет склонности к ее задержке.

Хороший эффект дают грелки. При резких болях прибегают к антиспазмическим средствам. Экстракт белладонны, папаверин, платифиллин уменьшают спазм и улучшают отток мочи. При обструкции мочевых путей показана катетеризация мочеточника, а при неэффективности ее — операция. При выборе antimикробных средств необходимо руководствоваться видом микроба и результатами исследования чувствительности к ним микроорганизмов, высеянных из мочи.

В зависимости от тяжести процесса сульфаниламиды быстрого действия (этазол, уросульфамин) назначают в дозе 4—6 г/сут, пролонгированного действия (сульфадиметоксин, бисептол) — 1—2 г/сут. Выраженным эффектом отличаются препараты нитрофуранов: фурагин или фурадонин в дозе 0,1 г 3 раза в сутки или нитроксолин (5-НОК) по 0,1 г 4 раза в сутки или налидиксовая кислота (невиграмон, неграм) по 0,5—1 г 4 раза в сутки. Сульфаниламиды можно сочетать с нитрофуранами.

Из антибиотиков показаны препараты широкого спектра действия — ампициллин или аминогликозиды (гентамицин, канамицин), тетрациклины. При наличии смешанной инфекции рекомендуется назначать комбинацию антибиотиков.

При отсутствии эффекта от проводимой терапии, нарастании тяжести заболевания, возникновении апостематозного нефрита, карбункула почки необходимо оперативное лечение. При своевременном адекватном лечении прогноз положительный. Больные нуждаются в динамическом диспансерном наблюдении. У части больных, несмотря на проводимое лечение, течение острого пиелонефрита приобретает хронический характер. Трудоспособность у большинства больных, перенесших острый пиелонефрит, сохранена.

4.4.2. ХРОНИЧЕСКИЙ ПИЕЛОНЕФРИТ

Клиническая картина. Заболевание часто выявляется через много лет после какого-либо острого воспалительного процесса в мочевых путях — цистита или пиелита. В ряде случаев хронический пиелонефрит является следствием неизлеченного острого пиелонефрита, но нередко заболевание с самого начала протекает без острых явлений. Характерна бледность признаков, особенно в ранних стадиях болезни. Иногда болезнь обнаруживается при исследовании мочи по другому поводу или лишь при появлении признаков почечной недостаточности, а также у лиц с выявленной артериальной гипертонией. Переходу острого пиелонефрита в хронический способствует наличие затихшего, но активного очага воспаления и местных причин, его поддерживающих, а также недостаточное, рано прерванное лечение.

Больные хроническим пиелонефритом часто обращаются к врачам по поводу быстрой утомляемости, головной боли, тупых болей в эпигастральной области, субфебрилитета. Возникновение без видимой причины цистита, дизурии заставляет подумать о возможности латентного пиелонефрита.

Боли при хроническом пиелонефрите носят тупой, постоянный характер, оставаясь локализованными в почечной области, усиливаясь при обострении воспалительного процесса и при бимануальной пальпации области почек.

Температура тела повышается лишь при возникновении препятствий к оттоку мочи, а также в периоды обострения.

Изменения крови наблюдаются только в периоды обострения воспалительного процесса в почках или в стадии почечной недостаточности; СОЭ в большинстве случаев умеренно повышенная.

Хронический пиелонефрит протекает длительно, особенно при одностороннем поражении. Возможны периодические обострения, протекающие под видом необъяснимой лихорадки, сменяющиеся длительной ремиссией. Течение заболевания во многом определяется систематической рациональной терапией, что в определенной степени позволяет предупреждать обострения процесса.

Выделяют несколько форм течения хронического пиелонефрита: *латентную*, характеризующуюся скудностью симптоматики, рецидивирующую с чередованием периодов обострений и ремиссий, *гипертоническую* с превалированием гипертонического синдрома и *азотемическую*, когда заболевание проявляется лишь в стадии хронической почечной недостаточности.

У больных хроническим пиелонефритом длительное время сохраняется азотовыделительная функция. Характерна рано возникающая недостаточная концентрационная способность при все еще хорошей способности к разведению мочи как следствие воспалительного процесса в мозговом слое почки, который нарушает концентрационный механизм. Развитие почечной недостаточности существенно изменяет ход заболевания. Пиелонефрит при сахарном диабете, осложненный мочекаменной болезнью, обычно протекает тяжело.

Как односторонний, так и двусторонний пиелонефрит может приводить к гипертонии. Повышение артериального давления часто сочетается с почечной недостаточностью. Возникновение гипертонии обусловлено ишемией почки вследствие вовлечения в процесс почечных артерий. Наряду с этим в генезе гипертонии большое значение придают ренин-ангиотензивному механизму и гиперсекреции альдостерона. Гипертония при хроническом пиелонефрите длительное время субъективно переносится больными относительно легко.

Нефротический синдром при хроническом пиелонефрите встречается редко.

Двусторонний хронический пиелонефрит может привести к развитию хронической почечной недостаточности. При этом возникает полиурия, поллакиурия, никтурия. При исследовании мочи обнаруживается гипоизостенурия, небольшая протеинурия, лейкоцитурия. Возникает умеренная анемия, нарастающая с прогрессированием почечной недостаточности.

Диагноз. Диагностика хронического пиелонефрита основывается на данных анамнеза, из которых наиболее важны указания на наличие заболевания или аномалий мочевыводящих путей, дизурические явления.

При исследовании мочи отмечают умеренную протеинурию, незначительную цилиндрурию, микрогематурию. Пиурия бывает постоянной или перемежающейся. По мере сморщивания пораженной почки изменения мочи становятся менее выраженными. Относительная плотность остается нормальной благодаря компенсаторной гипертрофии второй почки. В конечных стадиях болезни в моче находятся лишь следы белка. Постепенно исчезают гематурия, лейкоцитурия и цилиндрурия.

В осадке мочи в сравнении с другими элементами преобладают лейкоциты, что выявляется при количественном их определении по методу Каковского — Аддиса, Нечипоренко.

При латентном течении пиелонефрита диагностике помогает преднизолоновый или пирогеналовый тест. Следует считать положительным преднизолоновый тест тогда, когда после введения преднизолона с мочой выделяется $0,4 \cdot 10^9$ /л и более лейкоцитов за час.

Среди методов функционального исследования почек хромоцистоскопия и экскреторная урография при одностороннем поражении позволяют установить пораженную почку. На экскреторной урограмме инфузионным методом или при ретроградной пиелографии уже в начальных стадиях пиелонефрита можно отметить уменьшение концентрационной способности почки и замедленное выделение рентгеноконтрастного вещества, нарушение тонуса лоханки, чашечек и мочеточника, расширение чашечек и лоханок с деформацией фориноксов (рис. 4.2).

Изотопная ренография позволяет судить о функциональном состоянии почек и верхних мочевых путей (рис. 4.3). На сканограммах находят уменьшение накопления изотопа, неравномерность его распределения, нечеткость контуров почек.

Биопсия почки (чрескожная или полуоткрытая) показана при диагностических затруднениях, например при пиелонефрите, сочетающемся с артериальной гипертонией или гломерулонефритом. При пиелонефрите имеет место очаговость поражения почек, поэтому при биопсии не всегда удается получить необходимый для исследования кусочек ткани из патологического очага.

При ультразвуковом исследовании выявляются уплотнение и эктазия чашечно-лоханочных структур, увеличение относительной их плотности. В поздних стадиях отмечается повышение акустической плотности паренхимы и «обеднение» чашечно-лоханочных структур. Иногда приходится прибегать к почечной ангиографии. Хронический пиелонефрит проявляется своеобразным нарушением сосудистой архитектоники почки.



Рис. 4.2. Ретроградная пиелограмма при хроническом пиелонефрите.

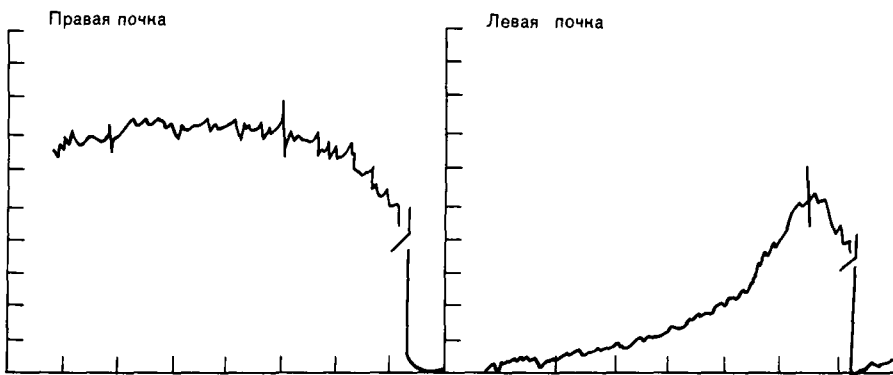


Рис. 4.3. Правосторонний хронический пиелонефрит. Радиоизотопная ренограмма.

Дифференциальная диагностика. Наиболее часто устанавливают отличие хронического пиелонефрита от хронического гломерулонефрита, амилоидоза почек, нефросклероза. Дифференциально-диагностические признаки этих заболеваний приведены в табл. 4.3.

Лечение. Терапия хронического пиелонефрита сводится в основном к применению антибактериальных препаратов и восстановлению нормального пассажа мочи при его нарушении. Измененный отток мочи сводит на нет антибактериальную терапию. Для восстановления оттока мочи применяют методы оперативного лечения (удаление камней, аденомы простаты и др.).

Т а б л и ц а 4.3. Дифференциально-диагностические критерии хронических поражений почек

Критерии	Хронический пиелонефрит	Хронический гломерулонефрит	Атеросклеротический нефросклероз	Амилоидоз почек
Патология мочевыводящих путей	Встречается часто	Отсутствует	Отсутствует	Встречается редко
Дизурические явления	Встречаются часто	Встречаются редко	Отсутствуют	Отсутствуют
Гипертензия	Встречается нечасто	Характерна	Отмечается всегда	Иногда в поздних стадиях
Отеки	Нехарактерны, встречаются в поздних стадиях	Часто встречаются	Встречаются в поздних стадиях	Характерны, постоянны
Лихорадка, лейкоцитоз	Характерны	Не встречаются	Не встречаются	Не встречаются
Анемия	Часто встречается	В поздних стадиях	В поздних стадиях	В поздних стадиях
Белок в моче	Небольшие количества	Небольшие количества	Небольшие количества	В больших количествах
Цилиндры в моче	Отсутствуют или их немного	Гиалиновые встречаются в небольших количествах	Отсутствуют или единичные гиалиновые	Восковидные жировые, много
Лейкоциты в моче	Преобладают над эритроцитами	Небольшое количество	В пределах нормы	В части случаев много
Эритроциты в моче	Количество увеличено незначительно	Постоянная микрогематурия	Постоянная микрогематурия	Не свойственны
Бактериурия	Значительна	Нехарактерна	Нехарактерна	Нехарактерна
Нарушение фильтрационной функции почек	Только в поздних стадиях	Характерно	Характерно	Только в поздних стадиях
Реабсорбция	Снижена	В поздних стадиях снижена	Снижена умеренно	Снижена
Азотемия	Развивается медленно в поздних стадиях	Может развиваться рано, быстро прогрессирует	Развивается, рано прогрессирует	Развивается медленно в поздних стадиях
Пиелография	Выявляет изменения чашечек, лоханок	Не выявляет изменений	Не выявляет изменений	Не выявляет изменений

Лечение большинства больных следует начинать с назначения нитрофуранов и сульфаниламидов. Антибиотики широкого спектра действия следует назначать при неэффективности указанных препаратов по особым показаниям, главным образом при острых атаках и обострениях болезни.

Антибактериальное лечение должно длиться годами. Целесообразно каждый месяц высеивать вирулентную микрофлору, показано длительное непрерывное лечение с периодической сменой антибактериальных препаратов для борьбы с возникновением микробной резистентности.

При одностороннем и двустороннем хроническом пиелонефрите без нарушения проходимости мочевых путей и почечной недостаточности показано курортное лечение с целью повышения диуреза (Трускавец, Эссентуки, Железноводск, Байрам-Али).

Прогноз. При хроническом пиелонефрите прогноз зависит от стадии патологического процесса, одно- или двустороннего поражения и осложнений. Прогноз двустороннего хронического пиелонефрита зависит от стадии, в которой был поставлен диагноз. В ранних стадиях удается длительно поддерживать больного в состоянии компенсированной почечной недостаточности со стабильным уровнем мочевины, без водно-электролитных расстройств. В поздних стадиях прогноз менее тяжелый, чем при нефросклерозе и хроническом

гломерулонефрите. Это объясняется длительной сохранностью клубочковой фильтрации, что обеспечивает выведение почками продуктов азотистого обмена.

Ранняя диагностика хронического пиелонефрита, длительное и упорное лечение могут привести к выздоровлению. Если в течение 2 лет нет лихорадки, пиурии, бактериурии, жалоб, можно считать больного выздоровевшим. Больные длительное время сохраняют трудоспособность. Они могут продолжать работу, но им противопоказано переутомление и переохлаждение. Высокая длительная гипертензия, присоединение хронической почечной недостаточности делают больных пиелонефритом нетрудоспособными.

Профилактика. Меры по предупреждению хронического пиелонефрита сводятся к излечению больных острым пиелонефритом и диспансерному наблюдению за ними. Для ликвидации стойкой бактериурии большое значение имеют лечение копростазов, хронического колита, холецистита, санация полости рта и носоглотки. Большого внимания заслуживает профилактика пиелонефрита беременных. Если удастся ликвидировать бактериурию во время беременности, то острый пиелонефрит не возникает.

Для профилактики развития калькулезного пиелонефрита необходимо раннее оперативное вмешательство на мочевых путях с целью извлечения конкремента, а при наличии инфекции — иногда и дренирование лоханки (нефростомия). Следует отметить, что катетеризация мочевых путей вообще и особенно у больных с мочевой инфекцией способствует возникновению или обострению пиелонефрита и должна проводиться только по самым строгим показаниям.

Профилактика обострений хронического пиелонефрита складывается из соблюдения общегигиенических мер, правильного питания, обеспечения больных достаточным количеством витаминов, предупреждения интеркуррентных инфекций, повторных ежемесячных 10-дневных курсов введения антимикробных средств.

4.5. АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК

Амилоидоз почек — одно из проявлений амилоидоза внутренних органов — системного заболевания, характеризующегося отложением в различных органах патологического белковоподобного вещества — амилоида. Почки поражаются амилоидозом относительно часто, реже в процесс могут вовлекаться печень, кишечник, надпочечники, селезенка, сердце и другие паренхиматозные органы.

Различают генетический (наследственный), первичный (идиопатический) амилоидоз и вторичный амилоидоз. В. В. Серов считает все виды амилоидоза вариантами единого процесса диспротеиноза и трансформации клеток с возникновением фибриллярной структуры амилоида. Первичный и наследственный виды амилоидоза встречаются редко и для них характерно более частое поражение кожи, мышц, сердечно-сосудистой системы.

4.5.1. ВТОРИЧНЫЙ АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК

Этиология. К вторичному амилоидозу относятся случаи, определенно связанные с каким-либо хроническим инфекционным или неинфекционным заболеванием. Вторичный амилоидоз развивается как осложнение хронических нагноительных процессов в легких и костях, деструктивных форм туберкулеза, хронического пиелонефрита, ревматоидного артрита, язвенного колита, изредка лимфогранулематоза и других заболеваний.

Патогенез. В настоящее время существуют три теории патогенеза амилоидоза. В соответствии с мутационной теорией амилоид является продуктом особого клона клеток — амилоидобластов макрофагальной системы. Согласно иммунологической теории, амилоидоз есть результат реакции антиген — антитело, где антиген — продукт распада тканей или чужеродный белок, а амилоид — белковый преципитат, откладывающийся прежде всего в местах фиксации антител. Теория диспротеиноза рассматривает амилоид как продукт извращенного белкового обмена. С позиций этой теории основное звено в патогенезе амилоидоза — диспротеинемия с накоплением в плазме грубодисперсных белковых фракций и аномальных белков — парапротеинов.

Поскольку амилоидоз поражает неравномерно большинство внутренних органов, то особенности клинического проявления связаны с преимущественным поражением того или иного органа. Чаще всего встречающийся амилоидоз почек приводит к постепенному распространению амилоидных отложений в клубочках и вовлечению в процесс сосудистой стенки. Это проявляется нарастающей протеинурией, постепенным снижением почечного кровотока, клубочковой фильтрации, появлением почечной гипертензии и почечной недостаточности. Наиболее ярким клиническим проявлением амилоидоза почек является нефротический синдром.

Патогенез гипертензии при амилоидозе в большей степени связан с изменениями внутривисцерального кровотока в связи с поражениями артериол, чем с повышенной секрецией ренина.

Поражение амилоидозом надпочечников ведет к развитию хронической надпочечниковой недостаточности с выпадением или резким снижением секреции гормонов как мозгового (катехоламины), так и коркового (альдостерон, кортикостерон, андрогены) слоя надпочечников. Поражение кишечника приводит к нарушению секреторной и всасывательной функций кишечника, клиническим выражением чего являются поносы и синдром нарушения всасывания. Вовлечение в процесс печени и селезенки выражается увеличением этих органов, причем их функция нарушается лишь в далеко зашедших стадиях. Изредка встречается амилоидоз сердца, приводящий к развитию сердечной недостаточности.

Патологоанатомическая картина. По химическому строению амилоид близок к белкам, однако его аминокислотный состав существенно отличается от такового сывороточных и тканевых белков. Однако белок — лишь одна часть амилоида. Другой составной частью амилоида являются полисахариды, состоящие в основном из галактозы и глюкозы, а также из сиаловой (нейраминной) кислоты.

При амилоидозе в начальном периоде отмечается некоторое увеличение размеров почек, они слегка плотноваты, капсула снимается легко. Микроскопически клубочки увеличены, с утолщенными расщепленными мембранами капилляров, под эндотелием обнаруживаются отдельные глыбки амилоида.

При электронной микроскопии отложения амилоида обнаруживаются субэпителиально на одной или обеих сторонах базальной мембраны. По мере прогрессирования структура базальных мембран теряется и они как бы растворяются в массе амилоида.

Постепенно почки еще больше увеличиваются, поверхность их мелкозернистая, они становятся плотными, а на разрезе — восковидными. Картина соответствует «большой белой амилоидной почке». Отмечается отложение амилоида в стенках сосудов почек, в стенках приносящих артериол. В далеко зашедших стадиях амилоид заполняет почти все клубочки. В эпителии канальцев обнаруживаются значительные дистрофические изменения.

Процесс заканчивается амилоидным сморщиванием почек с запустеванием и атрофией нефронов. Утолщение стенки сосудов почек приводит к ишемии почек, развитию гипертензии.

Клиническая картина. На ранних стадиях заболевания жалобы у больных отсутствуют или сводятся к общей слабости, снижению аппетита и работоспособности. На более поздних стадиях появляются жалобы на отеки, возникающие вначале на нижних конечностях, боли в пояснице. При развитии высокой гипертензии, почечной недостаточности жалобы становятся многообразными. Иногда встречаются поносы.

В клинической картине можно выделить несколько главных синдромов — мочевого, нефротического и гипертензивный. Главным симптомом амилоидоза почек является обычно значительная протеинурия, развивающаяся при всех его формах.

За сутки с мочой выделяется 2—20 г белка, основную часть которого составляют альбумины. В меньших количествах и разных пропорциях можно также определить другие плазменные белки. Существенная протеинурия сохраняется и при развитии хронической почечной недостаточности.

Помимо протеинурии, обнаруживается ряд других изменений, составляющих мочевой синдром. Соответственно степени протеинурии обнаруживаются гиалиновые и реже зернистые цилиндры. Сравнительно часто выявляется стойкая микрогематурия, нередко встречается лейкоцитурия без сопутствующего пиелонефрита. Наконец, при амилоидозе можно найти липоидурию с наличием двоякопреломляющих кристаллов в осадке мочи.

Значительная и продолжительная потеря белка почками приводит к развитию гипопроteinемии, в первую очередь гипоальбуминемии. Одновременно с гипопроteinемией, а иногда опережая ее, выявляется существенная диспроteinемия. Обычно имеет место увеличение содержания α - и γ -глобулинов сыворотки, снижено содержание IgG, повышен уровень IgM. Наряду с выраженной диспроteinемией у большинства больных отмечаются значительно увеличенная СОЭ и измененные осадочные пробы (тимоловая, сулемовая и др.).

Частым признаком выраженного амилоидоза является гиперлипидемия. Повышение содержания холестерина, увеличение уровня β -липопротеидов крови может быть весьма значительным.

Отеки развиваются у больных амилоидозом довольно рано и при отсутствии рационального лечения приобретают распространенный и упорный характер. В ряде случаев отеки на всем протяжении болезни могут быть небольшими, несмотря на прогрессирующее увеличение протеинурии.

Артериальная гипертензия встречается у 12—20 % больных амилоидозом. Этот синдром чаще возникает в конечной стадии болезни как проявление диффузного поражения почек. Обычно артериальная гипертония стабильна, хотя менее значительна, чем при других нефропатиях, тяжелые гипертонические кризы редки.

При присоединении амилоидоза надпочечников может развиваться выраженная и стойкая гипотония, а иногда и другие признаки хронической надпочечниковой недостаточности (гиперпигментация кожных складок, выраженная мышечная слабость, желудочно-кишечные расстройства).

Нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта могут отмечаться уже в начальной стадии амилоидоза в виде небольших неприятных ощущений из-за вздутия живота, понижения аппетита. Значительно ухудшает состояние больных понос, приводящий к дальнейшему снижению питания, изменениям водно-электролитного баланса. Иногда присоединение длительной диареи заметно уменьшает отеки. Причиной желудочно-кишечных расстройств может быть амилоидоз кишечника.

Весьма характерно поражение печени, селезенки, лимфатических узлов, свидетельствующее о вовлечении в процесс макрофагальной системы. Клинически обнаруживается равномерное увеличение печени и селезенки, их уплотнение, безболезненность при пальпации.

Среди других изменений, выявляемых при амилоидозе, следует назвать гиперфибриномию, возможность гиперкоагуляции с развитием сосудистых тромбозов, особенно тромбоза почечных вен.

В течении амилоидоза выделяют протеинурическую стадию с непостоянным вначале, а в последующем стойким выделением белка, отеку, или нефро-

тическую, стадию, характеризующуюся выраженными отеками, и стадию хронической почечной недостаточности. Нефротическая стадия может протекать как с гипертензией, так и с гипотензией.

Классическому течению амилоидоза почек соответствует нарастающее усиление протеинурии с развитием нефротического синдрома и хронической почечной недостаточности, делающими серьезным прогноз болезни. Осложняют течение амилоидоза и стойкая артериальная гипертензия, интеркуррентные инфекции, недостаточность кровообращения.

Диагноз. Диагностика вторичного амилоидоза вызывает особые трудности при латентном или атипичном течении основной болезни. Важными диагностическими признаками амилоидоза являются стойкая и выраженная протеинурия, гипоальбуминемия, гиперглобулинемия, гепатолиенальный синдром, поносы. Следует указать, что массивная протеинурия и отеки появляются лишь на поздних стадиях амилоидоза почек.

Определенное значение имеют пробы с красками: конго красным, метиленовым синим и синим Эванса. Они основаны на интенсивном поглощении амилоидом этих красок. Диагностическое значение имеют лишь положительные пробы, тогда как отрицательные результаты не исключают амилоидоз, особенно на ранних его стадиях.

Наиболее достоверным методом диагностики амилоидоза является биопсия органа, в частности пункционная биопсия почек. Достаточно часто амилоидоз можно диагностировать при биопсии других органов: прямой и сигмовидной кишок, печени, десны.

Дифференциальная диагностика. Амилоидоз почек приходится различать с хроническим гломерулонефритом, пиелонефритом, поражениями почек при миеломной болезни, сахарном диабете. Наибольшие затруднения вызывает дифференцирование амилоидоза почек и хронического нефрита, осложненного нефротическим синдромом.

Сочетание массивной протеинурии, гипопроteinемии с диспротеинемией, гиперхолестеринемии и отеков, составляющее классический нефротический синдром, весьма характерно для амилоидоза почек и хорошо известно клиницистам.

В отличие от хронического гломерулонефрита, при котором нефротический синдром часто возникает уже в начале болезни, амилоидозу присуще постепенное развитие нефротического синдрома вслед за нередко весьма длительной стадией умеренной протеинурии. Гипергаммаглобулинемия может служить важным диагностическим признаком амилоидоза в отличие от хронического гломерулонефрита с нефротическим синдромом.

Проводят дифференциальную диагностику амилоидоза и сердечной недостаточности при наличии выраженного отеочного синдрома и минимальных изменений в моче. Обнаружение первичного поражения сердца помогает правильной диагностике. Кроме того, следует указать, что изменения в моче при сердечной недостаточности возникают в далеко зашедших стадиях и могут исчезать при эффективной терапии. Для сердечной недостаточности нехарактерны биохимические изменения, обнаруживаемые при амилоидозе (выраженная гипопроteinемия, гиперлипидемия, гиперхолестеринемия).

Иногда возникает необходимость дифференцировать амилоидоз и миеломную болезнь. Выявление в пунктате костного мозга типичных миеломных клеток и обнаружение рентгенологических признаков поражения плоских костей помогают разграничению этих заболеваний.

Радикальное лечение основного заболевания, приведшего к развитию вторичного амилоидоза, иногда настолько улучшает состояние больного и уменьшает признаки почечного поражения, что можно говорить в известной мере об обратном развитии амилоидоза. Чем раньше проведено такое лечение,

тем больше шансов добиться положительных результатов. Систематическое применение антибиотиков и сульфаниламидов в борьбе с инфекцией также необходимо для лечения амилоидоза и для предупреждения частых инфекционных осложнений.

Применение некоторыми авторами глюкокортикоидов и иммунодепрессантов вряд ли может быть широко рекомендовано, так как имеются данные о прогрессировании амилоидоза при их назначении. Для уменьшения прогрессирования амилоидоза и обратного его развития рекомендуются препараты 4-аминохинолинового ряда (хингамин и др.). Появились сведения об аналогичном действии левамизола. Весьма эффективен плазмаферез.

Соблюдение в период достаточной азотовыделительной функции почек полноценного пищевого режима с ограничением хлорида натрия, введение плазмы, регулирование нарушенного баланса электролитов, осторожное назначение мочегонных и гипотензивных препаратов, а в период почечной недостаточности использование средств, применяемых при азотемии, — методы преимущественно симптоматического лечения больных амилоидозом, мало чем отличающиеся от методов лечения нефротического синдрома.

Прогноз. При амилоидозе прогноз всегда серьезен. Массивные, резистентные к лечению отеки, высокая гипертензия и азотемия указывают на терминальную стадию заболевания.

Трудоспособность определяется стадией заболевания, вовлечением в процесс, кроме почек, других органов. В протеинурической стадии больные трудоспособны. В нефротической стадии они или ограниченно трудоспособны (инвалидность III группы), или нетрудоспособны. В стадии хронической почечной недостаточности больные полностью нетрудоспособны. Санаторно-курортное лечение (Байрам-Али и др.) показано лишь в начальной стадии заболевания, без вовлечения в процесс других органов и систем.

4.6. ПОЧЕЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Почечнокаменная болезнь — частое заболевание, имеющее тенденцию к эндемическому характеру распространения. В СССР нефролитиаз часто встречается в бассейнах Волги, Дона, на Северном Кавказе, в Средней Азии. Мужчины болеют чаще женщин.

Этиология. Факторы, предрасполагающие к возникновению камней, следующие: врожденные и приобретенные изменения мочевых путей, создающие нарушения динамики мочи и ее стаз, различные нейрогенные дискинезии и инфекции мочевых путей (пиелонефрит, уретрит и др.). Особую роль играют нарушения обмена веществ — так называемого мочекислого и пуринового, щавелевокислого и фосфорно-кальциевого, иногда именуемые диатезами.

Нарушение функции эндокринных желез, в первую очередь гиперфункция околощитовидных желез, может обусловить образование камней в мочевой системе. Для гиперпаратиреоза характерны гиперкальциемия, гиперкальциурия, гиперфосфатурия.

Предпосылки к отложению в почках солей создает гипервитаминоз D и гиповитаминоз A. Способствуют возникновению почечнокаменной болезни также нарушения функции печени, желудочно-кишечного тракта (гепатит, гастриты, колиты). Болезни, сопровождающиеся длительной неподвижностью, в частности пара- и гемипарезами, обширными переломами костей, заболеваниями костно-суставной системы, также нередко сопровождаются камнеобразованием в мочевых путях. Роль жаркого и сухого климата в образовании камней объясняется значительной потерей жидкости и повышением концентрации мочи. Сильно минерализованная питьевая вода как постоянный источ-

ник экзогенного введения в организм солей способствует возникновению нефролитиаза. Нельзя полностью исключить и роль наследственной предрасположенности.

Патогенез. Камнеобразование — сложный физико-химический процесс, в основе которого лежат нарушение коллоидного равновесия в тканях организма, изменения почечной паренхимы.

При недостаточной концентрации защитных коллоидов может возникать группирование некоторого числа молекул, образующих так называемую элементарную клетку — мицеллу, являющуюся ядром будущего камня. Материалом для образования ядра могут быть аморфный осадок, фибрин, сгусток крови, клеточный детрит, бактерии, любые инородные тела, находящиеся в моче. Дальнейшее осаждение солей на первоначальное ядро будет зависеть от концентрации основной соли и других солей, содержащихся в моче, концентрации водородных ионов (рН) и, наконец, количественного и качественного состава мочевых коллоидов.

Местонахождение камней не всегда совпадает с местом их образования. Так, камни мочеточника чаще всего образуются в почках. Нередко процесс камнеобразования начинается в сосочках почек. Вначале в просвете собирательных канальцев образуются мельчайшие первичные микроконкременты, большинство из которых свободно выделяется с мочой. При высокой концентрации мочи, ее переизбытке, изменениях рН происходит кристаллизация в собирательных канальцах и задержка микроконкрементов в устье канальцев с инкрустацией сосочков. В дальнейшем маленький камень, прикрепленный сначала к устью сосочка, отпадает и становится вторичным центром камнеобразования в мочевыводящих путях.

По химическому составу камни могут быть однородными — оксалатовыми, уратовыми, фосфатовыми, карбонатными, цистиновыми, ксантиновыми, холестеринowymi и смешанными. В кислой моче встречаются камни из солей мочевой кислоты — ураты, в щелочной — фосфаты. Оксалаты могут встречаться как в кислой, так и в щелочной моче. Размеры камней варьируют от очень мелких до величины крупного яйца. Камни могут быть единичными и множественными. Наличие камней вызывает органические изменения в почках, зависящие от длительности нахождения камня в почке, его величины, места расположения, подвижности, от того, является ли камень препятствием для прохождения мочи.

Патологоанатомические изменения почек характеризуются картиной калькулезного пиелонефрита, пионефроза, а иногда и перинефрита.

Клиническая картина. Чаще всего почечнокаменная болезнь наблюдается в возрасте 20—50 лет.

Основными симптомами нефролитиаза являются боль (почечная колика), гематурия, пиурия, самопроизвольное отхождение камней с мочой. Боли в поясничной области обусловлены нарушением нормального пассажа мочи по мочевым путям, интенсивность их зависит от степени нарушения оттока мочи. Большие камни в почке (особенно так называемые коралловидные камни) вызывают нерезкие, тупые боли и, наоборот, при небольших, мелких камнях в верхних мочевых путях чаще возникает резкая боль — так называемая почечная колика.

Почечная колика сопровождается типичными острыми, внезапно возникающими болями в поясничной области с иррадиацией по ходу мочеточника и в половые органы. Боли сопровождаются учащенным и болезненным мочеиспусканием, рвотой, тошнотой, метеоризмом и другими рефлекторными явлениями. Больной ведет себя беспокойно, мечется. Боли зачастую настолько сильны, что приходится назначать наркотики. Длительность приступа, как правило, не превышает суток. Наиболее часто к почечной колике приводит

ущемление камня в мочеточнике, что ведет к задержке выведения мочи, пиелэктазии, повышению внутривисочечного давления. Приступ колики может сопровождаться уменьшением количества выделяемой мочи вплоть до анурии, носящей рефлекторный характер. Наблюдается лихорадка неправильного типа.

При объективном исследовании определяются болезненность в поясничной области, положительный симптом Пастернацкого, резкая болезненность при пальпации почек и по ходу мочеточника. В моче после приступа или реже во время него обнаруживаются небольшое количество белка, свежие эритроциты, лейкоциты. В периферической крови во время приступа могут наблюдаться лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ.

Одним из признаков нефролитиаза является отхождение камней с мочой, обычно после приступа почечной колики.

Гематурия возникает вследствие повреждения слизистой оболочки мочевых путей и мелких капилляров в подслизистом слое. Гладкие камни (фосфаты) меньше травмируют мочевые пути и реже вызывают гематурию. Конкременты с острыми краями (оксалаты) чаще травмируют слизистую оболочку и, следовательно, чаще вызывают гематурию.

Гематурия как симптом почечнокаменной болезни встречается часто, причем макрогематурия бывает реже, чем микрогематурия. У 92 % больных уролитиазом микрогематурия нередко наблюдается в конце приступа почечной колики или вскоре после окончания ее. Наблюдаемая в ряде случаев пиурия обусловлена присоединением воспалительного процесса в мочевых путях и в почках.

Артериальная гипертония у больных нефролитиазом является следствием присоединившегося хронического калькулезного пиелонефрита.

Бессимптомное течение нефролитиаза отмечено примерно у 13 % больных. Камни в почках могут обнаруживаться случайно на рентгенограммах, произведенных по другому поводу, или при ультразвуковом исследовании, или выявляются после обнаружения изменений в анализах мочи. При этом обычно не находят значительных морфологических изменений в почках, а также выраженного пиелонефрита.

Течение почечнокаменной болезни в большинстве случаев благоприятное. Иногда после отхождения камня заболевание длительное время не рецидивирует. Осложнение нефролитиаза инфекцией значительно отягощает течение заболевания, приводит к хроническому течению процесса, к развитию калькулезного пиелонефрита с выраженной пиурией, симптоматической гипертонией, хронической почечной недостаточностью или гидропионефрозу. Особенно тяжелое течение с склонностью к массивному двустороннему камнеобразованию с исходом в почечную недостаточность имеет почечнокаменная болезнь, вызванная аденомой паращитовидной железы с явлениями гиперпаратиреоза. При двустороннем нефролитиазе и двусторонней окклюзии камнями мочеточников нередко возникает экскреторная анурия.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагностика почечнокаменной болезни основывается на данных анамнеза (колика), изменениях мочи (гематурия, пиурия), характерных болях и их иррадиации, расстройствах мочеиспускания, отхождения камней с мочой, а также на данных рентгенологического и инструментального исследований.

В типичных случаях диагноз почечной колики нетруден. Однако при правосторонней колике и атипическом течении необходимо дифференцировать почечную колику и острый аппендицит или острый холецистит, при которых наблюдается нетипичная локализация болей, отсутствуют дизурические явления и изменения в моче, появляются симптомы раздражения брюшины, как правило, отсутствующие при почечной колике.

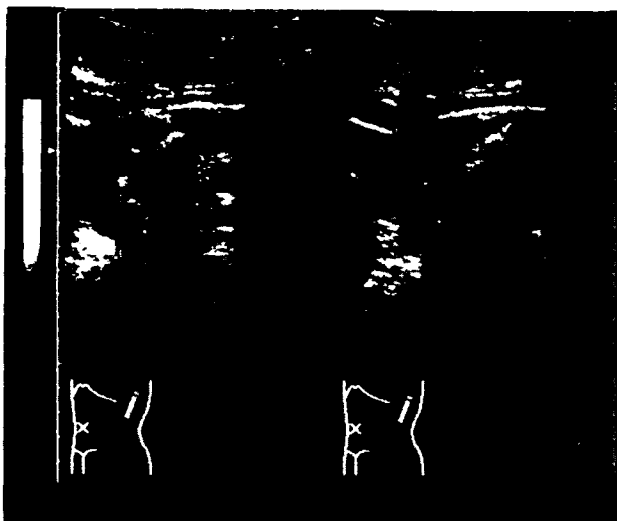


Рис. 4.4. Почечнокаменная болезнь. Эхограмма.

Большие трудности возникают при необходимости дифференцирования почечнокаменной болезни и инфаркта почки. Следует помнить, что инфаркт почек возникает как следствие сердечно-сосудистых заболеваний, в основном ишемической болезни сердца и ревматических пороков сердца, протекающих с нарушениями ритма и сердечной недостаточностью. В этих случаях, несмотря на боли в пояснице и гематурию, дизурических явлений, как правило, не бывает, боли редко достигают чрезвычайной интенсивности, как это бывает при почечнокаменной болезни.

Основным методом распознавания камней мочевых путей является рентгенодиагностика. С помощью обзорных снимков удастся выявить большинство камней. Однако мягкие мочекишлые или белковые камни, не задерживающие рентгеновские лучи, не дают тени на обзорном снимке. Для их выявления применяются томография, пневмопиелография, экскреторная урография и ультразвуковая диагностика.

Вслед за обзорным снимком (независимо от наличия или отсутствия на рентгенограмме тени конкремента) необходима экскреторная урография для определения функциональной способности почек и мочевых путей. В случаях, когда экскреторная урография не дает представления о функциональных и анатомических изменениях в почке (калькулезный гидронефроз, пионефроз), применяют ретроградную пиелографию, изотопную ренографию. С помощью урографии удастся уточнить локализацию конкремента (чашечка, лоханка, мочеточник), выявить степень функциональных нарушений в почке и верхних мочевых путях, что необходимо для правильного выбора лечения.

Ультразвуковое исследование позволяет выявлять конкременты любого химического состава размером более 3—4 мм, а при наличии совершенной аппаратуры и более мелкие. При этом следует иметь в виду, что крупные конкременты с острыми неровными краями могут определяться как несколько мелких конкрементов, а коралловидные камни — как несколько крупных камней. Таким образом, на основании только ультрасонографических данных дать точную оценку количеству и размерам мочевых камней не всегда возможно. Локализация конкрементов в мочеточниках представляет определенные технические трудности и возможна в основном только при расширении мочеточников.

Перспективными и атравматическими методами выявления конкрементов являются ультразвуковое сканирование (рис. 4.4) и компьютерная томография почек.

Лечение. При мочекишлом диатезе в диете должно быть снижено количество пуриновых оснований. Из питания исключаются жареное мясо, мозги, ливер, мясной бульон. Больным с уратными камнями назначают молочно-растительную диету, поскольку она ощелачивает мочу. При оксалурии рекомендуются продукты, способствующие выведению из организма щавелевокислых солей и подщелачивающие мочу. При фосфатных камнях рекомендуют кислые минеральные воды Кисловодска, Трускавца, Железноводска (круглый год), при уратурии — щелочные воды Боржоми, Железноводска, Эссентуков, Трускавца, при оксалурии — Эссентуков, Железноводска, Пятигорска (круглый год). Больным с камнями почек и мочеточников при кислой реакции мочи показаны воды Железноводска, Боржоми, Трускавца, Эссентуков, при щелочной реакции — Трускавца, Железноводска (круглый год).

Курортное лечение показано после удаления камней из почки, а также больным, у которых анатомо-физиологические условия мочевых путей таковы, что позволяют надеяться на самостоятельное отхождение камней.

Для борьбы с мочевой инфекцией назначают антибиотики, сульфаниламидные препараты, нитрофураны.

При аденоме паразитовидной железы необходимо ее удаление.

С целью растворения уратных камней назначают цитрат калия, цитрат натрия или лимонную кислоту. Для растворения фосфатных камней используют трилон Б.

С целью профилактики камнеобразования применяют ряд фитопрепаратов: цистенал, экстракт марены красильной и др. В начальной стадии мочекаменной болезни и в послеоперационном периоде полезны отвары или настои лекарственного растительного сырья, содержащего растворимые соединения кремниевой кислоты (трава хвоща полевого, трава горца птичьего и др.), играющие роль защитного коллоида и препятствующие слипанию мелких мочевых конкрементов.

При почечной колике в случае нерезко выраженных болей можно ограничиться инъекцией 1 мл 2 % раствора омнопона или морфина в сочетании с 1 мл 0,1 % раствора атропина, одновременной теплой ванной или грелкой на поясничную область. При резко выраженной почечной колике, а также в случаях, когда боли быстро не исчезают после инъекции опиатов, необходимо применять новокаиновую анестезию семенного канатика или круглой маточной связки. При отсутствии эффекта от приведенных выше мероприятий необходимы эндовезикальные манипуляции — катетеризация мочеточников или рассечение мочеточникового устья, если камень ущемился в интрамуральной части мочеточника.

Показаниями к операции служат: сильные, часто повторяющиеся приступы почечной колики, острый и хронический пиелонефрит, осложнивший почечнокаменную болезнь, когда на отхождение камня трудно рассчитывать, большие камни мочеточника и камни, осложненные стриктурой его; блокада почки, вызванная камнем, если спустя неделю функция почки не восстанавливается; камни мочеточника, не мигрирующие в течение 3 мес, камни единственной почки, гематурия, угрожающая жизни больного.

Прогноз. В большинстве случаев почечнокаменной болезни прогноз благоприятный и становится серьезным лишь при присоединении хронического пиелонефрита или пионефроза, а также при развитии стойкой симптоматической гипертонии или почечной недостаточности.

Профилактика. При профилактике уролитиаза следует обращать внимание на сопутствующие инфекционно-воспалительные процессы в мочевых путях, помня о том, что чаще всего они обусловлены пиелонефритом, которому свойственно длительное время протекать латентно.

Для профилактики калькулезного пиелонефрита необходимо осу-

ществлять раннее оперативное вмешательство на мочевых путях с целью извлечения конкремента, а при наличии вирулентной инфекции — дренирование лоханки, химиотерапию.

Большинство больных нетрудоспособны лишь в период почечной колики. Инвалидами признаются больные двусторонним нефролитиазом, осложненным хронической почечной инфекцией или почечной недостаточностью.

4.7. ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК

Поликистоз почек — врожденное заболевание, характеризующееся замещением почечной ткани множеством различных по величине кист. Заболевание, как правило, бывает двусторонним, часто носит наследственный характер.

Этиология и патогенез. В основе поликистоза почки лежит неправильный онтогенез с неполным и неправильным слиянием прямых и извитых канальцев, затруднением оттока мочи и превращением в кистозные образования. Одной из причин развития поликистоза является внутриутробная инфекция.

Поликистоз почек часто сочетается с другими аномалиями почек и других органов.

Патологоанатомическая картина. Внешний вид поликистозных почек напоминает грозди винограда. Морфологически имеются кисты различной величины (иногда до 6—8 см в диаметре), заполняющие почти весь орган целиком. Лоханка и чашечки деформированы, удлинены. Наряду с аномальными нефронами имеются и правильно сформировавшиеся нефроны. Почки значительно увеличены, масса их может достигать 1—2 кг. Возникновение больших кист в области ворот почек вызывает гемодинамические расстройства.

Клиническая картина. Долгое время заболевание течет бессимптомно и зачастую обнаруживается случайно при патологоанатомическом исследовании.

Первые симптомы болезни могут быть общими и местными. К общим относятся быстрая утомляемость, жажда, повышение артериального давления, иногда небольшие повышения температуры. Артериальное давление вначале повышено незначительно и непостоянно. Местными симптомами являются боли в пояснице, иногда расстройство мочеиспускания. При пальпации брюшной полости находят увеличенные бугристые почки. В моче выявляется небольшая протенурия, микрогематурия и реже — макрогематурия. Функциональная способность почек несколько снижена.

В дальнейшем развивается клиническая картина хронической почечной недостаточности с полиурией и жаждой, азотемией, анемией. Артериальная гипертензия становится высокой и стабильной, что связано с нарастающей ишемией почек. Функциональная способность почек снижена, отмечается изогипостенурия. Может возникнуть массивная гематурия. Присоединяется хронический пиелонефрит, часто обостряющийся. Кисты могут нагнаиваться, в почках образуются конкременты.

Диагноз. Наличие в обеих почечных областях бугристых опухолевидных образований является патогномичным признаком поликистоза почек и подтверждает диагноз. Однако пальпировать увеличенные почки удастся не всегда, особенно на ранних стадиях болезни. Решающую роль в диагностике поликистоза играет рентгенологическое исследование, в первую очередь экскреторная урография, при которой определяется удлинение и растяжение лоханок и чашечек. В неясных случаях проводится ретроградная пиелография (рис. 4.5.). Сканирование почек, изотопная ренография, ультразвуковая диагностика также помогают уточнить диагноз. При ультразвуковом исследовании в других паренхиматозных органах печени, поджелудочной железе и селезенке также может быть выявлен поликистоз.



Рис. 4.5. Поликистоз почек (ретроградная пиелограмма). Лоханочно-чашечная система левой почки имеет «драконообразную» форму за счет огромных кист. Правая почка содержит мелкие кисты, вследствие чего форма лоханки и чашечек мало изменена.

Оперативное лечение эффективно лишь в компенсированной стадии болезни и сводится к вскрытию и опорожнению больших кист. Почки при этом уменьшаются в размерах, улучшается их кровообращение и функция. Положительные результаты дает трансплантация почки.

4.8. ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Острой почечной недостаточностью называется внезапно возникшее и быстро прогрессирующее нарушение почечных функций, проявляющееся олигоанурией, азотемией, нарушениями водно-электролитного баланса.

Этиология. Причины острой почечной недостаточности различны. Е. М. Тареев выделяет несколько групп причин: 1) шоковая почка, 2) острая инфекционная почка; 3) токсическая почка, 4) сосудистая обструкция, 5) обструкция мочевых путей.

К развитию шоковой почки ведет нарушение гемодинамики, вызванное травматическим шоком, ожогами, массивной кровопотерей, синдромом раздавливания, операционным шоком, инфарктом миокарда, переливанием несовместимой крови, потерей жидкости и электролитов, неукротимой рвотой. Острая токсическая почка возникает при отравлении различными веществами, в первую очередь солями тяжелых металлов, четыреххлористым углеродом, дихлорэтаном, уксусной кислотой, метиловым спиртом, ядами органического и животного происхождения (грибной яд, яд насекомых).

Ультрасонографическая картина поликистоза почек достаточно типична: поражение чаще двустороннее, почки неправильной формы, увеличены в размерах за счет эконегативных образований (кисты), исходящих из паренхимы почки. При множественном поражении чашечно-лоханочные структуры могут четко не дифференцироваться и создается впечатление одной многокамерной кисты. При локализации полостей на границе паренхимы и чашечно-лоханочных структур необходимо дифференцировать расширение чашечки и кисты. Важную роль в диагностике в этом случае играет экскреторная урография.

Дифференциальная диагностика. Поликистоз почек различают с хроническим нефритом и хроническим пиелонефритом, особенно при наличии почечной недостаточности. Если прощупывается только одна почка, приходится дифференцировать поликистоз и опухоли почек. Решающим во всех случаях является рентгенологическое исследование.

Лечение. Консервативное лечение сводится к борьбе с инфекцией и с хронической почечной недостаточностью. Существенное значение имеет лечение гипертензии.

Значительное место среди токсических причин занимает отравление лекарственными препаратами (барбитураты, хинин, сульфаниламидами и др.).

Острая инфекционная почка возникает при геморрагической лихорадке с почечным синдромом, лептоспирозе, сепсисе различного происхождения, в первую очередь анаэробном, септическом аборте.

Сосудистая обструкция как причина острой почечной недостаточности встречается при тромбозах и эмболиях почечных артерий, системных васкулитах, остром гломерулонефрите. Наконец, этот синдром может быть обусловлен обструкцией мочевыводящих путей при почечнокаменной болезни и сдавлении мочеточников извне. В зависимости от места действия этиологического фактора выделяют преренальную, ренальную и постренальную форму острой почечной недостаточности. Такое деление имеет значение для выработки лечебной тактики.

Патогенез. В каждом случае острой почечной недостаточности патогенетические механизмы могут быть различными в зависимости от этиологических причин.

Наиболее важное значение придается ишемии почек, т. е. снижению коркового кровотока. К этому может привести снижение ударного объема сердца, уменьшение объема циркулирующей крови вследствие потери большого количества жидкости, патологическое перераспределение крови при шоке. Наконец, возможна и длительная вазоконстрикция почечных сосудов вследствие действия различных нейрогуморальных веществ, таких как норадреналин, серотонин, ренин (они вызывают спазм приводящих артериол).

Конечным механизмом ишемии является аноксия почечной ткани, к которой она очень чувствительна.

Распространенный некроз почечных канальцев также играет существенную роль при острой почечной недостаточности на почве токсикоза. Различные нефротропные яды нарушают лизосомальные мембраны клеток, ведут к выходу ферментов в цитоплазму и к некрозу.

Причины олигоанурии не могут быть связаны с ишемией и уменьшением почечного кровотока, так как при хронических заболеваниях почек резкое уменьшение клубочковой фильтрации и почечного кровотока не уменьшает диурез. Поэтому падением почечного кровотока и уменьшением клубочковой фильтрации объяснить олигоанурию трудно, тем более что в ряде случаев острой почечной недостаточности клубочковая фильтрация уменьшается незначительно.

Причинами олигоанурии являются утечка фильтрата мочи через поврежденные структуры в интерстиций почки, откуда он легко всасывается в кровь и лимфу; сдавление канальцев перитубулярным отеком и их закупорка, а также избирательное снижение коркового кровотока. Все это ведет к почти полной реабсорбции клубочкового фильтрата.

Патологоанатомическая картина. Макроскопически наблюдается картина шоковой почки: почки увеличены, набухшие, отечные, бледность коркового слоя резко контрастирует с полнокровием пирамид. В интермедиарной зоне и лоханках встречаются кровоизлияния.

Патологически отмечаются очаговые поражения канальцев — гидроскопическая дистрофия нефроцитов, тубулонекроз (он более характерен для токсической почки), а также повреждение базальной мембраны канальцев — тубулорексис.

При электронно-микроскопическом исследовании отмечаются набухание, отек и распад митохондрий. Морфологические изменения при острой почечной недостаточности зависят как от стадии заболевания, так и в определенной мере от характера причинного фактора. Они претерпевают быструю динамику. Некротизированный эпителий слушивается и отторгается, отек интерстициальной ткани уменьшается и начинается регенерация эпителия вдоль сохранившейся базальной мембраны. Однако там, где произошел ее разрыв, полного восстановления нефрона не происходит. Следствием перенесенного процесса является очаговый фиброз нефрона.

Клиническая картина. В течении острой почечной недостаточности выделяют 4 периода, или стадии: 1) шоковый, или начального действия этиологического фактора, 2) олигоанурия, 3) восстановления диуреза, 4) выздоровления. В *первом периоде* наиболее ярко выражены симптомы основного заболевания, приведшего к острой почечной недостаточности и шоку. Отмечается тахикардия, снижение артериального давления, которое, однако, может быть преходящим. Во *втором периоде* — олигоанурии — мочеобразование уменьшается до 500 мл и менее за сутки или совсем прекращается. Это сопровождается постепенным нарастанием всех компонентов остаточного азота крови, фенола и других экскретируемых продуктов обмена.

Иногда в начале этого периода самочувствие больных на некоторое время улучшается, несмотря на отсутствие мочи. Появляются жалобы на слабость, потерю аппетита, головную боль, тошноту, рвоту. При дыхании часто определяется запах аммиака.

Расстройства ЦНС многообразны. Чаще всего наблюдается апатия, но иногда больной может быть возбужден, плохо ориентируется в обстановке, сознание спутанное. Нередко отмечаются гиперрефлексия и судорожные припадки. Встречаются психические расстройства, вплоть до развития делириозного состояния.

Во втором периоде при длительной анурии кожа становится сухой, нередко отмечаются герпетические высыпания, аллергическая сыпь. Пульс превышает 100 ударов в минуту. Границы сердца расширяются. Особенно демонстративно расширение сердца определяется на рентгенограммах. Над верхушкой сердца прослушивается систолический шум, обнаруживаются акцент II тона, ритм галопа. Систолическое артериальное давление у части больных бывает повышенным. Иногда отмечается снижение диастолического давления, у некоторых больных — до нуля. Отмечаются нарушения ритма и проводимости: экстрасистолия, атриовентрикулярная и внутрижелудочковая блокада, связанные в основном с нарушениями электролитного обмена и ацидозом. Может отмечаться фибринозный перикардит с шумом трения перикарда, болями в области сердца, изменениями ЭКГ. Симптомы перикардита нередко усиливаются после гемодиализа.

Язык сухой, обложен. Тошнота и рвота, потеря аппетита наблюдаются почти у всех больных. Реже встречаются поносы и мелена. Особенно часто явления со стороны органов пищеварения отмечаются при геморрагической лихорадке с почечным синдромом. В желудке и кишечнике возникают эрозии и язвы. Возникновение желудочно-кишечных симптомов связано как с развитием выделительного гастрита, так и с глубокими нарушениями водно-электролитного обмена.

Вовлечение в процесс печени наблюдается почти постоянно. Отмечается иктеричность склер и кожных покровов, зачастую возникают явления печеночной недостаточности, особенно при действии токсических веществ и ядов, при инфекционных причинах острой почечной недостаточности. Это свидетельствует об острой почечно-печеночной недостаточности. Течение заболевания в таких случаях отличается особой тяжестью. В легких развивается интерстициальный отек, в основе которого лежит повышенная проницаемость альвеолярных капилляров. Отек легких клинически плохо распознается и диагностируется главным образом с помощью рентгенограммы грудной клетки. При этом обнаруживается двустороннее, симметричное, с нечеткими контурами затемнение в прикорневой зоне.

Преобладающий клинический признак в этой стадии — олигоанурия. Количество суточной мочи колеблется от 20 до 300 мл при плотности 1003—1008. Моча мутная, темно-бурого цвета либо кровянистая. Осадок большой, содержит много эритроцитов, лейкоцитов, глыбки пропитанных геминном

цилиндров. В моче много белка. Выделение мочевины и креатинина с мочой уменьшено. В крови отмечаются высокий лейкоцитоз, выраженный сдвиг лейкоцитарной формулы влево, анемия, увеличение СОЭ.

Анемия при острой почечной недостаточности развивается постоянно. Наиболее выражена анемия в тех случаях, когда острой почечной недостаточности предшествует внутрисосудистый гемолиз. Анемия, нарастая в период олигурии, достигает максимума в начальной фазе восстановления диуреза и упорно продолжается в период выздоровления.

Развиваются выраженные нарушения гомеостаза. Содержание остаточного азота возрастает с 14—26 до 140—260 ммоль/л. Уровень азота мочевины повышается в большей степени, чем остаточный азот в целом. Уровень креатинина нарастает быстрее, чем мочевина, особенно у больных с массивными поражениями мышц. Содержание аммиака в крови также резко увеличивается, особенно при сочетанной почечно-печеночной недостаточности. Концентрации мочевой кислоты и индикана возрастают не столь значительно. Развивается метаболический ацидоз, как правило, некомпенсированный. Для острой почечной недостаточности характерна гиперкалиемия (6 ммоль/л и более) и гипермагниемия. Гиперкалиемия проявляется высоким заостренным зубцом *T*, исчезновением зубца *U*, удлинением атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости; уже через 36—48 ч гиперкалиемия может привести к внезапной остановке сердца. Высокий уровень калия объясняет появление таких патологических нервно-мышечных симптомов, как повышение возбудимости мышц, гиперрефлексия и даже параличи.

Однако в некоторых случаях острой почечной недостаточности, при повторной рвоте, профузных поносах, наоборот, наблюдается избыточное выведение калия и развитие гипокалиемии со слабостью, снижением рефлексов, вздутием живота вследствие пареза кишечника. При этом на ЭКГ отмечается снижение сегмента *ST*, вольтажа зубца *T*, глубокий зубец *Q*. Значительно удлиняется интервал *S—T*.

В период олигоанурии, как правило, наблюдается гипергидратация со снижением показателя гематокрита. Наблюдается значительная потеря массы тела.

Анурия или олигурия обычно продолжается 5—10 сут, но в некоторых случаях — 30 и более дней. Понятно, что в последнем случае для поддержания жизни больного требуются методы активной терапии почечной недостаточности.

Увеличение диуреза может начаться через несколько суток после олигурии и происходит постепенно. Сначала количество мочи превышает 500 мл, а затем, постепенно увеличиваясь, составляет более 2000 мл/сут. С этого времени начинается *третий период* острой почечной недостаточности. Он длится обычно 4—6 ч.

В этом периоде клиническое улучшение развивается не сразу, иногда состояние больных может ухудшаться. В начале диуретического периода может возрастать уровень азотемии, увеличиваться гиперкалиемия. У больных улучшается аппетит, исчезают патологические изменения со стороны ЦНС и системы кровообращения. Больной во время полиурии худеет.

Условно принято считать, что *четвертый период* — период выздоровления начинается с того дня заболевания, когда уровень остаточного азота или мочевины становится нормальным. Он продолжается 3—12 мес, в течение которых не только полностью восстанавливается гомеостаз, но и постепенно повышается фильтрация, концентрационная способность почек, канальцевая секреция. Однако в течение 1—2 лет могут сохраняться признаки функциональной недостаточности отдельных органов и систем (сердце, печень и др.).

Лечение. Меры, направленные на снижение действия токсических веществ

и предотвращающие циркуляторные нарушения, уменьшают повреждение канальцев. Раннее удаление яда из организма, назначение специфических антидотов и применение средств, предотвращающих и устраняющих нарушения циркуляции, являются и мерами профилактики острой почечной недостаточности.

В тех случаях, когда имеется опасность развития острой почечной недостаточности, в целях ее профилактики можно вводить внутривенно маннитол в 10 % растворе из расчета 1 г/кг. Он улучшает почечный кровоток, повышает клубочковую фильтрацию и действует как осмотический диуретик. В стадии же олигурии применение маннитола малоэффективно и нецелесообразно.

Следует отметить, что этиологическое лечение острой почечной недостаточности в большинстве случаев эффективно лишь на ранних стадиях заболевания. Больных с острой почечной недостаточностью обязательно госпитализируют. Необходим тщательный уход за полостью рта, кожей и слизистыми оболочками. Обычно количество вводимой жидкости не должно превышать 600—700 мл/сут под контролем мочеотделения. При полиурии необходимо полностью восполнять потери жидкости и электролитов. Количество вводимой жидкости не должно превышать 400—600 мл сверх ее выделения.

Назначение больших количеств жидкости больному в период олигоанурии в надежде стимулировать диурез и уменьшить концентрацию азотистых шлаков не дает результатов. Оно усиливает гипергидратацию, снижает эффективное осмотическое давление плазмы и усиливает водную «интоксикацию».

Для стимуляции диуреза рекомендуется введение фуросемида по 160 мг 4 раза в день. Общая доза фуросемида может достигать 1000 мг. Другие мочегонные менее эффективны и более токсичны.

Назначают крупномолекулярный декстран (полиглюкин, реополиглюкин), желательно под контролем центрального венозного давления.

Проводят борьбу с гиперкалиемией, вводят 40 % раствор глюкозы до 50—100 мл с небольшими дозами инсулина. В последние годы с этой целью делаются попытки применения ионообменных смол 30—60 г внутрь.

Для борьбы с ацидозом показаны внутривенные вливания бикарбоната натрия (0,5—1 г/кг) под контролем pH крови.

Для коррекции белкового катаболизма вводят анаболические стероидные гормоны: метандростенолон, ретаболил.

Показаны длительные промывания желудка с целью вымывания азотистых шлаков; это избавляет больных от неукротимой тошноты и рвоты. Необходимо парентеральное введение солей кальция, особенно при развитии судорожных приступов. Проводятся мероприятия по борьбе с шоком и кровопотерей. В тех случаях, когда имеется картина шока и возмещение кровопотери не устраняет гипотензию, показано применение кортикостероидов (внутривенно 90—240 мг преднизолона или другие глюкокортикоиды в соответствующих дозах). Однако целесообразность такой терапии ограничена начальным периодом заболевания.

При наличии инфекции необходимо лечение антибиотиками, к которым чувствительна выделенная флора, но нередко антибиотики применяются и с профилактической целью. Однако большинство антибиотиков выводится почками, и это заставляет уменьшать дозировки и частоту введения антибиотиков. Такие антибиотики, как стрептомицин, мономицин, неомицин, при острой почечной недостаточности применять нельзя в связи с их нефротоксичностью.

Введение постоянного катетера, особенно у мужчин, с целью точного контроля диуреза опасно из-за развития уретрита, простатита и цистита с последующим пиелонефритом.

В течение первых трех периодов заболевания из рациона больного полностью исключают белок. Можно давать больным сливки, сметану, сиропы.

При упорных диспепсических расстройствах больной питается парентерально. Показаны длительные промывания желудка для удаления азотистых шлаков и борьбы с неукротимой тошнотой и рвотой.

Для нейтрализации токсического действия избытка калия и борьбы с судорожными приступами показано парентеральное введение солей кальция. Острая почечная недостаточность, не поддающаяся консервативному лечению, служит показанием для проведения гемодиализа с помощью аппарата «искусственная почка» или перитонеального диализа. В первые дни развития олигурии применение гемодиализа нецелесообразно, так как в значительной части случаев консервативное лечение позволяет добиться восстановления функции почек. Гемодиализ показан при уровне креатинина крови выше 1,14 ммоль/л, мочевины выше 49 ммоль/л, остаточного азота выше 113—140 ммоль/л, калия 6,5 ммоль/л. Показания к гемодиализу должны оцениваться лишь в совокупности с клинической картиной. Относительными противопоказаниями к гемодиализу являются септический процесс, острые тромбозы, инфаркт миокарда, желудочно-кишечные кровотечения, тяжелая сердечная и печеночная недостаточность.

Для лечения острой почечной недостаточности при различных отравлениях эффективно применение методов сорбционной детоксикации, в частности гемосорбции на активированных углях, плазмасорбции, лимфосорбции. В этом отношении гемосорбция является универсальным и перспективным методом искусственной детоксикации.

Для удаления среднемoleкулярных уремических токсинов с успехом применяют вместо гемодиализа гемофильтрацию. Однако в отношении низкомолекулярных веществ гемофильтрация уступает гемодиализу.

Вопрос о санаторно-курортном лечении решается в каждом случае индивидуально и не ранее чем через 6 мес после выписки из стационара. Показаны курорты Байрам-Али, Южный берег Крыма.

Прогноз. Если острая почечная недостаточность не приводит к летальному исходу, то наблюдается постепенное выздоровление без развития хронического заболевания почек.

Через 6 мес более чем у половины больных трудоспособность восстанавливается полностью, хотя у некоторой части больных к этому времени она остается ограниченной, и они признаются инвалидами III группы. Во многом трудоспособность больных зависит от основного заболевания, вызвавшего острую почечную недостаточность.

ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Диффузные болезни соединительной ткани (ДБСТ) — это группа заболеваний, которых объединяют общность патогенеза, близкие морфологические изменения и клинические проявления. Данное понятие является групповым, а не нозологическим, в связи с чем этим термином не следует обозначать отдельные нозологические формы.

Этиология этих болезней во многом остается неизвестной. Определенное значение придается генетической предрасположенности. Провоцирующими моментами в развитии заболеваний могут быть различные неспецифические факторы: инфекция, инсоляция, вакцинация и др. Общим патогенетическим механизмом считается развитие аутоиммунных процессов, т. е. способность лимфоцитов распознавать собственные антигены (аутоантигены). Основу аутоиммунной патологии составляет иммунорегуляторный дисбаланс в виде угнетения супрессорной и увеличения «хелперной» активности Т-лимфоцитов с последующей активизацией В-лимфоцитов и гиперпродукцией аутоантител различной специфичности.

Другим патогенетическим фактором при ДБСТ, тесно связанным с аутоиммунными процессами, является образование иммунных комплексов антиген — антитело, фиксирующихся в тканях и вызывающих тяжелые воспалительные реакции, особенно в сосудах, суставах, почках. Повреждающее действие иммунных комплексов, образующихся, как известно, и в норме, зависит от их клиренса, иммунохимических особенностей, изменения свойств базальных мембран, на которых фиксируются иммунные комплексы. Клиренс иммунных комплексов нарушается при их избыточном образовании, блокаде фагоцитирующих мононуклеарных клеток, осуществляющих в основном клиренс, под влиянием эстрогенов, а также может быть генетически обусловлен. Высвобождение аутоантигенов из поврежденных тканей поддерживает аутоиммунный и иммунокомплексный процессы, способствуя дальнейшему развитию и прогрессированию заболевания.

В результате иммунокомплексного повреждения сосудистой стенки возникают повышенная агрегация форменных элементов крови, ухудшение ее реологических свойств, диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС-синдром). Эти процессы приводят в конечном итоге к нарушению микроциркуляции и развитию так называемого синдрома капилляротрофической недостаточности, основными проявлениями которого являются уменьшение кровотока и гипоксия тканей. Развившиеся микроциркуляторные нарушения поддерживают патологический процесс при ДБСТ.

Характерным морфологическим признаком всех этих болезней является прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани с вовлечением в патологический процесс сосудов. Основные морфологические изменения проявляются в виде мукоидного набухания, фибриноидного некроза, гранулематоза и склероза соединительной ткани, васкулитов. Каждая форма имеет свои морфологические особенности.

ДБСТ характеризуются полиморфизмом клинической картины с наличием симптомов поражения внутренних органов и сосудов, рецидивирующим течением с чередованием ремиссий и обострений. В их группу включают системную красную волчанку, склеродермию, дерматомиозит, узелковый периартериит. Каждое из этих заболеваний представляет собой строго очередную нозологическую форму и характеризуется наряду с общими признаками специфичностью клинической картины, осложнений, особенностями течения, имеет неодинаковый прогноз и требует дифференцированной терапии.

5.1. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Системная красная волчанка является наиболее типичным представителем ДБСТ и отличается характерными клиническими, иммунологическими и морфологическими признаками.

Этиология и патогенез. До последнего времени СКВ считалась полиэтиологическим заболеванием, возникающим под влиянием различных факторов внешней среды. Особое значение придавалось лекарственным препаратам, инсоляции, очаговой инфекции и т. д. Теперь известно, что эти факторы не являются этиологическими, а лишь выявляют или обостряют заболевание, протекавшее до того латентно.

Полученные в настоящее время данные, в частности выявление в органах и тканях больных СКВ вирусоподобных цитоплазматических включений, наличие антител к двухспиральной РНК, связь между активностью процесса и титром противокоревых антител, свидетельствуют о возможном вирусном происхождении заболевания. Выделить у таких больных вирус обычными вирусологическими методами пока не удалось. Определенную роль в развитии заболевания играют генетические факторы. В пользу этого свидетельствуют семейные случаи заболевания, связь СКВ с некоторыми антигенами системы HLA, а также преобладание среди больных лиц с низкой активностью фермента N-ацетилтрансферазы, осуществляющего метаболизм большой группы лекарственных средств.

В основе патогенеза СКВ лежат нарушения иммунорегуляции, проявляющиеся ослаблением супрессорной активности Т-лимфоцитов и усилением активности В-лимфоцитов, продуцирующих в повышенном количестве антитела к нативной ДНК (анти-ДНК). Последние при соединении их с ДНК образуют иммунные комплексы, циркулирующие в крови и фиксирующиеся в различных органах и тканях больных СКВ с развитием иммунокомплексного воспаления.

Патологоанатомическая картина заболевания отличается большим разнообразием. Поражаются все органы и ткани. Характерные изменения наблюдаются в сосудах в виде панваскулита и капиллярита. В соединительной ткани преобладают процессы фибриноидного некроза. Фибриноид богат продуктами деполимеризованной ДНК. Во внутренних органах наряду с сосудистыми изменениями наблюдаются участки инфильтрации лимфоидными и плазматическими клетками. Морфологические изменения в некоторых органах при СКВ являются характерными, в частности изменения центральной артерии селезенки в виде периартериального склероза, изменения почечных клубочков в виде проволочных петель вследствие утолщения сосудов клубочков, волчаночный эндокардит с множественным поражением клапанов и других участков эндокарда.

Клиническая картина. СКВ характеризуется полисиндромностью и своеобразием клинических синдромов.

Суставный синдром (люпус-артрит) встречается практически у всех больных и проявляется в виде артралгий, острого (подострого) или хронического полиартрита. Артралгии бывают асимметричными, умеренной интенсивности, часто сочетаются с миалгиями и оссалгиями. Объективно наблюдаются гибельные болевые контрактуры в крупных и особенно в межфаланговых суставах. Острый (подострый) полиартрит проявляется обычно болезненным отеком и



Рис. 5.1. Больная системной красной волчанкой (подострое течение). Элементы дискоидной волчанки на носу в виде бабочки.

ограниченной гиперемией пораженных суставов. Поражаются преимущественно межфаланговые, лучезапястные, коленные и голеностопные суставы. Деформации суставов даже при длительном течении не отмечается. Характерно резкое несоответствие умеренных объективных данных и выраженности болевого синдрома. Хронический люпус-артрит характеризуется длительным течением с последующим развитием необратимых деформаций.

Поражение кожи наиболее часто проявляется эритематозно-сквамозными очагами на носу и щеках с четкими границами, похожими на крылья (рис. 5.1). На коже концевых фаланг пальцев рук и ног могут наблюдаться капилляриты — мелкие эритематозные пятна с небольшой отечностью и телеангиэктазиями. Характерны энантемы на слизистой оболочке рта, а также отечность и гиперемия красной каймы губ с плотными чешуйками и последующей атрофией (волчаночный хейлит). Часто развиваются трофические расстройства: выпадение волос, ломкость ногтей, пролежни.

Полисерозит наряду с поражением кожи и суставов составляет диагностическую триаду заболевания. Почти у половины больных наблюдается сочетанное поражение плевры и перикарда. Плевриты при СКВ обычно двусторонние, часто рецидивирующие, с небольшим количеством жидкости и склонностью к спаечным процессам. Клинически плевриты проявляются болью, особенно резкой при вовлечении в процесс диафрагмальной плевры, одышкой, сухим кашлем.

При аускультации выслушивается шум трения плевры, более стойкий при развитии спаечного процесса. При поражении перикарда наблюдаются боли за грудиной, одышка, сердцебиение, а при объективном исследовании — тахикардия, глухость тонов, непостоянный шум трения перикарда.

Поражение сердца (люпус-кардит) характеризуется вовлечением в процесс всех оболочек сердца. Миокардит протекает в виде очагового или диффузного воспалительного процесса. Больные жалуются на стойкое сердцебиение, боли и неприятные ощущения в области сердца, одышку при физической нагрузке. Объективно выявляются приглушенность тонов, увеличение размеров сердца, нарушения ритма, систолический шум на верхушке или на легочной артерии. На ЭКГ отмечается снижение вольтажа, нарушение проводимости. Волчаночный эндокардит может приводить к формированию порока митрального клапана (чаще недостаточности) с соответствующей аускультативной симптоматикой и рентгенологической картиной.

Поражение легких (люпус-пневмонит) протекает по типу сосудистого процесса в интерстициальной ткани. Симптомами люпус-пневмонита являются боли в грудной клетке, сухой кашель, одышка при физической нагрузке или в покое. Перкуторно определяется укорочение звука в нижних отделах, а при аускультации там же выслушиваются влажные незвонкие хрипы. Рентгенологически выявляются усиление легочного рисунка, высокое стояние диафрагмы,

дисковидные ателектазы. Могут наблюдаться исходы в пневмосклероз с развитием легочной и легочно-сердечной недостаточности.

Поражение пищеварительного тракта проявляется диспепсическими явлениями, реже — приступами болей в животе с перитонеальными симптомами. Печень нередко умеренно увеличена, чувствительна при пальпации. Одновременно пальпируется селезенка. Гепатолиенальный синдром является следствием волчаночного гепатита, протекающего циклически с чередованием обострений и ремиссий.

В ряде случаев, чаще при хроническом течении, у больных СКВ наблюдается синдром Шегрена («сухой синдром»), характеризующийся сухим кератоконъюнктивитом (ксерофтальмия), сухим стоматитом (ксеростомия), болезненным припуханием околоушных или подчелюстных желез.

Поражение почек (люпус-нефрит) встречается более чем у половины больных и во многом определяет прогноз заболевания. Люпус-нефрит протекает в виде диффузного гломерулонефрита и нефротического синдрома. Диффузный гломерулонефрит проявляется протеннурией, цилиндрурией, гематурией. В дальнейшем появляются артериальная гипертония, изменения глазного дна, отеки. Нефротический синдром характеризуется массивной протеинурией, гипопротейнемией, гиперхолестеринемией, значительными отеками. В осадке мочи при данном варианте обнаруживаются восковидные цилиндры, капли нейтрального жира. Клубочковая фильтрация и почечный кровоток при люпус-нефрите снижены. Диффузные поражения почек при СКВ приводят к развитию почечной недостаточности, при которой клинические признаки заболевания обычно стираются.

Поражение центральной и периферической нервной систем (нейролюпус) проявляется симптоматикой, обусловленной сосудистыми поражениями различных отделов мозга и оболочек. Нередки эпилептиформные судороги, психические нарушения.

У большинства больных СКВ наблюдается небольшое увеличение периферических лимфатических узлов; при пальпации они безболезненны.

Среди общих признаков заболевания наблюдаются похудание, слабость, повышенная утомляемость, лихорадка. Последняя отмечается почти у всех больных СКВ. Назначение антибиотиков, сульфаниламидов обычно неэффективно, применение глюкокортикоидов дает хорошие результаты.

В периферической крови часто отмечается гипо- и нормохромная анемия, лейкопения, умеренная тромбоцитопения. СОЭ постоянно повышена. Цитопении в крови являются обычно следствием аутоиммунных процессов (аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбоцитопения), что подтверждается положительной пробой Кумбса, выявляющей аутоантитела на эритроцитах и тромбоцитах.

Нарушения белкового обмена проявляются гиперпротеинемией, увеличением содержания фибриногена α_2 - и γ -глобулинов.

Важное диагностическое значение при СКВ имеет обнаружение в крови волчаночных клеток (LE-клеток) и антител к ДНК. LE-клетки представляют собой зрелые нейтрофилы, в которых ядро оттеснено к периферии гомогенной субстанцией распадающихся клеток. LE-клетки формируются в условиях *in vitro*. Значительно чаще, чем LE-клетки, у больных СКВ встречаются антитела к ДНК в высоком титре.

По клиническому течению выделяют 3 варианта СКВ: острый, подострый и хронический.

Острая СКВ характеризуется злокачественным непрерывно-рецидивирующим течением, ранним развитием полисимптоматики, выраженной активностью процесса, резистентностью к лечению. Больные умирают в течение двух лет от начала заболевания.

Подострая СКВ — наиболее часто встречающийся вариант заболевания с медленным нарастанием симптомов, но неуклонной тенденцией к прогрессированию и выраженной активностью. Продолжительность жизни больше, чем при острой форме.

Хроническая СКВ представляет собой доброкачественный вариант заболевания с многолетним течением, длительными ремиссиями и чувствительностью к проводимой терапии. Наиболее часто хроническая форма проявляется поражением кожи и суставным синдромом, сочетающимся с полисерозитами.

Активность волчаночного процесса оценивается с помощью клинических и лабораторных признаков. Выделяют 3 степени активности: I (минимальная), II и III (максимальная) (табл. 5.1).

Таблица 5.1. Клиническая характеристика степеней активности СКВ (по В. А. Насоновой)

Признаки	Степень активности		
	I	II	III
Температура тела	Нормальная	Менее 38 °С	38 °С и более
Похудание	Незначительное	Умеренное	Выраженное
Поражение кожи	Дискоидные очаги	Экссудативная эритема	«Бабочка»
Суставной синдром	Артралгии, деформирующий артрит	Подострый полиартрит	Острый, подострый полиартрит
Перикардит	Адгезивный	Сухой	Выпотной
Плеврит	»	»	»
Пневмонит	Пневмосклероз	Хронический межлужочковый вялотекущий	Острый легочный васкулит
Диффузный гломерулонефрит	Хронический нефрит	Смешанный	Нефротический синдром
Поражение нервной системы	Полиневрит	Энцефалоневрит	Энцефаломиелорадикулонефрит

Особенностью течения СКВ являются так называемые волчаночные кризы, представляющие собой проявление высшей степени активности волчаночного процесса. Кризы могут возникать при любом течении заболевания и характеризуются выраженной клинической полисимптоматикой, значительными изменениями лабораторных показателей, общетрофическими нарушениями.

Диагноз. СКВ диагностируют на основании клинической симптоматики с учетом специфичности органной патологии. Выделяют 2 группы диагностических признаков: большие и малые.

Большие диагностические признаки включают: 1) «бабочку», 2) люпус-артрит, 3) люпус-пневмонит, 4) люпус-нефрит, 5) LE-клетки, 6) антитела к ДНК в высоком титре, 7) симптомокомплекс Верльгофа, 8) гемолитическую анемию с положительной пробой Кумбса.

К малым диагностическим признакам относят лихорадку, похудание, капилляриты на пальцах, неспецифические кожные изменения, полиартралгии, полисерозит, лимфаденопатию, миокардит, полимиозит или миалгии, увеличенную СОЭ, лейкопению, тромбоцитопению.

Диагноз СКВ считается достоверным при наличии по крайней мере трех больших признаков. При наличии только малых признаков или при сочетании малых признаков с люпус-артритом диагноз СКВ следует считать вероятным.

Дифференциальная диагностика. СКВ следует различать с другими диффузными болезнями соединительной ткани (табл. 5.2), а также с ревмокардитом, затяжным септическим эндокардитом, ревматоидным артритом, некоторыми гемобластозами, лекарственной болезнью.

При дифференциальной диагностике СКВ и ревмокардита необходимо иметь в виду наличие у больных СКВ лейкопении, тромбоцитопении, отсутствии у них пресистолического шума, низкие титры противострептококковых антител, сочетание кардиальной патологии с лимфаденопатией, протеинурией. При подозрении на затяжной септический эндокардит следует ориентироваться на результаты бактериологического исследования крови, частые случаи аортального порока при септическом эндокардите. В отличие от ревматоидного артрита суставной синдром при СКВ часто сочетается с полисерозитом, поражением кожи и не является основным симптомом заболевания в течение длительного времени. При дифференциальной диагностике СКВ и некоторых гемобластозов (острый лейкоз, миеломная болезнь, лимфогранулематоз) следует руководствоваться главным образом данными морфологического исследования костного мозга и лимфатических узлов. Лекарственная болезнь в своем развернутом варианте нередко напоминает СКВ. Правильному диагнозу способствует иногда наблюдение за течением заболевания, частое поражение почек и наличие большого количества LE-клеток при СКВ.

Лечение. Терапия СКВ включает комплекс мероприятий, направленных на подавление активности процесса, борьбу с осложнениями, повышение иммунобиологических свойств организма (табл. 5.3).

Средством выбора при лечении больных СКВ в настоящее время являются глюкокортикоидные гормоны. Абсолютным показанием к назначению глюкокортикоидов является острая, подострая и обострение хронической СКВ. Из всех препаратов предпочтение следует отдавать преднизолону, вызывающему меньше побочных эффектов. Доза препарата зависит от остроты течения и активности процесса. Больным с острым и подострым течением при III степени активности назначают 40—60 мг преднизолона в сутки, при II степени активности — 30—50 мг. При выборе дозы следует также руководствоваться характером органических поражений. Так, активность полиартрита сдерживается малыми и средними дозами преднизолона (20—30 мг), в то время как нефротический синдром и поражение ЦНС требуют высоких доз преднизолона (50—60 мг). После подавления активности дозу постепенно снижают и переходят на поддерживающую терапию малыми дозами (10—20 мг). Дозу преднизолона снижают на 2—2,5 мг в неделю, а в дальнейшем — на 2,5 мг в месяц.

Существует метод применения ударных доз глюкокортикоидов у больных СКВ (пульс-терапия). При этом вводят капельно в течение 30—40 мин преднизолон или 6-метилпреднизолон в дозе 800—1000 мг в сутки в течение 3 дней. В последующем больным назначают или возобновляют применение глюкокортикоидов внутрь в дозе 40—60 мг.

Иммунодепрессанты или цитостатические препараты применяют у больных СКВ при неэффективности или малой эффективности преднизолона, а также при необходимости продолжения терапии в случае осложнений, вызванных глюкокортикоидами. Наиболее эффективны азатиоприн и циклофосфан.

Производные 4-аминохинолинового ряда (хлорохин, делагил) показаны главным образом при хроническом течении СКВ с преимущественным поражением кожи и суставов. Эти препараты могут применяться в сочетании с глюкокортикоидными гормонами, что позволяет уменьшить дозу последних.

Из группы нестероидных противовоспалительных препаратов при СКВ применяют салицилаты, пиразолоновые препараты, индометацин в обычных

Таблица 5.2. Основные дифференциально-диагностические признаки диффузных болезней

	Пол	Факторы, вызывающие или провоцирующие	Наиболее частые начальные симптомы	Наиболее характерные клинические	
				кожа	суставно-мышечный аппарат
Системная красная волчанка	Преимущественно женщины	Инсоляция, вакцинация	Лихорадка, артралгии, полисерозит	Эритема лица в виде бабочки	Артралгии, артриты
Системная склеродермия	То же	Охлаждение, инфекция, климат	Синдром Рейно, полиартралгии, плотный отек кожи	Плотный отек, атрофия, индурация, пигментация	Артралгии, фиброзно-индуративные изменения в периартикулярных тканях, контрактуры, кальциноз
Дерматомиозит	То же	Часто возникает при опухолях	Мышечная слабость	Эритема лица, параорбитальный отек в виде очков	Артралгии, миалгии, миозит
Узелковый периартериит	Преимущественно мужчины	Вакцинация, лекарственные средства	Лихорадка, похудание	Кожные и подкожные узелки	Артралгии, миалгии

дозировках. Эти препараты усиливают эффект глюкокортикоидов. При поражении почек, а также при наличии ДВС-синдрома применяют антикоагулянты (гепарин), препараты, угнетающие агрегацию тромбоцитов (курантил, персантин), улучшающие микроциркуляцию (реополиглюкин, трентал). В некоторых случаях, резистентных к проводимой терапии, показано проведение плазмафереза — удаление в больших количествах плазмы больных или гемосорбции.

Санаторно-курортное лечение больным СКВ не показано. Им следует избегать инсоляции, переохлаждения, введения различных вакцин и сывороток, физиотерапевтических процедур. Больные СКВ должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением.

Прогноз. При СКВ в большинстве случаев прогноз остается неблагоприятным, особенно при остром течении. Утяжеляют прогноз поражения почек и легких. Современная терапия СКВ в сочетании с профилактикой обострений способствует значительному увеличению продолжительности жизни больных хронической СКВ (до 10 и более лет) при удовлетворительном состоянии и сохранении работоспособности.

5.2. СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Системная склеродермия характеризуется прогрессирующим фиброзом кожи, поражением сосудов, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов. Со времени первых описаний болезни, относящихся к началу XVII века, на протяжении длительного времени склеродермия считалась кожным страданием и находилась в компетенции дерматологов. В настоящее время принято различать системную склеродермию с генерализованными кожными и висцеральными поражениями и очаговую склеродермию (кожную) без признаков системности процесса.

синдромы при поражении различных органов и тканей					Периферическая кровь
легкие	сердце	желудочно-кишечный тракт	почки	нервная система	
Плеврит, пневмонит	Миокардит, перикардит, эндокардит	Нехарактерны	Нефротический синдром, диффузный или очаговый гломерулонефрит	Энцефаломиеелорадикулит	Лейкопения, LE-клетки в большом количестве
Базальный пневмосклероз	Крупноочаговый некоронарогенный кардиосклероз	Дисфагии вследствие поражения пищевода, дуоденит, атония кишечника	Истинно склеродермическая почка с развитием почечной недостаточности	Полирадикулоневрит	Изменения нехарактерны
Пневмония вследствие гиповентиляции и аспирации Бронхоастматический синдром	Миокардиодистрофия Коронарная недостаточность	Дисфагия вследствие поражения мышц глотки Симптомы острого живота	Нехарактерны Диффузный гломерулонефрит	Снижение рефлексов вследствие поражения мышц Полиневриты	Изменения нехарактерны Лейкоцитоз, эозинофилия

Этиология и патогенез. В настоящее время остаются окончательно неизученными этиология и патогенез системной склеродермии. Определенная роль придается генетически обусловленной предрасположенности, которая реализуется при воздействии дополнительных факторов. В последнее время получены данные об этиологической роли вирусов, однако вирусная концепция системной склеродермии, как и других диффузных заболеваний соединительной ткани, остается недостаточно обоснованной. Возможно, что вирусы долгое время остаются в латентном состоянии и активизируются различными провоцирующими механизмами.

Начальными факторами в развитии заболевания могут быть РНК-содержащий вирус или генетический фактор, реализующие свое действие при наличии дополнительных влияний. Первоначально процесс характеризуется повреждением РНК и ДНК в клетках, главным образом в фибробластах. Последние в связи с изменением функции и метаболизма усиливают синтез коллагена с последующим повышением образования фибрилл. Повышение синтеза коллагена и активизация образования фибрилл являются одним из ведущих патогенетических механизмов заболевания. В связи с изменением антигенных свойств поврежденных клеток разворачивается цепь аутоиммунных реакций.

В патогенезе общих и местных проявлений системной склеродермии важное значение имеет нарушение микроциркуляции в коже и внутренних органах.

Развитию микроциркуляторных нарушений способствует повреждение эндотелия иммунными комплексами с последующим диссеминированным внутрисосудистым свертыванием, пролиферацией гладких миоцитов. Последние усиливают контрактильную активность микрососудов, вызывают сужение их просвета за счет утолщения интимы, а также гиперпродукцию коллагена, способствующего развитию периваскулярного склероза, прогрессированию гемореологических и иммунных нарушений. В результате сосудистых и

Т а б л и ц а 5.3. Методы лечения системной красной волчанки

Препараты и методы лечения	Показания	Лекарственные средства	Суточная доза	Длительность лечения	Побочные эффекты
Глюкокортикоиды	Острая, подострая, обострение хронической волчанки	Преднизолон	50—60 мг с последующим снижением на 2,5—5 мг в неделю	Месяцы, годы	Синдром Кушинга, язвы пищеварительного тракта, остеопороз, диабет, артериальная гипертония
Иммунодепрессанты	То же, неэффективность глюкокортикоидов	6-метилпреднизолон Азатиоприн 6-меркантопурин Лейкеран	1000 мг внутривенно капельно 100—150 мг 150—200 мг 10—15 мг	3 дня Несколько месяцев	Инфекционные осложнения Цитопения, выпадение волос, вторичные инфекции, мутагенный эффект
Препараты 4-аминохинолинового ряда	Хроническое течение заболевания, комбинация с глюкокортикоидами	Хлорохин Делагил Плаквенил	0,75 г с последующим снижением до 0,25 г	Несколько месяцев и лет	Диспепсические явления, лейкопения, ретинопатия
Нестероидные противовоспалительные препараты	То же	Аспирин Бутадион Индометацин	2—3 г 0,45—0,6 г 0,075—0,15 г	То же	Диспепсические явления
Антикоагулянты	Люпус-нефрит, ДВС-синдром	Гепарин	10 000—20 000 ЕД под кожу живота	Несколько месяцев	Геморрагии
Антиагреганты	Нарушения микроциркуляции	Курантил Трентал Реополиглюкин	150—200 мг 400—600 мг 200—400 мл	То же » 8—10 дней	
Плазмаферез Гемосорбция	Неэффективность других методов, высокое содержание иммунных комплексов		На курс от 3 до 5 процедур плазмафереза при однократном удалении 800—1000 мл плазмы		

фиброзно-склеротических изменений развивается функциональная недостаточность пораженных органов и систем, что проявляется соответствующими клиническими синдромами.

Патологоанатомическая картина. Основные морфологические изменения происходят в сосудах и соединительной ткани. В сосудах мелкого и среднего калибра отмечаются изменения интимы в виде мукоидного и фибриноидного набухания с последующим развитием фиброзно-склеротического процесса и облитерацией просвета. В органах и тканях преобладают процессы склерозирования. Клеточные реакции выражены слабо.

Клиническая картина. Системная склеродермия встречается чаще у женщин молодого и среднего возраста. Нередко заболеванию предшествуют инфекции, охлаждение, травмы, роды, климакс.

Наиболее частыми и ранними проявлениями заболевания являются периферические сосудистые нарушения по типу синдрома Рейно. При этом больные отмечают колющие боли и онемение пальцев рук, реже — ног, сопровождающиеся их побелением и цианозом. В дальнейшем в связи с микроциркуляторными расстройствами возникают трофические нарушения в виде изъязвлений на кончиках пальцев (симптом крысиного укуса) с последующим развитием более глубоких язвенных поражений (рис. 5.2). Трофические нарушения

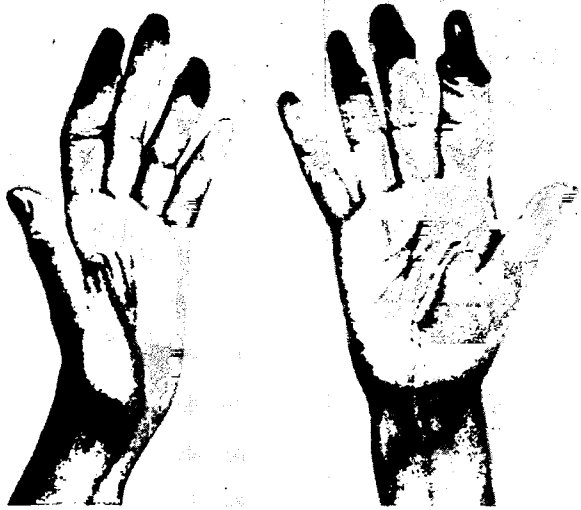


Рис. 5.2. Гангрена пальцев рук при системной склеродермии.

могут наблюдаться также в ушной раковине, на кончике носа, щеках. Нередко на коже выявляются телеангиэктазии.

Почти у всех больных системной склеродермией наблюдаются изменения кожи, проявляющиеся последовательно стадиями плотного отека, индурацией и атрофией. Кожа пораженных участков приобретает восковой цвет, становится напряженной, блестящей, не собирается в складку и не сдвигается относительно подлежащих тканей. Надавливание на кожу обычно не оставляет ямки, отмечается ее плотность, достигающая степени одервенелости. В дальнейшем наблюдается атрофия кожи, которая истончается и обтягивает костный скелет. Кожные изменения преимущественно наблюдаются на лице и руках. Лицо становится маскообразным и амимичным с узкой ротовой щелью, вокруг которой располагаются глубокие морщины в виде кисета (рис. 5.3, 5.4). Больные не могут улыбаться, открыть рот, полностью закрыть глаза, высунуть язык. Пальцы рук покрыты плотно блестящей кожей и в сочетании с выраженной деформацией и тугоподвижностью создают картину так называемой склеродактилии (рис. 5.5). Характерной чертой склеродермии является отложение кальция в подкожной клетчатке и периартикулярных тканях по ходу сухожилий и фасций.

Суставно-мышечный синдром проявляется обычно артралгиями в крупных суставах или полиартритом. Склеродермический полиартрит в отличие от ревматоидного характеризуется менее выраженными экссудативными и деструктивными процессами, преобладанием фиброзных изменений, стойкими сгибательными контрактурами, редким анкилозированием (рис. 5.6).

Поражение мышц проявляется картиной фиброзирующего миозита или мышечной слабостью, не достигающей, однако, такой выраженности, как при дерматомиозите.

Среди висцеральных проявлений системной склеродермии на первом месте по частоте и прогностическому значению стоит поражение сердца. Наиболее характерно поражение миокарда, в основе которого лежат универсальный для склеродермии процесс склерозирования и вовлечение мелких сосудов при относительной интактности коронарных артерий. Данная патология обозна-



Рис. 5.3. Маскообразное лицо.

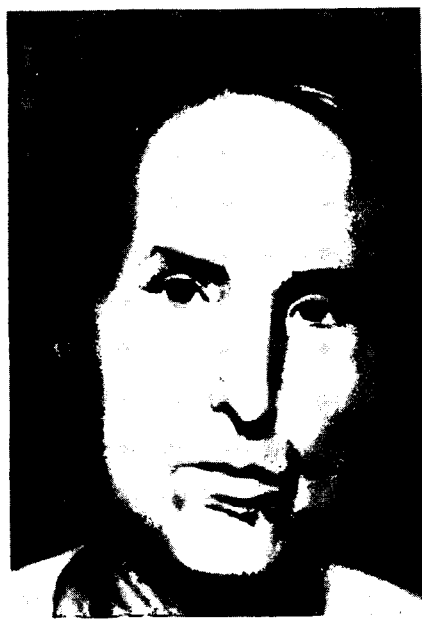


Рис. 5.4. «Кисет» вокруг рта.

чается как первичный некоронарогенный кардиосклероз. Симптомы склеродермического кардиосклероза выражаются в одышке, сердцебиении, болях в области сердца. Объективно выявляются увеличение границ сердца больше влево, глухость тонов, систолический шум на верхушке, нарушения ритма. Прогрессирование процесса в миокарде приводит к развитию сердечной недостаточности с обычными клиническими проявлениями. Некоторой особенностью сердечной недостаточности при склеродермии является отсутствие периферических отеков вследствие уплотнения кожи и подкожной клетчатки. Возможно склеродермическое поражение эндокарда с образованием порока сердца (чаще митрального). Перикардит носит преимущественно адгезивный характер и клинически выявляется редко.

Поражение легких характеризуется развитием пневмосклероза, преимущественно в нижних отделах (базальный пневмосклероз) и субплевральных областях. Клиническая симптоматика склеродермического пневмосклероза не имеет специфических черт и проявляется одышкой, болями в грудной клетке, сухим кашлем, постепенным развитием дыхательной недостаточности. Объективно определяются ограничение подвижности нижнего легочного края, жесткое дыхание, незвучные влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах. Рентгенологически в базальных участках выявляется усиление легочного рисунка с деформацией его. В более выраженных случаях отмечаются перестройка легочной ткани, тяжесть и кистозные изменения, напоминающие по своему виду медовые соты. В поздних стадиях заболевания наступают симптомы легочно-сердечной недостаточности. Развитие легочного сердца при склеродермии наблюдается относительно редко, что обусловлено преобладанием рестриктивного, а не обструктивного типа поражения легочной ткани.

Характерное висцеральное проявление системной склеродермии — поражение пищеварительного тракта. Наиболее часто в процесс вовлекается пищевод и кишечник. Клинически поражение пищевода проявляется дисфагией,

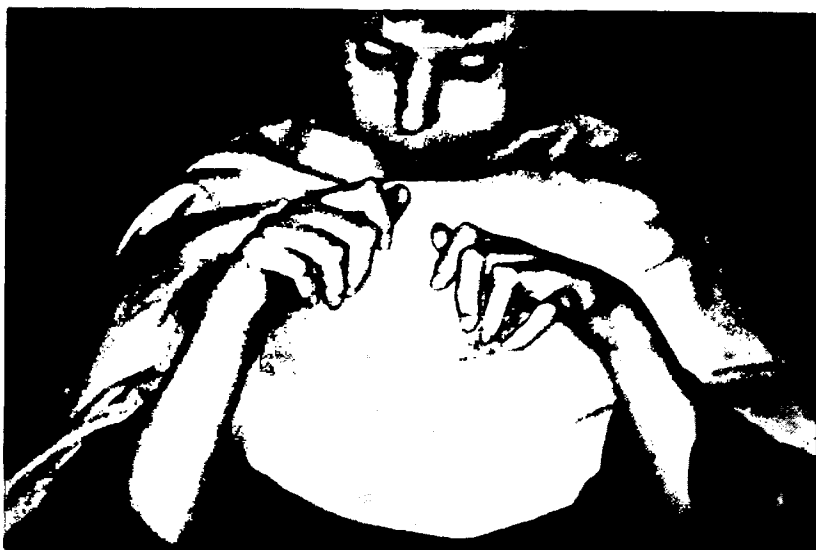


Рис. 5.5. Деформация кистей по типу птичьих лап.

срыгиванием, иногда рвотой. В результате потери сократительной способности пищевода происходит забрасывание кислого содержимого желудка в пищевод (рефлюкс-эзофагит), что сопровождается чувством жжения за грудиной или в эпигастрии. Следствием эзофагита является развитие у некоторых больных изъязвлений в нижнем отделе пищевода. Классическим рентгенологическим признаком поражения пищевода при склеродермии является замедление прохождения бария по пищеводу, ослабление или отсутствие перистальтики, расширение его верхних двух третей с сужением в нижних отделах. Симптоматика со стороны желудка характеризуется чувством тяжести и болями в эпигастральной области после еды, рвотой большими количествами, приносящей облегчение, отсутствием аппетита. Поражение тонкого кишечника проявляется болями вокруг пупка, метеоризмом, поносами. При рентгенологическом исследовании кишечника отмечают резкое расширение горизонтальной части двенадцатиперстной



Рис. 5.6. Рентгенограмма кистей. Подвывихи и узурация (показано стрелками).

кишки, изменение или отсутствие рельефа слизистой оболочки, асимметричное расположение петель, замедленный пассаж бария. Печень умеренно увеличена, иногда определяется увеличение селезенки.

Почечный синдром при системной склеродермии проявляется главным образом картиной хронически протекающего нефрита и реже — острой склеродермической нефропатией («истинная склеродермическая почка»). Последняя характеризуется быстро нарастающими изменениями в моче, прогрессирующей почечной недостаточностью с развитием злокачественной гипертензии, отсутствием эффекта от лечения. Поражение почек по типу хронического нефрита протекает более доброкачественно с различной степенью клинико-лабораторных проявлений — от латентной формы (незначительные и преходящие изменения мочевого осадка) до выраженной в виде стойкого мочевого синдрома, функциональных нарушений, отеков, артериальной гипертензии, повышения содержания серомукоида в моче.

Поражение нервной системы проявляется симптомами полирадикулоневрита, менингоэнцефалита.

Почти у всех больных склеродермией наблюдаются общие симптомы заболевания в виде умеренной нестойкой лихорадки, похудания, слабости, повышенной утомляемости. В ряде случаев при системной склеродермии хронического течения наблюдается синдром Шегрена (сухой синдром).

Характерных изменений периферической крови не наблюдается. Могут встречаться различные цитопении аутоиммунного генеза. Нарушения белкового состава крови характеризуются гипоальбуминемией, гипергаммаглобулинемией. Характерным лабораторным тестом при системной склеродермии является увеличение содержания в крови и моче гликозаминогликанов и серомукоидов, уровень которых отражает активность и стадию заболевания. При прогрессирующем течении в крови обнаруживается антинуклеарный фактор.

По течению выделяют острую, подострую и хроническую склеродермию, отличающиеся друг от друга выраженностью периферических и висцеральных проявлений, активностью процесса, прогнозом.

Для острого течения характерны ранняя генерализация и быстрое прогрессирование процесса с летальным исходом через 1—2 года. Склеродермия подострого течения проявляется вначале суставным синдромом или вазомоторными нарушениями, к которым быстро присоединяются типичные кожные и тяжелые висцеральные поражения. Лабораторные тесты свидетельствуют о высокой активности процесса и выраженных нарушениях метаболизма коллагена, часто выявляется антинуклеарный фактор. Средняя длительность заболевания составляет 7 лет. Для хронического варианта склеродермии характерно доброкачественное течение с наличием синдрома Рейно, кальциноза, склеродактилии, телеангиэктазий, поражения пищевода. Фиброзно-склеротические изменения внутренних органов прогрессируют медленно. Лабораторные показатели изменены мало. Длительность болезни может достигать 20 лет.

Выраженность клинико-лабораторных проявлений заболевания характеризует активность процесса при склеродермии. Различают 3 степени активности процесса: I (минимальная), II (умеренная) и III (выраженная). I степень активности свойственна главным образом хроническому течению, II — подострому и обострению хронического течения, III степень наблюдается при остром и подостром течении заболевания.

Диагноз. К основным диагностическим критериям системной склеродермии относятся: 1) типичные кожные изменения в виде плотного отека, индурации и атрофии, 2) синдром Рейно, 3) остеолит, 4) кальциноз мягких тканей, 5) суставно-мышечный синдром с развитием контрактур, 6) базальный пневмо-

склероз, 7) крупноочаговый кардиосклероз, 8) поражение пищеварительного тракта, особенно пищевода, 9) истинная склеродермическая почка.

Дополнительные критерии включают гиперпигментацию кожи, трофические нарушения, сухость кожи и слизистых оболочек, артралгии, миалгии, лимфаденопатии, поражение почек по типу диффузного нефрита, лихорадку, похудание, повышенную СОЭ. Дополнительные критерии не являются патогномоничными для системной склеродермии и играют вспомогательную роль в диагностике.

Достоверный диагноз системной склеродермии ставят при наличии трех основных критериев или одного из основных в сочетании с тремя и более дополнительными критериями. При меньшем количестве признаков диагноз заболевания является вероятным.

Дифференциальная диагностика. Системную склеродермию прежде всего следует отличать от других диффузных болезней соединительной ткани (см. табл. 5.2), а также заболеваний, напоминающих по отдельным симптомам склеродермию.

При дифференциальной диагностике склеродермии и ревматоидного артрита необходимо учитывать, что для системной склеродермии более характерны мышечные контрактуры, фиброзные анкилозы, отсутствие деструктивных изменений в суставах, преобладание поражений периартикулярных тканей. Склеродермическая кардиопатия требует дифференциальной диагностики с ревматическим кардитом, инфекционным миокардитом, атеросклеротическим кардиосклерозом. Правильный диагноз возможен при учете общей клинической картины, динамики заболевания, наличия или отсутствия поражения других органов и систем. При легочном синдроме дифференциальную диагностику следует проводить с пневмокониозами, туберкулезом, саркоидозом, хроническими неспецифическими пневмониями. При этом существенную помощь оказывают данные анамнеза, рентгенологического исследования легких, туберкулиновые пробы, анализ мокроты. В случае дисфагии следует исключить рак пищевода.

Лечение. Выбор того или иного метода лечения системной склеродермии определяется вариантом течения заболевания, активностью процесса, характером поражения внутренних органов (табл. 5.4). Основными положениями при лечении больных склеродермией являются: 1) раннее начало лечения, 2) комплексная терапия с воздействием на различные патогенетические механизмы заболевания, 3) длительность лечения, 4) этапность, включающая лечение в стационаре, поликлинике (диспансере) и санаторно-курортное. Помимо основных методов, в комплекс терапевтических мероприятий входят лечение анаболическими гормонами при кахексии, местная терапия, в частности электрофорез с лидазой, ультразвук, парафиновые аппликации, массаж, ЛФК. Санаторно-курортное лечение показано больным с хроническим течением заболевания на курортах с радоновыми и сероводородными ваннами.

Прогноз при системной склеродермии острого и подострого течения неблагоприятен ввиду быстрого прогрессирования заболевания. При хронических формах возможна стабилизация процесса с длительным течением.

Трудоспособность почти у всех больных очень рано снижается или утрачивается в связи с тяжелыми поражениями опорно-двигательного аппарата.

5.3. ДЕРМАТОМИОЗИТ

Дерматомиозит, или полимиозит, характеризуется преимущественным поражением мышечной системы и кожи при относительной редкости висцеральной патологии.

Т а б л и ц а 5.4. Основные методы лечения системной склеродермии

Препараты и методы лечения	Основной механизм действия	Показания	Препараты	Суточная доза
Глюкокортикоидные гормоны	Противовоспалительный, иммунодепрессивный, десенсибилизирующий	Острое и подострое течение III степени активности, выраженные иммунологические сдвиги	Преднизолон	30—40 мг с последующим снижением
Иммунодепрессанты Комплексоны	Иммунодепрессивный	Выраженные иммунологические нарушения, III степень активности, резистентность к стероидам	Азатиоприн D-пеницилламин	50—150 мг 1—2 г
Препараты 4-аминохинолинового ряда	Противовоспалительный	Хроническое течение в комбинации с другими средствами	Хингамин Плаквенил	0,25 г 0,4 г
Антикоагулянты Дезагреганты	Улучшение микроциркуляции	Нарушения микроциркуляции ДВС-синдром	Гепарин Курантил Трентал Реополиглюкин Плазма	20 000 ЕД под кожу живота 150—200 мг 400—600 мг 200—400 мл 100—200 мл
Периферические вазодилататоры Противовоспалительные препараты	То же Противовоспалительный эффект	То же В комбинации с другими средствами, противопоказания к применению глюкокортикоидов	Коринфар (нифедипин) Аспирин, бутадион Амидопирин Индометацин	40—60 мг 2—3 г, 0,45—0,6 г 0,5—0,75 г 0,075—0,15 г
Ферменты	Влияние на соединительную ткань	Хроническое течение и очаговая склеродермия	Лидаза	64—128 ЕД под кожу или путем электрофореза
Бальнеотерапия	Раздражающее действие	Хроническое течение I степень активности	Сероводородные, радоновые, хвойные ванны	
Плазмаферез	Элиминация иммунных комплексов, улучшение микроциркуляции	Неэффективность других методов лечения		

Этиология и патогенез. Дерматомиозит часто развивается как неспецифическая реакция сенсибилизированного организма в ответ на различные факторы внешней и внутренней среды (инфекции, инсоляция, травма, беременность, вакцинация, лекарственные средства и др.). Приблизительно в 25 % случаев дерматомиозит возникает в виде неспецифической реакции на злокачественную опухоль различной локализации (опухолевый дерматомиозит). У трети больных выявить возможный этиологический фактор дерматомиозита не удается (идиопатическая форма).

В патогенезе дерматомиозита важное значение придается иммунным нарушениям, в особенности в системе клеточного иммунитета при наличии генетической предрасположенности, приводящей к избирательному поражению мышечной ткани.

Основные проявления дерматомиозита связаны с поражением скелетной мускулатуры, мышц глотки, гортани, грудной клетки, диафрагмы. Наличие

мышечной патологии приводит к обездвиживанию больных, недостаточной вентиляции легких, дисфагии, дизартрии. Часто поражается сердечная мышца, что нередко определяет особенности течения и исход заболевания.

Патологоанатомическая картина. Основные морфологические изменения наблюдаются в поперечнополосатых мышцах. Макроскопически мышцы выглядят отечными, бледными, с очагами некрозов и кровоизлияний. При гистологическом исследовании отмечаются разволокнение мышечных волокон, потеря поперечной исчерченности, фрагментация, периваскулярная инфильтрация лимфоидными и плазматическими клетками. По мере прогрессирования заболевания мышечные волокна замещаются фиброзной тканью. Аналогичные изменения наблюдаются в сердечной мышце. В коже обнаруживаются отек подкожной клетчатки, очаги некроза, фиброз, кальциноз. В паренхиматозных органах наблюдаются дистрофические процессы. В патологический процесс вовлекаются также сосуды мускулатуры, кожи, внутренних органов. Частота и выраженность сосудистых поражений при дерматомиозите меньше, чем при других диффузных болезнях соединительной ткани.

Клиническая картина. Клиника дерматомиозита характеризуется главным образом мышечным и кожным синдромами.

Мышечный синдром занимает центральное место в клинической картине заболевания. Характерным и ранним признаком являются боли в мышцах и мышечная слабость, особенно в мышцах шеи, плечевого пояса и проксимальных отделов конечностей. Мышечная слабость может быть настолько выраженной, что больные не в состоянии самостоятельно встать с постели, поднять голову, причесаться. В тяжелых случаях наступает значительное ограничение движений, становится невозможной ходьба. Объективно отмечают увеличение пораженных мышц в объеме в связи с отеком, уплотнение, болезненность при пальпации. При сильных болях в мышцах конечностей могут развиваться болевые мышечные контрактуры. В связи с поражением жевательной мускулатуры нарушается жевание. Патология мышц глотки, мягкого неба вызывает дисфагию, поперхивание, попадание пищи в носовые ходы. При поражении межреберных мышц и диафрагмы наблюдается уменьшение экскурсии диафрагмы, что приводит к недостаточной вентиляции легких, развитию застойных процессов.

Кожный синдром проявляется пурпурно-лиловой эритемой на открытых частях тела (лицо, шея), над суставами. Весьма характерным признаком дерматомиозита является эритема верхних век в сочетании с параорбитальным отеком и пигментацией. Этот симптом создает картину так называемых дерматомиозитических очков, являющихся почти патогномичными для дерматомиозита.

Суставной синдром при дерматомиозите встречается реже, чем при других коллагенозах, и проявляется преимущественно артралгиями.

Висцеральные проявления при дерматомиозите редки. Ведущее место занимает поражение сердечной мышцы. Клинически кардиальная симптоматика проявляется сердцебиениями, расширением границ сердца влево, глухими тонами, систолическим шумом на верхушке. При диффузном поражении сердечной мышцы развивается тяжелая картина сердечной недостаточности.

Патология органов дыхания связана главным образом с развитием пневмоний. Последние возникают в результате поражения межреберных мышц и мышц диафрагмы, способствующего гиповентиляции легких. Возможны аспирационные пневмонии вследствие попадания пищи или жидкости в трахеобронхиальный ствол при поперхивании. Пневмонические осложнения являются наиболее частой причиной смерти больных дерматомиозитом.

Нарушения со стороны пищеварительного тракта заключаются в дисфагии, прогрессирующей по мере течения заболевания. Нарушение глотания в отличие от склеродермической дисфагии связано с поражением глоточных мышц. Печень может быть умеренно увеличена.

Со стороны нервной системы отмечаются нарушения чувствительности

по периферическому типу, гипералгезия, парестезия, снижение сухожильных рефлексов.

Общими симптомами заболевания являются потеря массы тела, иногда значительная, анорексия, повышенная температура тела, становящаяся высокой при обострении процесса.

В периферической крови во время обострения отмечаются лейкоцитоз, умеренная анемия, эозинофилия, повышенная СОЭ. Характерным лабораторным признаком является повышение активности аминотрансфераз, а также креатинурия при сниженной креатининурии. Креатинин-креатининовый коэффициент повышен.

По течению и выраженности клинических проявлений выделяют острый и хронический дерматомиозит.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Основными диагностическими критериями дерматомиозита являются клинические синдромы: кожный синдром (эритема лица, параорбитальный отек), мышечный синдром (миалгии, мышечная слабость), поражение миокарда, дисфагии с поперхиванием, лихорадка, потеря массы тела. Диагноз дерматомиозита подтверждается данными биопсии кожи и мышц.

Следует дифференцировать дерматомиозит и другие диффузные болезни соединительной ткани (см. табл. 5.2), трихинеллез, миастению. При дифференциальной диагностике дерматомиозита и трихинеллеза следует обращать внимание на эпидемиологический анамнез, появление в первые дни после заражения симптомов гастроэнтерита, высокую эозинофилию в крови. Миастения проявляется мышечной слабостью без других признаков дерматомиозита. Часто встречаются семейные случаи заболевания.

Лечение. Основные терапевтические мероприятия при дерматомиозите направлены на получение стойкой ремиссии при хронической форме и на некоторое сдерживание процесса при остром дерматомиозите.

Основным препаратом, применяющимся для лечения дерматомиозита, является преднизолон, который в первые 3 мес назначают в высоких дозах — не менее 1 мг/кг с постоянным уменьшением до поддерживающей, составляющей не более 20 мг. Поддерживающая терапия проводится на протяжении нескольких месяцев или лет. Отменять лечение следует не ранее чем через год при стойком отсутствии клинико-лабораторных признаков заболевания. Отмена препарата производится постепенно — по $\frac{1}{4}$ таблетки в 30 дней. При хронической форме дерматомиозита показаны умеренные дозы преднизолона (30—40 мг). Триамцинолон применять не рекомендуется ввиду возможного развития мышечной слабости. При снижении дозы преднизолона целесообразно назначение салицилатов или пиразолоновых препаратов в обычных дозировках. Показано применение анаболических гормонов курсами 2 раза в год по 2—3 мес.

При выраженной утомляемости мышц используют прозерин и его аналоги, АТФ, кокарбоксилазу. Для предупреждения мышечных контрактур следует рано начинать лечебную гимнастику. Санаторно-курортное лечение не показано.

Прогноз. При хронических формах возможно получение стойкой ремиссии. Менее благоприятны острые формы, при которых удается лишь временно приостановить прогрессирование процесса.

Своевременное удаление опухоли у больных «опухолевым» дерматомиозитом может приводить к отчетливому улучшению или многолетним ремиссиям.

Трудоспособность больных дерматомиозитом значительно снижена или полностью утрачена, особенно у лиц, занимающихся физическим трудом.

5.4. УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ

Узелковый периартериит характеризуется системным поражением артерий преимущественно мелкого и среднего калибра. Заболевание было впервые описано Н. Куссмаулем и Р. Мейером в 1886 г.

Этиология и патогенез. Развитие узелкового периартериита нередко наблюдается после вакцинаций, введения сывороток, применения антибиотиков, сульфаниламидов и некоторых других лекарственных средств, к которым имеется непереносимость. У 30—40 % больных в сыворотке обнаруживается австралийский антиген (HbsAg), а у части из них в анамнезе имеются указания на перенесенный острый вирусный гепатит.

В патогенезе узелкового периартериита и других системных васкулитов важная роль принадлежит иммунным комплексам, содержащим HbsAg или другие антигены и фиксирующимся в стенке сосудов. Иммунокомплексное повреждение сосудистой стенки способствует агрегации форменных элементов, ухудшению реологических свойств, возникновению внутрисосудистого свертывания. Все это в конечном итоге приводит к нарушению микроциркуляции в органах и тканях с развитием соответствующей клинической симптоматики.

Патологоанатомическая картина. Патологический процесс при узелковом периартериите развивается преимущественно в сосудах мелкого и среднего калибра. Стенки артерий утолщены, с аневризматическими расширениями, нередко имеет место тромбообразование. Гистологически отмечается поражение всех стенок сосуда (панартериит) в виде фибриноидного набухания, лимфоидно-плазмоцитарной инфильтрации и последующего склероза. Развитие склеротического процесса постепенно ведет к сужению просвета сосуда вплоть до полной облитерации его.

Клиническая картина. Заболевают узелковым периартериитом преимущественно мужчины. Клиническая симптоматика включает общие симптомы и признаки поражения отдельных органов и систем.

Наиболее частым признаком заболевания являются лихорадка и похудание. Лихорадка чаще всего носит волнообразный характер, достигает высоких цифр, реже отмечается субфебрилитет. Антибиотики не влияют на температуру тела. Она снижается под влиянием аспирина, бутадиона и особенно глюкокортикоидных гормонов. В терминальном периоде заболевания температура нередко нормализуется.

Частым симптомом узелкового периартериита является прогрессирующее похудание, достигающее в ряде случаев степени кахексии. Значительное похудание может развиваться за короткий срок и достигать 20—30 кг за 1—2 мес. Подобное похудание дает повод заподозрить наличие злокачественной опухоли.

У большинства больных отмечается резкая слабость, адинамия.

На фоне общих признаков заболевания наблюдаются симптомы поражения многих органов и систем в различных сочетаниях и последовательности. Сочетание этих признаков приводит к чрезвычайно полиморфной симптоматике.

Кардиальный синдром занимает по частоте первое место среди органной патологии при узелковом периартериите. В основе поражения сердца лежат изменения коронарных сосудов (коронарит), а также воспалительно-дегенеративные процессы в миокарде. Наиболее типичным клиническим признаком является синдром коронарной недостаточности. Больные жалуются на боли в области сердца или за грудиной, сердцебиения. Боли не всегда носят характер стенокардических. Объективно выявляются глухость тонов, систолический шум на верхушке, аритмии, расширение левой границы сердца. Изменения

миокарда могут приводить к развитию сердечной недостаточности. У половины больных поражение сердца, в частности инфаркт миокарда, выявляется только при патологоанатомическом исследовании. Подобное несоответствие значительных морфологических изменений в сердце и слабо выраженной клинической симптоматики характерно для узелкового периартериита. Типичным симптомом узелкового периартериита является артериальная гипертония, встречающаяся почти у всех больных, даже при развитии сердечной недостаточности. На ЭКГ определяются снижение интервала *ST* и зубца *T*, признаки гипертрофии левого желудочка.

Поражение легких при узелковом периартериите встречается в виде пневмонитов или бронхоастматического синдрома.

Клиническая симптоматика пневмонита не имеет специфических особенностей и проявляется кашлем, одышкой, болями в грудной клетке, кровохарканьем. Рентгенологически обнаруживаются усиление легочного рисунка, расширение корней легких, очагово-инфильтративные тени в прикорневых и базальных отделах, реже выявляются полости распада.

Бронхоастматический синдром характеризуется упорным течением, частыми приступами удушья, затяжной лихорадкой и может предшествовать развитию других симптомов заболевания.

Своеобразным вариантом поражения легких при узелковом периартериите является синдром Вегенера, который характеризует триада: ринит, синусит с последующим изъязвлением хрящей и костей носа; легочный васкулит; поражение почек с развитием почечной недостаточности.

Основным симптомом поражения органов брюшной полости является боль в животе. Выраженность болевого синдрома различна. Боли чаще нерезкие, однако в некоторых случаях они весьма интенсивные и напоминают кишечную колику. Нередко развиваются диспепсические явления в виде потери аппетита, тошноты, рвоты, нарушения функции кишечника, вздутия живота. Одним из симптомов заболевания может быть желудочно-кишечное кровотечение вследствие образования язв в желудке и кишечнике или разрыва аневризмы артерий.

Довольно часто у больных узелковым периартериитом развивается картина острого живота (резкие боли, задержка стула и газов, симптомы раздражения брюшины). У половины больных наблюдается умеренное увеличение печени, реже — селезенки.

Поражение почек имеет место у всех больных. Клиническая симптоматика разнообразна и проявляется обычно картиной диффузного гломерулонефрита или нефросклероза. При этом отмечаются повышение артериального давления, изменения глазного дна. В моче выявляется протеинурия, гематурия, реже — лейкоцитурия, рано развивается гипостенурия. Следствием поражения почечных артерий или их ветвей является развитие инфарктов почек, проявляющихся болями в пояснице, гематурией, лихорадкой.

Поражение нервной системы при узелковом периартериите проявляется главным образом картиной полиневритов (полинейромиозитов). Основным клиническим симптомом являются резкие боли в мышцах конечностей — мышечная слабость. Объективно отмечается атрофия мышц, болезненность по ходу нервных стволов, двигательные и чувствительные расстройства, трофические нарушения. Особенностью полиневритов являются медленное, постепенное развитие и асимметричность поражения.

Типичными для узелкового периартериита являются подкожные узелки, располагающиеся по ходу сосудов. Размеры узелков варьируют от чечевичного зерна до горошины. Кожа над ними, как правило, гиперемирована. При пальпации узелки плотны, часто болезненны. Узелки исчезают через несколько дней, оставляя после себя небольшой рубец.

Суставной синдром проявляется полиартралгиями, часто сочетающимися с миалгиями преимущественно икроножных мышц.

Характерными изменениями в периферической крови являются нейтрофильный лейкоцитоз, эозинофилия, повышенная СОЭ. При исследовании белкового состава крови отмечают гипопротейнемию за счет снижения содержания альбуминов, увеличение фракций α_2 - и γ -глобулинов, повышение количества фибриногена.

Течение. Выделяют острый, подострый и хронически-рецидивирующий узелковый периартериит. Острый узелковый периартериит характеризуется высокой температурой тела, истощением, распространенными васкулитами, прогрессирующим поражением внутренних органов.

В большинстве случаев узелковый периартериит протекает хронически. Активные фазы заболевания чередуются с периодами ремиссии. Длительность заболевания достигает нескольких лет. Остро начавшийся узелковый периартериит под влиянием терапии приобретает иногда хронически-рецидивирующее течение.

Диагноз. Диагностическими критериями узелкового периартериита являются: 1) поражение почек с артериальной гипертонией; 2) типичный абдоминальный синдром, сочетающийся с диспепсическими расстройствами; 3) пневмонит или бронхиальная астма с высокой эозинофилией; 4) кардиальный синдром в виде коронарита; 5) полиневрит.

Для диагностики заболевания необходимы по крайней мере 3 из 5 критериев. Правильной диагностике заболевания помогает биопсия подкожных узелков, мышц с последующим гистологическим исследованием.

Дифференциальная диагностика. Узелковый периартериит следует различать прежде всего с другими диффузными болезнями соединительной ткани.

Такие признаки узелкового периартериита, как высокая температура, увеличение селезенки, повышенная СОЭ, лейкоцитоз, требуют дифференциальной диагностики его и некоторых инфекционных заболеваний, в частности затяжного септического эндокардита. Против последнего свидетельствуют отрицательные результаты посевов крови, отсутствие порока сердца (недостаточности аортальных клапанов), неэффективность антибактериальной терапии.

Наличие абдоминального синдрома может симулировать картину острого хирургического заболевания (аппендицит, кишечная непроходимость, перфоративная язва). Абдоминальные симптомы приобретают диагностическое значение лишь в сочетании с другими признаками системного поражения сосудов. На возможность узелкового периартериита указывают такие симптомы, как лихорадка, похудание, признаки поражения других органов.

Лихорадка в сочетании с изменениями в крови (анемия, лейкоцитоз) заставляет иногда заподозрить некоторые формы гемобластозов, в частности лимфогранулематоз с поражением забрюшинных лимфатических узлов, острый лейкоз. Для узелкового периартериита более характерны артериальная гипертония, поражение почек, полиневриты. При наличии увеличенных лимфатических узлов диагноз может быть установлен с помощью гистологического исследования. Диагноз острого лейкоза может быть поставлен на основании данных исследования костного мозга. При дифференциальной диагностике узелкового периартериита и гемобластозов необходимо помнить, что первый редко проявляется только лихорадкой и изменениями в крови, а часто сочетается с органной патологией.

Лечение. Основным средством лечения узелкового периартериита являются иммунодепрессанты, в частности преднизолон, азатиоприн, циклофосфан. При всех острых и подострых вариантах заболевания назначают преднизолон в суточной дозе 30—40 мг на протяжении 1—2 мес с последую-

шим снижением до поддерживающих доз 10—15 мг/сут. При отсутствии эффекта от глюкокортикоидов, а также при тяжелом поражении почек со стойкой артериальной гипертонией, выраженных системных проявлениях (абдоминальный синдром, пневмониты, полиневриты) показано сочетание преднизолона и цитостатиков (азатиоприн, циклофосфан). Азатиоприн назначают в суточной дозе 150—200 мг в сочетании с 15—20 мг преднизолона. Доза циклофосфана составляет 150—200 мг. Поддерживающая доза азатиоприна и циклофосфана — 100—150 мг. Длительность глюкокортикоидной и цитостатической терапии колеблется от года до нескольких лет и определяется стойкостью полученного эффекта, особенностью течения заболевания и характером органических поражений. Среди других методов лечения заболевания используют плазмаферез, гемосорбцию.

С целью коррекции ДВС-синдрома и улучшения реологических свойств крови показано применение гепарина, трентала, курантила.

Больные узелковым периартериитом должны избегать введения вакцин и сывороток, инсоляции, охлаждения, применения физиотерапевтических процедур, витаминов группы В. Антибиотики, сульфаниламиды и другие лекарственные средства следует применять только по согласованию с врачом.

Прогноз. При узелковом периартериите прогноз неблагоприятен, особенно при острых формах. Сочетанная терапия иммунодепрессантами может замедлять течение заболевания и приводить к стабилизации процесса, почти у половины больных удается достигнуть ремиссии или выздоровления.

Трудоспособность больных обычно снижена или стойко утрачена.

Глава 6

БОЛЕЗНИ СУСТАВОВ

По данным ВОЗ, $1/3$ случаев временной нетрудоспособности и $1/10$ случаев инвалидности обусловлены ревматическими заболеваниями.

Все многообразие поражений суставов может быть сведено: 1) к заболеваниям суставов при диффузных поражениях соединительной ткани (коллагенозах); 2) к дистрофически-дегенеративным поражениям хрящей суставов (деформирующий остеоартроз); 3) к острым, нередко рецидивирующим реактивным полиартритам (в ответ на неспецифические инфекции — стрептококковую, иерсиниозную, хламидийную и др.); 4) к специфическим инфекционным артритам (туберкулез, сифилис, гонорея и др.); 5) к воспалительно-дегенеративным поражениям структур сустава в связи с отложением в них продуктов патологического обмена, часто в виде микрокристаллов (обменные микрокристаллические артропатии).

6.1. РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Приобретенные диффузные заболевания соединительной ткани характеризуются системными воспалительными поражениями соединительной ткани и ее производных. Как известно, к ним относятся так называемые большие коллагенозы: системная красная волчанка, системный прогрессирующий склероз, дерматомиозит, узелковый периартериит и так называемые малые коллагенозы — ревматоидный артрит и ревматизм.

Ревматоидный артрит (РА) — системное воспалительное заболевание соединительной ткани, характеризующееся прогрессирующим эрозивно-деструктивным полиартритом.

Это заболевание встречается часто. В СССР частота его в среднем равна 0,8 %, чаще болеют женщины молодого и среднего возраста.

Этиология. Убедительно доказано значение наследственности (антиген HLADR4 обнаружен у 52 % больных, 13 % — контроль), персистенции в организме неспецифических бактериальных, микоплазменных, вирусных антигенных комплексов из-за нарушений в иммунокомпетентной системе. Возможно провоцирующее влияние стресса на иммунокомпетентную систему.

Патогенез. В результате наследственно обусловленных дефектов в иммунокомпетентной системе (в системах гуморального и клеточного иммунитета) происходит задержка (персистенция) в организме антигенных субстанций. Характерно образование антител к иммуноглобулину — так называемых ревматоидных факторов. В этих условиях образуется самовоспроизводящая система иммунных комплексов, индуцирующих иммунное воспаление как в синовиальной оболочке пораженных суставов, так и в микрососудистом русле кожи, легких, почек, сердца и т. д.

Клиническая картина. Примерно у 66 % заболевших РА протекает в типичной, классической форме с постепенно прогрессирующим симметричным

поражением главным образом мелких суставов кистей и стоп. В 80 % этих случаев имеет место так называемая суставная форма РА, т. е. висцеральные органы не поражаются. При РА наблюдаются изъязвление хрящевой поверхности суставов, их деформация и анкилозирование с нерезко выраженными общевоспалительными симптомами при обострении, с наличием ревматоидных факторов в сыворотке крови (реакции Ваалера — Роузе, дерматоловая, латекс-тест в разведениях более 1:250) и симптомом утренней скованности.

У 34 % больных РА протекает атипично, с поражением не многих, а одного — двух суставов (олигоартрическая, или моноартрическая, форма). Нередко при этом имеет место относительно доброкачественное многолетнее течение.

В 12—13 % случаев отмечается суставно-висцеральная форма, отличающаяся агрессивным, быстро прогрессирующим течением почти с постоянной активностью воспалительного процесса.

Иммунокомплексный васкулит при РА нередко поражает сердце (миокардит, эндокардит с формированием обычно не очень грубого порока сердца, перикардит), легкие (адгезивный плеврит, чаще у мужчин, фиброзирующий пульмонит, или «ревматоидное» легкое), почки (гломерулонефрит, амилоидоз).

Гломерулонефрит проявляется небольшой альбуминурией и патологически измененным мочевым осадком, а амилоидоз — сначала изолированной умеренной протеинурией (протеинурическая стадия амилоидоза), а затем классическим нефротическим синдромом. Следует помнить о возможности возникновения в процессе лечения РА лекарственных нефропатий (в ответ на индометацин, бутадиион, коллоидное золото).

Нередко при висцеральных формах РА имеют место так называемые ревматоидные узелки — плотные, безболезненные подкожные образования величиной 1—3 мм (см), обычно в периартикулярных тканях пораженных суставов с неизменной кожей над ними. Гистологически они представляют собой характерную ревматоидную гранулему. Проявлением кожного ревматоидного васкулита является и так называемый дигитальный артериит (у 5—32 % больных), характеризующийся точечными геморрагиями и некрозами в области ногтевых фаланг.

Своеобразным выражением висцеросуставной формы является так называемый синдром Фелти (впервые описан в 1924 г.), встречающийся в 1 % всех случаев РА. Характернейшей его чертой наряду с артритом являются панцитопения (лейкопения, анемия и тромбоцитопения), увеличение селезенки и периферических лимфатических узлов.

Другим висцеральным проявлением РА является и так называемый сухой синдром, или синдром Шегрена (1933), при котором возникает своеобразная лимфоидная инфильтрация паренхимы слюнных и слезных желез с последующей атрофией их. Это приводит к сухости слизистых оболочек полости рта и глаз с развитием ксерофтальмии и ксеростомии («сухой катар»). При висцеральных формах чаще, чем при суставных, особенно при длительном течении, возникает своеобразная вторичная железодефицитная анемия (у каждого четвертого), связанная с фиксацией железа в синовии пораженных суставов и регионарных лимфатических узлов.

У детей в возрасте до 16 лет РА нередко приобретает своеобразные черты: начинается с высокой температуры тела, затем присоединяется поражение крупных суставов, суставов позвоночника, при этом часто развиваются внесуставные висцеральные поражения. Нередко ревматоидный фактор в сыворотке крови при этом не определяется. Эту форму поражения сустава принято называть ювенильным ревматоидным артритом (ЮРА). Нередко отмечают его трансформацию либо в болезнь Бехтерева, либо в РА взрослых.

Ревматоидный артрит может комбинироваться с другими системными поражениями соединительной ткани. Так, описана его своеобразная форма, очень сходная по клиническим проявлениям с СКВ. Довольно часто РА комбинируется с деформирующим остеоартрозом.

В клинической практике нередко встречаются заболевания с поражением суставов, характерным для РА, при которых артрит является доминирующим, но проявления его столь своеобразны, а сопутствующие внесуставные проявления столь определены и постоянны, что заболевания эти, очень близкие по своей сути к РА, получили нозологическую самостоятельность. К этим заболеваниям, помимо упомянутых синдромов Фелти и Шегрена, могут быть отнесены следующие:

а) болезнь Бехтерева (анкилозирующий спондилоартрит). Болезнь чаще возникает у молодых мужчин и начинается исподволь с поражения крестцово-подвздошных сочленений и пояснично-крестцового или грудного отдела позвоночника (центральная форма болезни Бехтерева). Чаще общевоспалительные проявления заболевания бывают неяркими, хотя известны случаи болезни Бехтерева, дебютирующей с синдрома лихорадки неясного генеза. С годами развивается анкилозирование в суставах позвоночника, что приводит к резкому ограничению как сгибания, так и разгибания (возникает «поза просителя»). Помимо центральной формы болезни Бехтерева известны ризомелическая (поражение позвоночника и «корневых» суставов — плечевых и тазобедренных), периферическая, когда поражаются в разной последовательности позвоночник и периферические, чаще крупные, суставы, и скандинавская — с поражением мелких суставов кистей и стоп.

В настоящее время твердо установлена наследственная зависимость болезни Бехтерева: у 90—97 % больных в крови обнаруживается антиген гистосовместимости HLA-B-27 (human leucocyte antigen), в контроле — у 5—10 %;

б) болезнь Рейтера, или уретроокулосиновитальный синдром хламидийной природы. Он чаще возникает у молодых мужчин; конъюнктивит и уретрит могут предшествовать несимметричному поражению обычно крупных суставов и позвоночника. Могут иметь место также и внесуставные проявления (поражения кожи стоп, слизистой оболочки полости рта);

в) псориазический артрит (псориазическая артропатия). Возникает примерно у 5 % больных псориазом; характерно поражение дистальных суставов кистей и стоп, но могут поражаться и другие суставы, включая позвоночник. Обострение кожного процесса, как правило, сопровождается обострением полиартрита. Чаще поражения кожи за несколько лет предшествуют артропатии. Ревматоидный фактор в крови обычно отсутствует.

Течение. В большинстве случаев РА характеризуется хроническим прогрессирующим течением, приводящим к вовлечению с каждым годом в патологический процесс все большего количества суставов и к инвалидизации из-за анкилозирования функционально важных суставов (тазобедренных, коленных, локтевых и других), из-за осложнений самого заболевания и побочных явлений соответствующей лекарственной терапии. Лишь в 14 % случаев РА может протекать доброкачественно, с поражением 2—3 суставов, без особого прогрессирования с годами и при минимальных сдвигах в лабораторных тестах. Очень важно для практического врача умение оценить степень активности РА в каждый данный момент, так как это определяет лечебную тактику. Она определяется по трем степеням (I — минимальная, II — средняя, III — максимальная) в зависимости от выраженности: общевоспалительной реакции организма (повышение температуры тела, слабость, потливость, снижение аппетита), местновоспалительной реакции в области пораженных суставов (все 5 признаков воспаления); патологических сдвигов в остро-

фазных белках сыворотки крови (степень повышения содержания фибриногена, С-реактивного белка, α_1 - и α_2 -глобулинов, СОЭ); патологических изменений в тестах деградации основного вещества соединительной ткани (степень повышения содержания в крови оксипролина, сиаловой и нейраминовой кислот, дифенилаланиновые пробы); степени иммунопатологических сдвигов в организме (тесты на ревматоидные факторы и другие иммунологические изменения).

О с л о ж н е н и я. В пораженных суставах наблюдаются подвывихи, анкилозирование, бурситы и кисты (например, киста Бейкера на задней поверхности коленного сустава). В особенности опасны церебральные осложнения при поражении суставов первых двух шейных позвонков. Анкилозирование пораженных суставов — главная причина инвалидизации при РА, отсюда одно из его названий — «инвалидизирующий». Осложнениями РА могут считаться и многочисленные его висцеральные проявления, вторичная железодефицитная анемия, амилоидоз с преимущественным поражением почек (до 18 %), нейроциркуляторная дистония с психастеническим синдромом, выраженные дистрофически-атрофические изменения в регионарных мышцах, рецидивирующие иридоциклиты, подверженность вторичной инфекции, многочисленные побочные явления лекарственной терапии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Существует много перечней диагностических критериев, определяющих достоверный, вероятный или сомнительный диагноз РА (критерии Американской ревматологической ассоциации, критерии ньюйоркские, римские) по количеству наличных симптомов, однако в практической деятельности важно не арифметическое суммирование симптомов, а синтетическая оценка всей клинической картины заболевания в целом на основании твердого знания симптоматики данной нозологической формы.

Относительно специфических симптомов РА немного:

- подкожные ревматоидные узелки;
- средние или высокие титры ревматоидных факторов в сыворотке крови (хотя известно, что около 20 % больных РА серонегативны, т. е. у них не выявляются ревматоидные факторы);
- характерные рентгенологические изменения в суставах (узурация суставных хрящей, анкилозирование);
- наличие симптома утренней скованности;
- наличие характерной «ревматоидной кисты» с ульнарной девиацией.

Ранний диагноз РА нередко затруднен, так как указанные симптомы выявляются обычно лишь к концу первого года его течения, поэтому важное значение в диагностике заболевания имеет динамическое наблюдение и повторное обследование больного. В начальный период важно проводить дифференциальную диагностику артрита и острого ревматизма, реактивных полиартритов, поражения сустава при СКВ и при так называемых ревматоидноподобных синдромах — болезни Бехтерева, Сьегрена, Рейтера, псориазической артропатии. При хроническом течении РА важно различать его с деформирующим остеоартрозом и подагрой.

При дифференциально-диагностических затруднениях прибегают к исследованию синовиальной жидкости пораженных суставов (плохое формирование муцинового сгустка, резко увеличенный цитоз за счет нейтрофилов) или синовиальной оболочки (наличие ревматоидных узелков в биоптатах синовиальной оболочки), изредка используют артроскопию (обычно коленного сустава).

Лечение. Терапия РА должна быть практически непрерывной и адекватной степени активности патологического процесса. В лечении используют три группы лекарственных средств:

- 1) нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП, иногда они

называются антипростагландиновыми) (глюкокортикоиды применяются все реже);

2) препараты, назначаемые на длительный срок в качестве базисной терапии (препарат коллоидного золота или кризанол по 2 мл внутримышечно в 5 % растворе один раз в неделю на протяжении 7—8 мес; D-пеницилламин или купренил в таблетках по 0,15—0,3 г 2—3 раза в день в течение 4—5 мес; хлорохин (делагил, резохин, плаквенил) по 0,12—0,25 г в таблетках, по одной таблетке на ночь в течение 10—12 мес);

3) цитостатические иммунодепрессанты (азатиоприн по 50 мг 2—3 раза в день; хлорбутин в таблетках по 2 мг 2—3 раза в день курсами).

Наиболее широко применяются НПВП, которые, помимо противовоспалительного, оказывают анальгетическое и жаропонижающее влияние. Лечебный эффект их проявляется уже в первые дни лечения.

Группа НПВП включает салицилаты (ацетилсалициловая кислота, салицилат натрия, салициламид), пиразолоновые препараты (бутадиион, оксифенилбутазон, анальгин, амидопирин), производные ряда органических кислот: индолуксусной (индометацин, сулиндак), фенилуксусной (вольтарен, ортофен), пропионовой (бруфен, напросен, кетопрофен, фробен), антраниловой (понстан, опирин) и др.

Торможение воспалительного процесса указанными выше препаратами происходит за счет уменьшения проницаемости капилляров, стабилизации лизосомных мембран, торможения выработки макроэргических соединений, торможения синтеза и инактивации медиаторов воспаления, цитостатического действия, приводящего к некоторому торможению пролиферативной фазы воспаления и поствоспалительного склероза, некоторого вторичного иммунодепрессивного действия.

Обычно для лечения пользуются одним каким-нибудь НПВП. Наиболее эффективным и обладающим наименьшим числом побочных действий является вольтарен. Всегда следует помнить о побочных действиях НПВП. Так, в связи с угнетением синтеза простагландинов уменьшаются защитные свойства желудочной слизи и вследствие этого могут возникать эрозивно-язвенные повреждения слизистой гастродуоденальной зоны. НПВП могут нарушать свертываемость крови (кровоточивость десен и др.), вызывать угнетение стволовых клеток костного мозга (агранулоцитоз), повреждение почек (анальгетические, фенацетиновые нефропатии) и печени (лекарственные гепатиты), они могут задерживать воду и натрий (наклонность к отечности), повышать артериальное давление, вызывать головные боли, бронхоспастические явления. При их применении могут возникать аллергические дерматозы. Осложнения при применении базисных препаратов (кроме хинолиновых) и цитостатических иммунодепрессантов достигают 30—60 %. Поэтому эти две группы препаратов назначают только в специализированных стационарах.

Для выбора терапии имеет значение наличие ревматоидного фактора (серопозитивный РА) или его отсутствие (серонегативный РА), поскольку первому более свойственна склонность к костным деструкциям, развитию васкулита, висцеропатий и амилоидоза.

Схематически принципы лечения РА можно изложить следующим образом. При преимущественном поражении суставов в клинической картине болезни и активности I—II степени в ранней стадии РА назначают аминохинолиновые препараты (делагил, плаквенил) в сочетании с НПВП, введением в полость сустава глюкокортикоидов, а при снижении активности заболевания широко используют лечебную гимнастику и массаж. При быстропрогрессирующем течении и неэффективности делагила целесообразно использовать соли золота или D-пеницилламин (особенно при высоких титрах РФ), которые также сочетают с НПВП.

Показанием для лечения глюкокортикоидами является неэффективность НПВП и сохраняющаяся активность II—III степени. Глюкокортикоиды вводят в умеренных дозах (15—20 мг преднизолона) с медленным снижением дозы в течение нескольких недель или 2—3 мес с добавлением НПВП в возрастающих дозах. При показаниях глюкокортикоиды вводят в полость сустава.

При неэффективности консервативного лечения и стойком синовите в I—2 суставах показано оперативное лечение — синовэктомия. При РА с системными проявлениями обычно назначают глюкокортикоиды и аминохинолиновые препараты во всех случаях, но не при амилоидозе почек. Длительность применения глюкокортикоидов составляет от нескольких месяцев до 3—5 лет и более.

При тяжелом течении РА все чаще применяют пульстерапию (лечение ударными дозами лекарственного препарата) урбазоном в суммарной дозе до 1 г/сут. Урбазон вводят внутривенно в 3 приема в течение 3 дней, затем продолжают обычное лечение. При неэффективности аминохинолиновых средств, развитии синдрома кортикозависимости или при их выраженных побочных действиях проводят лечение цитостатическими препаратами, начиная с оптимальных доз и постепенно переходят на поддерживающие.

Лечение левамизолом проводят только в стационаре. Показаниями к его применению являются неэффективность лечения солями золота и D-пеницилламином, а также амилоидоз, сопутствующие инфекции и опухоли. При выраженности (клинической и лабораторной) иммунокомплексного звена патогенеза РА показано лечение плазмаферезом. Значительным подспорьем в лечении заболевания являются физиотерапия (с учетом показаний и противопоказаний, с адекватным выбором метода физиотерапевтического воздействия, нередко с использованием димексида как проводника лекарственных препаратов) и лечебная физкультура, применяемые обычно вне стадии резкого обострения.

На поликлиническом этапе осмотр больного РА осуществляют 1 раз в месяц при тяжелых суставно-висцеральных формах и 1 раз в 3—4 мес при суставных формах. Один раз в год этим больным необходимо проводить рентгенографию суставов, исследование острофазных белков сыворотки крови и сыворотки крови на ревматоидный фактор.

Курортное лечение — важный и необходимый этап в лечении РА. Санаторно-курортное лечение (Пятигорск, Евпатория, Саки, Мацеста, Одесса) показано преимущественно больным с полиартритами и активностью процесса не более II степени (фаза затухания) при условии, что они могут самостоятельно передвигаться и обслуживать себя.

Для лечения РА широко применяют минеральные воды: сероводородные, азотно-метановые, йодобромные и др. Противопоказаниями для курортного лечения являются: признаки системных проявлений, высокая (II—III) активность воспалительного процесса, применение больших доз глюкокортикоидов или начало снижения этих доз, резкое ограничение функции суставов. Курортное лечение сочетается обычно с реабилитационными мероприятиями и лечебной физкультурой.

6.2. ДЕФОРМИРУЮЩИЙ ОСТЕОАРТРОЗ

Хотя деформирующий остеоартроз (ДОА) встречается чаще РА (у 10—12 % населения по сравнению с 0,8 %), однако медленное его прогрессирование, длительная функционально-суставная сохранность при нем, отсутствие висцеральных форм, возникновение у лиц пенсионного и более старшего возраста делают это заболевание значительно менее социально повреждающим, чем РА. В осно-

ве ДОО лежит первичная дегенерация и деструкция суставного хряща с последующей пролиферацией подлежащей костной ткани. Воспалительные изменения синовиальной оболочки (синовит) носят при этом непостоянный, вторичный характер. ДОО чаще страдают женщины в возрасте 40—60 лет и старше.

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит деполимеризация и убыль компонентов протеогликанов (главным образом хондроитинсульфата) в суставном хряще, что изменяет его гидродинамические свойства и уменьшает скорость диффузии питательных веществ в нем (хрящ не имеет собственной васкуляризации и питательные вещества диффундируют в него в основном из синовиальной жидкости). Основное вещество хряща (кислые и нейтральные мукополисахариды) перерождается, местами исчезает, замещается плотной соединительной тканью. Хондроциты гибнут, хрящ становится тусклым, сухим, шероховатым, мутным, теряет эластичность, может растрескиваться и изъязвляться с обнажением подлежащей кости. Субхондрально развивается остео-склероз сначала с полнокровием, затем с ишемией и образованием кист. На периферии суставных поверхностей возникают компенсаторные (от сил давления) разрастания новообразований кости — остеофиты. Фиброзно-склеротические изменения захватывают синовиальную оболочку и капсулу сустава. Возникает деформация сустава в связи с изменением конфигурации суставных поверхностей и множественными остеофитами. Часто наблюдается гипертрофия ворсинок синовиальной оболочки с их отрывом и кальцификацией (образуются так называемые суставные мыши), легко возникает реактивный синовит.

Факторами риска для ДОО являются наследственная предрасположенность к данному заболеванию, избыточная масса тела (на суставы позвоночника и тазового пояса в процессе движений давит четырехкратная масса тела), профессиональная и бытовая перегруженность суставов, любая органическая патология сустава (возникает вторичный артроз).

Клиническая картина. Заболевание развивается исподволь. Чаще поражаются суставы позвоночника и тазового пояса. Характерно поражение дистальных межфаланговых суставов кистей (с годами формируются так называемые узелки Гебердена), реже — средних межфаланговых суставов (формируются узелки Бушара). ДОО характеризуется относительно малой выраженностью как общевоспалительных, так и местновоспалительных симптомов. Характерна не утренняя скованность, как при РА, а стартовая боль, т. е. боль в самом начале движения, например трудно встать, но с движением боль уменьшается. Бывают инциденты «блокады сустава», когда во время движения в нем возникает острейшая кратковременная боль из-за ущемления «суставной мыши». Обычно боль в пораженных суставах усиливается к вечеру, по мере перегрузки пораженных суставов в процессе дневной активности. Воспалительные сдвиги в лабораторных тестах могут выявляться, но кратковременно и незначительно.

При рентгенографическом исследовании пораженных суставов выявляются сужение суставной щели вследствие разрушения хряща, подхрящный остео-склероз, деформация суставных поверхностей, остеофиты, кистозные просветления в эпифизах.

Основными клиническими формами ДОО являются:

1) коксартроз (т. е. ДОО тазобедренных суставов), который в 60 % случаев бывает вторичным. Характеризуется болями в ягодичной области, лонном сочленении, бедре, иррадиацией болей в коленный сустав. Раньше всего нарушаются ротационные движения в суставе, в меньшей степени — сгибание. Со временем возникает укорочение соответствующей конечности, а при поражении обоих тазобедренных суставов — утиная походка. Коксартроз — наиболее тяжелая, часто инвалидизирующая форма ДОО;

2) гонартроз, который также часто бывает вторичной природы (например, посттравматический). Характеризуется ранним нарушением разгибания, возникновением болей в коленном суставе при спуске по лестнице, пальпаторной болезненностью в медиальной части сустава;

3) геберденовские узелки, чаще возникающие у женщин в менопаузе.

Прослеживается наследственная предрасположенность. Характеризуются возникновением плотных симметричных узловатых утолщений в области дистальных межфаланговых суставов. При обострении эти уплотнения краснеют, становятся горячими. Реже эти уплотнения возникают в средних межфаланговых суставах (узелки Бушара);

4) частая локализация ДОА в первом плюснефаланговом суставе, это так называемый hallux valgus;

5) ДОА позвоночника проявляется 3 формами: а) спондилезом (остеофитозом краев позвонков), что на рентгенограммах проявляется так называемыми шипами по краям позвоночника; б) спондилоартрозом (ДОА суставов позвоночника; у каждого грудного позвонка 4 межпозвоночных сустава и 2 позвоночно-реберных); в) остеохондрозом межпозвоночных дисков, нередко с формированием так называемых грыж Шморля и пролабиранием nucleus pulposus межпозвоночного диска в том или ином направлении.

Особенно чревато осложнениями пролабирание этих грыж кзади с раздражением структур спинного мозга или его спинномозговых корешков. ДОА позвоночника у лиц старше 60 лет встречается с частотой, близкой к 100 %, с возрастом неуклонно прогрессирует, проявляется он явлениями шейного, грудного и пояснично-крестцового радикулита. Особенно чревато осложнениями поражение шейного отдела позвоночника — появление вертебробазиллярной сосудистой недостаточности головного мозга, возникновение спондилогенной артериальной гипертензии.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз ДОА основан на анализе факторов риска для данного заболевания, характерной локализации суставных поражений (суставы позвоночника, тазового пояса, дистальные межфаланговые суставы кистей), характерной клинической картине (отсутствие ярких воспалительных как местных, так и общих проявлений с наличием не утренней скованности, как при РА, а стартовых болей), наличии характерных рентгенологических изменений (см. выше), относительно длительной функциональной сохранности суставов. Имеются трудности при дифференциальной диагностике с моно- и олигоартрическими формами РА, особенно в период обострения реактивного синовита. В специализированных ревматологических отделениях в таких случаях прибегают к пункциям коленного сустава с последующим анализом синовиальной жидкости и биопсией синовиальной оболочки; при поражении коленного сустава возможна артроскопия.

Лечение. Принципы лечения ДОА заключаются в следующем:

1) разгрузка пораженных суставов (снижение массы тела, ограничение ношения тяжестей и тяжелой физической работы, отдых сидя или лежа среди дня; при поражении позвоночника следует спать на жестком матрасе или на шите);

2) улучшение кровообращения в тканях пораженных суставов и соответственно нормализация метаболических процессов в них с помощью лечебной гимнастики для них (следует помнить, что движение для суставов — это их жизнь). С целью улучшения метаболических процессов в хряще проводят курсы (25 инъекций) внутримышечных инъекций по 1 мл ежедневно алоэ, стекловидного тела, румалона (вытяжка из хрящей молодых животных), мукартрина. Для улучшения кровоснабжения пораженных суставов применяют сосудорасширяющие средства: но-шла, никошпан, папаверин и физиотерапию (парафиновые, грязевые аппликации);

3) подавление реактивного синовита и соответственно обезболивание. Для этого применяют любые НПВП (вольтарен, бруфен, индометацин). С той же целью в специализированных ревматологических учреждениях внутрисуставно (обычно в коленный сустав и реже в более мелкие суставы) вводят тразилол (ингибитор протеаз), артепарон (смесь гликозаминогликанов), гидрокортизон, кеналог и другие глюкокортикоиды.

Большим ДОО показано лечение на курортах — в Пятигорске, Евпатории, Саки, Сочи, Кемери, Одессе. При инвалидизирующей деструкции тазобедренного сустава показано хирургическое лечение, улучшающее функцию пораженного сустава.

6.3. ПОДАГРА

Подагра (греч. *podos* — нога, *агга* — захват, дословно «нога в капкане») известна с древнейших времен, но классическое ее описание связывают с именем английского клинициста XVII века Т. Сиденгама. Это третья по частоте (после РА и ДОО) артропатия, встречающаяся как в острой (подострой), так и в хронической форме. Частота ее в Европе и США составляет 0,01—0,3 % случаев всех заболеваний, а среди болезней ревматической природы — 1,5—5 %. Обычно заболевают мужчины (80—98 %) 35—50 лет.

Этиология и патогенез. Подагра относится к болезням «ошибок метаболизма» и микрокристаллическим артропатиям, связана с почти постоянной гиперурикемией — повышением содержания в сыворотке крови мочевой кислоты (более 0,25—0,32 ммоль/л) и выпадением микрокристаллов мочевой кислоты в ткани сустава, почки, сосудистую стенку, реже — сердце, глаза и т. д. Без выпадения микрокристаллов мочевой кислоты в ткани организма подагры как заболевания нет, а есть лишь существенный фактор риска ее развития — гиперурикемия.

Различают первичную (наследственную) подагру, связанную с наследуемыми дефектами в определенных ферментных системах, в результате чего наблюдается либо гиперпродукция мочевой кислоты в организме (метаболическая форма), либо нарушение ее экскреции почками (почечная форма), либо имеет место и то и другое (смешанная форма). Подагра нередко входит в состав наследуемого так называемого метаболического синдрома, включающего также ожирение, сахарный диабет, гиперлипидемию и повышение артериального давления. Значительно реже встречаются так называемая вторичная подагра, связанная с приобретенной, значительной и длительной гиперурикемией (лейкозы в период их лечения цитостатиками, что приводит к массивному распаду клеток крови с высвобождением из них ядерных пуриновых оснований; поражение почек с нарушением их азотовыделительной функции; хроническая свинцовая интоксикация, некоторые синюшные врожденные пороки сердца). Очень существенным моментом патогенеза подагры является то, что выпадение микрокристаллов мочевой кислоты в ткани сопровождается реактивным воспалением с деструкцией (синовит в суставах, интерстициальный нефрит в почках). Хронический подагрический синовит весьма сходен по своей агрессивности с синовитом при РА, поэтому следствием его и является инвалидизирующий, деформирующий, обезображивающий полиартрит в поздних стадиях, малоотличимый от РА. Общепризнанными факторами риска для развития подагры считаются повышенное употребление с пищей продуктов, содержащих избыточное количество пуринов (мясо, особенно мозги, печень, язык, почки, рыба, грибы, бобовые, арахис, шпинат, шоколад), жиров, углеводов, употребление алкоголя, чая, кофе, переизбыток вообще и малая физическая активность.

Клиническая картина. Классическим проявлением подагры считается

острейший моно(олиго)-артрит, развивающийся за несколько часов, обычно ночью, в первом плюснефаланговом суставе стопы. Артрит этот сопровождается острой болью («нога в капкане»), быстро развивается багровая, а затем синюшная, горячая на ощупь опухоль мягких тканей; температура тела повышается до 38—40 °С. В клиническом анализе крови обнаруживают лейкоцитоз ($10\text{--}20 \cdot 10^9/\text{л}$); СОЭ 30—50 мм/ч.

Нередко все эти клинические проявления врачи принимают за флегмону стопы или рожу и назначают неадекватное лечение.

Волна острого артрита длится 6—7 дней и постепенно стихает. Первые годы подагра протекает приступообразно: 2—3 раза в год без видимых причин возникает описанный выше острый артрит, при этом в патологический процесс могут вовлекаться все новые и новые суставы, обычно конечностей. На 4—8-й год течения подагры в области пораженных суставов или регионарных сухожилий, а также в области ушных раковин, апоневрозов черепных мышц образуются безболезненные, средней плотности подкожные бугристые образования. Кожа над ними не изменена, слегка желтовато просвечивает. Это так называемые подагрические узлы, или тофусы (греч. *tophus* — пористый камень, туф), которые есть не что иное, как отложение микрокристаллов мочевой кислоты в плотной соединительной ткани. Тофусы имеют тенденцию вскрываться, и тогда из них выделяется крошковатая масса белесого цвета. Именно в этой тофусной стадии заболевание уже начинает расцениваться как подагра, т. е. нередко на 4—8—12-й год течения подагры. Но бывают случаи, когда даже выделения из тофусов врачи принимают за гной и не диагностируют подагру даже в этот период, хотя мурексидная проба с крошковатыми массами из тофусов дает патогномичную для кристаллов мочевой кислоты пурпурную окраску (мурексид — смесь азотной кислоты и аммиака).

Очень часто параллельно с подагрической артропатией исподволь развивается подагрическая почка (протеинурия, цилиндрурия, микрогематурия, изостенурия, повышение артериального давления с периодическими почечными коликами). Развитие почечнокаменной уратной болезни — один из характерных признаков подагры. Гистологически подагрическая почка включает в себя тофусы в паренхиме почек, уратные камни, интерстициальный нефрит, гломерулосклероз, артерио- и артериолосклероз с развитием нефроцироза. Уремический финал нередок при подагре. В качестве раритета описаны случаи острой почечной недостаточности, развивающейся вследствие острой блокады почечных канальцев уратами при так называемых подагрических кризах. Поражение подагрой других органов (клапаны сердца, перикард) встречается очень редко. Подагрическая артропатия агрессивна и приводит к деформирующему полиартриту, весьма сходному с РА. Часто она годами протекает под диагнозом РА, поэтому адекватное лечение отсутствует. Агрессивность подагрической артропатии находит отражение в рентгенологических изменениях — в возникновении круглых, «штампованных» дефектов эпифизов костей, окруженных склеротической каймой, а также кистовидных (круглой и овальной формы) дефектах, нередко разрушающих кортикальный слой кости (костные тофусы?). Возможны костные эрозии как интраартикулярные, так и периартикулярные центральной и краевой локализации.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз подагры обосновывается наличием соответствующих факторов риска, включающих и наследственность, характерным развитием артропатии, ранним присоединением нефропатии, наличием гиперурикемии (концентрированной мочевой кислоты в крови более 9 мг после трех дней беспуриновой диеты — с исключением мяса, рыбы, ливера, бобовых, шпината, шоколада) и гиперурикурии (в суточной моче содержание мочевой кислоты более 700 мг), характерными рентгенологическими изменениями, наконец, проведением мурексидной пробы с содержанием тофу-

сов на предметном стекле. В синовиальной жидкости под микроскопом обнаруживают характерные кристаллы мочевой кислоты.

Дифференциальная диагностика подагры и РА нетрудна, сложнее дифференцировать подагру и хондрокальциноз (псевдоподагра). Хондрокальциноз возникает обычно у пожилых людей (чаще у мужчин), характеризуется, так же как и подагра, периодической острой артропатией с поражением обычно коленных (в общем любых) суставов и симфиза. Часто провоцируется другими острыми заболеваниями (в том числе и подагрой). Суть этой также микрокристаллической артропатии заключается в отложении в хряще суставов микрокристаллов, чаще всего пирофосфата кальция. Патогенетически заболевание связывают с гиперфункцией парашитовидных желез. Патогномичным считают обнаружение в синовиальной жидкости микрокристаллов пирофосфата кальция и рентгенологическое выявление кальцификации гиалинового или фиброзного хряща, характерно поражение менисков коленного сустава. Изредка хондрокальциноз сочетается с подагрой.

Лечение. Всем больным подагрой показаны диетические ограничения, снижение общей калорийности пищи, резкое ограничение продуктов, богатых пуринами (см. выше), обильное питье (до 2 л в день), исключение алкоголя, молочно-растительная пища. При остром приступе подагры применяют НПВП: бутадиион по 0,15 г 4 раза в сутки в первые три дня, затем по 0,15 г 3 раза в течение недели. Вместо бутадииона может быть назначен реопирин, индометацин, а при отсутствии эффекта — преднизолон (25—30 мг/сут). Ацетилсалициловую кислоту давать не следует, так как она эффективна лишь в больших, часто токсических дозах (не менее 4 г/сут). При прогрессивном течении подагры необходимо длительное лечение противоподагрическими базисными препаратами либо уменьшающими синтез мочевой кислоты в организме [урикостатики — аллопуринол (милурит) в суточной дозе 0,3—0,4 г в течение не менее 12 мес], либо увеличивающими выделение мочевой кислоты с мочой (урикозурики — антуран, бенемид, этамид; антуран по 0,1 г 3—4 раза в день). Одновременно с последними препаратами назначают обильное питье и гидрокарбонат натрия до 3 г в день.

При поражении почек урикозурики не назначают. Противопоказаниями к назначению аллопуринола являются поражение печени, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, кожные заболевания.

6.4. РЕАКТИВНЫЕ ПОЛИАРТРИТЫ

Реактивный полиартрит — это острый или подострый (редко хронический) синовит, возникающий в качестве временной реакции на инфекционно-токсические (но без инфекта в суставе), токсикоаллергические, иммунопатологические или травматические воздействия. Реактивный полиартрит чаще возникает на 2—3-й неделе от начала воздействия патологических агентов, длится 2—3—6 нед и проходит обычно бесследно, не оставляя деформации суставов. Поражаются как крупные, так и мелкие суставы, часто в патологический процесс вовлекаются крестцово-подвздошные сочленения. Нередко реактивный полиартрит рецидивирует в зависимости от активности основного заболевания. Достаточно ярко бывают выражены как местные, так и общие проявления воспалительной реакции. Этиология реактивных полиартритов многообразна, патогенез часто в деталях остается неясным. Наиболее часто встречающиеся его разновидности:

так называемый инфекционно-аллергический, или постангинозный, полиартрит (описан в начале 60-х годов академиком А. И. Нестеровым; его нозологическая самостоятельность дискутируется в литературе);

вирусный полиартрит при вирусных гепатитах (обычно в преджелтушный период), краснухе взрослых (в период появления сыпи), эпидемическом паротите;

полиартрит при сывороточной болезни и других аллергических состояниях;

полиартриты при некоторых артротропных специфических инфекциях (дизентерия, первичный и вторичный сифилис, туберкулез). Последний вид полиартрита в литературе известен под названием «ревматизм Понсе». Он поражает чаще мелкие суставы; туберкулезных палочек или гранулем в тканях суставов при этом не обнаруживают;

полиартрит при воспалительных заболеваниях кишечника (как известно, к ним относятся неспецифический язвенный колит и гранулематозный колит Крона) встречается с частотой до 10—20 %, нередко при этом развивается анкилозирующий спондилоартрит Бехтерева;

полиартриты при иерсиниозной и хламидийной инфекции;

к реактивным моно-, олигоартритам могут быть отнесены посттравматические артриты, артриты при гемофилии (до 90 % случаев);

реактивным полиартритом нередко debutируют СКВ, злокачественные опухоли (в последнем случае полиартриты называются паранеопластическими), реже острые лейкозы, лимфогранулематоз;

острый ревматический полиартрит по своей сути является также реактивным полиартритом.

Диагноз. Диагностика реактивных полиартритов основана на анализе анамнеза, учете возможной этиологии, характерной клинической картине. Специфических лабораторных и рентгенологических проявлений реактивных полиартритов нет. Лечение сводится к постельному режиму, приему НПВП, реже прибегают к глюкокортикоидным гормонам, чаще к внутрисуставному их введению при моно- и олигоартритах, поражающих крупные суставы. В период стихания острых проявлений полиартрита показано физиотерапевтическое лечение. Но главным, конечно, остается этиотропное лечение, т. е. лечение того заболевания, на которое как реакция возник полиартрит.

При утвердительном ответе на первый вопрос необходимо последовательно исключить или обосновать диагноз деформирующего остеоартроза; моноартритической формы РА; травматического артрита; подагры; псевдоподагры; септического артрита; инфекционного артрита; артрита при периодической болезни.

При наличии хронического моноартрита (олигоартрита) необходимо по совокупности всех клинических данных последовательно исключить (обосновать) диагноз: а) при наличии деформации: деформирующий остеоартроз, РА, хронический инфекционный артрит; б) при отсутствии деформации: гидроартроз коленного сустава, палиндромный ревматизм.

При остром (подостром) полиартрите, опираясь на совокупность всех клинических данных, необходимо последовательно исключить (обосновать) диагноз: реактивные полиартриты; острый ревматизм; СКВ или склеродермию; РА и ревматоидоподобные заболевания (болезнь Рейтера, болезнь Бехтерева, псориазический артрит); ЮРА; дебют подагры, псевдоподагры, периодической болезни.

При хроническом рецидивирующем полиартрите на основании всех клинических данных необходимо исключить (обосновать) диагноз: РА и ревматоидоподобные заболевания; деформирующий остеоартроз; подагра (псевдоподагра); поражение суставов при эндокринных заболеваниях и при поражениях ЦНС; охроноз.

Глава 7

БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВЕТВОРЕНИЯ

Достижения отечественной гематологии связаны с именами замечательных русских ученых: И. И. Мечникова, открывшего фагоцитоз и сформулировавшего понятие о фагоцитарной системе (1883 г.); М. В. Яновского — основателя функционального направления в гематологии; А. А. Максимова, доказавшего с помощью культуры ткани существование единого родоначальника всех гемопоэтических клеток.

Основоположником советской клинической гематологии является А. Н. Крюков, описавший основные виды лейкоза, спру. Его ученики И. А. Касирский и Г. А. Алексеев в 1948 г. предложили схему кроветворения, причем ряды зрелых клеток в этой схеме, определяемые с помощью дифференцированных окрасок, разработанных П. Эрлихом, остались без существенных изменений до настоящего времени.

Современный этап гематологии представлен такими выдающимися клиницистами, как Ю. И. Лорие, основателем отечественной иммуногематологии; В. А. Алмазовым, продолжателем «функционального» направления М. В. Яновского; А. И. Воробьевым и И. Л. Чертковым, предложившими в 1973 г. новую схему кроветворения; Л. И. Идельсоном, открывшим несколько аномальных гемоглобинов; М. С. Мачабели, описавшей синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови; З. С. Баркаганом, детально разработавшим лечение ДВС-синдрома.

7.1. АНЕМИИ

Анемией называется клинико-гематологический синдром, характеризующийся уменьшением количества эритроцитов и гемоглобина в единице объема крови.

В основе развития анемических состояний лежат разнообразные патологические процессы, в связи с чем все анемии считаются вторичными и их следует рассматривать как один из симптомов основного заболевания. В ряде случаев анемический синдром является ведущим в клинической картине и определяет прогноз заболевания, в других случаях анемия может быть выражена весьма умеренно. Помимо общих для всех анемий симптомов, каждая форма имеет свои специфические признаки (дефицит железа при железодефицитных анемиях, геморагии и инфекционные осложнения при гипопластических анемиях и др.).

Анемии делятся на три основные группы: 1) анемии вследствие кровопотери, 2) анемии вследствие нарушения кровеобразования, 3) анемии вследствие повышенного кроверазрушения. Подобная классификация построена с учетом этиологических и патогенетических факторов.

В зависимости от конкретных патогенетических механизмов, лежащих в основе развития анемических синдромов, различают: 1) железодефицитные анемии, 2) анемии, связанные с нарушением синтеза гема, 3) В₁₂- и фолиеводефицитные анемии, 4) гемолитические анемии, 5) апластические анемии.

7.1.1. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Среди различных анемических состояний железодефицитные анемии являются наиболее распространенными и составляют около 80 % всех анемий. Группа железодефицитных анемий неоднородна по своей этиологии. Ведущим патогенетическим фактором является недостаток железа в организме (siderопения), развивающийся вследствие различных причин.

Распространение железодефицитных анемий неодинаково в различных географических широтах. В странах с умеренным климатом частота их колеблется от 10 до 20 % у женщин и от 3 до 6 % у мужчин. Наиболее подвержены развитию железодефицитной анемии женщины детородного возраста и дети.

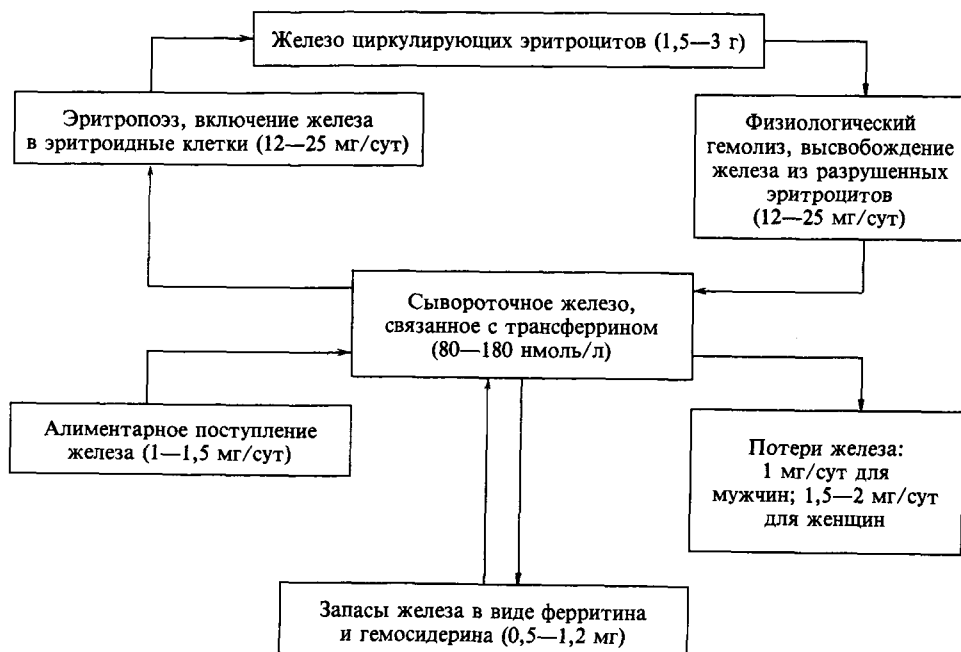
В норме поступившее в желудок алиментарным путем железо подвергается ионизации и образует в желудочном соке крупномолекулярные комплексные соединения. В просвете кишечника происходит расщепление крупномолекулярных и образование низкомолекулярных комплексов, наличие которых обязательно для всасывания железа в кишечнике. Железо всасывается в двухвалентной форме в двенадцатиперстной и главным образом в верхнем отделе тонкой кишки. Основным фактором, регулирующим всасывание железа, является потребность в нем организма.

Всасывание железа происходит в два этапа: 1) поглощение железа клетками слизистой оболочки и 2) транспортировка железа из клеток в плазму.

Поступившее в плазму железо соединяется с белками глобулиновой фракции трансферрином (сидерофилином). Коэффициент насыщения трансферрина характеризует общую железосвязывающую способность плазмы. В норме трансферрин насыщен только на 30 %. Остальная его часть представляет свободный ненасыщенный трансферрин и характеризует латентную железосвязывающую способность (способность трансферрина связывать железо при соответствующих нуждах организма). 80 % сывороточного железа идет на нужды эритропоэза для синтеза гемоглобина, а остальная часть составляет резервы организма в виде ферритина и гемосидерина, которые являются главным источником для снабжения железом плазмы (схема 7.1.).

Этиология. Причинами развития железодефицитных анемий являются: 1) хронические кровопотери; 2) патология желудочно-кишечного тракта; 3) беременность, роды и лактация; 4) инфекции; 5) врожденный дефицит железа; 6) алиментарная недостаточность железа.

Схема 7.1. ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ ЗДОРОВОГО ЧЕЛОВЕКА



Наиболее частой причиной железодефицитных анемий являются хронические кровопотери, постепенно истощающие запасы железа в организме и приводящие к развитию анемии. Если считать, что суточная потребность здорового человека в железе составляет около 1 мг, а в 1 мл крови содержится 0,5 мг железа, то ежедневная потеря 15—20 мл крови, например при кровоточащем геморрое, со временем приводит к дефициту железа с последующим возникновением анемии. Источником кровопотерь чаще всего являются патологические процессы в желудочно-кишечном тракте и женских половых органах. Возможно развитие железодефицитной анемии при кровоизлияниях в замкнутые полости (при эндометриозе, легочном сидерозе).

Следующей причиной железодефицитных анемий является нарушение всасывания, наблюдавшееся чаще всего у больных хроническими энтеритами, синдромом нарушения всасывания и после обширных резекций кишечника, при резекции желудка по Бильрот II, когда выключается двенадцатиперстная кишка.

Одной из уязвимых групп населения в отношении развития железодефицитных анемий являются беременные и кормящие. Потребности в железе у них выше в связи с повышенным расходом железа на нужды плода, ростом материнских органов, развитием плаценты, увеличением массы эритроцитов, кровопотерей в родах, лактацией. Если повышенные потребности в железе не компенсируются, развивается сидеропения и анемия.

Развитие железодефицитной анемии при некоторых хронических инфекциях связано с тем, что железо используется не на нужды эритропоэза, а на борьбу с инфекцией, фиксируясь в клетках системы фагоцитирующих мононуклеаров.

Существует группа больных, чаще молодых девушек, с железодефицитной анемией, у которых отсутствуют кровопотери и признаки инфекции, нет данных о функционально-морфологических нарушениях в желудке и кишечнике и, кроме того, имеются указания на наличие анемии или дефицита железа у матерей во время беременности. Подобную форму железодефицитной анемии называют ювенильным хлорозом.

Роль алиментарного фактора в возникновении железодефицитных анемий невелика. Подобные случаи регистрируются в основном в развивающихся странах, среди вегетарианцев и обусловлены недостаточным поступлением железа с пищей. Кроме того, алиментарные железодефицитные анемии встречаются в педиатрической практике в связи с однообразным питанием молочными продуктами.

Клиническая картина. Клиника железодефицитных анемий характеризуется, с одной стороны, анемическим синдромом, а с другой — признаками недостаточности железа (сидеропенический синдром).

Выраженность анемического синдрома зависит от степени и скорости анемизации. Жалобы больных сводятся к слабости, быстрой утомляемости, головокружениям, шуму в ушах, одышке и сердцебиениям, особенно при физической нагрузке. Могут отмечаться колющие боли в области сердца.

Внешний вид больных характерен: кожные покровы бледные, часто с алебастровым или зеленоватым оттенком (отсюда название «хлороз»), характерна бледность слизистых оболочек. Иногда отмечается пастозность нижних конечностей. Отмечаются тахикардия, систолический шум различной интенсивности на всех точках выслушивания. Чаще, чем у здоровых людей, регистрируется гипотония. На ЭКГ выявляется изоэлектричность или легкая негативность зубца T.

Сидеропенический синдром проявляется прежде всего в виде трофических расстройств эпителиальных покровов кожи и слизистых оболочек, которые возникают в результате снижения активности некоторых железосодержащих

тканевых энзимов, в частности цитохромоксидазы. Обычно отмечаются сухость кожных покровов, повышенная ломкость и искривление ногтей, которые приобретают ложкообразную форму (койлонихии). Волосы секутся и выпадают. При поражении эпителия нижних отделов носоглотки и начальной части пищевода наблюдается синдром сидеропенической дисфагии (синдром Плама-мера — Винсона). При этом больные жалуются на поперхивание, затрудненное глотание сухой и твердой пищи, сопровождающееся болезненными спазмами верхней трети пищевода. Изменения эпителия языка приводят к атрофии сосочков, в результате чего язык становится гладким, воскообразным, блестящим. Атрофия сосочков часто сопровождается жжением или болями в языке, наступающими спонтанно или после приема пищи. Изменения слизистой оболочки рта проявляются ангулярным стоматитом (изъязвления и трещины в углах рта).

Типичным для больных железодефицитной анемией является извращение вкуса (*pica chlorotica*) в виде стремления есть мел, известь, глину, землю. У ряда больных отмечается пристрастие к некоторым запахам. Описанная симптоматика связана, вероятно, с трофическими нарушениями вкусовых и обонятельных нервных окончаний вследствие сидеропении.

Со стороны желудочно-кишечного тракта наблюдаются дистрофические и атрофические процессы, главным образом в теле желудка, сопровождающиеся пониженной желудочной секрецией. Наблюдаются тупые ноющие боли в эпигастральной области, не носящие ритмического характера. При исследовании желудочного сока выявляется гистаминоустойчивая гипохлоргидрия, а при гистологическом изучении слизистой оболочки желудка — атрофический процесс.

Частым симптомом у больных железодефицитной анемией является мышечная слабость. В ряде случаев возникают императивные позывы на мочеиспускание, невозможность удержать мочу при смехе, кашле. У девочек могут наблюдаться симптомы ночного энуреза.

Гематологическая картина. Наиболее типичным признаком является гипохромия эритроцитов, т. е. пониженное содержание гемоглобина в каждом эритроците при незначительном снижении количества эритроцитов. В связи с этим цветовой показатель при железодефицитных анемиях всегда ниже единицы, часто до 0,6—0,5. В мазке периферической крови обнаруживаются бледные эритроциты. При выраженной анемии отмечаются анизоцитоз и пойкилоцитоз, преобладание микроцитов. Встречаются эритроциты в виде колец (анулоциты) и обрывки эритроцитов (шизоциты). При выраженной кровопотере может отмечаться умеренный ретикулоцитоз. Количество лейкоцитов и тромбоцитов в пределах нормы.

При исследовании костного мозга типичным является умеренная гиперплазия эритроидного ростка. По мере того как анемия приобретает хроническое течение и истощаются запасы железа в организме, первоначальная активация эритропоэза может сменяться его угнетением (гипорегенераторное состояние костного мозга). Количество сидеробластов (эритрономоциты с гранулами железа) в костном мозге значительно снижено или гранулы железа при специальной окраске вообще отсутствуют (рис. 7.1, на вклейке).

Характерными лабораторными признаками железодефицитных анемий являются значительное снижение содержания сывороточного железа до 3,6—5,4 мкмоль/л (норма 12,5—30,4 мкмоль/л), увеличение общей железосвязывающей способности.

Диагноз. Железодефицитную анемию диагностируют на основании наличия гипохромной анемии, снижения содержания сывороточного железа, клинических признаков сидеропении.

Важное значение придается выявлению причин железодефицитной ане-

мии. Поскольку основной причиной являются кровопотери из желудочно-кишечного тракта, необходимо исключить наличие скрытой кровопотери и установить источник. Это требует наряду с тщательным клиническим исследованием больного проведения рентгенологического, эндоскопического и других параклинических методов исследования. У женщин обязательным является осмотр гинеколога.

Существуют так называемые скрытые, или оккультные, кровотечения из желудочно-кишечного тракта, не улавливаемые обычными клиническими и лабораторными методами. В этих случаях применяется метод количественного определения кровопотери с помощью радиоактивного хрома. Для этого больному вводят собственные эритроциты, предварительно меченные ^{51}Cr , а в последующем определяют радиоактивность кала.

Связь железодефицитной анемии с нарушением всасывания железа при поражении желудка обязательно должна быть доказана с помощью прижизненной аспирационной биопсии и простого или максимального гистаминового теста.

При анемии, развивающейся на фоне хронической инфекции, наряду с клиническими признаками инфекционно-воспалительного процесса важное значение имеет определение общей железосвязывающей способности, которая в отличие от постгеморрагической железодефицитной анемии остается нормальной или сниженной.

Дифференциальная диагностика. При дифференциальной диагностике необходимо иметь в виду другие гипохромные анемии с высоким содержанием железа в сыворотке, в частности некоторые виды гемолитических анемий (талассемия), анемии, связанные с нарушением синтеза гема и порфиринов. Для талассемии характерны признаки гемолиза (ретикулоцитоз, гипербилирубинемия), увеличение селезенки, наличие мишеневидных эритроцитов и базофильной пунктации в них, повышение уровня сывороточного железа, семейные случаи заболевания.

Гипохромная анемия с низким содержанием сывороточного железа может наблюдаться при легочном сидерозе, характеризующемся кровоизлиянием в альвеолы и отложением железа в виде гемосидерина в легких. В основе заболевания лежит аутоиммунный процесс с образованием антител к базальной мембране альвеол. Частым признаком является кровохарканье. Легочный сидероз может сочетаться с гломерулонефритом (синдром Гудпасчера).

Анемии, связанные с нарушением синтеза гема, обусловлены генетически или приобретенными дефектами ферментных систем, участвующих в синтезе порфиринов и гема. От железодефицитных анемий они отличаются высоким содержанием сывороточного железа, повышенным количеством сидеробластов в костном мозге. Препараты железа при этой патологии применять нельзя. Среди приобретенных форм этой группы анемий наиболее часто встречается анемия при свинцовой интоксикации, для которой характерны также ретикулоцитоз, базофильная пунктация эритроцитов, боли в животе, признаки полиневрита. В моче повышено содержание δ -аминолевулиновой кислоты.

Лечение. Средством патогенетической терапии больных железодефицитными анемиями являются препараты железа. Введение железа в организм может быть осуществлено в виде простых солей железа внутрь, реже — парентерально.

Лечение железодефицитных анемий должно начинаться с перорального применения препаратов железа. Необходимо руководствоваться следующими положениями: 1) достаточная дозировка, 2) сочетание с препаратами, способствующими лучшему всасыванию железа (например, с аскорбиновой кислотой), 3) длительность терапии, 4) необходимость повторных курсов железотерапии. При обильных менструациях после 2—3-месячного курса применяют препараты железа в течение недели по окончании менструации.

Показаниями к парентеральной терапии препаратами железа являются: 1) непереносимость пероральных препаратов железа или их неэффективность, что встречается редко, 2) некоторые поражения желудочно-кишечного тракта (состояния после гастрэктомии по Бильрот II, резекции кишечника, тяжелые энтериты с нарушением всасывания).

В табл. 7.1 указаны основные препараты железа и их дозы для перорального и парентерального применения. Для предупреждения кишечных расстройств, возникающих иногда при приеме внутрь препаратов железа, рекомендуется применение панкреатина и карбоната кальция по 0,5 г на прием вместе с препаратами железа.

Т а б л и ц а 7.1. Основные препараты железа, применяемые при лечении больных железодефицитной анемией

Препарат	Состав и содержание железа	Путь введения	Суточная доза	Побочные явления
Гемостимулин	Лактат железа 50 %, медь 1 %, глюкоза 20 %, сухой гематоген 25 %	Внутрь	6 таблеток	Диспепсические явления
Феррокаль	Сульфат железа 0,2 г, фруктозодифосфат кальция 0,1 г, лецитин 0,02 г	»	6 »	Редко
Ферамид	Комплексное соединение железа с никотиновой кислотой	Внутрь или внутривенно	1,2 г внутрь, 2—4 мл 2 % раствора внутривенно	»
Ферковен	Сахарат железа, глюконат кобальта; в 1 мл 20 мг железа	Внутривенно	2,5—5 мл	Загрудинные боли, чувство жара, боли по ходу вен
Фербитол	Комплексное соединение железа с сорбитом; в 1 мл 50 мг железа	Внутримышечно	2 мл	Редко
Феррумлек	В 1 мл 20 и 50 мг железа	Внутримышечно или внутривенно	2—5 мл	Аллергические реакции
Ферроцерон	Содержит 0,04 г железа	Внутрь	Таблетки 0,3 г 3—4 раза	Дизурические расстройства
Ферроплекс	Сульфат железа (50 мг) и аскорбиновая кислота	Внутрь	6—8 таблеток	Редко
Конферон	Сульфат железа (200 мг) и янтарная кислота	Внутрь	3—4 капсулы	»

При адекватности лечения на 5—6-й день отмечается умеренный ретикулоцитоз. Подъем уровня гемоглобина отмечается через 2—3 нед, а нормализация показателей красной крови наступает в среднем спустя месяц или позже.

Наряду с патогенетической терапией при железодефицитных анемиях должно проводиться лечение основного заболевания (хирургическое удаление геморроидальных узлов, экстирпация миоматозной матки, лечение хронических инфекций и т. д.).

Рацион питания больных железодефицитной анемией должен содержать продукты, богатые железом. При этом важно не столько общее количество железа в пищевых продуктах, сколько содержание усвояемого железа. Наибольшее количество утилизируемого пищевого железа содержится в мясе, печени, яйцах, бобовых, наименьшее — в молочных продуктах. Некоторые вещества, содержащиеся в пище, могут влиять на адсорбцию железа. Так, всасывание железа снижается в присутствии фосфорной и фитиновой кислот, при боль-

ших количествах кальция и, наоборот, усиливается при приеме аскорбиновой кислоты, лимонов, сорбита.

Прогноз и трудоспособность определяются главным образом основным заболеванием, вызвавшим железодефицитную анемию.

Профилактика. Особое внимание при профилактике железодефицитных анемий должно быть обращено на беременных женщин и детей. Беременным женщинам с вероятным скрытым дефицитом железа на протяжении II и III триместра беременности и в первые 6 мес лактации рекомендуется назначать препараты железа. Целесообразно также введение железа детям, матери которых страдали во время беременности анемией. Программы санитарного просвещения должны быть направлены на популяризацию употребления продуктов, богатых железом, и на искоренение однообразного питания. В настоящее время в некоторых странах добавляют в пищевые продукты железо (обогащенные железом пшеничной муки и продуктов детского питания). Донорам-женщинам после сдачи крови (разрешается не чаще 1—2 раз в год) рекомендуют небольшие дозы препаратов железа в течение 2—3 нед.

7.1.2. ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитические анемии представляют собой обширную группу заболеваний, различающихся по этиологии, патогенезу, клинической картине, методам лечения. Основным признаком гемолитических анемий является повышенный распад эритроцитов и укорочение продолжительности их жизни.

В физиологических условиях продолжительность жизни эритроцитов составляет 100—120 дней. Стареющие эритроциты подвергаются секвестрации в синусах селезенки, а также в костном мозге. Образовавшийся в результате физиологического распада эритроцитов пигмент билирубина циркулирует в крови в виде свободного (неконъюгированного) билирубина, который транспортируется в печеночную клетку, где при участии ферментов соединяется с глюкуроновой кислотой. Образовавшийся билирубин-глюкуронид (конъюгированный) проникает из печеночных клеток в желчные ходы и выделяется вместе с желчью в кишечник.

При гемолитических анемиях вследствие усиленного разрушения эритроцитов продолжительность их жизни укорачивается до 12—14 дней.

Патологический гемолиз может быть преимущественно внутриклеточным или внутрисосудистым. Внутриклеточный распад эритроцитов происходит в клетках ретикулоэритроцитарной системы, главным образом в селезенке, и сопровождается повышением в сыворотке содержания свободного билирубина, увеличением экскреции уробилина с мочой и калом, склонностью к образованию камней в желчном пузыре и протоках. При внутрисосудистом гемолизе гемоглобин поступает в повышенном количестве в плазму и выделяется с мочой в неизменном виде или в виде гемосидерина. Последний может откладываться во внутренних органах (гемосидероз).

По течению гемолиз может быть острым или хроническим.

Все гемолитические анемии делятся на две большие группы: наследственные и приобретенные. Наследственные гемолитические анемии являются следствием различных генетических дефектов в эритроцитах, которые становятся функционально неполноценными и нестойкими.

Приобретенные гемолитические анемии связаны с воздействием различных факторов, способствующих разрушению эритроцитов (образование антител, гемолитические яды, механические воздействия и пр.).

Приводим классификацию гемолитических анемий [Идельсон Л. И., 1974].

Наследственные гемолитические анемии

1. Гемолитические анемии (ГА), связанные с нарушением мембраны эритроцитов (микросфероцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз).

2. ГА, связанные с нарушением активности ферментов в эритроцитах (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, пируваткиназы, глутатион-редуктазы и др.).

3. ГА, связанные с нарушением структуры или синтеза цепей глобина (талассемия, серповидно-клеточная анемия, носительство аномального гемоглобина).

Приобретенные гемолитические анемии

1. ГА, связанные с воздействием антител к эритроцитам или эритроидным клеткам костного мозга.

2. ГА, связанные с изменением структуры мембраны эритроцитов вследствие соматической мутации (болезнь Маркиафавы — Микели).

3. ГА, связанные с механическим повреждением оболочки эритроцита (протезы клапанов сердца, маршевая гемоглобинурия).

4. ГА, обусловленные химическими повреждениями эритроцитов (гемолитические яды, свинец, тяжелые металлы, органические кислоты).

5. ГА, связанные с недостатком витамина Е.

6. ГА, связанные с воздействием паразитов (малярия).

Наследственные гемолитические анемии подразделяются в зависимости от локализации генетического дефекта в эритроците (мембрана, ферменты, структура глобина). Наиболее распространенным заболеванием среди первой группы наследственных гемолитических анемий является микросфероцитоз (болезнь Минковского — Шоффара). Значительно реже встречается овалоцитоз и стоматоцитоз. Большинство заболеваний этой группы могут быть распознаны уже по морфологии эритроцитов. Вторая группа наследственных анемий обусловлена дефицитом в эритроцитах различных ферментов. Гемолиз часто провоцируется приемом некоторых лекарственных препаратов. Третья группа наследственных гемолитических анемий связана с нарушением гемоглобинообразования, что отражается на морфологии эритроцитов, их резистентности к различным воздействиям и проявляется гипохромией. К этой группе относятся серповидно-клеточная и мишеневидно-клеточная анемия (талассемия).

Большая часть приобретенных гемолитических анемий связана с воздействием на эритроциты антител, которые могут принадлежать к изо- или аутоантителам. Особую форму среди приобретенных гемолитических анемий представляет болезнь Маркиафавы — Микели (перманентный внутрисосудистый гемолиз), связанная с изменением структуры мембраны эритроцита вследствие соматической мутации.

Другие приобретенные гемолитические анемии обусловлены повреждением оболочки эритроцита механическими факторами, химическими ядами, паразитами.

Наследственные гемолитические анемии. *Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского — Шоффара)* был впервые описан в 1900 г. Минковским, а в дальнейшем более подробно — Шоффаром.

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит генетический дефект белка мембраны эритроцита. Имеющаяся аномалия мембраны приводит к проникновению в эритроцит избытка ионов натрия и повышенному накоплению в нем воды, вследствие чего образуются сферические эритроциты (сфероциты). Сфероциты в отличие от двояковогнутых нормальных эритроцитов не обладают способностью деформироваться в узких участках кровотока, например при переходе в синусы селезенки. Это ведет к замедлению продвижения эритроцитов в синусах селезенки, отщеплению части поверхности эритроцита с образованием микросфероцитов (отсюда название болезни — «микросфероцитоз») и постепенной их гибели. Разрушенные эритроциты поглощаются макрофагами селезенки. Постоянный гемолиз эритроцитов в селезенке ведет к гиперплазии клеток ее пульпы и увеличению органа. В связи с усиленным распадом эритроцитов в сыворотке повышается содержание свободного билирубина. Поступающий в повышенном количестве в кишечник билирубин выводится из организма с мочой и главным образом с калом в виде стеркобилина. Суточное выделение стеркобилина при наследственном микросфероцитозе превышает норму в 10—20 раз. Следствием повышенного выделения билирубина в желчь является плейохромия желчи и образование пигментных камней в желчном пузыре и протоках.

Патологоанатомическая картина. Кожа и внутренние органы при наследственном микросфероцитозе бледны и желтушны. Костный мозг в плоских и трубчатых костях гиперплазирован за счет эритроидного роста, отмечаются явления эритрофагоцитоза макрофа-

гами. В селезенке наблюдаются резко выраженное кровенаполнение пульпы, гиперплазия эндотелия синусов, уменьшение размеров и количества фолликулов. В печени, костном мозге, лимфатических узлах нередко выявляется гемосидероз.

Клиническая картина. Клиника зависит от выраженности гемолиза. В большинстве случаев первые признаки выявляются в юношеском или зрелом возрасте. У детей болезнь обнаруживается обычно при обследовании по поводу заболевания их родственников.

Жалобы вне обострения заболевания могут отсутствовать. Эти больные, по образному выражению Шоффара, «более желтушны, чем больны». В период обострения отмечаются слабость, головокружение, повышение температуры тела.

Одним из основных клинических симптомов является желтуха, которая долгое время может оставаться единственным признаком заболевания. Выраженность желтухи зависит, с одной стороны, от интенсивности гемолиза, а с другой — от способности печени к конъюгированию свободного билирубина с глюкуроновой кислотой. В моче билирубин не обнаруживается, так как свободный билирубин не проходит через почки. Кал интенсивно окрашен в темно-коричневый цвет вследствие повышенного содержания стеркобилина.

В связи со склонностью к камнеобразованию у больных могут возникать приступы желчнокаменной болезни, нередко сопровождающиеся признаками холецистита. В случае закупорки камнем общего желчного протока возникает синдром обтурационной желтухи (значительное повышение содержания билирубина, наличие желчных пигментов в моче, кожный зуд и др.).

Кардинальным симптомом наследственного микросфероцитоза является увеличение селезенки, которая обычно выступает из подреберья на 2—3 см. При длительно протекающем гемолизе наблюдается значительная спленомегалия, в связи с чем больные жалуются на тяжесть в левом подреберье. Печень при неосложненном заболевании обычно нормальных размеров, но иногда у больных, длительно страдающих гемолитической анемией, она увеличена.

Могут наблюдаться признаки замедленного развития, а также нарушения лицевого скелета в виде башенного черепа, седловидного носа, высокого стояния неба, нарушения расположения зубов, узких глазниц.

Выраженность анемического синдрома различна. Часто отмечается умеренное снижение гемоглобина. У некоторых больных анемия вообще отсутствует. Наиболее резкая анемизация наблюдается в период гемолитических кризов.

У лиц среднего и пожилого возраста иногда встречаются плохо поддающиеся лечению трофические язвы голени, связанные с агглютинацией и распадом эритроцитов в мелких капиллярах конечностей.

Течение заболевания характеризуется так называемыми гемолитическими кризами, проявляющимися резким усилением симптомов на фоне непрерывно текущего гемолиза. При этом повышается температура тела в связи с массовым распадом эритроцитов, увеличивается интенсивность желтухи, появляются сильные боли в животе, рвота. Гемолитические кризы возникают обычно после интеркуррентных инфекций, переохлаждения, у женщин в связи с беременностью. Частота кризов различна, у ряда больных они не возникают.

Гематологическая картина. Анемия при наследственном микросфероцитозе носит нормохромный характер. В мазке крови преобладают микросфероциты, отличающиеся отсутствием характерного для нормальных эритроцитов центрального просветления (рис. 7.2, на вклейке). Преобладание микроцитов на кривой Прайс-Джонса, отражающей количественные соотношения эритроцитов различных диаметров (средний диаметр нормального эритроцита составляет 7—7,5 мкм). При наследственном микросфероцитозе вершина кривой Прайс-Джонса растянута и сдвинута влево в сторону

микроцитов. Количество ретикулоцитов увеличено. Число лейкоцитов обычно нормально. При гемолитических кризах отмечается нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево. Количество тромбоцитов варьирует в пределах нормы. В костном мозге отмечается выраженная гиперплазия эритроидного ростка.

Содержание непрямого билирубина в крови повышено умеренно и, как правило, не превышает 50—70 мкмоль/л. Определяется повышенное содержание уробилина в моче и стеркобилина в кале.

Д и а г н о з. Наследственный микросфероцитоз диагностируют на основании течения заболевания (чередование кризов и ремиссий), клинической картины (желтуха, спленомегалия, боли в правом подреберье, анемия), данных исследования периферической крови (нормохромная анемия, ретикулоцитоз, микросфероцитоз). Важное значение имеет обследование родственников больных, у которых могут определяться едва уловимые признаки гемолиза или микросфероцитоз без клинических проявлений.

Дополнительными диагностическими критериями может служить ряд лабораторных тестов. Характерным лабораторным признаком заболевания является снижение осмотической резистентности эритроцитов по отношению к гипотоническим растворам хлорида натрия. Начало гемолиза при наследственном микросфероцитозе соответствует 0,6—0,7 %, а конец — 0,4 % раствору вместо 0,48 % и 0,22 % растворам в норме. Снижение осмотической резистентности свидетельствует о преобладании в крови эритроцитов сферической формы — сфероцитов, которые, как известно, менее стойки к осмотическому гемолизу, чем нормальные макропланциты.

Эритроциты больных наследственным микросфероцитозом легко разрушаются после суточной инкубации дефибринированной крови в термостате при 37 °С. Добавление к эритроцитам глюкозы значительно уменьшает гемолиз, в то время как АТФ не влияет на него.

Д и ф ф е р е н ц и а л ь н а я д и а г н о с т и к а наследственного микросфероцитоза сводится прежде всего к диагностике гемолитической анемии вообще и требует исключения целого ряда заболеваний (табл. 7.2).

Т а б л и ц а 7.2. Основные дифференциально-диагностические признаки наследственного микросфероцитоза и некоторых заболеваний

Заболевание	Наследственность	Содержание билирубина	Увеличение печени	Увеличение селезенки	Осмотическая резистентность эритроцитов	Содержание ретикулоцитов	Содержание сывороточного железа
Наследственный микросфероцитоз	Имеется	Умеренно повышен	Непостоянно	Постоянно	Снижена	Повышено	Умеренно повышено
Хронический гепатит	Отсутствует	Повышен прямой	Постоянно	Непостоянно	Норма	Норма	Норма
Доброкачественная гипербилирубинемия Постгеморрагическая желездефицитная анемия	Имеется	Умеренно повышен	Редко умеренное	Отсутствует	»	»	»
	Отсутствует	Норма	Отсутствует	Отсутствует	»	Обычно норма	Снижено

Гемолитический криз, сопровождающийся анемией, лейкоцитозом с выраженным сдвигом влево, появлением в крови нормоцитов, гиперплазией эритроидного ростка костного мозга при незначительном увеличении количества недифференцированных клеток, наряду с увеличением селезенки нередко дает повод к ошибочной диагностике некоторых форм лейкозов, в частности острого эритромиелоза.

другие гемолитические анемии (табл. 7.3) необходимо исключить аутоиммунные гемолитические анемии. Правильному диагнозу способствует проба Кумбса, выявляющая фиксированные на эритроцитах аутоантитела при аутоиммунных гемолитических анемиях.

Т а б л и ц а 7.3. Дифференциально-диагностические признаки аутоиммунной и других гемолитических анемий

Анемия	Провоцирующие факторы	Наследственность	Морфология эритроцитов	Осмотическая резистентность	Проба Кумбса	Гемосидеринурия
Аутоиммунная гемолитическая анемия	Вирусные инфекции, холер	Отсутствует	Часто микросфероцитоз, реже макроцитоз	Снижена	Положительная	Может быть
Наследственный микросфероцитоз	Инфекции	Имеется	Постоянно микросфероцитоз	»	Отрицательная	Отсутствует
Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы	Некоторые лекарства, употребление в пищу бобовых	»	Тенденция к макроплацитозу, Гейнца	Повышена	»	Часто
Болезнь Маркиафавы — Микели	Инфекции, гемотрансфузии, препараты железа	Отсутствует	Без особенностей	Имеются 2 популяции эритроцитов — с пониженной и повышенной осмотической резистентностью	»	Постоянно
Талассемия	Отсутствуют	Имеется	Мишеневидные эритроциты	Может быть повышена	Отрицательная	Отсутствует

Существует группа гемолитических анемий, обусловленных недостаточностью различных ферментов в эритроцитах и протекающих в виде хронических гемолитических анемий. В отличие от наследственного микросфероцитоза при данных формах отсутствует сфероцитоз, в связи с чем эти анемии получили

название несфероцитарных. В пользу последних свидетельствуют наряду с отсутствием сфероцитоза нормальная или слегка увеличенная осмотическая резистентность эритроцитов, повышение аутогемолиза, некорректируемого глюкозой, выявление недостаточности различных ферментов в эритроцитах.

Лечение. Единственным методом лечения больных наследственным микросфероцитозом является спленэктомия, которая оказывается эффективной в 100 % случаев. После спленэктомии у больных наступает практическое излечение, несмотря на то, что эритроциты сохраняют свои патологические свойства (микросфероцитоз, снижение осмотической резистентности). Прекращение гемолиза после спленэктомии объясняется удалением основного плацдарма разрушения микросфероцитов.

Спленэктомия показана при частых гемолитических кризах, резкой анемизации больных, инфарктах селезенки, приступах печеночной колики. При наличии соответствующих показаний в некоторых случаях одновременно со спленэктомией может быть произведена холецистэктомия. При легких компенсированных формах заболевания у взрослых показания к спленэктомии следует ограничивать. В качестве предоперационной подготовки анемизирован-

ных больных показаны переливания эритроцитной массы. Назначение глюкокортикоидных гормонов при наследственном микросфероцитозе неэффективно.

Прогноз. При наследственном микросфероцитозе прогноз относительно благоприятный. Многие больные доживают до старости.

При медико-генетических консультациях супругов, один из которых болен микросфероцитозом, необходимо объяснить, что вероятность возникновения заболевания у детей несколько ниже 50 %, а также то, что болезнь излечивается с помощью脾эктомии.

Наследственные гемолитические анемии, связанные с дефицитом активности ферментов. Эта неоднородная группа заболеваний обозначается также как несфероцитарные гемолитические анемии. В отличие от микросфероцитоза они характеризуются нормальной формой эритроцитов с тенденцией к макропланцитозу, нормальной или повышенной осмотической резистентностью эритроцитов, рецессивным типом наследования, отсутствием эффекта от脾эктомии. В основе патогенеза несфероцитарных гемолитических анемий лежит дефицит активности некоторых ферментов эритроцитов, в результате чего эритроциты становятся чувствительными к воздействию различных веществ растительного происхождения, лекарственных средств.

Наиболее распространенной среди этой группы заболеваний является острая гемолитическая анемия, связанная с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ). Согласно сведениям ВОЗ, в мире насчитывается около 100 млн человек с дефицитом активности Г-6-ФДГ. Наиболее часто эта аномалия встречается в странах Средиземноморского побережья (Италия, Греция), некоторых странах Латинской Америки и Африки. В СССР Г-6-ФДГ наиболее распространен среди жителей Армении и Азербайджана. Кроме того, носительство патологического гена описано у таджиков, грузин, русских.

Этиология и патогенез. Дефицит Г-6-ФДГ наследуется по рецессивному типу, сцепленному с полом, в связи с чем клинические проявления данной патологии наблюдаются преимущественно у мужчин.

При низкой активности Г-6-ФДГ в эритроцитах нарушаются процессы восстановления никотинамиддинуклеотидфосфата (НАДФ) и превращения окисленного глутатиона в восстановленный, предохраняющий эритроцит от разрушающего действия потенциальных гемолитических агентов (фенилгидразин, некоторые лекарственные средства, бобовые и др.). Гемолиз происходит преимущественно внутрисосудистым путем.

Патологоанатомическая картина. Кожа и внутренние органы желтушны. Отмечается увеличение и полнокровие печени и селезенки, умеренное увеличение и набухание почек. Микроскопически в почечных канальцах обнаруживают гемоглобинсодержащие цилиндры. В печени и селезенке наблюдается макрофагальная реакция с наличием в макрофагах гемосидерина.

Клиническая картина. Дефицит Г-6-ФДГ, как правило, проявляется лишь при воздействии гемолитических агентов. Спровоцировать гемолитический криз могут противомаларийные препараты, сульфаниламиды, анальгетики, некоторые химиопрепараты (фурадонин, ПАСК), витамин К, растительные продукты (бобовые, стручковые).

Выраженность гемолитического процесса зависит от степени дефицита Г-6-ФДГ и от дозы принятого препарата. Гемолиз наступает не сразу, а через 2—3 дня после приема препаратов. В тяжелых случаях у больных появляются высокая температура, резкая слабость, боли в животе и спине, обильная рвота. Отмечаются выраженная одышка, сердцебиение, нередко развитие коллаптоидного состояния. Характерным симптомом является выделение темной мочи, иногда черного цвета, что связано с внутрисосудистым распадом эритроцитов и выделением с мочой гемосидерина. В некоторых случаях вследствие закупорки почечных канальцев продуктами распада гемоглобина и резкого снижения клубочковой фильтрации возможно развитие острой почечной недостаточности. При объективном исследовании отмечается желтушная окраска

отмечается лейкоцитоз со сдвигом влево до миелоцитов и более молодых форм. В костном мозге наблюдаются гиперплазия эритроидного ростка и явления эритрофагоцитоза.

Диагноз. Острую гемолитическую анемию, связанную с дефицитом Г-6-ФДГ, диагностируют на основании типичной клинико-гематологической картины острого внутрисосудистого гемолиза, связи заболевания с приемом лекарств и данных лабораторных исследований, выявляющих снижение активности Г-6-ФДГ в эритроцитах больных, а иногда их родственников. При диагностике необходимо учитывать географическую распространенность дефицита Г-6-ФДГ.

Дифференциальная диагностика. Следует отличать эту анемию от других видов гемолитических анемий (см. табл. 7.3).

Лечение. При выраженном снижении содержания гемоглобина и нарушении гемодинамики основным методом лечения несфероцитарной гемолитической анемии являются повторные переливания свежечитратной одногрупповой крови по 250—500 мл 1—2 раза в неделю и внутривенные вливания больших количеств изотонического раствора хлорида натрия или 5 % раствора глюкозы. В качестве противошоковых препаратов показано применение морфина, промедола, преднизолона. Из сосудистых средств используют кордиамин, камфору. При развитии острой почечной недостаточности назначают обычный комплекс терапевтических мероприятий, при отсутствии эффекта показано проведение гемодиализа.

При нетяжелых гемолитических кризах в качестве антиоксидантного препарата назначают эревит внутримышечно по 2 мл 2 раза в день, рибофлавин по 0,015 г 2—3 раза в день. Для профилактики синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания назначают гепарин в суточной дозе 20 000 ЕД под кожу живота. У ряда больных положительный эффект дает спленэктомия.

Профилактика гемолитических кризов заключается в тщательном сборе анамнеза перед назначением средств, способных спровоцировать гемолитический криз при дефиците Г-6-ФДГ. При необходимости применения этих препаратов у лиц с дефицитом Г-6-ФДГ рекомендуется использовать средства для восстановления глутатиона (ксилит, рибофлавин).

Прогноз неблагоприятен при развитии анурии и почечной недостаточности. При молниеносных формах заболевания смерть наступает от шока или острой аноксии.

Приобретенные гемолитические анемии. Аутоиммунная гемолитическая анемия является наиболее часто встречающимся заболеванием среди приобретенных гемолитических анемий. Она обусловлена появлением в организме больного антител к собственным эритроцитам, которые агглютинируются и подвергаются распаду в клетках ретикулоэритроцитарной системы.

Этиология и патогенез. Различают симптоматические и идиопатические аутоиммунные гемолитические анемии.

Симптоматические аутоиммунные анемии возникают на фоне различных заболеваний, сопровождающихся нарушениями в иммунокомпетентной систе-

Аутоантитела образуются в результате нарушения иммунологической толерантности, в результате чего иммунокомпетентные клетки воспринимают эритроцитарный антиген как чужеродный и начинают вырабатывать к нему антитела. Определенная роль придается нарушению Т-супрессоров. После фиксации аутоантител на эритроцитах последние захватываются макрофагами, подвергаются агглютинации и распаду. Гемолиз эритроцитов происходит главным образом в селезенке, печени, костном мозге.

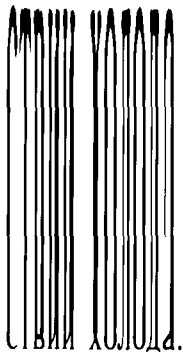
Аутоантитела к эритроцитам принадлежат к различным типам. По серологическому принципу аутоиммунные гемолитические анемии делятся на несколько форм: 1) анемии с неполными тепловыми агглютининами, 2) анемии с тепловыми гемолизинами, 3) анемии с полными холодовыми агглютининами, 4) анемии с двухфазными гемолизинами, 5) анемии с агглютининами против нормобластов костного мозга.

Каждая из этих форм имеет некоторые особенности в клинической картине, течении и серологической диагностике. Наиболее часто встречаются анемии с неполными тепловыми агглютининами, составляющие 70—80 % всех аутоиммунных гемолитических анемий.

По клиническому течению выделяют острую и хроническую аутоиммунную гемолитическую анемию.

При острых формах аутоиммунной гемолитической анемии у больных внезапно появляются резкая слабость, сердцебиение, одышка, лихорадка, желтуха. При хронических формах заболевание развивается исподволь. Общее состояние больных изменяется мало. Одышка и сердцебиение могут отсутствовать, несмотря на выраженную анемизацию, что связано с постепенной адаптацией больных к гипоксии. Объективно выявляется увеличение селезенки, реже — печени. При аутоиммунной анемии, связанной с холодowymi агглютининами (холодовая агглютининовая болезнь), отмечаются плохая переносимость холода и развитие на холоду таких симптомов, как крапивница, синдром Рейно, гемоглобинурия.

Течение заболевания характеризуется склонностью к обострениям (гемолитическим кризам) под влиянием инфекций, чаще вирусных, или при воздей-



Гематологическая картина. В периферической крови отмечают нормохромная или умеренно гиперхромная анемия различной степени, ретикулоцитоз, наличие эритронормобластов. Нередко наблюдается микросфероцитоз эритроцитов. Для аутоиммунной гемолитической анемии с холодowymi агглютининами характерна агглютинация эритроцитов, наблюдающаяся сразу после взятия крови и в мазке. При подогревании агглютинация исчезает. Осмотическая резистентность эритроцитов в большинстве случаев снижена. Количество лейкоцитов при идиопатических формах подвержено колебаниям. В случае острого гемолитического криза встречается лейкоцитоз со сдвигом влево до миелоцитов. При хронических формах количество лейкоцитов близко к норме. Число тромбоцитов не изменено. СОЭ сильно увеличена. В костном мозге наблюдается резко выраженная гиперплазия эритроидного ростка.

Среди лабораторных признаков повышенного гемолиза отмечают увеличение содержания непрямого билирубина, повышенная экскреция стеркобилина с калом.

Диагноз аутоиммунной гемолитической анемии ставится на основании признаков повышенного гемолиза, с одной стороны, и выявления фиксированных на поверхности эритроцита антител с другой. Основным методом выявления на эритроцитах аутоантител является проба Кумбса.

Проба Кумбса основана на агглютинации эритроцитов больного с фиксированными на них неполными антителами с помощью антиглобулиновой сыворотки (антисыворотка, полученная при иммунизации кролика человеческим гамма-глобулином).

Прямая проба Кумбса выпадает положительной в 65 % случаев при аутоиммунной гемолитической анемии. Отрицательная проба Кумбса не исключает заболевания, так как может быть следствием разрушения эритроцитов, на которых фиксированы антитела при массивном гемолизе.

Непрямая проба Кумбса заключается в инкубации эритроцитов донора с сывороткой больного и последующим определением фиксированных на эритроцитах донора неполных антител с помощью антиглобулиновой сыворотки (рис. 7.3). Непрямая проба Кумбса не имеет диагностического значения, так как выявляемые в сыворотке свободные антитела могут быть как аутоантителами, так и изоантителами.

При дифференциальной диагностике аутоиммунной гемолитической анемии необходимо прежде всего иметь в виду гемолитические анемии другого происхождения (см. табл. 7.3).

Лечение. Средством выбора при лечении аутоиммунной гемолитической анемии являются глюкокортикоидные гормоны, которые практически всегда прекращают или уменьшают гемолиз. Необходимым условием гормональной терапии является достаточная дозировка и длительность.

В острой фазе назначают большие дозы преднизолона — 60—80 мг/сут (из расчета 1 мг на 1 кг массы тела) или эквивалентные дозы других глюкокортикоидов. После наступления ремиссии дозу преднизолона постепенно уменьшают. Поддерживающая доза составляет 5—10 мг/сут. Лечение проводится на протяжении 2—3 мес, до исчезновения всех признаков гемолиза и негативации пробы Кумбса. При рецидивирующих формах заболевания и неэффективности глюкокортикоидов показана спленэктомия.

При отсутствии эффекта от спленэктомии и при большой потребности в стероидах показаны иммунодепрессанты (6-меркаптопурин, азатиоприн, хлорамбуцил). Особенно выраженный эффект иммунодепрессанты дают при аутоиммунной гемолитической анемии, связанной с холодowymi агглютинидами. Доза 6-меркаптопурина и азатиоприна составляет 100—150 мг/сут, хлорбутин назначают в дозе 10—15 мг. При некоторых формах заболевания применяют плазмаферез.

Гемотрансфузии у больных аутоиммунной гемолитической анемией следует проводить только по жизненным показаниям (резкое падение гемоглобина, сопорозное состояние). Рекомендуется специально подбирать доноров, чьи эритроциты дают отрицательную пробу Кумбса.

Гемолитическая анемия с постоянной гемосидеринурией и пароксизмаль-

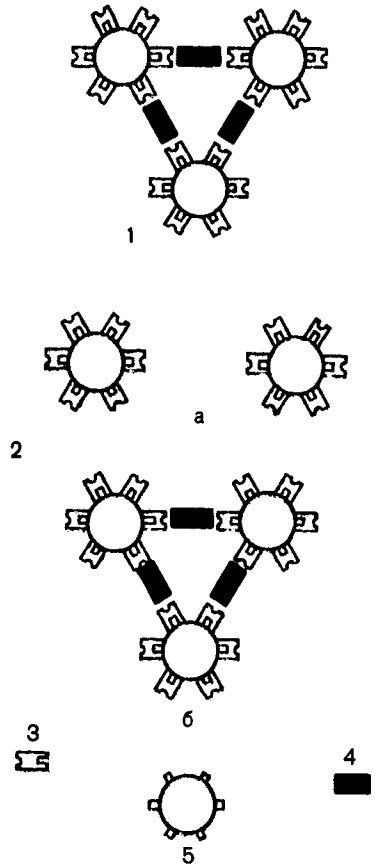


Рис. 7.3. Схема прямой и непрямой пробы Кумбса.

1 — прямая проба Кумбса; 2 — непрямая проба Кумбса; а — 1-й этап — фиксация неполных антител на нормальных эритроцитах в солевой среде; б — 2-й этап — агглютинация нормальных эритроцитов, окутанных неполными антителами антиглобулиновой сыворотки; 3 — неполный агглютинин; 4 — молекула антиглобулина; 5 — антиген на поверхности эритроцита.

ной ночной гемоглобинурией (болезнь Маркиафавы — Микели) представляет собой приобретенную гемолитическую анемию с постоянным внутрисосудистым гемолизом и выделением с мочой гемосидерина.

Этиология и патогенез. Заболевание рассматривается как результат соматической мутации эритроидных клеток, вследствие чего вырабатывается патологический клон (семейство) эритроцитов с повышенной чувствительностью к различным гемолитическим агентам. Интенсивность гемолиза повышается под влиянием пропердина, комплемента, тромбина, в условиях ацидоза.

Патологоанатомическая картина. Характерным морфологическим признаком заболевания является гемосидероз почек. Гемосидероза в других органах не наблюдается. В печени отмечаются дистрофические и некробиотические изменения, связанные с венозными тромбозами и анемией. Селезенка увеличена за счет множественных сосудистых тромбозов и развития перваскулярного склероза.

Клиническая картина. Больные жалуются на слабость, головокружения, одышку, сердцебиения. Характерным признаком являются боли в животе различной локализации и интенсивности, наблюдающиеся, как правило, в период криза и связанные с капиллярными тромбозами мезентериальных сосудов. Нередко отмечают тромбозы периферических сосудов, чаще в венах верхних и нижних конечностей, а также других сосудов (мозговых, селезеночных, почечных). В период криза у больных может повышаться температура тела.

Типичным признаком заболевания является появление мочи черного цвета, обусловленного выделением с мочой гемосидерина и гемоглобина. Нередко гемоглобинурия имеет место в ночное время (пароксизмальная ночная гемоглобинурия). Этот феномен объясняется наступающим во время сна физиологическим ацидозом, активацией пропердина и других факторов, усиливающих гемолиз. Гемоглобинурия не является обязательным симптомом заболевания.

При объективном исследовании выявляется бледность кожи с небольшим желтушным оттенком, умеренное увеличение селезенки и печени.

Анемия в течение длительного времени носит нормохромный характер. При значительных потерях с мочой железа в виде гемоглобина и гемосидерина цветовой показатель становится ниже нормы. Количество ретикулоцитов повышено незначительно. Часто наблюдается лейкопения и тромбоцитопения. В костном мозге отмечается гиперплазия эритроидного ростка, сопровождающаяся нередко угнетением гранулоцитарного и мегакариоцитарного ростков.

Диагноз. Болезнь Маркиафавы—Микели может быть у больных с гемолитической анемией, резистентной к лечению, сопровождающейся лейко- и тромбоцитарной без значительного увеличения селезенки. Важное диагностическое значение имеет микроскопирование осадка мочи с целью выявления гемосидеринурии и положительная бензидиновая проба с мочой.

Среди лабораторных тестов в диагностике болезни Маркиафавы—Микели используются следующие тесты: кислотный тест Хэма (гемолиз эритроцитов больного в подкисленной человеческой сыворотке), тест Кросби (усиление гемолиза под влиянием тромбина), сахарозный тест (гемолиз эритроцитов больных в свежей донорской крови при добавлении сахарозы).

Лечение. Наиболее эффективным методом лечения является переливание эритроцитов, предварительно трижды отмытых изотоническим раствором хлорида натрия. Такие эритроциты переливают раз в 4—5 дней в количестве 200—400 мл, причем не позднее 48 ч после взятия. Для профилактики и лечения тромбозов показана антикоагулянтная терапия. В период гемолитического криза некоторое уменьшение гемолиза достигается при введении плазмозаменителей, в частности декстрана или реополиглюкина в количестве 500—1000 мл. Препараты железа показаны при развитии дефицита железа. Применяют анаболические гормоны (неробол), а также витамин Е и его препараты (эревит), оказывающие антиоксидантное влияние.

7.1.3. МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

Ведущим патогенетическим механизмом этой группы анемий является нарушение синтеза ДНК и РНК, развивающееся вследствие дефицита витамина В₁₂ и фолиевой кислоты — облигатных факторов кроветворения в целом и особенно эритропоэза.

Комбинированный дефицит витамина В₁₂ и фолиевой кислоты наблюдается очень редко. Наиболее часто встречается изолированный дефицит витамина В₁₂ и значительно реже — изолированный дефицит фолиевой кислоты.

Причины дефицита витамина В₁₂

I. Нарушение всасывания витамина В₁₂: 1) атрофия желез фундального отдела желудка (болезнь Аддисона — Бирмера); 2) рак желудка; 3) заболевания кишечника (спру, терминальный илеит, дивертикулез, кишечные свищи, опухоли); 4) операции на желудке и кишечнике (гастрэктомия, синдром слепой петли, резекция тощей кишки).

II. Повышенный расход витамина В₁₂ и нарушение утилизации в костном мозге: 1) кишечные паразиты (дифиллоботриоз); 2) дисбактериоз кишечника; 3) заболевания печени (хронический гепатит, цирроз печени); 4) гемобластозы (острый лейкоз, эритромиелоз, остеомиелофиброз).

Причины дефицита фолиевой кислоты

1. Заболевания кишечника (спру, целиакия).
2. Операции на кишечнике (резекция тощей кишки, синдром слепой петли).
3. Алкоголизм.
4. Беременность (особенно при сочетании с гемолитическими анемиями и злоупотреблении алкоголем).
5. Длительный прием некоторых лекарственных средств (противосудорожные, антагонисты фолиевой кислоты, некоторые сульфаниламиды).
6. Алиментарная недостаточность (вскармливание козьим молоком, плохое питание и т. д.).

В₁₂-дефицитная анемия. Впервые это заболевание было описано в 1855 г. Аддисоном, а позднее в 1868 г. Бирмером, который первым стал называть болезнь пернициозной (злокачественной) анемией. В настоящее время в связи с возможностью терапии витамином В₁₂ заболевание перестало быть фатальным и столь злокачественным.

Этиология и патогенез. Заболевание является результатом атрофии желез фундального отдела желудка, продуцирующих необходимый для усвоения В₁₂ внутренний фактор. Могут иметь значение аутоиммунные нарушения, наследственные факторы, токсические поражения слизистой оболочки желудка (алкоголь, особенно неразведенный спирт), атрофические процессы в старческом возрасте.

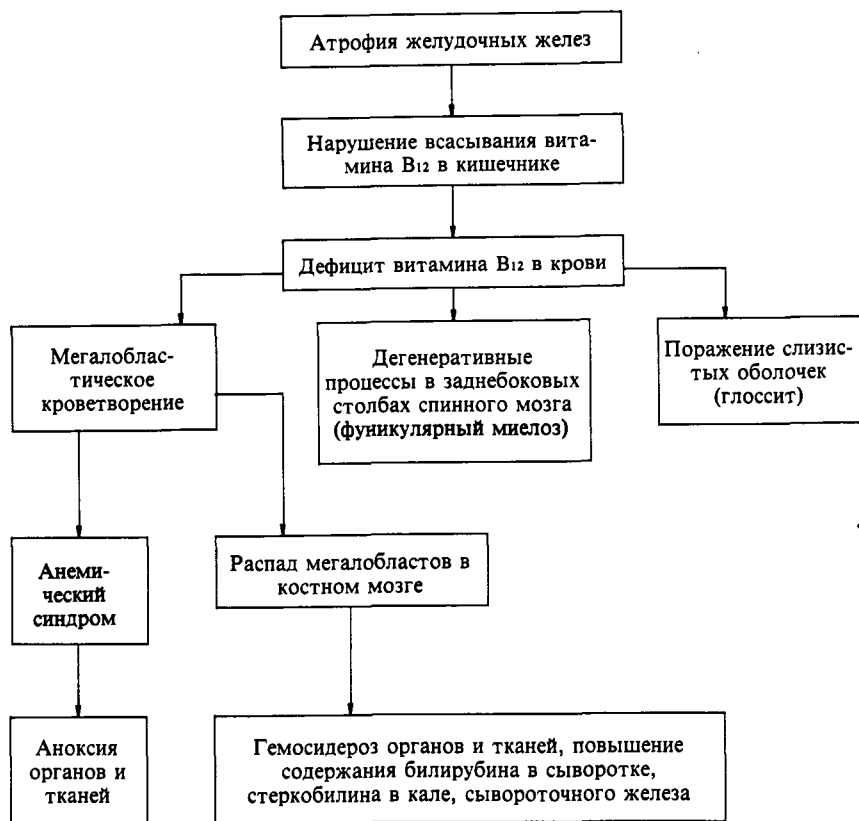
Отсутствие внутреннего фактора ведет к нарушению всасывания витамина В₁₂ в кишечнике, в результате чего развивается дефицит В₁₂ в крови. В связи с этим не происходит осуществляемого в норме превращения фолиевой кислоты в ее активную форму — фолиновую кислоту. Дефицит В₁₂ и отсутствие активации фолиевой кислоты приводят к нарушению синтеза ДНК в кроветворных клетках, главным образом в эритроблестах, и нарушению клеточного деления. В результате эритробласты увеличиваются в размере, превращаясь в мегалобласты. Эритропоэз принимает мегалобластический характер, возвращаясь на путь эмбрионального кроветворения.

Мегалобласты редко созревают до своей конечной стадии мегалобласта. Большинство из них подвергается распаду в костном мозге, не обеспечивая тем самым своей кроветворной функции. Повышенный распад гемоглобинсодержащих мегалобластов в костном мозге сопровождается увеличением содержания билирубина в сыворотке и повышенной экскрецией стеркобилина с калом. Отмечается умеренное повышение содержания сывороточного железа. В тканях и органах происходит отложение железосодержащего пигмента гемосидерина и развитие гемосидероза органов (печень, селезенка, почки).

Недостаток витамина В₁₂ ведет к развитию дистрофических процессов в заднебоковых столбах спинного мозга и развитию синдрома фуникулярного миелоза (схема 7.2).

Патологоанатомическая картина. Внутренние органы при болезни Аддисона — Бирмера бледны. Костный мозг плоских костей сочный, малиново-красного цвета. В эпифизах и диафизах трубчатых костей также обнаруживается красный костный мозг. В костном мозге наблюдается гиперплазия эритроидного ростка, представленного главным образом мегалобластами. Язык гладкий, блестящий, сосочки атрофичны. В желудке обнаруживается атрофия слизистой оболочки и ее желез — главных и обкладочных. Атрофические процессы выявляются в кишечнике. В печени, селезенке, лимфатических узлах, костном мозге, почках наблюдается отложение гемосидерина. Со стороны нервной системы отмечаются дистрофические процессы в задних и боковых столбах спинного мозга, реже ишемические очаги размягчения нервной ткани.

С х е м а 7.2. ПАТОГЕНЕЗ ОСНОВНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ В₁₂-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ



К л и н и ч е с к а я к а р т и н а. Болезнь протекает циклически: периоды ремиссий чередуются с рецидивами. Во время ремиссии кроветворение совершается по нормобластическому типу, клинические симптомы заболевания отсутствуют. Характерная клиническая симптоматика и изменения в периферической крови наблюдаются во время рецидива.

Болезнь Аддисона — Бирмера встречается преимущественно в пожилом возрасте, чаще у мужчин. Заболевание развивается незаметно. Начальные симптомы чаще всего проявляются слабостью, повышенной утомляемостью, ощущением сухости в языке, диспепсическими явлениями. Реже заболевание начинается с признаков поражения нервной системы в виде парестезии, корешковых болей.

Во время обострения заболевание характеризуется триадой синдромов: анемического, желудочно-кишечного и неврологического.

Анемический синдром характеризуется слабостью, головокружением, шумом в ушах, одышкой и сердцебиением при малейшей нагрузке. Вследствие гипоксии миокарда появляются колющие боли в области сердца, носящие иногда характер стенокардических. На верхушке выслушивается систолический шум, проводящийся на сосуды. Артериальное давление, как правило, понижено. На ЭКГ отмечаются диффузные изменения миокарда.

Кожные покровы бледны с лимонно-желтым оттенком, склеры субиктеричны. Подкожная жировая клетчатка выражена в достаточной степени.

Выраженность анемического синдрома зависит от степени и быстроты развития анемии. Быстрая анемизация больных может привести к развитию коматозного состояния в связи с резкой ишемией головного мозга.

Нередко больные жалуются на боли и жжение в языке. При осмотре языка отмечаются ярко-красные болезненные участки воспаления. В дальнейшем сосочки становятся сглаженными и атрофируются, особенно в области кончика и на боковых поверхностях. Язык становится темно-малинового цвета, приобретает гладкий блестящий вид (лакированный язык). Другие нарушения желудочно-кишечного тракта проявляются потерей аппетита вплоть до анорексии, чувством тяжести и болями в подложечной области. При исследовании желудочного сока обнаруживаются гистаминоустойчивая ахлоргидрия, отсутствие пепсина, сохраняющиеся в период ремиссии. У ряда больных отмечается умеренное увеличение печени и селезенки.

Неврологический синдром при болезни Аддисона — Бирмера связан с поражением заднебоковых столбов спинного мозга и носит название фуникулярного миелоза. Характерными клиническими симптомами являются парестезии, нарушение чувствительности, легкие болевые ощущения, онемение конечностей. Нередко отмечаются мышечная слабость, мышечные атрофии. Иногда появляются психические нарушения, бред, галлюцинации. В период обострения заболевания может быть субфебрильная температура тела.

Гематологическая картина. В период рецидива в периферической крови отмечается снижение содержания эритроцитов и гемоглобина. Падение количества эритроцитов выражено в большей степени, чем снижение гемоглобина. Вследствие этого цветовой показатель всегда превышает единицу, т. е. при болезни Аддисона — Бирмера анемия всегда гиперхромная. В мазке крови встречаются большие, богатые гемоглобином эритроциты — макроциты и мегалоциты, достигающие в диаметре 12—14 мкм (при норме 7—7,5 мкм). Вследствие преобладания макро- и мегалоцитов вершина кривой Прайс-Джонса сдвинута вправо. В период рецидива в крови появляются дегенеративные формы эритроцитов — эритроциты с базофильной пунктацией и с сохранившимися остатками ядра (тельца Жолли и кольца Кебота), эритрокариоциты. Количество ретикулоцитов в период рецидива резко снижено, что отражает функциональную неполноценность костного мозга при мегалобластическом кроветворении. Со стороны белой крови отмечается лейкопения с нейтропенией, эозинопенией, моноцитопенией. Характерным признаком является гиперсегментация нейтрофилов. Количество тромбоцитов умеренно снижено. СОЭ повышена.

В костном мозге в период обострения отмечается преобладание эритроидных элементов, представленных в основном мегалобластами. Для мегалобластов характерны большие размеры клетки, нежная структура ядра как на ранних, так и на поздних стадиях созревания, широкая базофильная цитоплазма (рис. 7.4, на вклейке). В фазе ремиссии костномозговое кроветворение совершается по нормобластическому типу.

В сыворотке отмечается увеличение содержания непрямого билирубина. В период обострения содержание сывороточного железа может быть повышено.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Болезнь Аддисона—Бирмера следует заподозрить у пожилых больных гиперхромной анемией, сочетающейся с гистаминоустойчивой ахлоргидрией. Дополнительными диагностическими критериями служат клинические (глоссит, фуникулярный миелоз) и гематологические признаки (лейкопения, гиперсегментация нейтрофилов, ретикулоцитопения, тромбоцитопения). Диагноз подтверждается исследованием пунктата костного мозга, в котором обнаруживается мегалобластическое кроветворение.

При дифференциальной диагностике следует иметь в виду, что синдром, напоминающий болезнь Аддисона—Бирмера, может развиваться у больных раком желудка с локализацией опухоли в любом отделе. Симптомами опухолевого процесса в желудке являются нарастание диспепсических жалоб, похудание больных, тенденция к изменению типа анемии с гиперхромного на нормо- или гипохромный тип, резистентность к терапии витамином В₁₂. В сомнительных случаях показаны рентгенологическое исследование желудка, а также гастроскопия.

Болезнь Аддисона—Бирмера необходимо отличать от других форм В₁₂-дефицитных анемий, развивающихся при заболеваниях кишечника типа спру, гастрэктомиях, обширных резекциях кишечника, дивертикулезе кишечника, дифиллоботриозе, поражении печени, а также от фолиеводефицитных анемий. Дифференциальная диагностика мегалобластных анемий и других анемических синдромов приведена в табл. 7.4.

Лечение. Впервые принципиальная возможность излечения больных болезнью Аддисона—Бирмера была показана Майно и Мерфи, использовавших с лечебной целью сырую печень. Эффективность последней была обусловлена содержащимся в ней витамином В₁₂, связанным с внутренним фактором.

В настоящее время патогенетическим методом лечения больных пернициозной анемией является парентеральное применение витамина В₁₂, эффективное почти во всех случаях заболевания.

Терапевтические мероприятия при болезни Аддисона—Бирмера заключаются в лечении обострений заболеваний и поддерживающей терапии в период ремиссии.

В период обострения В₁₂ вводят внутримышечно по 200—400 мкг ежедневно в течение 4—6 нед до наступления гематологической ремиссии. После этого проводят закрепляющий курс в виде еженедельных инъекций витамина В₁₂ в течение 2 мес, а затем 2 раза в месяц в течение полугода по 400—500 мкг. В дальнейшем рекомендуются профилактические ежегодные курсы в течение 3 нед по 400 мкг через день. При выраженной анемии и угрожающих симптомах прекоматозного состояния показано внутривенное введение витамина В₁₂ в дозе 500—1000 мкг. При наличии симптомов фуникулярного миелоза В₁₂ вводится в больших дозах — 500—1000 мкг ежедневно в течение 10 дней, а в дальнейшем 1—2 раза в неделю до исчезновения неврологических симптомов. Лечение витамином В₁₂ при фуникулярном миелозе длится в среднем 2 мес, а курсовая доза составляет 1000—2000 мкг.

Т а б л и ц а 7.4. Дифференциально-диагностические признаки основных анемических синдромов

Анемия	Цветовой показатель	Количество ретикулоцитов	Содержание сывороточного железа
Железодефицитная анемия	< 1	Норма	Снижено
Анемии, связанные с нарушением синтеза гема	< 1	»	Увеличено
Гемолитическая анемия	≥ 1; при талассемии < 1	Увеличено	Норма или умеренно увеличено
В ₁₂ - и фолиеводефицитные анемии	> 1	Снижено	Норма или умеренно увеличено
Апластические анемии	1	»	То же

Критериями гематологической ремиссии при болезни Аддисона—Бирмера являются: увеличение количества ретикулоцитов, трансформация мегалобластического кроветворения в нормобластическое. Увеличение уровня ретикулоцитов на 5—6-й день лечения (ретикулоцитарный криз) является одним из ранних критериев эффективности терапии В₁₂, предвещающим наступление ремиссии. Процент гемоглобина нарастает медленнее, чем количество эритроцитов, в связи с чем цветовой показатель в фазе ремиссии обычно снижается. Применение фолиевой кислоты у больных В₁₂-дефицитной анемией не показано. Фолиевую кислоту следует применять лишь у больных, у которых вероятен дефицит фолиевой кислоты (мегалобластическая анемия беременных, алкоголизм, лечение противосудорожными препаратами). Доза фолиевой кислоты составляет 5—15 мг в сутки.

Печеночные препараты (камполон, антианемин) представляют в настоящее время лишь исторический интерес. Их применение ограничено ввиду побочных явлений и невозможности точной дозировки В₁₂.

Гемотрансфузии при болезни Аддисона — Бирмера следует производить лишь по жизненным показаниям при наличии симптомов прекоматозного или коматозного состояния, при резком нарушении гемодинамики. Предпочтительнее переливать эритроцитарную массу по 250—300 мл медленно на протяжении 4—5 ч. На курс проводится обычно 5—6 трансфузий.

При наличии выраженных неврологических симптомов рекомендуется витамин В₁ по 1—2 мл ежедневно.

Терапия других форм мегалобластических анемий проводится по тем же принципам, что и лечение болезни Аддисона — Бирмера с учетом специфических коррекций (безуглеводистая диета при спру, дегельминтизации и т. д.).

Прогноз неблагоприятный лишь в нелеченых случаях. Современное лечение и профилактика рецидивов изменили течение заболевания и позволяют сохранить трудоспособность больных.

7.1.4. АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Апластические анемии объединяют группу заболеваний, основным признаком которых является функциональная недостаточность костного мозга. В основе патологического процесса лежит нарушение процессов пролиферации и дифференциации клеток костного мозга. Термин «анемия» не совсем точно отражает сущность заболевания и подчеркивает лишь основной анемический синд-

Количество лейкоцитов	Количество тромбоцитов	Селезенка	Печень	Костный мозг
Норма	Норма	Не увеличена	Не увеличена	Умеренная гиперплазия эритроидного ростка
»	»	» »	Часто увеличена	То же, увеличение сидеробластов
Может быть увеличено при кризах	Норма или снижено	Часто увеличена	Часто увеличена	Выраженная гиперплазия эритроидного ростка
Умеренно снижено	Умеренно снижено	Может быть увеличена	Часто увеличена	Мегалобластическое кроветворение
Резко снижено	Резко снижено	Не увеличена	Не увеличена	Угнетение всех ростков костного мозга

ром, обуславливающий своеобразие клинической картины. В действительности, как правило, имеют место угнетение всех ростков костного мозга и панцитопения.

Этиология и патогенез. Приводим основные этиологические факторы апластических анемий: 1) ионизирующая радиация; 2) химические вещества: а) бензол, тринитротолуол, тетраэтилсвинец, инсектициды; б) цитостатические препараты (алкилирующие, антиметаболиты, противоопухолевые антибиотики); в) другие лекарственные препараты (сульфаниламиды, метилтиоурацил, амидопирин, некоторые антибиотики и др.); 3) антитела против клеток костного мозга; 4) наследственные факторы (анемия Фанкони); 5) вирусные инфекции (вирусный гепатит).

Выяснение этиологии апластической анемии в каждом конкретном случае имеет важное значение в связи с возможностью устранения миелотоксического фактора и предупреждения дальнейшего прогрессирования заболевания. Однако более чем у половины больных этиологический фактор выявить не удается. Такие случаи обозначаются как идиопатические апластические анемии.

Основные этиологические факторы (радиация, химические вещества, вирусы) способны повреждающе действовать на хромосомный аппарат клеток костного мозга и тем самым нарушать синтез ДНК. Кроме того, имеются данные о поражении стволовых клеток вследствие уменьшения их количества, наличия внутренних дефектов, нарушения микроокружения, а также различных воздействий, например иммунными лимфоцитами. Эти нарушения в конечном счете приводят к угнетению пролиферации костномозговых клеток. Вследствие этого костный мозг не может обеспечить необходимую продукцию эритроцитов, гранулоцитов и тромбоцитов, что отражается на составе периферической крови (панцитопения).

Патологоанатомическая картина. Внутренние органы при апластических анемиях бледны, имеют признаки жировой дегенерации. В миокарде печени, почках отмечаются дистрофические процессы. В селезенке и лимфатических узлах наблюдается атрофия лимфоидных фолликулов. Селезенка обычно маленькая со сморщенной капсулой. В легких выявляются участки фибринозной или фибринозно-геморрагической пневмонии. Лейкоцитарная инфильтрация слабо выражена или отсутствует. На слизистых и серозных оболочках видны кровоизлияния, на месте которых могут возникать язвенно-некротические участки. Очаги кровоизлияний обнаруживаются в головном мозге. В длинных трубчатых костях красный костный мозг представлен небольшими участками или отсутствует. Костномозговые полости замещены жировой тканью. В некоторых случаях наряду с жировым костным мозгом встречаются отдельные участки активного кроветворения. Эти участки представлены в виде очагов пролиферации элементов миелопоэза, а также лимфоидных и плазматических клеток.

Клиническая картина. Клиника заболевания зависит от степени угнетения костномозгового кроветворения и складывается из анемического синдрома различной выраженности, повышенной кровоточивости и инфекционных осложнений. Заболевание может возникать остро, быстро прогрессировать и быть резистентным к терапии. Чаще клиническая симптоматика развивается постепенно и процесс принимает хроническое течение с периодическими обострениями.

Больные в основном жалуются на слабость различной степени, повышенную утомляемость. При острых и подострых вариантах наблюдаются носовые кровотечения, кровоточивость десен, длительные и обильные менструации, повышение температуры тела. Обращает на себя внимание выраженная бледность кожных покровов с лимонным оттенком. У больных апластической анемией с гемолитическим компонентом может отмечаться желтушность кожи. Выслушивается систолический шум на всех точках, проводящийся на крупные сосуды. Артериальное давление обычно снижено. Увеличение селезенки при апластических анемиях наблюдается крайне редко и может встречаться

при наличии гемолитического компонента, а также в случаях посттрансфузионного гемосидероза. Печень нормальных размеров или умеренно увеличена. При острых и подострых вариантах на фоне глубокой гранулоцитопении наблюдаются инфекционные осложнения, утяжеляющие состояние больных и нередко являющиеся причиной смерти. Наиболее часто возникают пневмонии, отиты, инфекции мочевыводящих путей, абсцессы на месте инъекции и кожных кровоизлияний. Практически постоянно развиваются ангины, чаще лакунарные, а иногда с тяжелыми язвенно-некротическими поражениями миндалин, дужек и мягкого неба. Инфекционный процесс иногда развивается по типу септицемии без формирования инфекционного очага в связи с резким снижением количества гранулоцитов, которые обычно «локализуют» возбудителя инфекции.

Геморрагический синдром при апластических анемиях может проявляться петехиями, экхимозами или обширными кровоизлияниями и гематомами, особенно на месте инъекций. Выявляются положительные симптомы щипка, жгута, укола и т. д. Нередко отмечаются кровоизлияния в конъюнктиву, слизистую оболочку полости рта. При выраженной кровоточивости часто развиваются кровоизлияния в мозг с соответствующей неврологической симптоматикой. У женщин часто имеют место меноррагии, может происходить кровоизлияние в яичник, симулирующее картину внематочной беременности. Наиболее резко геморрагический синдром выражен при острых и подострых вариантах заболевания.

Гематологическая картина. Изменения в крови характеризуются панцитопенией — анемией, гранулоцитопенией, тромбоцитопенией, более выраженными при острых и подострых вариантах. Реже встречаются бицитопении. Анемия носит нормохромный характер. Признаки регенерации эритроидного ростка костного мозга отсутствуют. Количество ретикулоцитов низкое, не превышающее обычно 0,2—0,8 %. При апластической анемии с гемолитическим компонентом может наблюдаться умеренный ретикулоцитоз. Анемии, как правило, сопутствуют лейкопения за счет уменьшения количества гранулоцитов (гранулоцитопения). Количество гранулоцитов при острых и подострых формах снижается до $0,1—0,2 \cdot 10^9/\text{л}$. Гранулоцитопения при гипопластической анемии обычно стойкая, даже в случае инфекционных осложнений. Количество тромбоцитов значительно снижено, особенно при острых и подострых апластических анемиях, вплоть до полного отсутствия пластинок в препарате. Ретракция кровяного сгустка нарушена, время кровотечения может быть удлинено.

В пунктатах костного мозга отмечается уменьшение количества миелокариоцитов за счет предшественников клеток миелоидного ряда, увеличение количества лимфоцитов, плазматических клеток. Мегакариоциты встречаются в виде единичных клеток или вообще отсутствуют. Наибольшее опустошение костного мозга наблюдается при острых и подострых вариантах заболевания. Несомненные диагностические преимущества имеет гистологическое исследование костного мозга, получаемого с помощью трепанобиопсии подвздошной кости. В трепанатах больных апластической анемией выявляется почти полное замещение костного мозга жировой тканью (рис. 7.5).

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагноз апластической анемии устанавливается на основании наличия панцитопении и данных цитологического и гистологического исследований костного мозга. Следует проводить дифференциальный диагноз апластической анемии и B_{12} -дефицитных анемий, некоторых гемолитических анемий (болезнь Маркиафавы) (см. табл. 7.4). Выраженная анемия с ретикулоцитопенией при полном или почти полном отсутствии эритроидных клеток в костном мозге наблюдается при так называемой парциальной красноклеточной аплазии (ПККА). Последняя относится



Рис. 7.5. Гистологическая картина костного мозга при апластической анемии.

к аутоиммунным гемолитическим анемиям с антителами к эритроидным клеткам костного мозга, она может сочетаться с тимомой. Течение ПККА хроническое. Количество нейтрофилов и тромбоцитов обычно нормальное.

Т а б л и ц а 7.5. Основные методы лечения апластических анемий

Методы лечения и препараты	Предполагаемый механизм действия	Показания
Гемотрансфузии	Заместительное действие	Выраженные цитопении, геморагии
Трансплантация костного мозга	Пролиферация донорских клеток в организме реципиента	Острая и подострая форма, неэффективность других методов
Глюкокортикоидные гормоны	Возможное стимулирование костного мозга, угнетение антителообразования, снижение сосудистой проницаемости	Острая и подострая форма, наличие гемолитического компонента, геморагии
Анаболические гормоны	Стимуляция эритропоэза	Преимущественное угнетение эритропоэза
Спленэктомия	Удаление плацдарма иммуногенеза	Все случаи апластических анемий без признаков сепсиса
Антибиотики	Антибактериальное действие	Инфекционные осложнения
Антилимфоцитарный глобулин	Инактивация Т-лимфоцитов	Отсутствие эффекта от спленэктомии

Особые диагностические трудности встречаются при наличии единичных бластных клеток в пунктате костного мозга и очаговых скоплений недифференцированных клеток в гистологических препаратах на фоне гипопластического процесса. В подобных случаях следует проводить дифференциальную диагностику апластической анемии и острого лейкоза. Иногда в пользу лейкоза свидетельствует увеличение селезенки. Нередко диагноз ставят только после динамического многомесячного наблюдения за больным и последующих исследований костного мозга.

Лечение. Терапевтические мероприятия при апластической анемии направлены, с одной стороны, на коррекцию костномозговой недостаточности, а с другой — на купирование осложнений, вызванных панцитопенией (табл. 7.5).

Прогноз. Летальность при острых и подострых вариантах заболевания остается высокой, несмотря на проводимую интенсивную терапию. Современные методы лечения, в частности заместительная терапия гранулоцитами, тромбоцитами, применение антибиотиков широкого спектра действия, трансплантация костного мозга позволили снизить смертность больных. Благоприятные результаты дает спленэктомия. У некоторых больных апластическая анемия предшествует развернутой картине острого лейкоза.

7.2. ГЕМОБЛАСТОЗЫ

Термином «гемобласты» обозначаются опухолевые заболевания кроветворной ткани.

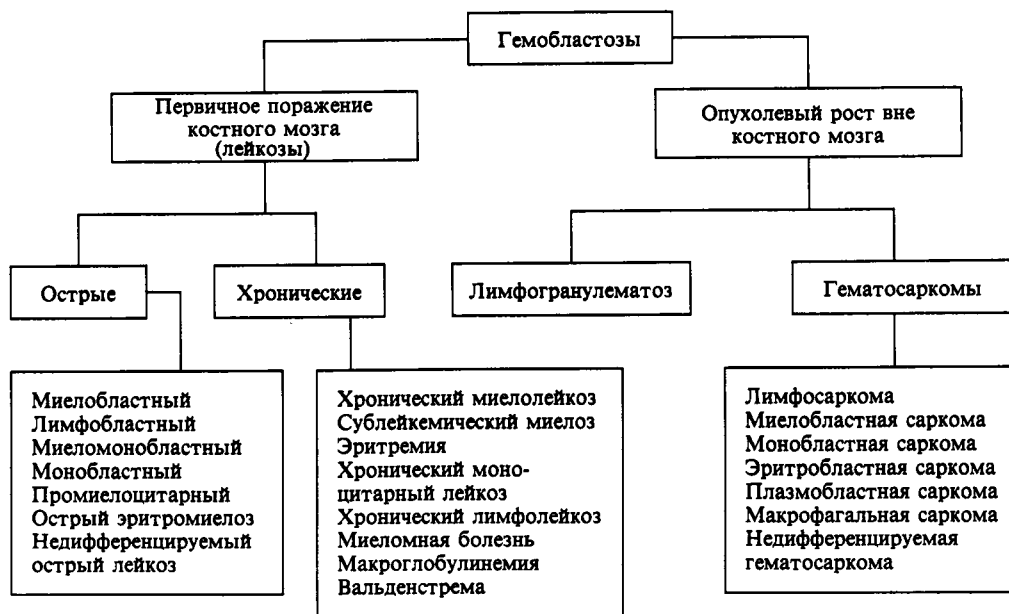
Гемобласты делятся на две основные группы: 1) формы с первичным поражением костного мозга (лейкозы) и 2) формы с опухолевым ростом вне костного мозга (лимфогранулематоз и гематосаркомы). Лейкозы и гематосаркомы связаны между собой гистогенетическим родством клеток, из которых они происходят, и возможностью взаимных переходов. Так, например, при

Препараты и дозировка	Ориентировочная длительность лечения	Возможные осложнения
Эритроцитная масса 200—250 мл Лейкоцитная масса 15—20·10 ⁹ /л Тромбоцитная масса 200—300× ×10 ⁹ /м ² 3—10·10 ⁹ /м ²	Ежедневно или через день, в острую фазу 2—3 раза 1—2 раза в острую фазу	Изоиммунизация, гемохроматоз, сывороточный гепатит
Преднизолон 60—80 мг/сут	2—3 мес с постепенным снижением	Отторжение трансплантата, вторичная болезнь Синдром Кушинга, инфекция, язвы желудка
Неробол 20—30 мг/сут	4—6 мес	Вирилизация, холестаза
—	—	Кровотечения, инфекционные осложнения
120—160 мг внутривенно	См. табл. 1.1. 10—15 вливаний	Аллергические реакции

лейкозах могут возникать местные опухолевые разрастания вне костного мозга, при диссеминации гематосарком возможно поражение костного мозга с возникновением картины лейкоза (так называемая лейкемизация гематосарком).

Классификация гемобластозов представлена на схеме 7.3.

С х е м а 7.3. КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОБЛАСТОЗОВ



Как следует из схемы, все лейкозы делятся на острые и хронические. В основе такого деления лежит морфологическая характеристика опухолевых клеток, составляющих субстрат того или иного лейкоза. К острым лейкозам относятся опухолевые заболевания системы крови, основным субстратом которых являются бластные клетки. Основной субстрат хронических лейкозов представляют созревающие и зрелые клетки (палочкоядерные и сегментоядерные гранулоциты при хроническом миелолейкозе, лимфоциты при хроническом лимфолейкозе и т. д.).

Таким образом, клиническая картина, течение и длительность заболевания не являются определяющими в делении лейкозов на острые и хронические.

Классификация острых лейкозов основывается главным образом на цитохимических особенностях бластных клеток. В отличие от морфологических цитохимические свойства являются наиболее стабильными на протяжении всего периода заболевания. С помощью цитохимических реакций в бластных клетках выявляются определенные вещества и ферменты (пероксидаза, гликоген, кислые мукополисахариды и др.), позволяющие идентифицировать различные типы клеток.

Гематосаркомы характеризуются опухолевым ростом вне костного мозга. В зависимости от типа клеток, составляющих опухоль, гематосаркомы делятся на лимфосаркомы, миелобластные, эритробластные, монобластные, плазмобластные, макрофагальные и недифференцированные гематосаркомы.

Этиология. Причина гематобластозов окончательно неясна. Единой причины для всех гемобластозов, по-видимому, не существует.

Имеется четко установленная связь заболевания хроническим миелолейкозом и острым лейкозом с воздействием ионизирующей радиации. В клетках костного мозга больных хроническим миелолейкозом имеется укороченная хромосома из XXII пары, образовавшаяся в результате отрыва ее длинного плеча. Подобный механизм хромосомных нарушений встречается, как правило, при облучении. Определенную роль в возникновении острых лейкозов придается воздействию химических мутагенов (бензол, химиопрепараты). Хорошо известны случаи развития острого лейкоза у больных с лимфопролиферативными и аутоиммунными заболеваниями, получавших цитостатические препараты.

Заболевание хроническим лимфолейкозом не связано с воздействием различных мутагенов, в том числе и радиации. Хронический лимфолейкоз возникает обычно в пожилом возрасте, имеются семейные случаи. Это заболевание часто встречается среди определенных национально-этнических групп (евреи), что свидетельствует в пользу эндогенных (генетических) факторов в развитии хронического лимфолейкоза. К развитию лейкозов предрасполагают наследственные заболевания с нарушением соматических или половых хромосом (болезнь Дауна, Клайнфельтера и др.), а также наследственные иммунодефициты.

У больных одной из форм гематосарком — лимфомой Беркитта, встречающейся в определенных районах Африки, выделен ДНК-содержащий вирус (вирус Эпштейна — Барр) и обнаруживаются в высоких титрах антитела к вирусу. Этот факт, а также данные о наличии вирусных онкогенов и повреждении хромосом под влиянием вирусов позволяет предположить, что роль мутагена в лейкозогенезе человека может играть вирус.

Патогенез. Гемобластозы являются заболеваниями опухолевой природы. Большинство гемобластозов возникает в результате соматической мутации кроветворной клетки, которая, размножаясь, образует потомство себе подобных клеток (клон). Дальнейшее распространение процесса происходит путем переноса (метастазирования) этих клеток по кроветворной системе.

Предполагается, что все гемобластозы происходят из клеток 2-го или 3-го класса схемы кроветворения. Иными словами, родоначальниками опухолевого процесса кроветворной ткани могут быть клетка-предшественник миелопоэза или лимфопоэза, реже — унипотентная клетка-предшественник.

В пользу теории возникновения гемобластозов в результате размножения одной мутировавшей клетки свидетельствуют следующие экспериментальные и клинические данные: 1) возможность экспериментальной перевивки лейкоза путем введения единственной лейкемической клетки; 2) наличие в костном мозге больных хроническим миелолейкозом специфического маркера I — филадельфийской хромосомы, возникновение которой во всех клетках одновременно маловероятно; 3) появление в лимфатических узлах и спинномозговой жидкости больных лейкозами клеток с хромосомными aberrациями, присутствовавших ранее в костном мозге (прямое доказательство метастазирования); 4) излечение больных лимфогранулематозом и некоторыми другими гематосаркомами после радикального облучения или хирургического удаления опухолевого очага.

Поражение кроветворной ткани определяет характер патологии и особенности клинических проявлений при гемобластозах. Диффузно разрастающиеся клетки в костном мозге вытесняют нормальные ростки кроветворения. Опухолевый рост вне костного мозга, например в средостении, носоглотке, мозговых оболочках и др., ведет к нарушению функций в пораженных и соседних органах с развитием соответствующей клинической симптоматики.

Особенностью гемобластозов является постепенное изменение клеток и свойств опухоли в злокачественную сторону, что обозначается как о п у х о л е

в а я прогрессия. Феномен опухолевой прогрессии является универсальным для всех злокачественных опухолей.

Клиническое выражение опухолевой прогрессии при гемобластозах заключается в наступлении рефрактерности к ранее проводимой терапии, быстрым опухолевым росте в пределах костного мозга или вне его, более выраженном угнетении нормальных ростков кроветворения.

Опухолевая прогрессия наблюдается не при всех гемобластозах. Такие заболевания, как хронический лимфолейкоз, эритремия, в течение многих лет протекают без опухолевой прогрессии. Наличие или отсутствие признаков опухолевой прогрессии является критерием для разделения опухолей системы крови на доброкачественные и злокачественные. К злокачественным опухолям относятся острый лейкоз, терминальная стадия хронического миелолейкоза, некоторые гематосаркомы. Доброкачественными опухолями считаются хронический лимфолейкоз, хронический моноцитарный лейкоз, эритремия, сублейкемический миелоз. Злокачественные гемобластоzy требуют интенсивной радикальной терапии с помощью облучения или цитостатических препаратов.

Доброкачественные опухоли системы крови позволяют в течение определенного промежутка времени проводить лишь первично-сдерживающую терапию, общеукрепляющее и симптоматическое лечение.

Т а б л и ц а 7.6. Морфологическая и цитохимическая характеристика основных форм острого

Формы острого лейкоза	Морфологические признаки бластных клеток	Цитохимическая
		пероксидаза
Лимфобластный (ОЛЛ)	Ядро круглое с 1—3 нуклеолами	Отрицательная
Миелобластный (ОМЛ)	Ядро круглое с 3—5 нуклеолами, ЯЦС ¹ невысокое. Цитоплазма серо-голубого цвета с азурофильной зернистостью, тельцами Ауэра	Положительная
Монобластный (ОМ _н Л)	Ядро бобовидное с несколькими нуклеолами. Цитоплазма серо-голубая со скудной пылевидной зернистостью. ЯЦС невысокое	Слабо положительная
Миеломонобластный (ОММЛ)	Бластные клетки имеют сходство как с миелобластами, так и с монобластами	Положительная
Промиелоцитарный	Ядро различной формы (круглое, бобовидное). Структура ядра от нежно-сетчатого до относительно плотного. Цитоплазма содержит обильную фиолетово-бурую крупную зернистость	»
Острый эритромиелоз	Атипичные эритробласты, недифференцируемые бласты или миелобласты с тельцами Ауэра	Отрицательная
Недифференцируемый	Ядро с 1—3 нуклеолами, зернистость в цитоплазме отсутствует	»

¹ ЯЦС — ядерно-цитоплазматическое соотношение.

7.3. ЛЕЙКОЗЫ

Острый лейкоз представляет собой злокачественную опухоль системы крови. Основным субстратом опухоли составляют молодые, так называемые бластные клетки, присутствующие в повышенном количестве в костном мозге.

Классификация. На основании морфологических и главным образом цитохимических признаков бластных клеток выделяют следующие варианты острого лейкоза: 1) лимфобластный, 2) миелобластный, 3) монобластный, 4) миеломонобластный, 5) промиелоцитарный, 6) острый эритромиелоз, 7) недифференцируемый.

В табл. 7.6 представлены морфологические и цитохимические признаки бластных клеток основных форм острых лейкозов.

В течении острого лейкоза выделяются несколько стадий: 1) начальная, 2) развернутая, 3) ремиссия полная или неполная, 4) рецидив, 5) терминальная.

Начальная стадия острого лейкоза диагностируется чаще всего ретроспективно, когда, например, у больных с предшествующей анемией в дальнейшем развивается картина острого лейкоза.

Развернутая стадия характеризуется наличием основных клинических и гематологических проявлений заболевания.

лейкоза

реакция бластных клеток

липиды (судан черный)	гликоген (PAS-реакция)	нафтилэстераза	кислые мукополисахариды
Отрицательная	Положительная в виде гранул	Отрицательная	Отрицательная
Положительная	Положительная в диффузном виде	Положительная	»
Слабо положительная	Слабо положительная (диффузная)	»	»
Положительная в отдельных клетках	Положительная (диффузная)	Положительная	»
Положительная	Положительная в виде гранул	Слабо положительная	Положительная
Отрицательная	Положительная	Отрицательная	Отрицательная
»	Положительная в виде гранул или диффузная отрицательная	»	»

К полным ремиссиям относятся состояния, при которых отсутствуют клинические симптомы заболевания, количество бластных клеток в костном мозге не превышает 5 %, в крови они отсутствуют. Состав периферической крови близок к норме. При н е п о л н о й ремиссии имеет место отчетливое клиническое и гематологическое улучшение, однако количество бластных клеток в костном мозге остается повышенным.

Рецидив острого лейкоза может возникать в костном мозге или вне костного мозга (кожа, яичко и т. д.). Каждый последующий рецидив прогностически более опасен, чем предыдущий.

Терминальная стадия острого лейкоза характеризуется резистентностью к цитостатической терапии, выраженным угнетением нормального кроветворения, развитием язвенно-некротических процессов.

Выделение стадий острого лейкоза необходимо прежде всего в связи с дифференцированной терапевтической тактикой в каждой стадии (мощная цитостатическая терапия в развернутой стадии, поддерживающая терапия в стадии ремиссии и т. д.).

Клиническая картина. Острый лейкоз может возникать в любом возрасте, лимфобластный вариант встречается несколько чаще в детском возрасте.

Начало заболевания проявляется по-разному. Чаще всего больные отмечают слабость, снижение аппетита, боли в суставах, появление небольших синяков после мелких травм. В других случаях болезнь начинается остро с катаральных изменений в носоглотке, ангины, высокой температуры тела. Иногда острый лейкоз выявляется при случайном исследовании крови.

В развернутой стадии заболевания в клинической картине можно выделить несколько синдромов: анемический синдром, геморрагический синдром, инфекционные и язвенно-некротические осложнения, внекостномозговые локализации. Патогенез основных проявлений острого лейкоза представлен на схеме 7.4.

Анемический синдром проявляется слабостью, головокружением, болями в области сердца, одышкой. Объективно отмечается бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек. Выраженность анемии различна и определяется степенью угнетения эритропоэза, наличием гемолиза, кровотечениями и др.

Геморрагический синдром встречается практически у всех больных. Обычно наблюдаются десневые, носовые, маточные кровотечения, геморрагии на коже и слизистых оболочках. В местах уколов и внутривенных инъекций возникают обширные кровоизлияния. В терминальной стадии на месте кровоизлияний в слизистую оболочку желудка и кишечника появляются язвенно-некротические изменения. Наиболее выраженный геморрагический синдром наблюдается при промиелоцитарном варианте острого лейкоза.

Инфекционные и язвенно-некротические осложнения являются следствием гранулоцитопении, снижения фагоцитарной активности гранулоцитов, нарушений антителообразования и встречаются более чем у половины больных острым лейкозом. Часто возникают пневмонии, которые могут протекать со скудной клинической симптоматикой и отсутствием рентгенологических признаков. Возможно развитие инфекции мочевыводящих путей, абсцессов в местах инъекций, ангин. Нередко наблюдается септицемия без формирования инфекционных очагов в различных органах. Основным и почти постоянным симптомом инфекционных осложнений является лихорадка. Большинство инфекций обусловлено грамотрицательной флорой, в частности синегнойной и кишечной палочкой. Среди грамположительных бактерий основная роль принадлежит золотистому стафилококку.

Больные острым лейкозом склонны к развитию язвенно-некротических поражений слизистых оболочек рта, глотки, гингивита, некротической ангины.

Схема 7.4. ПАТОГЕНЕЗ ОСНОВНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА



Подобные осложнения возникают чаще при формах с выраженной гранулоцитопенией и с сопутствующей лейкемической инфильтрацией десен (миеломнобластный и монобластный варианты).

Внекостномозговые лейкемические инфильтрации встречаются во многих органах и тканях.

Лимфаденопатии (увеличение периферических лимфатических узлов) особенно характерны для лимфобластного лейкоза. Чаще увеличиваются лимфатические узлы в надключичных и подчелюстных областях. Лимфатические узлы плотные, безболезненные. В случае быстрого роста или развития неспецифических воспалительных процессов может отмечаться болезненность при пальпации. При увеличении медиастинальных лимфатических узлов возникают кашель, одышка, при увеличении мезентериальных лимфатических узлов — боли в животе.

Увеличение селезенки также наблюдается преимущественно при лимфобластном лейкозе. Печень умеренно увеличена.

Лейкемическая инфильтрация может возникать в коже, ЦНС, яичках, молочных железах. Наиболее опасной представляется лейкемическая инфильтрация мозга и мозговых оболочек (нейролейкемия) с развитием соответствующей неврологической симптоматики. Лейкемическая инфильтрация во внутренних органах (миокард, легкие, почки) проявляется симптомами органических поражений.

Гематологическая картина. В периферической крови постоянно обнаруживается анемия нормохромного, реже гиперхромного типа. Нередко анемия бывает первым проявлением острого лейкоза. Количество ретикулоцитов низкое. Число лейкоцитов обычно повышено, но не достигает таких высоких цифр, как при хронических лейкозах. Формы острого лейкоза с высоким лейкоцитозом прогностически менее благоприятны. Встречаются лейкопенические варианты с количеством лейкоцитов ниже $3 \cdot 10^9/\text{л}$. Для всех форм острого лейкоза характерно снижение количества тромбоцитов. Особенно выраженная тромбоцитопения наблюдается в терминальной стадии.

Наличие или отсутствие бластных (лейкемических) клеток в крови свидетельствует о лейкемической или алейкемической картине крови. При одной и той же форме острого лейкоза лейкемические клетки могут отсутствовать, а в последующем «выплывать» в кровь. Морфология бластных клеток (рис. 7.6, на вклейке), может меняться на протяжении заболевания, особенно на фоне цитостатической терапии. Более стабильными являются цитохимические признаки.

В костном мозге в развернутой стадии заболевания преобладают бластные клетки. Степень инфильтрации костного мозга бластами различна: от 10—20 % (малопрцентный острый лейкоз) до тотальной бластной метаплазии. Характерен разрыв между бластными клетками и зрелыми элементами: при резком повышении количества бластных клеток отсутствует увеличение зрелых форм. Нормальные ростки кроветворения угнетены.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Острый лейкоз может быть диагностирован только при наличии в костном мозге или в крови повышенного количества атипичных бластных клеток (15—20 % и более). Наличие бластов в периферической крови не требует диагностической пункции костного мозга. При алейкемической картине крови диагноз возможен только при исследовании костного мозга.

При наличии панцитопении в крови и отсутствии бластных клеток возникают затруднения в дифференциальной диагностике острого лейкоза и апластических анемий. Следует обращать внимание на увеличение селезенки, которого никогда не бывает при апластических анемиях. Трудности в дифференциальной диагностике могут возникать при острых гемолитических анемиях, сопровождающихся увеличением в костном мозге количества недифференцированных клеток, которые иногда принимаются за бласты. При дифференциальной диагностике с бластным кризом хронического миелолейкоза решающую роль играет обнаружение в костном мозге филадельфийской хромосомы — специфического признака хронического миелолейкоза.

Лечение. Терапевтические мероприятия при остром лейкозе сводятся к уничтожению (эрадикации) бластных лейкемических клеток, борьбе с инфекционными осложнениями, лечению геморрагического синдрома и синдромов, вызванных внекостномозговыми локализациями.

Основные препараты, используемые при лечении острого лейкоза, представлены в табл. 7.7.

Лечение должно проводиться дифференцированно с учетом формы острого лейкоза (лимфобластный, миелобластный и т. п.), поскольку терапевтическая тактика и ответ на терапию у больных с лимфобластными и нелимфобластными формами острого лейкоза различны.

Основной целью терапии больных острыми лейкозами является получение длительной, непрерывной ремиссии или выздоровление. Современные программы лечения острого лейкоза включают: 1) индукцию ремиссии, 2) длительную поддерживающую терапию, 3) профилактику нейрорлейкемии, 4) лечение рецидива.

Для индукции ремиссии лимфобластного лейкоза наиболее часто используются следующие комбинации: винкристин + преднизолон; винкристин + рубомицин (дауномицин) + преднизолон; винкристин + аметоптерин (метотрексат) + 6-меркаптопурин + преднизолон (цикл ВАМП). При неэффективности указанных комбинаций используют комбинацию циклофосфан + винкристин + цитозин-арабинозид (цитозар) + преднизолон (СОАР). Длительность индукции ремиссии составляет 4—6 нед. Наличие ремиссии должно быть обязательно подтверждено исследованием костного мозга.

Сразу после достижения ремиссии начинают поддерживающую терапию. С этой целью используют главным образом 6-меркаптопурин, метотрексат,

Т а б л и ц а 7.7. Основные препараты, применяемые при лечении острого лейкоза

Группа	Препараты	Формы лейкоза, при которых препарат наиболее эффективен	Ориентировочная разовая доза (мг/м ²) и способ введения	Побочные эффекты
Антиметаболиты	6-меркаптопурин	ОЛЛ, индукция, поддерживающая терапия	50—100, внутрь и внутривенно	Угнетение костного мозга, тошнота, поражение печени, редко стоматит
	Метотрексат (аметоптерин)	То же, НЛ	20—30, внутрь, внутримышечно, внутривенно, интралимфально	Угнетение костного мозга, тошнота, стоматит
	Цитозин-арабинозид (цитозар, цитарабин), 6-тиогуанин	ОМЛ, индукция, ремиссии, НЛ	100, внутривенно, длительные инфузии	Угнетение костного мозга, тошнота, поражение печени, лихорадка
Алкилирующие	Циклофосфамид	ОМЛ, индукция	100, внутрь	Угнетение костного мозга, тошнота
Алкалоиды	Винкристин (онковин)	ОЛЛ, индукция	200, внутрь, внутривенно	Угнетение костного мозга, алопеция, геморрагический цистит
Антибиотики	Рубомицин (даунорубин), рубидомицин)	ОЛЛ, ОМЛ, индукция	1,5—2, внутривенно	Периферические neuropatii, миопатии
Антибиотики	Рубомицин (даунорубин, рубидомицин)	ОЛЛ, ОМЛ, индукция	40—60, внутривенно	Угнетение костного мозга, язвы слизистых оболочек, лихорадка, кардиотоксичность
Гормоны	Преднизолон	ОЛЛ, ОМЛ, индукция	40 и более, внутрь	Синдром Кушинга, язвы желудка, сахарный диабет, остеопороз
Ферменты	L-аспарагиназа	ОЛЛ, ОМЛ, индукция	8000 ЕД, внутривенно	Аллергические реакции, лихорадка, поражение печени

П р и м е ч а н и е. ОЛЛ — острый лимфобластный лейкоз, НЛ — нелимфобластный лейкоз, ОМЛ — острый миелобластный лейкоз.

циклофосфан. Длительность непрерывной поддерживающей терапии должна быть не менее 5 лет. С целью своевременного выявления рецидива необходимо производить контрольные исследования костного мозга не реже 1 раза в месяц в первый год ремиссии и 1 раз в 6 мес после года ремиссии.

Профилактику нейролейкемии проводят с первой недели ремиссии с помощью облучения головы в суммарной дозе 2400 рад (24 Гр) и 5 эндолумбальных введений метотрексата или эндолумбальных введений метотрексата и цитозара.

Рецидив лимфобластного лейкоза лечат обычно теми же комбинациями препаратов, что и в период индукции. При отсутствии эффекта используют комбинации СОАР или СОР [циклофосфан, онковин (винкристин), преднизолон].

Для индукции ремиссии у больных нелимфобластными лейкозами используют обычно следующие комбинации: цитозин-арабинозид (цитозар) + рубомицин (дауномицин), применяемые в течение 7 и 3 дней или 5 и 2 дней соответственно (схемы «7 + 3» или «5 + 2»); цитозар + тиогуанин; СОАР; адриаб-

ластин + винкристин + преднизолон + цитозар (AD — OAP); рубомицин + винкристин + цитозар + преднизолон. Поддерживающую терапию проводят теми же препаратами и их комбинациями, применяемыми в период индукции. При рецидиве нелимфобластного лейкоза применяют более сложные комбинации.

Для лечения рецидива острого лейкоза или его профилактики применяют трансплантацию костного мозга (аллогенного или аутологичного, полученного в фазу ремиссии) после предварительного введения больших доз циклофосфана (50 мг/кг в течение 4 дней) и однократного тотального облучения в дозе 1000 рад (10 Гр).

Инфекционные осложнения лечат антибиотиками широкого спектра действия, направленными в первую очередь против наиболее частых возбудителей — синегнойной палочки, кишечной палочки, золотистого стафилококка. До выявления возбудителя применяют полусинтетические пенициллины (ампициллин), канамицин, цепорин, гентамицин. После идентификации возбудителя проводят терапию с учетом результатов бактериологического исследования. При синегнойном сепсисе используют гентамицин (240 мг/сут) и карбенициллин (до 30 г/сут). Вместо гентамицина можно применять сочетание с карбенициллином тобрамицина, амикацина или диоксицина. При стафилококковом сепсисе показано назначение цепорина, линкомицина, при пневмококковом — большие дозы пенициллина (до 20 млн ЕД в сутки). Антибиотики следует вводить внутривенно каждые 4 ч.

Для профилактики инфекционных осложнений, особенно у больных с гранулоцитопенией, необходимы тщательный уход за кожей и слизистой оболочкой полости рта, помещение больных в специальные асептические палаты, стерилизация кишечника с помощью неабсорбируемых антибиотиков (канамицин, ристомицин, полимиксин).

Основным методом лечения геморрагического синдрома является трансфузия тромбоцитов, полученных от нескольких или от одного донора, причем в последнем случае для получения эффекта требуется меньшая доза концентрата тромбоцитов. Обычно эффективная доза составляет $3-3,5 \cdot 10^{11}$ тромбоцитов, полученных от одного донора. В случаях ДВС-синдрома для купирования геморрагий показано применение гепарина в сочетании с трансфузиями криоплазмы, эпсилонаминокапроновой кислоты.

В связи с повышенным распадом лейкоэмических клеток, особенно на фоне цитостатической терапии, у больных может наблюдаться повышение в сыворотке содержания мочевой кислоты и развитие гиперурикемической нефропатии. В подобных случаях следует назначать ощелачивающую терапию, аллопуринол (милурит).

Санаторно-курортное лечение при острых лейкозах противопоказано.

Прогноз. Современные программы лечения лимфобластного лейкоза позволяют получить полные ремиссии в 80—90 % случаев. Длительность непрерывных ремиссий у 50 % больных составляет 5 лет и выше, что рассматривается уже как выздоровление от лимфобластного лейкоза.

При нелимфобластных лейкозах полные ремиссии достигаются у 50—70 % больных, а средняя длительность ремиссии составляет 2 года. Основными причинами смерти являются инфекционные осложнения, выраженный геморрагический синдром, нейролейкемия.

7.4. ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

Субстрат хронического миелолейкоза составляют преимущественно созревающие и зрелые клетки гранулоцитарного ряда (миелоциты, метамиелоциты, палочкоядерные и сегментоядерные гранулоциты).

Клиническая картина. Клиника зависит от стадии заболевания. Выделяют 3 стадии хронического миелолейкоза: начальную, развернутую и терминальную.

В начальной стадии хронический миелолейкоз практически не диагностируется или выявляется при случайном исследовании крови, поскольку симптоматика в этот период почти отсутствует.

Развернутая стадия характеризуется появлением клинических признаков заболевания, связанных с лейкемическим процессом. Больные отмечают быструю утомляемость при малейшем напряжении, потливость, субфебрильную температуру, потерю массы тела. Появляются тяжесть и боли в левом подреберье, особенно после ходьбы. При объективном исследовании почти постоянным признаком в этот период является увеличение селезенки, достигающей в ряде случаев значительных размеров. Приблизительно у половины больных развиваются инфаркты селезенки, проявляющиеся острыми болями в левом подреберье с иррадиацией в левый бок, левое плечо и усиливающиеся при глубоком вдохе. Печень также увеличена, однако ее размеры индивидуально варьируемы. Лимфаденопатия в развернутой стадии хронического миелолейкоза наблюдается редко, геморрагический синдром, как правило, отсутствует.

Среди других клинических признаков могут наблюдаться нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы (боли в сердце, аритмии), пневмонии, связанные с лейкемической инфильтрацией легких или со вторичной инфекцией.

В терминальной стадии отмечается резкое ухудшение общего состояния, усиление потливости, стойкое немотивированное повышение температуры тела. Важным признаком является появление невосприимчивости к проводимой терапии.

Геморрагический синдром, отсутствовавший в развернутой стадии, почти постоянно появляется в терминальном периоде. Опухолевый процесс в терминальной стадии начинает распространяться за пределы костного мозга: возникает лейкемическая инфильтрация нервных корешков, вызывающая радикулярные боли, образуются подкожные лейкемические инфильтраты (лейкемиды), наблюдается саркомный рост в лимфатических узлах. Лейкемическая инфильтрация на слизистых оболочках способствует развитию в них кровоизлияний с последующим некрозом. В терминальной стадии больные склонны к развитию инфекционных осложнений.

Гематологическая картина меняется в зависимости от стадии заболевания. В начальной стадии может быть умеренный лейкоцитоз, не связанный с видимой причиной, повышается содержание базофилов в крови до 2—3 %. Типичным для хронического миелолейкоза является одновременное увеличение количества базофилов и эозинофилов (базофильно-эозинофильная ассоциация).

В развернутой стадии заболевания наблюдается гиперлейкоцитоз до $200-400 \cdot 10^9/\text{л}$. В формуле крови имеет место выраженный сдвиг влево до миелоцитов и промиелоцитов. Анемия отсутствует или умеренно выражена. Число тромбоцитов часто увеличено. При исследовании костного мозга в развернутой стадии обнаруживается резкое увеличение гранулоцитарного ростка с преобладанием зрелых форм. Соотношение гранулоцитарного и эритроидного ростков значительно меняется и достигает 10:1 и выше (норма 3:1—4:1).

Терминальная стадия хронического миелолейкоза характеризуется увеличением в крови числа более молодых клеток (миелоциты, промиелоциты), появлением бластных клеток, нормоцитов. Постоянно выявляется анемия, тромбоцитопения. Картина крови в терминальной стадии может напоминать таковую при остром лейкозе. В костном мозге увеличивается содержание бластных клеток, отмечается омоложение его состава.



Рис. 7.7. Филадельфийская хромосома при хроническом миелолейкозе.

Важным диагностическим признаком хронического миелолейкоза является наличие в клетках костного мозга филадельфийской хромосомы, отсутствующей при других лейкозах (рис. 7.7). Филадельфийская хромосома выявляется во всех стадиях хронического миелолейкоза у 95 % больных.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Диагностика хронического миелолейкоза в развернутой стадии нетрудна. Диагноз устанавливают на основании гематологических признаков: нарастающего нейтрофильного лейкоцитоза со сдвигом до миелоцитов и промиелоцитов, базофильно-эозинофильной ассоциации в сочетании с увеличенной селезенкой, наличия филадельфийской хромосомы в клетках костного мозга.

Дифференциальный диагноз хронического миелолейкоза должен проводиться прежде всего с лейкомоидными реакциями миелоидного типа (табл. 7.8). Под термином «лейкомоидная реакция» понимают изменения в крови, напоминающие картину лейкоза. Они возникают в результате ответа организма на различные патологические процессы, в том числе на инфекции (туберкулез, гнойно-септические процессы, вирусный гепатит и др.), интоксикации (азотемическая уремия), злокачественные опухоли, лекарственную болезнь, узелковый периартериит, ревматоидный артрит. Бластный криз хронического миелолейкоза дает картину, напоминающую острый лейкоз. В этом случае на хронический миелолейкоз указывают анамнестические данные, выраженная спленомегалия, наличие в костном мозге филадельфийской хромосомы.

Лечение. В развернутой стадии терапия направлена на уменьшение массы опухолевых клеток. Цель ее — сохранить как можно дольше соматическую компенсацию больных и отсрочить наступление бластного криза.

Основным препаратом в лечении больных развернутой стадией хронического миелолейкоза является миелосан (милеран, бусульфан), применяемый в суточной дозе 2, 4, 6 мг. При снижении числа лейкоцитов дозу миелосана уменьшают, а затем препарат отменяют. После достижения терапевтического

Т а б л и ц а 7.8. Дифференциально-диагностические признаки хронического миелолейкоза и лейкомоидных реакций

Признаки	Хронический миелолейкоз	Лейкемоидная реакция
Основное заболевание, которое может вызывать изменения в крови Общее состояние больных	Отсутствует Удовлетворительное	Имеется Соответствует основному заболеванию
Количество базофилов Количество тромбоцитов Активность щелочной фосфатазы в гранулоцитах	Повышено Часто повышено	Нормальное Часто нормальное
Филадельфийская хромосома в клетках костного мозга Эволюция изменений в крови	Снижена Имеется в 95 % Прогрессируют	Нормальная или пониженная Отсутствует Исчезают после излечения основного заболевания

эффекта и снижения числа лейкоцитов до $15-20 \cdot 10^9/\text{л}$ необходимо переходить к поддерживающей терапии миелосаном в дозе 2 мг 1—3 раза в неделю в зависимости от уровня лейкоцитов. Среди других препаратов в развернутой стадии хронического миелолейкоза применяют миелобромол в суточной дозе 250 мг, 6-меркаптопурин в дозе 100—150 мг/сут, гидроксимочевину 1—2 г/сут. С целью уменьшения массы лейкозных клеток при спленомегалии может быть показано облучение селезенки или спленэктомия, а при гиперлейкоцитозе — лейкоцитаферез.

Существует метод интенсивной терапии хронического миелолейкоза, направленный на уничтожение патологического клона клеток, содержащих филадельфийскую хромосому, и достижение истинной ремиссии. Данный метод включает спленэктомию и комбинированную цитостатическую терапию цитозаром, тиогуанином (4 дня подряд) и рубомицином (первые 2 дня) несколькими курсами. При эффективном лечении проводится несколько циклов консолидации ремиссии.

В терминальной стадии терапия направлена на продление жизни больных, так как получить ремиссию в этом периоде довольно трудно. Используются те же препараты и их комбинации, что и при остром лейкозе.

Направлять больных хроническим миелолейкозом на санаторно-курортное лечение можно только в местные санатории в фазе полной соматической компенсации. Электротеплопроцедуры противопоказаны.

Прогноз. Проводимая современная терапия дает возможность на протяжении всей развернутой стадии поддерживать хорошее состояние больных и сохранять в большинстве случаев трудоспособность. Средняя продолжительность жизни больных хроническим миелолейкозом составляет в настоящее время 4 года, а у отдельных больных — 10 и более лет.

7.5. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ СУБЛЕЙКЕМИЧЕСКИЙ МИЕЛОЗ

Субстрат этой опухоли составляют зрелые клетки одного, двух или всех трех ростков костного мозга: гранулоциты, тромбоциты, реже — эритроциты. В костном мозге развивается гиперплазия миелоидной ткани (миелоз), разрастается соединительная ткань (миелофиброз), отмечается новообразование патологической остеонидной ткани (остеомиелосклероз). В связи с этим заболевание обозначается так же как остеомиелофиброз, первичный миелофиброз (в отличие от вторичного миелофиброза при хроническом миелолейкозе, ме-

тастазах рака в костный мозг и т. д.). В зависимости от направленности опухолевой дифференцировки в костном мозге происходит разрастание того или иного ростка кроветворения. Разрастание в костном мозге фиброзной ткани носит реактивный характер и обусловлено, по-видимому, ростковым фактором для фибробластов, продуцирующимся мегакариоцитами и тромбоцитами. Постепенно развитие миелофиброза приводит в терминальных стадиях заболевания к замещению всего костного мозга рубцовой соединительной тканью.

Клиническая картина. Доброкачественный сублейкемический миелоз диагностируют главным образом в пожилом возрасте. В течение ряда лет больные не предъявляют никаких жалоб. По мере прогрессирования заболевания появляются слабость, потливость, ощущение дискомфорта и тяжесть в животе, особенно после еды. Иногда в начальных стадиях отмечаются головные боли, тяжесть в голове, покраснение лица, кожный зуд в связи с повышением количества эритроцитов.

При объективном обследовании основным и ранним симптомом является увеличение селезенки, часто значительное. Обычно наблюдается увеличение печени. Гепатоспленомегалия может вести к развитию синдрома портальной гипертензии.

Несмотря на высокое содержание в крови тромбоцитов, наблюдается геморрагический синдром. Вместе с тем иногда отмечаются тромботические осложнения, тромбозы сосудов в портальной и мезентериальной системе.

Как следствие гиперурикемии развиваются мочекаменная болезнь и хронический пиелонефрит. В терминальной стадии заболевания отмечаются лихорадка, истощение, нарастание анемии, выраженный геморрагический синдром, саркомный рост в тканях.

Гематологическая картина. Изменения в крови у больных доброкачественным сублейкемическим миелозом напоминают картину «сублейкемического» хронического миелолейкоза. Лейкоцитоз обычно не достигает высоких цифр и редко превышает $50 \cdot 10^9/\text{л}$. В формуле крови отмечается сдвиг влево до метамиелоцитов и миелоцитов, увеличение количества базофилов. Количество тромбоцитов обычно увеличено и нередко достигает нескольких миллионов. В начальной фазе заболевания может быть повышено количество эритроцитов, которое в дальнейшем нормализуется. Течение заболевания может осложниться гемолитической анемией аутоиммунного происхождения. В ряде случаев заболевание протекает без спленомегалии с цитопеническим синдромом.

При пункции костного мозга обращает на себя внимание трудность прохождения иглы в кость. В костном мозге наблюдается гиперплазия гранулоцитарного, тромбоцитарного и эритроидного ростков (панмиелоз) наряду с фиброзом и остеомиелосклерозом. В терминальной стадии может отмечаться повышение числа бластных клеток (бластный криз), который в отличие от хронического миелолейкоза встречается редко.

Диагноз. Доброкачественный сублейкемический миелоз диагностируют на основании умеренного нейтрофильного лейкоцитоза и выраженной спленомегалии. Наибольшие трудности возникают при дифференциальной диагностике его и хронического миелолейкоза (табл. 7.9). Важным признаком, свидетельствующим против хронического миелолейкоза, является несоответствие между значительным увеличением селезенки и невысоким содержанием лейкоцитов. При спленомегалии и портальной гипертензии сублейкемический миелоз следует отличать от цирроза печени.

Лечение. При небольших изменениях в крови, медленном росте селезенки и печени активное лечение не проводится. Показаниями к цитостатической терапии является: 1) значительное повышение числа тромбоцитов, лейкоцитов или эритроцитов в крови, особенно с развитием соответствующих клинических проявлений (геморрагии, плеторический синдром, тромбозы); 2) пре-

Т а б л и ц а 7.9. Основные дифференциально-диагностические признаки сублейкемического миелоза и хронического миелолейкоза

Признаки	Сублейкемический миелоз	Хронический миелолейкоз
Увеличение селезенки	Значительное	Умеренное, редко значительное
Количество лейкоцитов	В большинстве случаев менее $50 \cdot 10^9/\text{л}$	В большинстве случаев более $50 \cdot 10^9/\text{л}$
Формула крови	Умеренный сдвиг	Выраженный сдвиг влево
Активность щелочной фосфатазы в лейкоцитах	Нормальная или повышенная	Резко снижена или отсутствует
Филадельфийская хромосома в костном мозге	Отсутствует	Имеется в 95 %
Миелофиброз	Почти постоянно	Редко
Бластный криз	Редко	Почти постоянно

обладание в костном мозге клеточной гиперплазии над процессами фиброза; 3) гиперспленизм.

При доброкачественном сублейкемическом миелозе применяют миелосан в дозе 2 мг ежедневно или через день, миелобромол по 250 мг 2—3 раза в неделю, имифос по 50 мг через день. Курс лечения проводится в течение 2—3 нед под контролем показателей крови. При наличии гипертромбоцитоза показаны миелосан или миелобромол, а для ликвидации плеторических симптомов предпочтительнее имифос.

Глюкокортикоидные гормоны назначают при недостаточности гемопоэза, аутоиммунных гемолитических кризах, гиперспленизме. При значительной спленомегалии с признаками гиперспленизма могут быть применены облученные селезенки в дозах 400—600 рад, спленэктомия. Для лечения анемического синдрома применяют анаболические гормоны, трансфузии эритроцитарной массы. При мочекишечной диатезе показано назначение аллопуринола (милурита).

Прогноз. Больные сублейкемическим миелозом могут долгие годы и десятилетия находиться в состоянии компенсации и сохранять трудоспособность.

7.6. ЭРИТРЕМИЯ

Заболевание описано в 1890 г. Вакезом, относится к группе доброкачественных опухолей системы крови.

В основе эритремии лежит повышенная пролиферация всех ростков кроветворения, особенно эритроидного ростка, что сопровождается повышением числа эритроцитов в крови. Увеличение массы эритроцитов в кровяном русле и сосудистых депо обуславливает особенности клинической симптоматики, течения и осложнения заболевания.

Клиническая картина. Различают три стадии: начальную, развернутую (эритремическую) и терминальную.

В начальной стадии больные обычно жалуются на тяжесть в голове, повышенную утомляемость, снижение умственной работоспособности. Внешние характерные признаки заболевания в этой стадии могут отсутствовать. Границы между начальной и развернутой стадией эритремии не всегда четкие. Большинство больных нередко сразу вступают в развернутую стадию.

Развернутая стадия характеризуется более яркой клинической симптоматикой. Наиболее частым и характерным признаком являются головные боли, носящие иногда характер мучительных мигреней с нарушением зрения. Многие больные жалуются на боли в области сердца, напоминающие часто стено-

кардио. Частым симптомом эритремии является кожный зуд. У многих больных эритремией отмечаются эритромелалгии — своеобразные микроциркуляторные нарушения, проявляющиеся жгучими приступообразными болями в кончиках пальцев рук и ног. Боли при этом сопровождаются покраснением участков кожи.

При объективном обследовании больных с развернутой стадией эритремии обращает на себя внимание типичная красно-цианотическая окраска кожи с преобладанием темно-вишневого тона. Отмечается также краснота слизистых оболочек (конъюнктив, языка, мягкого неба). У 80 % больных отмечается увеличение селезенки: в развернутой стадии она увеличена умеренно, в терминальной часто наблюдается выраженная спленомегалия. Обычно увеличена печень.

Часто у больных эритремией выявляется повышение артериального давления. Артериальная гипертония обусловлена увеличением периферического сосудистого сопротивления вследствие повышения вязкости крови, нарушением кровообращения в почках. Гипертония при эритремии характеризуется более выраженной церебральной симптоматикой.

Приблизительно у 15 % больных эритремией обнаруживается язва желудка или двенадцатиперстной кишки с развитием соответствующей клинической симптоматики.

Важное место в клинической картине заболевания занимают тромбозы сосудов. Обычно наблюдаются тромбозы коронарных и мозговых сосудов, а также сосудов нижних конечностей. Наряду с тромбозами для больных эритремией характерно развитие геморрагий. Часто возникают кровотечения из десен, носовые кровотечения, кожные геморрагии.

Почти у половины больных отмечаются нарушения обмена мочевой кислоты с клинической картиной мочекаменной болезни и подагры.

В терминальной стадии клиническая картина определяется исходом заболевания. Наиболее частыми исходами эритремии является миелофиброз, хронический миелолейкоз, острый лейкоз.

Гематологическая картина. В начальной стадии заболевания может наблюдаться лишь умеренный эритроцитоз. Характерным гематологическим признаком развернутой стадии эритремии является увеличение количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, что обозначается термином «панцитоз». Наиболее типично для эритремии увеличение содержания эритроцитов до $6-7 \cdot 10^{12}/л$ и гемоглобина до $180-220 г/л$. Параллельно увеличению эритроцитов и гемоглобина отмечается повышение показателя гематокрита. Увеличение густой части крови и ее вязкости приводит к резкому снижению СОЭ вплоть до полного отсутствия оседаний эритроцитов. Масса эритроцитов при эритремии увеличена. Количество лейкоцитов увеличено незначительно — до $15-18 \cdot 10^9/л$. В формуле выявляется нейтрофилез с палочкоядерным сдвигом, реже появляются метамиелоциты и миелоциты. Число тромбоцитов, как правило, увеличено, превышая у отдельных больных $1000 \cdot 10^9/л$.

В терминальной стадии картина крови зависит от исхода эритремии. При исходе в миелофиброз или миелолейкоз нарастает количество лейкоцитов, сдвиг влево, появляются нормоциты, количество эритроцитов снижается. В случае развития острого лейкоза в крови появляются бластные клетки, анемия, тромбоцитопения. Анемия при эритремии может быть железодефицитной, гемодилуционной, гемолитической.

В костном мозге у больных с развернутой стадией эритремии типичным признаком является гиперплазия всех 3 ростков (панмиелоз) с выраженным мегакариоцитозом. В терминальной стадии наблюдается миелофиброз при сохраняющемся мегакариоцитозе или бластная метаплазия в случае исхода в острый лейкоз.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Эритремию диагностируют на основании характерных клинических признаков заболевания (внешний вид больных, кожный зуд, кровоточивость десен, тромботические осложнения, увеличение селезенки), повышенного количества в крови эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов.

Основные трудности заключаются в дифференциальной диагностике эритремии и симптоматических эритроцитозов (табл. 7.10), которые являются результатом реактивного раздражения эритропоэза или гемоконцентрации в связи с различными заболеваниями. Различают абсолютные и относительные эритроцитозы. Абсолютные эритроцитозы характеризуются повышенной активностью эритропоэза и увеличением массы циркулирующих эритроцитов. При относительных эритроцитозах отмечается уменьшение объема плазмы и относительное преобладание эритроцитов в единице объема крови. Масса циркулирующих эритроцитов при относительных эритроцитозах не изменена.

Т а б л и ц а 7.10. Основные дифференциально-диагностические признаки эритремии и эритроцитозов

Признаки	Эритремия	Эритроцитозы	
		абсолютные	относительные
Количество эритроцитов	Значительно увеличено	Умеренное увеличение	Небольшое увеличение
Гемоглобин	То же	То же	То же
Гематокрит	» »	» »	» »
Количество лейкоцитов	Умеренно увеличено	Норма или слегка увеличено	Норма
Количество тромбоцитов	То же	Норма	»
Масса циркулирующих эритроцитов	Резко увеличена	Умеренно увеличена	»
Объем циркулирующей крови	То же	Норма или небольшое увеличение	Уменьшение
Объем циркулирующей плазмы	Норма или уменьшение	То же	»
Костный мозг	Гиперплазия трех ростков	Норма или реактивная гиперплазия эритроидного ростка	Норма
Селезенка	Увеличена	Не увеличена	Не увеличена
Кожный зуд	Частый симптом	Отсутствует	Отсутствует
Трансформация в миелофиброз, острый лейкоз	Встречается в 10 % случаев	»	»
Эволюция эритроцитоза	Прогрессирует без лечения	Исчезает после устранения основной причины	Исчезает после устранения основной причины

Абсолютные эритроцитозы встречаются при гипоксических состояниях (хронические обструктивные заболевания легких, врожденные пороки сердца, высотная болезнь), некоторых опухолях (гипернефрома, гепатома, опухоли надпочечников), при ряде заболеваний почек (поликистоз, гидронефроз, стеноз почечных артерий).

Относительные эритроцитозы возникают главным образом при патологических состояниях, связанных с повышенной потерей жидкости (длительная рвота, понос, ожоги, повышенная потливость).

Иногда могут возникать трудности в дифференциальной диагностике эритремии и сублейкемического миелоза, особенно в начальной стадии заболевания. В связи с этим точная нозологическая диагностика в отдельных слу-

чаях бывает невозможной до тех пор, пока не выявится преимущественное преобладание пролиферации того или иного ростка.

Лечение. При наличии лишь плеторического синдрома показаны кровопускания по 500 мл через 1—2 дня. При плохой переносимости количество удаляемой крови за один раз можно уменьшить до 300 мл. Непосредственно перед кровопусканием рекомендуется введение раствора реополиглюкина 400 мл и гепарина в дозе 500 ЕД. Эффект кровопусканий нестойкий. При систематических кровопусканиях может развиваться дефицит железа. В развернутой стадии эритремии при наличии панцитоза, тромботических осложнений показана цитостатическая терапия. Наиболее эффективным цитостатическим препаратом при лечении эритремии является имифос. Препарат вводят внутримышечно или внутривенно в дозе 50 мг ежедневно первые 3 дня, а затем через день. На курс лечения приходится около 500 мг. Средняя продолжительность ремиссии составляет 2 года. Поддерживающая терапия в период ремиссии не проводится. При рецидиве заболевания чувствительность к имифосу сохраняется.

При нарастающем лейкоцитозе, быстром темпе увеличения селезенки назначают миелобромол по 250 мг ежедневно в течение 10—15 дней, а по мере снижения лейкоцитов — через день или реже. Менее эффективен при лечении эритремии миелосан. С целью улучшения реологических свойств крови применяют трентал, курантил, ацетилсалициловую кислоту, гепарин. При анемии назначают препараты железа, андрогены, глюкокортикоиды, проводят спленэктомию в зависимости от ее патогенеза.

Прогноз. Общая продолжительность заболевания в большинстве случаев составляет 10—15 лет, а у отдельных больных достигает 20 лет. Значительно ухудшают прогноз сосудистые осложнения, которые могут явиться причиной смерти, а также трансформация заболевания в миелофиброз или острый лейкоз. На фоне современной терапии больные могут сохранять трудоспособность или утрачивают ее частично.

7.7. ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ

Хронический лимфолейкоз представляет собой опухолевое заболевание лимфоидной ткани. Основным морфологическим субстратом опухоли являются зрелые лимфоциты, которые разрастаются и накапливаются в повышенном количестве в лимфатических узлах, селезенке, печени, костном мозге.

Среди всех лейкозов хронический лимфолейкоз занимает особое место. Он отличается доброкачественным течением и отсутствием в большинстве случаев признаков опухолевой прогрессии. На основании этих признаков хронический лимфолейкоз относят к доброкачественным опухолям кроветворной системы.

В патогенезе хронического лимфолейкоза определенное значение придается избыточному накоплению в организме В-лимфоцитов вследствие увеличения их срока жизни. Постепенное накопление массы лимфоцитов приводит к увеличению лимфоидных органов (лимфатические узлы, селезенка), угнетению нормальных ростков кроветворения. В-лимфоциты при хроническом лимфолейкозе функционально неполноценны, следствием чего является снижение содержания иммуноглобулинов в сыворотке, нарушение взаимодействия Т- и В-лимфоцитов. Это способствует нарушению процессов антителообразования и развитию у больных хроническим лимфолейкозом частых инфекционных осложнений. Хроническому лимфолейкозу свойственно развитие аутоиммунных осложнений в связи с появлением аутоантител к клеткам крови.

Клиническая картина. Заболевание встречается почти исключительно в пожилом возрасте. Болезнь начинается постепенно без выраженной клинической симптоматики. Часто диагноз ставят впервые при случайном исследовании крови. Постепенно появляются слабость, повышенная утомляемость, потливость, похудание. Отмечается увеличение лимфатических узлов, преимущественно в шейной, подмышечной и паховых областях. Впоследствии поражаются медиастинальные и забрюшинные лимфатические узлы. Увеличение медиастинальных лимфатических узлов может вызывать симптомы компрессии средостения: одышку, кашель, застой в системе верхней полой вены. При наличии больших пакетов лимфатических узлов в брюшной полости наблюдаются признаки сдавления вен портальной системы, кишечника. Может наблюдаться значительное увеличение миндалин. При пальпации периферические лимфатические узлы, как правило, мягкой или тестоватой консистенции, не спаяны между собой и кожей, безболезненные.

Селезенка значительно увеличена, плотная, безболезненная. В некоторых случаях спленомегалия доминирует в клинической картине (спленомегалическая форма). Печень чаще всего увеличена. Могут отмечаться поносы вследствие лейкемической инфильтрации лимфатических фолликулов в кишечнике.

Геморрагический синдром при типичной неосложненной форме отсутствует.

Значительно чаще, чем при других формах лейкозов, встречаются поражения кожи. Кожные изменения могут носить специфический и неспецифический характер. К неспецифическим кожным синдромам, наблюдающимся при хроническом лимфолейкозе, относятся экзема, эритродермия, псориазоподобные высыпания, пузырчатка. Специфические поражения кожи характеризуются лейкемической инфильтрацией сосочкового и подсосочкового слоев дермы. Инфильтрация кожи может быть очаговой или генерализованной.

Одной из клинических особенностей хронического лимфолейкоза является пониженная резистентность больных к инфекциям. Наиболее частыми инфекционными осложнениями являются заболевания дыхательных путей, главным образом различные пневмонии. Течение пневмонии тяжелое и упорное вследствие сопутствующей лейкемической пролиферации в бронхах, легочной ткани, а также угнетения гуморального иммунитета. Среди других инфекционных осложнений встречаются инфекции мочевыводящих путей, ангины, абсцессы, септические состояния, опоясывающий лишай.

Тяжелым осложнением заболевания являются аутоиммунные процессы, связанные с появлением антител против антигенов собственных клеток крови. Чаще всего возникает аутоиммунная гемолитическая анемия. Клинически этот процесс проявляется ухудшением общего состояния, повышением температуры тела, появлением легкой желтухи, снижением содержания гемоглобина. Могут наблюдаться аутоиммунные тромбоцитопении, сопровождающиеся геморрагическим синдромом. Реже встречается аутоиммунный лизис лейкоцитов. В некоторых случаях в сыворотке обнаруживается парапротеин, секретируемый В-лимфоцитами. Если моноклоновый парапротеин принадлежит к IgM, то такие случаи относят к болезни Вальденстрема.

Хронический лимфолейкоз может трансформироваться в гематосаркому. Характерным признаком саркоматизации является постепенное превращение увеличенных лимфатических узлов в плотную опухоль, выраженный болевой синдром, резкое ухудшение общего состояния.

Выделяется несколько форм хронического лимфолейкоза: 1) доброкачественная форма, характеризующаяся медленным нарастанием лейкоцитоза и лимфоцитоза, отсутствием или умеренным увеличением лимфатических узлов (чаще шейных) в начале заболевания, нормальным содержанием ге-

моглобина, редкими инфекционными и аутоиммунными осложнениями; 2) прогрессирующая форма с быстрым нарастанием количества лейкоцитов и размеров лимфатических узлов; 3) опухолевая форма, характеризующаяся выраженным увеличением всех групп лимфатических узлов в сочетании со значительной спленомегалией или умеренным увеличением селезенки. Лимфатические узлы плотные, миндалины часто увеличены; 4) спленомегалическая форма, протекающая часто без периферической лимфаденопатии или при умеренном увеличении лимфатических узлов. Число лейкоцитов может быть нормальным или ниже нормы; 5) костномозговая форма, протекающая без увеличения лимфатических узлов и селезенки, с нарастающей цитопенией; 6) Т-клеточная форма, составляющая около 5 % всех случаев хронического лимфолейкоза и характеризующаяся наряду с увеличением лимфатических узлов, печени, селезенки поражением кожи в виде эритематозно-десквамативных изменений на лице, туловище, конечностях. Данная форма прогностически неблагоприятна; 7) волосатоклеточный лейкоз, характеризующийся спленомегалией, отсутствием или редким увеличением периферических лимфатических узлов, частой панцитопенией с лимфоцитозом, наличием в крови лимфоцитов с ворсинчатыми выступами цитоплазмы.

Гематологическая картина. Изменения периферической крови характеризуются прежде всего высоким лейкоцитозом (до $100 \cdot 10^9/\text{л}$ и более). При некоторых формах количество лейкоцитов повышено незначительно или ниже нормы. В формуле крови отмечается абсолютный и относительный лимфоцитоз. Лимфоциты составляют обычно 80—90 % всех форменных элементов. Основная масса представлена зрелыми лимфоцитами, 5—10 % составляют пролимфоциты.

Характерным для хронического лимфолейкоза является наличие большого количества разрушенных ядер лимфоцитов. При костномозговой форме заболевания отмечается прогрессирующая панцитопения.

Относительное количество гранулоцитов в формуле уменьшено, в то время как их абсолютное количество мало изменено. При трансформации хронического лимфолейкоза в гематосаркому отмечается смена лимфоцитоза нейтрофилезом. Содержание эритроцитов и тромбоцитов при отсутствии иммунных осложнений существенно не меняется. В случае развития аутоиммунного гемолиза наблюдаются нормохромная анемия, ретикулоцитоз, иногда появление нормоцитов в крови. Определяется положительная проба Кумбса. СОЭ увеличена. Может наблюдаться аутоиммунная тромбоцитопения.

В миелограмме больных хроническим лимфолейкозом выявляется резкое увеличение процента зрелых лимфоцитов вплоть до полной метаплазии костного мозга лимфоцитами. В сыворотке крови отмечается снижение содержания гамма-глобулинов, при некоторых формах выявляется парапротеин.

Диагноз. Дифференциальная диагностика. Диагноз хронического лимфолейкоза в обычном варианте нетруден и ставится на основании двух кардинальных признаков: увеличения лимфатических узлов и селезенки и стойкого повышенного количества лимфоцитов в крови. При нормальном составе крови диагноз устанавливают после исследования костного мозга.

Следует дифференцировать хронический лимфолейкоз, лимфогранулематоз, лимфосаркому и макроглобулинемию Вальденстрема. Лимфаденопатия при лимфогранулематозе не сопровождается повышением содержания в крови лимфоцитов, часто наблюдается лимфопения. При дифференциальной диагностике хронического лимфолейкоза и лимфосаркомы необходимо ориентироваться на данные гистологического исследования лимфатических узлов. Макроглобулинемия Вальденстрема клинически отличается более постоянным наличием геморрагического синдрома. Окончательно диагноз ставят после выявления в сыворотке парапротеина (макроглобулина типа IgM).

Лечение. При хроническом лимфолейкозе лечение направлено на уменьшение числа лейкоцитов, борьбу с инфекционными и аутоиммунными осложнениями (табл. 7.11).

Таблица 7.11. Основные методы лечения хронического лейкоза

Группа препаратов и методы лечения	Препарат или комбинация препаратов	Показания	Суточная доза
Цитостатические препараты	Лейкеран (хлорбутин)	Нарастающий лейкоцитоз, увеличение органов, симптомы интоксикации	10—15 мг внутрь
	Циклофосфан	Резистентность к лейкерану, большие опухолевые разрастания	100—150 мг внутрь или внутривенно
Глюкокортикоидные гормоны Лучевая терапия	ВАМП (винкристин + метотрексат + 6-меркаптопурин + преднизолон) Преднизолон	Костномозговая форма, цитоллиз	50—60 мг внутрь
	Облучение селезенки, лимфатических узлов, вызывающих симптомы сдавления	Аутоиммунные осложнения, цитопении Выраженная лимфаденопатия, спленомегалия!	600—800 рад
Спленэктомия		Аутоиммунные осложнения, выраженная спленомегалия с гиперспленизмом	
Симптоматическая терапия Лейкаферез	Антибиотики, гамма-глобулин	Инфекционные осложнения Гиперлейкоцитоз, повышение вязкости крови	6—8 мл

При доброкачественной форме заболевания в течение длительного времени можно воздерживаться от специфической терапии. Больные должны находиться под диспансерным наблюдением с исследованием крови раз в 2—3 мес. Показанием к цитостатической терапии является ухудшение общего состояния, быстрое увеличение размеров лимфатических узлов, селезенки, нарастание лейкоцитоза. В большинстве случаев лечение хронического лимфолейкоза проводится амбулаторно, за исключением инфекционных и аутоиммунных осложнений, требующих лечения в стационаре. Основными препаратами для лечения хронического лимфолейкоза являются хлорбутин и циклофосфаны. Хлорбутин назначают в дозе 10—15 мг в течение 4—6 нед с последующей поддерживающей терапией в дозе 10—15 мг раз в неделю.

В состоянии компенсации больные хроническим лимфолейкозом могут направляться на санаторно-курортное лечение в местные санатории.

Прогноз. Продолжительность жизни больных хроническим лимфолейкозом колеблется от нескольких месяцев до 20 лет. Средняя продолжительность леченых больных достигает 4—6 лет. Причинами смерти являются главным образом инфекционные осложнения. Современная терапия позволяет у большинства больных хроническим лимфолейкозом сохранить в течение определенного срока трудоспособность.

7.8. ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИЕ ГЕМОБЛАСТОЗЫ

Термином «парапротеинемические гемобластозы» обозначают опухолевые заболевания иммунокомпетентной системы, являющейся составной частью кроветворения и представленной в организме лимфоцитами и плазматичес-

кими клетками. Особенностью парапротеинемических гемобластозов в отличие от других опухолей системы крови является способность опухолевых клеток синтезировать однородные иммуноглобулины или их фрагменты (парапротеины).

При парапротеинемических гемобластозах вся масса опухолевых клеток, происходящих из одной мутировавшей клетки, является однородной и, следовательно, продуцирует однородный (моноклоновый) иммуноглобулин, именуемый парапротеином. Структура нормальных иммуноглобулинов и парапротеина идентична, в связи с чем предполагается, что парапротеин представляет собой однородную, резко увеличенную фракцию нормальных иммуноглобулинов.

Обычно опухолевые клетки синтезируют парапротеин, состоящий из тяжелых и легких цепей. При некоторых формах парапротеинемических гемобластозов парапротеин содержит только тяжелые цепи (болезнь тяжелых цепей) или только легкие цепи (болезнь легких цепей или миелома Бенс-Джонса).

К парапротеинемическим гемобластозам относятся миеломная болезнь (плазмоцитома), болезнь Вальденстрема (макроглобулинемический лимфоматоз), болезнь тяжелых цепей (болезнь Франклина). Наиболее распространенной формой является миеломная болезнь.

7.9. МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ (ПЛАЗМОЦИТОМА)

В основе развития основных клинических и лабораторных признаков, а также осложнений плазмоцитомы лежат миеломно-клеточная инфильтрация костного мозга и синтез опухолевыми клетками парапротеина.

Выделяют генерализованную (множественную) и солитарную плазмоцитому. Морфологическая классификация плазмоцитомы представлена на схеме 7.5.

Наиболее часто встречается диффузно-узловая форма, характеризующаяся диффузным обсеменением костного мозга и наличием отдельных опухолевых узлов. При множественно-узловой форме имеется множество опухолевых узлов, но диффузная инфильтрация костного мозга отсутствует. Диффузная форма проявляется инфильтрацией костного мозга, печени, селезенки, лимфатических узлов. Между этими формами могут быть различные переходы.

Солитарные миеломы делятся на костные и внекостные. С течением времени солитарные миеломы могут подвергаться генерализации.

Клиническая картина. Клиника миеломной болезни включает несколько синдромов: 1) костный синдром, 2) синдром белковой патологии, 3) почечный синдром, 4) гематологический синдром.

С х е м а 7.5. МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПЛАЗМОЦИТОМЫ

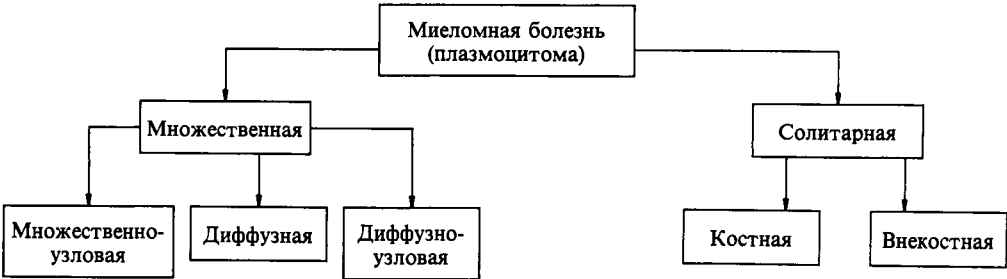
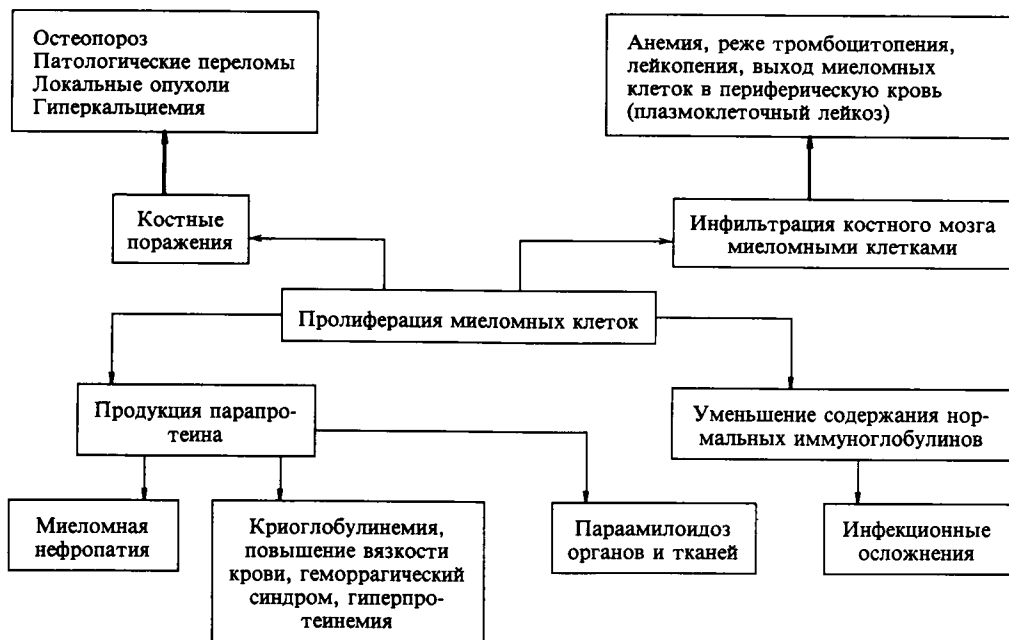


Схема 7.6. ПАТОГЕНЕЗ ОСНОВНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ОСЛОЖНЕНИЙ ПЛАЗМОЦИТОМЫ



Патогенез основных проявлений и осложнений миеломы представлен на схеме 7.6.

Костный синдром клинически проявляется так называемой триадой Калера: боли, опухоли, переломы. Основной жалобой больных являются боли в костях (оссалгии) различной интенсивности. Чаще поражаются плоские и короткие кости: череп, грудина, ребра, позвоночник, эпифизы длинных костей. Деструктивные и остеопоротические процессы в костях ведут к спонтанным переломам позвонков, ребер, бедренных костей. Вследствие компрессионных переломов тела позвонков уплощаются и приобретают форму рыбьих позвонков. В результате этого рост больных может уменьшаться, возникают деформации позвоночника и грудной клетки. Поражение позвонков приводит к сдавлению спинного мозга с развитием корешковых болей, параплегий, нарушением функции тазовых органов. Из плоских костей, в частности из ребер, костей черепа могут исходить опухолевидные образования, обусловленные проникновением миеломной опухоли до надкостницы и приподнятием ее над поверхностью кости.

Рентгенологические изменения в костях зависят от морфологического варианта плазмоцитомы. У большинства больных с множественно-узловой и диффузно-узловой формой выявляются остеопороз и деструктивные очаги. Особенно характерна рентгенологическая картина черепа, в котором отдельные остеолитические очаги представлены как «выеденные молью» участки. При диффузных формах плазмоцитомы рентгенологические изменения в костях отсутствуют (рентгенонегативная форма).

Синдром белковой патологии клинически проявляется сухостью кожных покровов, нарушением периферического кровотока в конечностях в виде синдрома Рейно, акроангрен, кровоточивостью слизистых оболочек. Лабораторными проявлениями этого синдрома являются гиперпротеинемия, гиперглобулинемия, резко увеличенная СОЭ, повышение вязкости крови, положительные осадочные белковые реакции, наличие парапротеина в сыворотке,

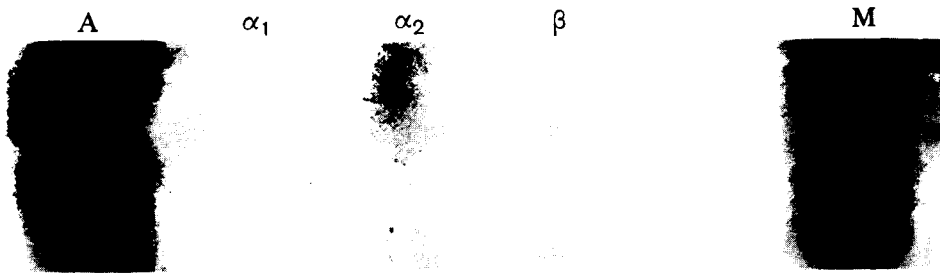


Рис. 7.9. Электрофорез белков сыворотки при миеломной болезни. М-градиент (М) в области γ -глобулиновой фракции.

у 3—5 % больных в сыворотке присутствуют белки, выпадающие в осадок при температуре ниже 37° С (криоглобулины). Наличие криоглобулинемии может тормозить СОЭ. Отмечается повышение содержания кальция в сыворотке. Одним из проявлений парапротеинемии является отложение в тканях парапротенина и развитие параамилоидоза. В отличие от вторичного амилоидоза параамилоидоз поражает органы, богатые коллагеном (кожа, околоуставные ткани). Клинически параамилоидоз характеризуется макроглоссией, макролабией, признаками сердечной недостаточности, кожными инфильтратами, суставными болями.

Почечный синдром проявляется чаще всего упорной протеинурией, наличием в осадке мочи гиалиновых, реже зернистых цилиндров. Гематурия, как правило, отсутствует. При электрофорезе мочи на бумаге выявляется узкая гомогенная полоса — изолированная глобулинурия Бенс-Джонса, представляющая собой легкие цепи парапротенина. Постепенно у больных плазмцитомой появляются признаки почечной недостаточности.

На основании ряда клинико-лабораторных показателей (выраженность остеолитических очагов, уровень гемоглобина, кальция в сыворотке, концентрация парапротенина), соответствующих определенной массе опухолевых (миеломных) клеток, у больного различают 3 стадии миеломной болезни, каждая из которых может протекать с наличием почечной недостаточности или без нее.

В периферической крови почти постоянно отмечается анемия. Число лейкоцитов в пределах нормы или умеренно снижено, нередко имеется тромбоцитопения. В костном мозге выявляется инфильтрация миеломными клетками (рис. 7.8, на вклейке). Нормальные ростки кроветворения угнетены.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Миеломную болезнь диагностируют на основании наличия миеломных клеток в костном мозге, пара-

Т а б л и ц а 7.12. Дифференциально-диагностические критерии миеломной болезни и моноклоно

	Заболевания, с которыми можно связать гаммапатию	Концентрация парапротенина
Миеломная болезнь	Отсутствуют	Выше 30 г/л
Реактивные моноклоновые гаммапатии	Имеются (опухоль, цирроз печени, коллагенозы)	Менее 30 г/л
Эссенциальные моноклоновые гаммапатии	Отсутствуют	Менее 30 г/л

протеина в сыворотке или моче, наличия остеолитических очагов. На электрофореграмме парапротеин представлен в виде узкой гомогенной полоски, обозначаемой как М-градиент и располагающейся в области γ -, реже α -глобулиновой фракции (рис. 7.9). Определение типа парапротеина и соответствующего варианта миеломы производится с помощью иммуноэлектрофореза.

Миеломную болезнь следует отличать от так называемых реактивных и эссенциальных моноклоновых гаммапатий (табл. 7.12). Под термином «моноклоновая гаммапатия» понимают наличие в сыворотке или моче большого количества однородного иммуноглобулина. Реактивные моноклоновые гаммапатии могут наблюдаться у больных со злокачественными опухолями, диффузными болезнями соединительных тканей, циррозами печени. Если доказать связь моноклоновой гаммапатии с конкретным заболеванием не удастся, то говорят об эссенциальной моноклоновой гаммапатии.

При дифференциальной диагностике миеломной болезни и болезни Вальденстрема в пользу последней говорит наличие гепатоспленомегалии, геморрагического синдрома, присутствие в сыворотке моноклонового IgM-парапротеина.

Лечение. Современная терапия миеломной болезни включает целый комплекс лечебных мероприятий.

Одним из основных методов лечения является применение цитостатических препаратов. Наиболее выраженным терапевтическим эффектом обладает сарколизин или его левовращающий изомер мелфалан, а также циклофосфан. Сарколизин применяют внутрь в дозе 5—10 мг в сутки. Курсовая доза препарата составляет 250—300 мг. Циклофосфан вводят внутривенно в дозе 200—400 мг через день. На курс приходится 8—10 г. После окончания курса проводят поддерживающую терапию сарколизином или циклофосфаном. При появлении признаков прогрессирования заболевания вновь переходят на курсовое лечение. Терапевтическая эффективность этих препаратов примерно одинакова, однако циклофосфан обладает меньшим миелотоксическим эффектом. Из других цитостатиков при плазмцитоме используют прокарбазин (натулан) в суточной дозе 100—200 мг.

Глюкокортикоидные гормоны повышают эффективность цитостатической терапии и поэтому применяются в комбинации с цитостатиками. Используют малые дозы преднизолона — 10—15 мг в сутки. В период поддерживающей терапии преднизолон назначают прерывистым курсом по 10—15 мг на протяжении 10 дней каждого месяца.

Анаболические гормоны (неробол, ретаболил) применяют в комплексе с цитостатиками и преднизолоном.

С целью элиминации или уменьшения содержания парапротеина показан плазмаферез. Метод основан на эксфузии больших объемов плазмы (до 2—

вых гаммапатий

Содержание нормальных иммуноглобулинов	Динамика содержания парапротеина	Костный мозг	Протеинурия Бенс-Джонса
Снижено	Увеличивается	Повышение количества миеломных клеток	Почти всегда имеется
Норма или умеренно снижено	Может увеличиваться при прогрессировании процесса	Может увеличиваться количество плазматических клеток	Отсутствует
Норма	Стабильная	Норма	Отсутствует

3 л) и реинфузии аутологичных эритроцитов. Процедура плазмафереза проводится с помощью специальных сепараторов крови или может быть осуществлена на рефрижераторных центрифугах с использованием пластиковых контейнеров для забора крови. В последующем показано введение препаратов, улучшающих реологические свойства крови (реополиглюкин).

При солитарных миеломах, а также при сдавлении опухолью органов и тканей показана лучевая терапия в дозе 40—50 Гр. При инфекционных осложнениях применяют антибиотики и большие дозы гамма-глобулина. Лечение почечной недостаточности проводят по общепринятым правилам. При патологических переломах назначают иммобилизацию, вытяжение на шите (при компрессии позвонков), лечебную физкультуру.

Прогноз. Современная терапия миеломной болезни позволяет увеличить продолжительность жизни до 50—60 мес. При этом удается восстановить активность больных и поддерживать удовлетворительное состояние. Трудоспособность больных резко ограничивается или утрачивается. Смерть наступает от инфекционных осложнений или от почечной недостаточности.

7.10. ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) представляет собой первичное опухолевое заболевание лимфоидной ткани. Лимфогранулематоз был впервые описан английским врачом Ходжкиным в 1832 г.

В настоящее время принято считать, что лимфогранулематоз возникает локально в одном из органов лимфоидной системы, а в дальнейшем происходит диссеминация клеток в другие лимфатические узлы (лимфогенно) и внутренние органы (гематогенно).

Патологоанатомическая картина. Пораженные лимфатические узлы имеют на разрезе серовато-белый или серовато-бурый цвет, пронизаны тяжами соединительной ткани. Селезенка на разрезе имеет вид отшлифованного гранита (порфирная селезенка). Во внутренних органах наблюдаются специфические лимфогранулематозные разрастания. Характерными гистологическими изменениями в лимфатических узлах являются стертость рисунка, пролиферация крупных ретикулярных и лимфоидных клеток, наличие плазматических клеток, эозинофилов, участков склероза. Обязательным гистологическим признаком лимфогранулемы является наличие гигантских клеток Березовского — Штернберга с крупными гиперхромными ядрами, хотя эти клетки не являются строго специфичными для лимфогранулематоза.

Выделяют 4 гистологических варианта лимфогранулематоза: 1) преобладание лимфоидной ткани (гистиолимфоцитарный вариант); 2) нодулярный склероз; 3) смешанно-клеточный вариант; 4) вариант с подавлением лимфоидной ткани (лимфоидное истощение).

К л а с с и ф и к а ц и я. В основе современной классификации лимфогранулематоза лежит распространенность процесса. Выделяют 4 стадии заболевания: I стадия (локализованная) с поражением только одной или двух смежных областей лимфатической системы; II стадия (регионарная) с поражением двух или более несмежных областей лимфатической системы, но по одну сторону диафрагмы; III стадия (генерализованная) с поражением лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы, селезенки, железы Вальдейера; IV стадия (диссеминированная) с поражением внутренних органов (печени, плевры, костного мозга и др.), кроме перечисленных выше изменений. Случаи с одиночным очагом поражения в органах (легкое, желудок, позвоночник и др.) не рассматриваются как диссеминированный процесс, а относятся к стадии соответственно распространенности по лимфатическим узлам, обозначая наличие одиночного очага дополнительной буквой Е (экстранодальная локализация).

Каждая стадия подразделяется на две подгруппы в зависимости от отсутствия (А) или наличия (Б) одного из нескольких общих симптомов заболевания: температуры тела свыше 38° С, кожного зуда, ночных потов, похудания.

Клиническая картина. Клиника лимфогранулематоза зависит от стадии заболевания.

Заболевание I стадии отличается скудной симптоматикой и проявляется лишь увеличением одного или нескольких лимфатических узлов. Наиболее часто увеличиваются шейные и надключичные лимфатические узлы. При пальпации лимфатические узлы имеют эластическую или плотно-эластическую консистенцию, не спаяны с окружающими тканями и между собой, безболезненны. Общее состояние больных не изменяется, симптомы интоксикации, как правило, отсутствуют. У больных со II стадией самым ранним симптомом в большинстве случаев также является увеличение периферических лимфатических узлов, расположенных выше диафрагмы (шейные: надключичные, подмышечные). Лимфатические узлы становятся плотными, спаиваются с окружающими тканями и между собой, образуя конгломераты. Нагноения и образования свищей почти никогда не происходит. У 10—15 % больных со II стадией заболевания появляются общие симптомы заболевания (IIБ стадия). Больные отмечают слабость, снижение трудоспособности, лихорадку, кожный зуд, потливость. Могут наблюдаться боли, вызванные увеличением лимфатических узлов. Увеличение медиастинальных лимфатических узлов может сопровождаться симптомами сдавления окружающих тканей и органов. При этом больные жалуются на одышку, сухой кашель. Объективно выявляются цианоз, отек шеи и верхних конечностей, застойная венозная сеть на коже.

При III стадии часто наблюдается лихорадка, носящая волнообразный характер с суточными колебаниями до 1,5—2° С. Температура тела при этом нарастает постепенно и, продержавшись 1—2 нед, снова снижается до исходной. Могут наблюдаться также другие типы лихорадки. Лихорадка при лимфогранулематозе может купироваться бутадioneм. Увеличение селезенки у больных лимфогранулематозом наблюдается не столь часто даже при специфическом поражении органа.

В IV стадии клиническая симптоматика обуславливается поражением того или иного органа, выраженной интоксикацией. Может наблюдаться поражение плевры с развитием серозно-фибринозного или серозно-геморрагического плеврита. При поражении печени появляется желтуха, орган увеличивается, повышается активность ферментов. При локализации лимфогранулематоза в кишечнике отмечаются боли в животе, понос, нарушение всасывания. Поражение почек клинически может проявляться нефротическим синдромом или картиной диффузного гломерулонефрита.

У больных лимфогранулематозом, особенно в III и IV стадиях, часто развиваются инфекционные осложнения. Наиболее часто встречаются вирусные инфекции, грибковые поражения, туберкулез. У некоторых больных развивается аутоиммунная гемолитическая анемия.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Наиболее характерными изменениями периферической крови у нелеченых больных является нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, лимфоцитопения, повышенная СОЭ, иногда эозинофилия. В случае аутоиммунного гемолиза наблюдается нормохромная анемия, сопровождающаяся ретикулоцитозом, положительной пробой Кумбса. В костном мозге в I—III стадиях характерных изменений не наблюдается, а при поражении его обнаруживаются клетки Березовского — Штернберга. Отмечаются повышение содержания α_2 -глобулинов, фибриногена, гипогаммаглобулинемия.

Окончательный диагноз лимфогранулематоза даже при наличии типичной клинической картины должен ставиться на основании гистологического исследования биопсированного лимфатического узла. Гистологическое исследование предпочтительнее цитологического, так как оно не только подтверждает диагноз, но и устанавливает морфологический вариант лимфогранулематоза.

Т а б л и ц а 7.13. Основные дифференциально-диагностические признаки лимфогранулематоза,

	Возраст	Общие симптомы	Характер лимфаденопатии
Лимфогранулематоз	Преимущественно молодой и средний	Волнообразная лихорадка, кожный зуд, ночные поты	Очаговый в начальных стадиях
Хронический лимфолейкоз	Почти всегда пожилой	Слабость, потливость, похудание	Генерализованный симметричный
Инфекционный мононуклеоз	Почти всегда молодой	Повышение температуры, ангина, иногда кожная сыпь	Генерализованный с преимущественным увеличением шейных и подмышечных

Дифференциальный диагноз лимфогранулематоза приходится проводить с хроническим лимфолейкозом, инфекционным мононуклеозом (табл. 7.13.), гематосаркомами (лимфосаркома).

После установления диагноза лимфогранулематоза важно определить стадию заболевания, что необходимо для назначения правильного лечения. Для точного установления стадии заболевания следует проводить рентгенологическое исследование грудной клетки, внутривенную урографию, рентгенографию костей, контрастную лимфографию нижних конечностей, функциональное исследование печени и почек, скеннирование печени и селезенки, исследование костного мозга, компьютерную томографию. При необходимости производят лапаротомию со спленэктомией, биопсией печени и забрюшинных лимфатических узлов.

Особое значение имеет контрастная лимфография, основанная на выявлении недоступных пальпации увеличенных лимфатических узлов после введения в лимфатический сосуд контрастного вещества, обычно метиленового синего (рис. 7.10).

Лечение. Терапевтическая тактика при лимфогранулематозе зависит от стадии заболевания. Основной целью лечения больных с I—III стадиями является излечение, а при IV стадии — длительное поддерживание ремиссии или также излечение.

У больных с IA стадией методом выбора является радикальная лучевая терапия, заключающаяся в облучении не только пораженных лимфатических узлов, но и областей вероятного распространения процесса. Суммарная доза в очаге поражения должна составлять 40—45 Гр за 4—6 нед, а в зонах профилактического облучения — 35—40 Гр за 3—4 нед. Лучевая терапия больных лимфогранулематозом осуществляется в виде многопольного и крупнопольного облучения. При многопольном варианте облучают вначале пораженные, а затем после перерыва смежные области. При крупнопольном варианте проводят одновременное облучение основных групп лимфатических узлов, расположенных выше или ниже диафрагмы в зависимости от локализации процесса.

При IB, II и III стадиях применяют комбинированную терапию, включающую химиотерапию, лучевую терапию и спленэктомию. Химиотерапия проводится с помощью различных комбинаций цитостатических препаратов: эмбихин (мустарген), винкристин (онковин), натулан (прокарбазин), преднизолон. Эта схема лечения (МОПП) проводится в виде 6 двухнедельных курсов с двухнедельными перерывами. Среди других комбинаций используют: циклофосфан, винкристин, натулан, преднизолон; циклофосфан, винбластин,

хронического лимфолейкоза и инфекционного мононуклеоза

Консистенция и болезненность лимфатических узлов	Селезенка	Кровь	Костный мозг	Морфология лимфатического узла
Плотно-эластическая, безболезненные	Непостоянно увеличена	Нейтрофильный лейкоцитоз, лимфопения	В I—III стадии без патологии	Гранулема, клетки Штернберга
Мягкая, мягко-эластическая, безболезненные	Почти всегда увеличена	Гиперлейкоцитоз, лимфоцитоз	Метаплазия лимфоцитами	Пролиферация лимфоцитов и лимфобластов
Мягко-эластическая, умеренно болезненные	Может быть увеличена	Увеличение лимфомоноцитарных клеток	Без патологии	Пролиферация лимфоцитов, пролимфоцитов

натулан, преднизолон; адриамицин, блеомицин, винбластин, имидазол-карбоксамид (ДТИК). Обычно после спленэктомии проводят 2—3 курса химиотерапии, затем курс радикальной лучевой терапии, после чего назначают еще 3—4 курса комбинированной химиотерапии.

У больных с IV стадией обычно проводится химиотерапия, которая иногда дополняется локальной лучевой терапией (при сдавлении спинного мозга, поражении печени) или хирургическим лечением (поражение легкого, желудочно-кишечного тракта).

У больных, получающих лучевую терапию, могут наблюдаться поздние осложнения в виде лучевых пневмонитов, перикардитов, поражение нервной системы.

Прогноз. При проведении радикальной программы лечения у 90 % больных с I—II стадиями лимфогранулематоза наблюдается безрецидивное течение. Трудоспособность больных при этом полностью сохранена. При III—IV стадиях ремиссии отмечаются у 80 % больных, причем у 60 % из них болезнь протекает без рецидивов в течение 5—10 лет.

7.11. АГРАНУЛОЦИТОЗЫ

Агранулоцитоз представляет клинико-гематологический синдром, обусловленный резким снижением в крови числа гранулоцитов $0,75 \cdot 10^9/\text{л}$ и ниже, общего количества лейкоцитов — ниже $1 \cdot 10^9/\text{л}$.

Этиология и патогенез. Различают две основные формы агранулоцитоза: миелотоксический и иммунный.

Миелотоксический агранулоцитоз вызывается воздействием различных цитостатических факторов, к которым относятся ионизирующая радиация, собственно цитостатические препараты, некоторые лекарственные средства с побочным цитостатическим эффектом (аминазин, левомицетин).

Патогенез миелотоксического агранулоцитоза связан с угнетением цитостатическими факторами клетки — предшественника миелопоэза или полипотентной стволовой клетки. В связи с этим в крови уменьшается количество не только гранулоцитов, но и ретикулоцитов, тромбоцитов, лимфоцитов, что сопровождается соответствующими клиническими проявлениями. Время наступления и выраженность миелотоксического агранулоцитоза зависят от дозы повреждающего фактора. Наряду с клетками костного мозга цитостатические факторы, в особенности ионизирующая радиация, угнетают пролиферацию клеток слизистой оболочки пищеварительного тракта, кожи, воло-



Рис. 7.10. Увеличение подвздошных лимфоузлов при лимфогранулематозе. Лимфограмма.

Миелотоксический агранулоцитоз вначале клинически не проявляется и характеризуется постепенным снижением в крови количества лейкоцитов, ретикулоцитов и тромбоцитов.

По мере прогрессирующего снижения в крови количества гранулоцитов появляются основные симптомы заболевания: лихорадка, поражение слизистых оболочек ротоглотки и кишечника. Лихорадка вначале носит интермиттирующий характер, а затем становится постоянной. Геморрагический синдром выражен обычно незначительно.

Наиболее постоянным признаком миелотоксического агранулоцитоза является поражение слизистой оболочки ротоглотки, что обусловлено, с одной стороны, микробной инвазией в связи с гранулоцитопенией, а с другой — повреждением эпителиальных клеток цитостатическими факторами. Больные жалуются на затруднения при открывании рта, приеме пищи, глотании.

Одним из постоянных и опасных осложнений является некротическая энтеропатия — синдром поражения слизистой оболочки кишечника цитостатическими факторами. Клинически некротическая энтеропатия проявляется умеренными симптомами энтероколита в виде вздутия живота, урчания и плеска, жидкого стула, иногда с примесью крови. Симптомы раздражения брюшины слабо выражены, перистальтика сохранена. Поражение кишечника часто ведет к массивной бактериемии кишечной флорой с последующей

сяных фолликулов с развитием соответствующей симптоматики.

Иммунный агранулоцитоз обусловлен гибелью клеток гранулоцитарного ряда в крови и костном мозге вследствие появления антилейкоцитарных антител. Наиболее часто антилейкоцитарные антитела образуются при аутоиммунных нарушениях (аутоиммунный агранулоцитоз) или под влиянием некоторых лекарственных средств, являющихся гаптенами (амидопирин, бутадиион, анальгин, сульфаниламиды, тубазид, барбитураты и др.). В развитии иммунного гаптенного агранулоцитоза важную роль играет индивидуальная чувствительность организма, а не доза препарата. Аутоиммунные агранулоцитозы могут возникать при некоторых системных заболеваниях, в частности системной красной волчанке, хроническом активном гепатите.

Клиническая картина.

Иммунный агранулоцитоз чаще развивается остро.

септицемией и развитием бактериального эндотоксического шока. Часто при некротической энтеропатии возникает перфорация кишечника с развитием перитонита.

Нередко при агранулоцитозе возникает острый эпителиальный гепатит вследствие прямого воздействия цитостатических факторов на печеночные клетки. При этом обычно отсутствует продромальный период в виде повышения температуры тела, суставного синдрома, диспепсии. Первыми признаками заболевания являются желтуха и увеличение размеров печени. В сыворотке крови отмечается повышение активности трансаминаз.

Инфекционные осложнения, развивающиеся при агранулоцитозе, имеют некоторые особенности в связи с резким уменьшением или отсутствием гранулоцитов. Пневмонии протекают со скудными физикальными данными и часто не выявляются рентгенологически. Нередко возникает картина септицемии без определенной локализации септического очага, проявляющаяся только повышением температуры тела. Возбудителем инфекционных осложнений являются стафилококки или грамотрицательная флора.

Основным признаком в гематологической картине является снижение количества лейкоцитов, более выраженное при миелотоксическом агранулоцитозе. Количество ретикулоцитов и тромбоцитов при миелотоксическом агранулоцитозе также снижено.

В костном мозге на высоте миелотоксического агранулоцитоза отмечается резкое уменьшение клеточности, почти полное исчезновение клеток гранулоцитарного, эритроидного и мегакариоцитарного ростков. Встречаются главным образом плазматические и лимфоидные клетки. При иммунном агранулоцитозе наблюдается поражение преимущественно клеток гранулоцитарного ряда при относительной сохранности остальных ростков.

Показателем начинающегося восстановления кроветворения у больных агранулоцитозом является появление в крови незрелых клеток (метамиелоциты, миелоциты, промиелоциты), увеличение числа моноцитов.

Диагноз агранулоцитоза устанавливают на основании анамнестических указаний на воздействие цитостатических факторов или лекарств и главное — клинико-гематологической картины.

Следует отличать иммунный агранулоцитоз от миелотоксического (табл. 7.14), так как каждая из этих форм требует соответствующей дифференцированной терапии.

Лечение. Важнейшим условием при лечении агранулоцитоза любого происхождения является устранение этиологического повреждающего агента. Основные терапевтические мероприятия сводятся к следующему: 1) профилактика экзогенных инфекций (помещение больных в асептические палаты, ультрафиолетовое облучение палат, тщательный уход за кожей и слизистыми оболочками); 2) профилактика некротической энтеропатии (полный голод в течение 2—5 дней, подавление эндогенной кишечной флоры с помощью неадсорбируемых антибиотиков); 3) лечение инфекционных осложнений с помощью антибиотиков широкого спектра действия (цепорин, гентамицин, карбенициллин). Больным миелотоксическим и гаптеновым агранулоцитозом глюкокортикоиды не показаны. При аутоиммунном агранулоцитозе применяют глюкокортикоидные гормоны в дозах 80—100 мг в сутки. При необратимом миелотоксическом агранулоцитозе метод выбора — трансплантация костного мозга.

Прогноз иммунного агранулоцитоза при современной терапии в большинстве случаев благоприятный. Продолжительность заболевания — 1—2 нед. Менее благоприятный прогноз у больных миелотоксическим агранулоцитозом, особенно при развитии некротической энтеропатии и септических осложнений.

Т а б л и ц а 7.14. Основные дифференциально-диагностические признаки миелотоксического

Форма агранулоцитоза	Основной патогенетический механизм	Связь с дозой повреждающего агента
Миелотоксический	Угнетение клетки — предшественника миелопоэза в костном мозге	Имеется
Иммунный	Гибель клеток гранулоцитарного роста под влиянием антител	Отсутствует

7.12. ГЕМОРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

Краткие сведения о механизмах гемостаза. Система гемостаза обеспечивает, с одной стороны, поддержание жидкого состояния крови, а с другой — предупреждает и останавливает кровотечения путем быстрого тромбообразования поврежденного сосуда.

Система гемостаза включает функционирование трех функционально-структурных компонентов: 1) сосудистой стенки; 2) форменных элементов крови; 3) плазменных ферментных и неферментных систем (свертывающая, фибринолитическая, калликреинкининовая).

Роль сосудистой стенки, в частности эндотелия, в обеспечении гемостаза и поддержании жидкого состояния крови обусловлена способностью эндотелия секретировать мощный ингибитор агрегации тромбоцитов простациклин и основной физиологический антикоагулянт — антитромбин III, продуцировать активаторы фибринолиза и факторы, необходимые для адгезии тромбоцитов. В субэндотелиальном слое содержится коллаген, стимулирующий адгезию тромбоцитов и внутренний механизм свертывания крови. В ответ на повреждение сосудистой стенки происходит приклеивание (адгезия) тромбоцитов к субэндотелию. Одновременно с этим тромбоциты склеиваются друг с другом (агрегация) под влиянием различных стимуляторов (АДФ, коллаген, тромбин). Агрегация тромбоцитов ведет к высвобождению факторов, необходимых как для формирования полноценной тромбоцитарной пленки, так и участвующих в процессе свертывания крови и фибринолиза.

Свертывание крови — многоэтапный (каскадный) процесс, в котором неактивные факторы последовательно превращаются в активные (схема 7.7).

Существуют два пути запуска свертывания крови: внешний и внутренний. Внешний механизм запускается поступлением в кровь из тканей и лейкоцитов тканевого тромбопластина (фактора III), который, взаимодействуя с фактором VII, при участии ионов кальция образует активатор X фактора, трансформирующего протромбин в тромбин. Внешний механизм из-за ограниченного поступления в кровь тканевого тромбопластина выступает как пусковой или запальный для образования небольшого количества тромбина, стимулирующего агрегацию тромбоцитов с высвобождением пластиночных факторов и дальнейшей активацией фактора X. В пробирочных условиях внешний путь моделируется протромбиновым временем Квика (добавление к цитратной плазме тканевого тромбопластина и кальция).

Внутренний механизм запускается за счет внутренних ресурсов плазмы и начинается с активации XII фактора (контактный фактор) при контакте с различными субстратами (коллаген, клеточные мембраны, протеазы и др.), с последующей активацией XI, IX, VIII факторов и образованием также активатора X фактора. Последний при взаимодействии с V фактором, 3-м фактором тромбоцитов и при участии ионов кальция трансформирует протромбин в тромбин. Внутренний путь обеспечивает массивную трансформацию X фак-

Геморрагические диатезы объединяют большую группу заболеваний, различающихся по этиологии, патогенезу, методам диагностики и лечения. Основным клиническим признаком этих заболеваний является склонность к повышенной кровоточивости.

7.12.1. ГЕМОФИЛИЯ

Гемофилия является одной из классических форм геморрагических диатезов, известна с древнейших времен. Она обусловлена дефицитом одного из факторов — VIII, IX, XI.

Этиология и патогенез. Гемофилия представляет собой генетическое заболевание по рецессивному типу, сцепленному с полом. Ген, ответственный за синтез VIII и IX факторов, локализуется в X-хромосоме, вследствие чего гемофилией заболевают почти исключительно мужчины. Заболевание гемофилией женщины возможно при браке между больным гемофилией и женщиной-кондуктором.

Основной механизм кровоточивости при гемофилии заключается в нарушении внутреннего механизма свертывания вследствие дефицита или недостаточной активности VIII или IX фактора. Заболевание, связанное с недостатком VIII фактора, обозначают гемофилией А, с дефицитом IX фактора — гемофилией В. Частота гемофилии А составляет 85—90 %, а гемофилии В — 10—15 %. Известна также гемофилия С, связанная с дефицитом XI фактора и наследующаяся по аутосомно-доминантному типу.

Клиническая картина. Клинически гемофилии А и В не отличаются друг от друга и могут быть дифференцированы только по лабораторным данным. Основным клиническим признаком заболевания является гематомный тип кровоточивости. Характерны кровоизлияния в крупные суставы, внутримышечные гематомы, обильные и длительные кровотечения при травмах, гематурия. Реже возникают желудочно-кишечные и легочные кровотечения, забрюшинные гематомы, внутрочерепные кровоизлияния.

В зависимости от уровня антигемофилических факторов VIII или IX различают гемофилии различной тяжести: от 0 до 1 % нормального содержания — крайне тяжелая форма, от 1 до 2 % — тяжелая форма; от 2 до 5 % — форма средней тяжести, выше 5 % — легкая форма, при которой, однако, у всех больных имеется опасность тяжелых и даже смертельных кровотечений после травм и хирургических вмешательств.

Клиническая симптоматика гемофилий имеет возрастную эволюцию. При рождении могут наблюдаться кефалогематомы. Когда ребенок учится ходить, то при падениях возникают носовые кровотечения, гематомы в области черепа и мягких тканей. В более старшем возрасте на первый план выступают кровоизлияния в суставы, появляющиеся тем раньше, чем тяжелее гемофилия. У каждого больного в зависимости от возраста и тяжести заболевания поражается от 1—2 до 8—10 суставов.

Клинически различают три разновидности поражения суставов при гемофилии: 1) острые гемартрозы; 2) хронические геморрагически-деструктивные остеоартрозы; 3) вторичный ревматоидный синдром (воспалительный процесс в мелких суставах, не поражавшихся ранее кровоизлияниями, с развитием деформации, прогрессированием суставного процесса, отсутствие связи между болевым синдромом и свежими кровоизлияниями в суставы, наличие лабораторных признаков, характерных для ревматоидного артрита).

Типичными для гемофилии являются кровотечения после травм и операций, возникающие обычно через 1—5 ч. Особенно опасны тонзиллэктомии и экстракции зубов, которые могут сопровождаться длительными кровотечениями.

Осложнения при гемофилии включают постгеморрагическую анемию, сдавление и деструкцию тканей гематомами, инфицирование гематом, почечную колику, анурию.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Гемофилию диагностируют на основании наличия гематомного типа кровоточивости (поздние кровотечения при операциях, подкожные гематомы, гемартрозы), семейных случаев заболевания по мужской линии, данных лабораторных исследований.

Важнейшим лабораторным признаком является выявление гипокоагуляции в общих коагуляционных тестах (время свертывания цельной крови, активированное парциальное тромбопластиновое время). Показатели протромбинового и тромбинового времени нормальны.

Форму гемофилии устанавливают, добавляя к плазме больных компоненты нормальной крови (плазма, адсорбированная сульфатом бария, сыворотка) или образцы плазмы с заведомо известной формой гемофилии (тест смешивания). Отсутствие нормализации свертывания в одной из пробирок указывает на дефицит того же фактора в обеих смешиваемых плазмах, т. е. на дефицит его у больного.

Необходимо дифференцировать гемофилию и болезнь Виллебранда, которая представляет собой аутосомно-доминантное заболевание, обусловленное нарушением синтеза основного компонента VIII фактора, участвующего в тромбоцитарно-сосудистом гемостазе и обозначаемого как фактор Виллебранда (VIII-ФВ). VIII-ФВ является регулятором синтеза коагулянтной части VIII фактора (VIII_к). В связи с этим при болезни Виллебранда снижена активность как VIII-ФВ, так и VIII_к, в то время как при гемофилии снижен лишь уровень VIII_к, а содержание VIII-ФВ в плазме нормальное. Поэтому переливание плазмы больных гемофилией лицам, страдающим болезнью Виллебранда, вызывает нормализацию нарушений гемостаза. От гемофилии болезнь Виллебранда отличается аутосомно-доминантным наследованием, петехиальным или петехиально-гематомным типом кровоточивости, редкостью или отсутствием гемартрозов, значительным удлинением времени кровотечения, нарушением адгезивности тромбоцитов.

Лечение. Основным методом лечения и профилактики кровоточивости при гемофилии является заместительная терапия в виде применения гемопрепаратов, содержащих фактор VIII (антигемофильная плазма, криопреципитат, концентраты VIII фактора). Наиболее эффективен криопреципитат — выделяемый из плазмы с помощью криосаждения белковый концентрат, содержащий достаточное количество VIII фактора. Концентрат VIII фактора вводят внутривенно 1—2 раза в сутки. Доза концентрата определяется по формуле:

$$Д = \frac{А \cdot В}{1,3},$$

где Д — доза криопреципитата в единицах, А — масса больного, кг, В — требуемый уровень VIII фактора, %. При длительной инфузионной терапии гемофилии возможно появление в крови иммунных ингибиторов VIII и IX фактора (ингибиторная форма гемофилии), в связи с чем трансфузионная терапия утрачивает свою эффективность. В такой ситуации показан плазмаферез с целью элиминации из кровотока иммунных ингибиторов.

В экстренных случаях допустимо производить массивные прямые гемотрансфузии не реже 3 раз в сутки. Местно применяют обработку кровоточащих участков тромбопластином, тромбином, ε-аминокапроновой кислотой. При острых гемартрозах производят временную иммобилизацию суставов (3—5 дней), аспирацию крови с последующим введением в сустав гидрокортизона. Профилактика и лечение хронических гемофилических гемартрозов

включают предупреждение травм конечностей, ЛФК, физиотерапию, рентгенотерапию, синовэктомию. При ревматоидном синдроме назначают глюкокортикоиды — преднизолон в дозе 20—40 мг.

Профилактика кровотечений при гемофилии включает предупреждение травм, трансфузионную терапию перед оперативным вмешательством, систематическое внутривенное введение криопреципитата или других концентратов VIII фактора.

При лечении болезни Виллебранда показаны трансфузии антигемофильной плазмы или криопреципитата в дозе 15 ЕД/кг раз в 2 дня. В легких и среднетяжелых случаях эффективна ϵ -аминокапроновая кислота в суточной дозе 0,2 г/кг.

7.12.2. ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКИЕ ПУРПУРЫ

Тромбоцитопенические пурпury объединяют группу заболеваний, обусловленных снижением количества тромбоцитов в периферической крови вследствие их повышенного разрушения, повышенного потребления и недостаточного образования (схема 7.8).

Наиболее частым патогенетическим механизмом тромбоцитопений является повышенное разрушение тромбоцитов. В этой группе различают наследственные и приобретенные тромбоцитопении.

Наследственные тромбоцитопении составляют около 2 % всех тромбоцитопений и связаны с дефектом мембраны, нарушением активности ферментов тромбоцитов. Среди приобретенных тромбоцитопений основную группу составляют иммунные тромбоцитопении, связанные с воздействием антител. Иммунные тромбоцитопении разделяют на 4 подгруппы: 1) аллоиммунные, при которых антитела образуются при гемотрансфузиях и разрушают донорские тромбоциты. У новорожденных аллоиммунные тромбоцитопении возни-

С х е м а 7.8. ОСНОВНЫЕ ФОРМЫ ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ



кают вследствие несовместимости тромбоцитарных антигенов плода и матери; 2) трансиммунные тромбоцитопении развиваются у новорожденных вследствие проникновения через плаценту антител матери, страдающей аутоиммунной тромбоцитопенией; 3) гетероиммунные тромбоцитопении связаны с образованием антител против чужеродного антигена, фиксированного на поверхности тромбоцитов (вирус, лекарственные средства); 4) аутоиммунные тромбоцитопении связаны с образованием аутоантител против собственных неизменных антигенов тромбоцитов. Аутоиммунные тромбоцитопении могут быть симптоматическими, являющимися признаками основного заболевания (системная красная волчанка, хронический активный гепатит и др.), и идиопатическими, при которых выявить причину тромбоцитопении не удастся.

Аллоиммунные и трансиммунные тромбоцитопении встречаются в основном у новорожденных, а гетероиммунные и аутоиммунные формы — у взрослых.

7.12.3. ИДИПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) характеризуется повышенным разрушением тромбоцитов при достаточном их образовании в костном мозге.

Этиология и патогенез. Причина возникновения ИТП остается неизвестной, что отражает само название болезни. Основным патогенетическим механизмом является повышенное разрушение тромбоцитов макрофагами селезенки и печени. Повышенный фагоцитоз тромбоцитов связан с фиксацией на поверхности тромбоцита IgG, продуцирующегося, вероятно, лимфоидными клетками селезенки больных ИТП и направленного против антигенов собственных тромбоцитов. Во всех случаях ИТП резко укорочена продолжительность жизни тромбоцитов — до нескольких часов вместо 7—10 дней в норме. Усиленное разрушение тромбоцитов сопровождается компенсаторным повышением их продукции в костном мозге в несколько раз. Отражением этого является увеличение в костном мозге количества мегакариоцитов и отсутствие вокруг них тромбоцитов, что говорит о повышенной элиминации тромбоцитов в кровь, а не о недостаточной их отшнуровке.

Клиническая картина. ИТП встречается чаще у женщин молодого и среднего возраста. Начало заболевания может быть как острым, так и постепенным, когда тромбоцитопения выявляется случайно при отсутствии или умеренно выраженных клинических проявлениях.

Основным симптомом заболевания выявляется наличие петехиально-пятнистого типа кровоточивости в виде кожных геморрагий и кровотечений из слизистых оболочек. Кожные геморрагии имеют вид петехий или экхимозов, возникают после небольших травм или спонтанно, локализуются чаще всего на передней поверхности туловища и конечностей. Крупные кровоизлияния появляются в местах инъекций. Обычно наблюдаются как свежие, так и старые (отцветающие) кожные геморрагии. У больных ИТП выявляются положительные симптомы жгута и щипка.

Характерным признаком заболевания являются кровотечения из слизистых оболочек: носовые, десневые, желудочно-кишечные, почечные, кровохарканья. У женщин отмечаются маточные кровотечения в виде меноррагий. Кровотечения из десен, вызываемые экстракциями зубов, возникают сразу после вмешательства. Тяжелым осложнением является кровоизлияние в мозг, сетчатку.

При наличии ИТП у беременных существует опасность разрушения тромбоцитов новорожденных вследствие проникновения антитромбоцитарных антител через плаценту (трансиммунные тромбоцитопении).

Во внутренних органах при ИТП изменений не наблюдается. Увеличение

селезенки обычно нехарактерно, однако при сочетании ИТП с аутоиммунной гемолитической анемией она может быть немного увеличена.

Количество тромбоцитов снижено, иногда вплоть до полного их исчезновения. При числе тромбоцитов, превышающем $20 \cdot 10^9/\text{л}$, геморрагический синдром наблюдается редко. Морфологически тромбоциты характеризуются большой величиной, атипичной формой и скудной специфической зернистостью. В костном мозге характерным признаком является увеличение количества мегакариоцитов и их молодых форм, отсутствие отшнуровки тромбоцитов.

Ретракция кровяного сгустка на высоте тромбоцитопении отсутствует, т. е. сыворотка совершенно не отделяется. Время кровотечения резко удлинено, время свертывания обычно нормально. Нередко при ИТП наблюдается нарушение адгезии и агрегации тромбоцитов.

Диагноз и дифференциальная диагностика. ИТП диагностируют на основании наличия петехиально-пятнистого типа кровоточивости, тромбоцитопении, не связанной с определенными этиологическими факторами (инфекция, прием лекарств), нормального или повышенного количества мегакариоцитов в костном мозге и отсутствии отшнуровки тромбоцитов. Важное значение в диагностике ИТП имеет положительный эффект от глюкокортикоидов.

При дифференциальной диагностике следует исключить острый лейкоз, апластическую анемию, метастазы в костный мозг, болезнь Маркиафавы — Микели, B_{12} -дефицитную анемию, повышенное потребление тромбоцитов при синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

Иногда бывает трудно отличить ИТП от гетероиммунных тромбоцитопений, особенно когда первые клинические проявления носят острый характер. Гетероиммунные тромбоцитопении возникают чаще у детей и пожилых, возникают обычно через 2—3 дня после приема некоторых препаратов, обладающих свойством гаптенгов, или через 2—3 нед после перенесенной инфекции (чаще вирусной), развиваются остро. После отмены лекарств через несколько дней количество тромбоцитов восстанавливается. Петехиально-пятнистый тип кровоточивости при сниженном или нормальном уровне тромбоцитов в крови может наблюдаться при тромбоцитопатиях — качественной неполноценности или дисфункции кровяных пластинок.

В табл. 7.15 представлены дифференциально-диагностические признаки ИТП и некоторых других геморрагических диатезов.

Лечение. Терапию ИТП начинают с применения глюкокортикоидных гормонов, в частности преднизолона из расчета 1 мг/кг с последующим снижением дозы и постепенной отменой препарата после нормализации количества тромбоцитов и исчезновения клинических и лабораторных признаков заболевания. При неэффективности глюкокортикоидной терапии в течение 4—5 мес,

Т а б л и ц а 7.15. Дифференциально-диагностические признаки основных форм геморрагических

Нозологическая форма	Тип кровоточивости	Наследственность
Гемофилия Болезнь Виллебранда	Гематомный Смешанный (петехиально-гематомный)	Имеется (рецессивный тип) Имеется (аутосомно-доминантный тип)
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура Тромбоцитопатии	Петехиально-пятнистый Петехиально-пятнистый	Отсутствует Часто имеется
Геморрагический васкулит Болезнь Рандю — Ослера	Васкулитно-пурпурный Ангиоматозный	Отсутствует Имеется (аутосомно-доминантный тип)

а также при рецидиве больным ИТП показана спленэктомия, дающая эффект в 80 % случаев. Если спленэктомия производится на фоне лечения глюкокортикоидными гормонами, доза последних удваивается за 2—3 дня до операции, а начиная с 3-го дня после спленэктомии дозу гормонов быстро снижают, доводя до исходной. В дальнейшем в зависимости от эффекта операции проводятся снижение дозы и постепенная отмена гормонов.

При неэффективности спленэктомии показано лечение иммунодепрессантами: циклофосфаном в дозе 200—400 мг (общая доза 6—8 г), винкристином в дозе 1—2 мг раз в неделю в течение 1,5—2 мес. Имеются данные об эффективности плазмафереза.

В качестве местных гемостатических средств применяют гемостатическую губку, андроксон, тампонаду с ϵ -аминокапроновой кислотой. Гемотрансфузии у больных ИТП должны проводиться только по жизненным показаниям. Следует переливать отмытые и индивидуально подобранные эритроциты.

7.12.4. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ (БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙНА — ГЕНОХА)

Геморрагический васкулит является заболеванием, в основе которого лежит воспалительное поражение микрососудов кожи и внутренних органов, сопровождающиеся их тромбированием, блокадой микроциркуляции и геморрагическим синдромом.

Этиология и патогенез. Основная роль в развитии геморрагического васкулита принадлежит повреждению стенки сосудов иммунными комплексами в ответ на воздействие различных этиологических факторов (инфекция, интоксикация, холод, различные лекарственные средства и т. д.). Это приводит к повышению сосудистой проницаемости, транссудации плазмы и эритроцитов в окружающие ткани, в результате чего возникают отек, блокада микроциркуляции, геморрагии, дистрофические изменения, иногда развиваются участки некрозов в тканях. Процесс часто осложняется диссеминированным внутрисосудистым свертыванием.

Патологоанатомическая картина. Основные морфологические изменения наблюдаются в микрососудах в виде пролиферации эндотелия, некрозов, образования тромбов. Местами образуются периваскулярные инфильтраты в виде муфт. На коже и слизистых оболочках обнаруживаются геморрагические высыпания. При поражении почек наблюдаются изменения, характерные для диффузного гломерулонефрита, в некоторых случаях развивается картина экстракапиллярного нефрита.

Клиническая картина. Клиника заболевания характеризуется наличием кожного, суставного, абдоминального и почечного синдромов, встречающихся в различном сочетании и неодинаково выраженных.

диатезов

Число тромбоцитов	Функция тромбоцитов	Время кровотечения	Время свертывания	ДВС-синдром
Норма	Норма	Норма	Удлинено	Отсутствует
»	Нарушение адгезии	Удлинено	»	»
Снижено	Норма или нарушена	»	Норма	»
Норма или снижено	Нарушена	»	»	»
Норма	Норма	Норма	Норма	Имеется
»	»	»	»	Может быть

Одним из характерных и частых симптомов является папулезно-геморрагическая сыпь на коже конечностей, ягодиц, реже туловища. Сыпь располагается симметрично, возвышается над кожей, не исчезает при надавливании. Суставной синдром проявляется сильными артралгиями, летучестью, может рецидивировать при новой волне высыпания. Абдоминальный синдром при геморрагическом васкулите характеризуется сильными болями в животе, обусловленными кровоизлияниями в стенку кишечника, субсерозный слой и брыжейку. Боли могут сопровождаться рвотой с примесью крови, кровавистым стулом. Объективно отмечают вздутие живота, болезненность при пальпации, некоторое напряжение брюшной стенки.

Тяжелым осложнением заболевания является поражение почек по типу острого или хронического диффузного гломерулонефрита. Поражение почек возникает обычно через несколько недель после начала заболевания и характеризуется макро- или микрогематурией, протеинурией, цилиндрурией. В некоторых случаях наблюдается быстрое прогрессирование процесса с развитием почечной недостаточности. Артериальная гипертония наблюдается редко.

Почти во всех случаях отмечается повышение температуры тела до 38—39 °С. В крови выявляются нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, повышение содержания фибриногена. Лабораторными методами у большинства больных выявляется синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Различают молниеносную форму, острые формы, хронические (затяжные или постоянно рецидивирующие), рецидивирующие формы течения с длительными ремиссиями.

Диагноз. Геморрагический васкулит диагностируют на основании характерных геморрагических высыпаний, сопровождающихся лихорадкой, суставным и почечным синдромами, болями в животе, признаками ДВС-синдрома.

Лечение. Базисной терапией геморрагического васкулита является гепарин, который назначают в начальной суточной дозе 300—400 ЕД/кг внутривенно, капельно или под кожу живота каждые 6 ч. В процессе лечения гепарином необходим контроль за гипокоагуляционным эффектом с помощью аутокоагуляционного теста. При отсутствии эффекта дозу гепарина можно увеличить до 800 ЕД/кг. Назначают также свежезамороженную плазму внутривенно струйно 300—400 мл в течение 3—4 дней, 1 % никотиновую кислоту внутривенно капельно 3—5 мл. С целью улучшения реологических свойств крови показано применение курантила, трентала.

Применение глюкокортикоидных гормонов при геморрагическом васкулите, как и при других ДВС-синдромах, нецелесообразно в связи с тем, что глюкокортикоиды повышают свертываемость крови и угнетают фибринолиз. Однако при выраженных реакциях, высоком уровне «острофазовых» белков, резком увеличении СОЭ может быть полезным применение преднизолона в дозе 30—40 мг в течение 3—5 дней. При суставном синдроме показаны нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, вольтарен). При поражении почек гепаринотерапию следует сочетать с иммунодепрессантами, во многих случаях показан плазмаферез. Следует избегать дополнительной sensibilизации лекарственными препаратами, витаминами и пищевыми продуктами. Прогноз при легких формах благоприятен. Ухудшает прогноз поражение почек, приводящее к развитию почечной недостаточности. Прогностически неблагоприятны молниеносные формы.

7.12.5. ДИССЕМНИРОВАННОЕ ВНУТРИСОСУДИСТОЕ СВЕРТЫВАНИЕ

Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром) представляет собой наиболее частое нарушение гемостаза, в основе которого лежит распространенное свертывание крови с образованием мно-

жества микросгустков и агрегатов клеток крови, ведущее к блокаде микроциркуляции в органах и тканях, развитию выраженных дистрофических изменений. В последующем развиваются гипокоагуляция, тромбоцитопении, геморрагический синдром.

Этиология и патогенез. ДВС-синдром может возникать при самых разнообразных заболеваниях и патологических процессах: 1) сепсис (особенно менингококковый, стафилококковый, грамотрицательный); 2) злокачественные опухоли, гемобласты (промиелоцитарный лейкоз); 3) все виды шока; 4) острый гемолиз и цитолиз; 5) системные васкулиты; 6) острая и хроническая почечная недостаточность; 7) хирургические вмешательства, особенно по поводу опухолей с применением экстракорпорального кровообращения; 8) акушерская патология (ручное отделение или преждевременная отслойка плаценты, эмболия околоплодными водами); 9) ожоги, обморожения, синдром длительного раздавливания; 10) массивные деструктивные процессы в органах и тканях (печень, почки, поджелудочная железа); 11) укусы ядовитых змей; 12) массивные гемотрансфузии (З. С. Баркаган).

При всех перечисленных выше патологических процессах в основе развития ДВС лежит активизация свертывания крови и агрегации тромбоцитов под влиянием как эндогенных (тканевой тромбопластин, продукты протеолиза и цитолиза, поврежденный эндотелий), так и экзогенных (бактериальные протеазы, змеиные яды, трансфузионные средства и др.) факторов. В некоторых случаях пусковым механизмом может быть не тканевой тромбопластин, а контактная активизация процесса свертывания.

Наряду с усилением свертывания крови происходит активизация других плазменных протеолитических систем — фибринолитической, калликреинкининовой, в результате чего в кровоток поступает большое количество продуктов белкового распада, усиливающих свертывание крови и агрегацию тромбоцитов, кровоточивость, усугубляющие микроциркуляторные нарушения.

Активизация свертывания крови ведет к истощению противосвертывающих механизмов, в том числе физиологических антикоагулянтов (антитромбин III, гепарин), плазминогена, в результате чего процесс внутрисосудистого свертывания крови становится неконтролируемым. Образующиеся при ДВС-синдроме сгустки фибрина и агрегаты клеток крови приводят к нарушению микроциркуляции в различных органах с развитием в них глубоких дистрофических изменений. В результате потребления в процессе свертывания тромбоцитов, а в тяжелых случаях фибриногена и других факторов, действия на сосудистую стенку продуктов деградации фибриногена (ПДФ), нарушения агрегации тромбоцитов развивается геморрагический синдром.

Клиническая картина. Клиника ДВС-синдрома включает симптомы основного (фонового) заболевания, картину гемокоагуляционного шока, признаки нарушения микроциркуляции в органах с развитием их дисфункции и геморрагический синдром различной выраженности. Различают острый и рецидивирующий ДВС-синдром. При этом условно выделяют 4 стадии: I стадия — гиперкоагуляция и агрегация, II стадия — переходная с нарастающей коагулопатией, тромбоцитопенией и разнонаправленными сдвигами в общих коагуляционных тестах, III стадия — гипокоагуляция, IV стадия — восстановительная.

Гемокоагуляционный шок возникает при быстром поступлении в кровоток большого количества тканевого тромбопластина или его аналогов (продукты протеолиза) и характеризуется острым нарушением гемодинамики с падением артериального и центрального венозного давления. Часто гемокоагуляционному шоку предшествуют признаки шока, являющегося причиной ДВС-синдрома (септический, кардиогенный). ДВС с признаками шока протекает тяжелее и прогностически менее благоприятен.

Синдром нарушения микроциркуляции проявляется картиной острой легочной недостаточности, острой почечной недостаточности, часто сопровождающейся гемолизом. Гемолиз носит механический характер вследствие травмирования агрегированных эритроцитов, отложившихся в капиллярах почек фибрином. При сочетанном поражении почек и печени развивается картина гепаторенального синдрома. Нарушение церебральной микроциркуляции проявляется головокружениями, обмороками, спутанностью сознания.

Геморрагический синдром проявляется локальными кровотечениями, петехиально-пятнистыми геморрагиями на коже, гематомами на месте инъекций, спонтанными кровотечениями и кровоизлияниями различной локализации. Иногда вытекающая из матки, раны или взятая из вены кровь не образует полноценных сгустков или вовсе не свертывается.

Диагноз. ДВС диагностируют на основе учета основного заболевания, имеющегося у больного, клинической картины и данных лабораторных исследований. Обязателен контроль уровня антитромбина III и плазминогена. Деление на стадии определяется ориентировочными тестами (тромбоэластография, активированное парциальное тромбопластиновое время).

Лечение. Обязательным условием успешной терапии ДВС-синдрома является лечение основного заболевания. Всем больным назначают гепарин в суточной дозе от 10 000 до 30 000 ЕД, препарат вводят 4 раза в сутки под кожу живота или внутривенно капельно. Внутривенно струйно вводят свежемороженную плазму, количество которой определяется клинической ситуацией. При тяжелом геморрагическом синдроме вводят до 1000 мл плазмы в сутки, при нарушениях микроциркуляции достаточно 200 мл через день.

Дезагреганты используются в основном при лечении нарушений микроциркуляции. Применяются трентал (400 мг/сут), дипиридамол (5 мг/сут), трансфузии реополиглокина по 200—400 мл.

С целью активации выброса тканевого активатора плазминогена при хронических ДВС используются препараты никотиновой кислоты. Активация фибринолиза достигается назначением стрептокиназы в дозе 50 000—200 000 ЕД/сут (только после трансфузий плазмы).

В тех случаях, когда основным механизмом является активизация свертывания по внешнему пути, назначают антипротеазы (трасилол по 100 000 ЕД/сут), показано проведение плазмафереза.

Крайнюю осторожность следует проявлять при назначении гемотрансфузий, следует переливать не более $\frac{1}{3}$ от потерянного объема крови, полноценно возмещая дефицит ОЦК плазмой, полиглокином, реополиглокином.

7.12.6. НАСЛЕДСТВЕННАЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИЯ (БОЛЕЗНЬ РАНДЮ — ОСЛЕРА)

Заболевание характеризуется очаговым истончением сосудистой стенки вследствие недоразвития субэндотелиального слоя и малого содержания в нем коллагена. В результате этого происходит нарушение локального гемостаза. Гистологически телеангиэктазия характеризуется дилатацией и веретенообразным расширением мелких артерий и капилляров в участках, где их стенка представлена только эндотелием. Мышечный слой подвергается дегенерации, эластические волокна частично или полностью отсутствуют. Кровоточивость при данном заболевании обусловлена легкой ранимостью сосудистой стенки в месте ангиэктазии.

Геморрагическая телеангиэктазия представляет собой наследственное заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу с различной степенью пенетрантности патологического гена.

Клиническая картина. Основным проявлением болезни Рандю — Ослера

является наличие телеангиэктазий на коже и слизистых оболочках и кровоточивость из них. Наиболее часто телеангиэктазии локализуются на губах, крыльях носа, щеках, языке, деснах, слизистой оболочке носа, щек. Нередко они обнаруживаются на коже волосистой части головы, кончиках пальцев, а также на слизистых оболочках внутренних органов (гортань, бронхи, желудочно-кишечный тракт, почечные лоханки, мочевыводящие пути). Телеангиэктазии обычно появляются к 6—10 годам, причем с возрастом их число и распространенность увеличиваются.

Больные страдают кровоточивостью ангиоматозного типа (см. типы кровоточивости) вследствие разрыва ангиом без кровоизлияний в кожу и другие ткани. Обычно наблюдаются носовые кровотечения, возникающие как после небольших механических травм, так и спонтанно. Различные заболевания слизистой оболочки провоцируют и усиливают кровотечения. Носовые кровотечения иногда бывают очень упорными и требуют специализированной отоларингологической помощи. Могут наблюдаться желудочно-кишечные, легочные и почечные кровотечения из ангиэктазий соответствующей локализации.

Вследствие неполноценности сосудов во внутренних органах образуются артериовенозные аневризмы, которые наиболее часто локализуются в легких с развитием дыхательной недостаточности, полиглобулии, а также в печени с формированием картины цирроза печени.

В некоторых случаях у больных выявляются другие клинические признаки мезенхимальных дисплазий в виде диафрагмальных и паховых грыж, хронической венозной недостаточности, аномалий скелета, пролапса митрального клапана, гиперэластичности кожи и гипермобильности суставов с их подвывихами.

Хронические кровопотери постепенно приводят к развитию железодефицитной анемии. При исследовании гемостаза существенных нарушений не выявляется.

Диагноз. Геморрагическую телеангиэктазию диагностируют на основании наличия телеангиэктазий на открытых частях или на слизистых оболочках, выявляемых при эндоскопическом исследовании, кровоточивости из ангиэктазов, семейных случаев заболевания, отсутствия лабораторных нарушений системы гемостаза. При дифференциальной диагностике может возникнуть необходимость отличать болезнь Рандю — Ослера от солитарных гемангиом с тромбоцитопенией (синдром Казабаха — Меррита), характеризующихся наличием больших ангиом в сочетании с тромбоцитопенией (задержка и агрегация тромбоцитов в ангиоме). Семейный множественный ангиоматоз характеризуется множественными точечными микроангиомами на коже и слизистых, кровоточивостью из них, тромбоцитопенией.

Лечение. Терапия больных геморрагической телеангиэктазией направлена главным образом на остановку и предупреждение кровотечений. С этой целью используют орошение охлажденным 5 % раствором эпсилон-аминокапроновой кислоты, прижигание слизистой оболочки носа трихлоруксусной кислотой, ляписом, диатермокоагуляцию, замораживание жидким азотом. При частых и обильных желудочно-кишечных и бронхолегочных кровотечениях прибегают к хирургическому лечению. С целью профилактики кровотечений следует избегать травматизации слизистых оболочек и кожи в местах ангиэктазий, исключить прием продуктов и лекарственных средств, угнетающих агрегацию тромбоцитов (алкоголь, пища с уксусом, ацетилсалициловая кислота, дезагреганты). При развитии железодефицитной анемии показаны препараты железа.

Глава 8

БОЛЕЗНИ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

Современные достижения в области физиологии, биохимии гормонов и изучении механизмов их действия на клеточном и субклеточном уровне показали тесную взаимосвязь с функциональным состоянием органов и систем как больного, так и здорового человека. Нередко единственным проявлением нарушений функции эндокринных желез бывают патологические симптомы со стороны сердечно-сосудистой, респираторной, пищеварительной и других систем организма. В свою очередь многие заболевания внутренних органов вызывают изменения функций эндокринных желез. Кроме того, врачу-терапевту приходится диагностировать и лечить многие осложнения эндокринных заболеваний.

8.1. ГИПЕРКОРТИЦИЗМ (БОЛЕЗНЬ И СИНДРОМ ИЦЕНКО — КУШИНГА)

Сущность этого патологического состояния заключается в действии на организм избытка гормонов коры надпочечников, главным образом глюкокортикоидов, вызванного поражением гипоталамуса, гипофиза или коры надпочечников. Это состояние у женщин встречается в 4 раза чаще, чем у мужчин.

Этиология. Различают первичный и вторичный гиперкортицизм в зависимости от локализации повреждения в коре надпочечников (примерно 15 % случаев) или в центральных структурах (около 85 % случаев). Первичный гиперкортицизм (синдром Иценко — Кушинга) может быть вызван: 1) аденомой (кортикостеромой или смешанной опухолью) или аденокарциномой коры надпочечников; 2) вненадпочечниковой кортизолпродуцирующей опухолью яичек или яичника. Вторичный гиперкортицизм (болезнь Иценко — Кушинга) является следствием: а) инфекционного или травматического поражения гипоталамуса; б) базофильной аденомы передней доли гипофиза; в) эозинофильной аденомы передней доли гипофиза; г) хромофобной аденомы гипофиза; д) эктопической опухоли (бронхогенный рак, рак вилочковой, щитовидной, поджелудочной желез, матки, яичников), вырабатывающей АКТГ-подобные вещества. В современной медицинской практике нередко встречается также ятрогенный гиперкортицизм, вызванный избыточным действием АКТГ, его синтетических аналогов и особенно глюкокортикоидных препаратов, широко используемых при лечении различных болезней, в первую очередь аллергической и аутоиммунной природы, болезней крови и т. д.

Патогенез. В случаях патологических изменений гипоталамуса нарушается нормальный механизм регуляции, и его клетки теряют способность ограничивать выработку кортиколиберина, который стимулирует гипофиз, вызывая через усиленную секрецию АКТГ активизацию, а затем и гиперплазию коры надпочечников с усиленной выработкой глюкокортикоидов. При опухолях гипофиза не обязателен этап поражения гипоталамуса, но периферический отрезок патогенетической цепи аналогичен. В связи с более постоянным и более высоким уровнем секреции АКТГ при опухолях гипофиза явления гиперкортицизма в этих случаях отчетливее, чем при гипоталамическом варианте пато-

логии. Периферический вариант гиперкортицизма, вызванный опухолью надпочечника, отличается от гипоталамического и гипофизарного тенденцией к подавлению активности соответствующих функций гипоталамуса и гипофиза как центральных звеньев системы в результате резко выраженного эффекта отрицательной обратной связи из-за избытка глюкокортикоидов. Это отражается также в гипотрофии второго надпочечника. Следовательно, первичный гиперкортицизм характеризуется избытком только глюкокортикоидов, тогда как вторичный — и глюкокортикоидов, и АКТГ.

Глюкокортикоиды вызывают в органах и тканях изменения, обусловленные стимулированием неогликогенеза в печени, торможением синтеза белков на периферии (в мышцах, костях, в соединительной ткани), центрипетальным перераспределением жира, торможением иммуногенеза и воспалительных реакций (табл. 8.1).

Клиническая картина. Больные жалуются на увеличение массы тела, головные боли, боли в пояснице, половые расстройства, повышенную утомляемость, слабость. Выраженный гиперкортицизм придает внешнему виду

Таблица 8.1. Связь физиологических эффектов кортикостероидов с симптомами гиперкортицизма (Пашкис и др.)

Объект влияния	Эффекты кортикостероидов	Клинические проявления гиперкортицизма
Обмен углеводов	Активирование ферментов: глюкозо-6-фосфатазы, триптофан-оксигеназы, тирозин-аминотрансферазы. Торможение гликогенолиза. Усиление неогликогенеза	Диабетические нарушения обмена, гипергликемия, кетоацидоз, мышечная слабость, адинамия, остеопороз, атрофия кожи, полосы растяжения
Обмен липидов	Непрямое усиление практически всех фаз обмена липидов: поглощения, синтеза, накопления, мобилизации	Расстройства отложения жира: лунообразное лицо, «бычий загривок», типичное ожирение, гиперхолестеринемия
Обмен белков	Торможение синтеза белков на периферии, активирование синтеза ферментов в печени	
Обмен электролитов и воды	Усиление абсорбции натрия в дистальных канальцах (альдостерон), усиление водного диуреза в дистальных канальцах, потеря калия (кортизон)	Гипернатриемия, гипокалиемия, гипертония, алкалоз, слабость, адинамия, параличи, полидипсия, полиурия
Кровообращение	Непрямое влияние: увеличение эффективного объема крови, прямое влияние на капилляры и артериолы, потенцирование влияния катехоламинов	Артериальная гипертония с вторичными поражениями сосудов и органов
Центральная нервная система	Влияние на мозговое кровообращение и психику	Депрессивный синдром, нарушения психики
Лимфатическая ткань	Инволюция лимфатических органов с торможением образования клеток	Лимфопения, торможение иммунных реакций
Мезенхимальная ткань	Подавление воспалительных процессов: аллергических, токсических, инфекционных, возможно, через действие на мембраны лизосом	Антивоспалительное действие, плохое заживление ран, пурпура
Желудочно-кишечный тракт	Стимуляция образования соляной кислоты и пепсина	Тенденция к образованию язв желудка
Андрогеночувствительная система	Анаболическое и андрогенное действие надпочечниковых андрогенов	Вирилизм, гирсутизм, аменорея
Гемопоэтическая система		Эозинопения, полиглобулия

больных очень характерные черты — так называемый кушингоидный облик. У больных округлое, лунообразное лицо с багрово-красным румянцем на щеках (матронизм), своеобразное ожирение (иногда без прироста массы тела) с увеличением размеров живота («лягушачий живот»), отложением жира в области шеи, над ключицей и в районе VII шейного позвонка («бычий загривок») при значительном похудании рук и ног. Кожа тонкая, на ней легко возникают экхимозы, на спине и груди — акне, на поверхности живота, груди и бедер видны ярко-красные полосы (стрии) размером до $8-10 \times 2-3$ см, вызванные исчезновением эластических волокон, растяжением кожи из-за чрезмерного накопления жира, в связи с чем через истонченный роговой слой просвечивают сосуды. На голове волосы выпадают, тогда как на лице, туловище наблюдается оволосение, вплоть до появления у женщин бороды и усов.

В случаях особенно высокой гиперандрогении, что более свойственно смешанным опухолям надпочечника (кортикоандростеромы) и аденокарциномам, у женщин отмечаются не только нарушения половой функции (дисменорея, аменорея, гипотрофия матки), но и признаки вирилизации (низкий грубый голос, атрофия молочных желез, увеличение клитора). Напротив, при опухолях обменного типа (кортикостеромы) у мужчин наблюдается половая слабость, гипоплазия половых органов, иногда гинекомастия. В 90 % случаев сердечно-сосудистые симптомы представлены артериальной гипертензией, приводящей к изменениям сосудов сердца, почек, глазного дна, к стенокардии, инфаркту миокарда, нарушению мозгового кровообращения, нефросклерозу. Изменения ЭКГ (понижение или инверсия зубцов *P* и *T*, депрессия интервала *S — T*) отражают гипокалиемию, а также бывают свойственны диффузному поражению миокарда. При поражении почек наблюдаются альбуминурия, гематурия, цилиндрурия, понижение фильтрации и скорости почечного кровотока. Отмечается повышение свертываемости крови, что является причиной тромбофлебитов. Нервно-психические проявления болезни заключаются в депрессии или возбуждении, негативизме к окружающим, суицидальных мыслях.

Нарушения костной структуры выражаются в остеопорозе костей позвоночника, таза, ребер, компрессии тел грудных и поясничных позвонков («рыбий позвоночник»), переломах костей позвоночника, ключицы и др., смещении позвонков и сдавлении спинного мозга и нервных корешков. Возникновение почечных камней связывают с деминерализацией костей. Нередко возникают пептические язвы желудка и кишечника.

У большинства больных наблюдаются нарушения углеводного обмена различной степени выраженности вплоть до развернутой картины сахарного диабета (стероидный диабет). Очень значительными могут быть нарушения минерального обмена: гипернатриемия, гипокалиемия, вплоть до гипокалиемического, гипохлоремического алкалоза. При изучении гормонального статуса обнаруживаются высокие цифры содержания в крови и выделения с мочой глюкокортикоидов и их метаболитов, повышение функциональных резервов коры надпочечников и увеличение скорости секреции ею гидрокортизона. В случаях вторичного гиперкортицизма обнаруживают увеличение содержания АКТГ в крови и повышение функциональных резервов гипофиза.

У некоторых больных в периферической крови наблюдаются увеличение числа эритроцитов и лейкоцитов, лимфопения и эозинопения.

Как правило, снижена сопротивляемость к инфекции, в связи с чем нередко инфекционные поражения кожи, мочевых путей, нагноительные осложнения, плохое заживление ран.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В случаях выраженного гиперкортицизма внешний вид больных настолько типичен, что не оставляет места для диагностической ошибки. Для первичного гиперкортицизма, особенно вызванного раком надпочечников, характерно более быстрое развитие клини-

ческих проявлений, чем при болезни Иценко — Кушинга. При последней отмечают большую выраженность остеопороза. Вирилизм более выражен при кортикостероме. Дополнительные исследования необходимы у больных со стертыми или смешанными формами болезни, а также для установления уровня первичного поражения во всех случаях заболевания.

Специфическим методом диагностики является исследование содержания гидрокортизона в крови и моче. При гиперкортицизме и общее содержание 11-оксикортикостероидов и биологически активная фракция их на 50 % и более превышают уровень этих показателей у здоровых людей. Выведение с мочой 17-оксикортикостероидов, в частности свободного гидрокортизона, повышено, иногда до значительных величин. Содержание 17-кетостероидов в моче особенно резко повышено при раке надпочечников и эктопических аденомах.

Функциональная проба с введением АКТГ (25 ЕД внутримышечно) приводит через 2 ч к резкому (в 2,5—3 и более раз) повышению содержания в крови 11-оксикортикостероидов и особенно их биологически активной фракции. Особенно специфично для гиперкортицизма увеличение скорости секреции гидрокортизона надпочечником. Концентрация АКТГ в плазме нормальна или повышена при болезни Иценко — Кушинга, значительно повышена при эктопических продуцирующих АКТГ опухолях и резко снижена при синдроме Иценко — Кушинга.

Повышение функциональной активности коры надпочечников (как спонтанной, так и при стимуляции АКТГ) свойственно всем формам гиперкортицизма. Для дифференциации первичных и вторичных форм применяются пробы с торможением (дексаметазоновый тест) и стимуляцией (метопириновый тест) гипофиза. Дексаметазон снижает активность гипоталамо-гипофизарного звена системы в тех случаях, когда она нормальна (малая проба) или возбуждена (большая проба). Однако при первичном гиперкортицизме, когда избыток эндогенных глюкокортикоидов, вырабатываемых опухолью, вызывает постоянное угнетение гипоталамо-гипофизарных механизмов, экзогенные стероиды не способны оказать тормозное влияние. Метопириновый тест (30 мг/кг внутривенно капельно в течение 4 ч или внутрь по 3—4,5 мг в течение суток) основан на подавлении метопирином активности 11-β-гидроксилазы в коре надпочечников, что приводит к торможению синтеза гидрокортизона и последующей стимуляции гипоталамо-гипофизарного аппарата, отражающейся в увеличении экскреции 17-оксикортикостероидов с мочой примерно в 2 раза.

При повышении активности гипофиза прирост более значителен, при торможении невелик или совсем отсутствует. Применяются также и другие функциональные пробы (табл. 8.2).

Т а б л и ц а 8.2. Изменение содержания гидрокортизона в плазме крови при поражениях коры надпочечников при различных функциональных пробах

Функциональные пробы	Гиперплазия коры	Опухоли надпочечников
Проба с АКТГ	Прирост нормальный или усиленный	Прирост уменьшенный или нормальный
Лизин-вазопрессиновая проба	То же	Прирост отсутствует
Метопириновая проба	» »	» »
Дексаметазоновая проба	Эффект подавления лишь при больших дозах	Эффект отсутствует
Инсулиновая гипогликемическая проба	Прироста нет	Результат патологический
Концентрация гидрокортизона в плазме	Повышена, суточный ритм извращен	Повышена

Топическая диагностика поражений надпочечника может быть осуществлена с помощью рентгенологического исследования с ретропневмоперитонеумом или артериографией. Применяют также сканирование надпочечников при введении холестерина, меченного радиоактивным йодом; при этом выявляется пораженный опухолью надпочечник, тогда как гипотрофированная железа с противоположной стороны не накапливает метку. При поисках эктопической опухоли необходимо обследовать бронхи, вилочковую и щитовидную железы, печень, поджелудочную железу, яичник. В части случаев опухоли гипофиза (базофильные аденомы, чаще хромофобные аденомы) могут проявляться

увеличением размеров турецкого седла или разрушением его, нарушением зрения.

Синдром Иценко — Кушинга, вызванный эктопической опухолью и протекающий с артериальной гипертонией и гипокалиемическим, метаболическим алкалозом, следует различать с первичным гиперальдостеронизмом, реноваскулярной гипертонией и вторичным альдостеронизмом другой этиологии.

Эктопическая продуцирующая АКТГ карцинома может вызвать отеки, гипокалиемию, пигментацию кожи и понижение толерантности к глюкозе.

Для дифференцирования гиперкортицизма и алиментарного ожирения, помимо таких признаков, как характер распределения жира и разница в длине полос растяжения кожи (при ожирении — короткие), можно использовать результаты исследования стероидов в крови и моче и данные дексаметазона нового теста.

Лечение. Основным способом лечения при опухолях надпочечника является хирургическое удаление опухоли. При неоперабельных опухолях показаны ингибиторы синтеза кортикостероидов: лизодрен, митотан ДДД (1,1-тетрахлор-2,2-дифенилэтан) применяют по 8—10 г/сут с последующим снижением до 2—4 г/сут. Эффект преходящий. При гипоталамо-гипофизарных формах гиперкортицизма легкой и средней тяжести воздействуют рентгеновским облучением дозой 16—25 Гр (на курс) на межточечно-гипофизарную область; 1—2 курса могут дать эффект. При неэффективности рентгенотерапии и при тяжелом течении заболевания проводят двустороннюю тотальную адреналэктомию, что дает возможность 60 % больных возвратиться к труду при поддерживающей терапии преднизолоном в ежедневной дозе 5—12 мг. Используется также сочетанное лечение облучением межточечно-гипофизарной области с предшествующей односторонней адреналэктомией, дающее лучшие результаты по сравнению с рентгенотерапией; лечение ингибитором синтеза стероидов ДДД.

При стертых формах некоторый эффект дает дексаметазон (0,5—1 мг 4 раза в день, до 40 мг на курс) с резерпином (0,1 мг 2—3 раза в день, по 10 мг на курс).

При подтвержденной аденоме гипофиза практикуется имплантация радиоактивного иттрия в область турецкого седла.

Диета должна содержать ограниченное количество жиров (30—40 г в день), углеводов (100—150 г в день) и жидкости (не более 1—1,5 л в день) при достаточном количестве белка (до 100 г в день). Разгрузочные дни — молочные (8 стаканов молока), яблочные (1500 г яблок), рисово-яблочные (3 раза в день рис и 800—1000 г яблок), овощно-фруктовые (1500 г сырых овощей, фруктов, ягод) рекомендуются 1 раз в неделю.

8.2. ФЕОХРОМОЦИТОМА

Феохромоцитома является опухолью хромаффинной ткани и чаще всего локализуется в мозговом веществе надпочечников. В 10—15 % случаев опухоль развивается в скоплениях хромаффинной ткани — в параганглиях (вдоль узлов симпатической нервной системы), у места отхождения брыжеечных артерий от аорты, реже — в других областях брюшной и грудной полости.

Этиология и патогенез. Причина развития опухоли хромаффинной ткани, как и всякой другой опухоли, неясна. Описано много наследственных случаев заболевания феохромоцитомой, в том числе в трех последовательных поколениях одной семьи. В эксперименте удалось вызвать гиперплазию и даже опухоль мозгового вещества надпочечников при введении животным соматотропного гормона и эстрогенов.

Патологоанатомическая картина. Размеры феохромоцитомы колеблются в весьма широких пределах — от мелких до опухолей массой 3,5 кг. Обычно опухоли хромаффинной ткани одеты плотной капсулой, имеют округлую форму. Пятнистый вид, который имеют феохромоциты в разрезе, обусловлен их склонностью к кровоизлияниям и некрозам, на месте которых затем развиваются участки фиброза. Опухоли хромаффинной ткани в большей части случаев носят доброкачественный характер.

Злокачественные опухоли хромаффинной ткани встречаются в 5—10 % случаев феохромоцитомы. Обычно эти опухоли состоят из менее дифференцированных клеток, чем доброкачественные. Клетки и их ядра нередко имеют причудливый вид. Однако строение и клеточный состав ткани опухоли не могут служить надежным критерием доброкачественной опухоли. В настоящее время принято считать злокачественными лишь те феохромоцитомы, которые проявляют склонность к инфильтрирующему росту, а также имеют метастазы в местах, обычно не содержащих хромаффинной ткани.

Доброкачественные феохромоцитомы нередко имеют множественную локализацию. Возможность внемозжечковой и множественной локализации феохромоцитом осложняет диагностику и лечение этой патологии.

Опухоли хромаффинной ткани, как правило, вырабатывают и выделяют в кровь избыточное количество гормонов мозгового вещества надпочечников — адреналина и норадреналина, что лежит в основе всех клинических проявлений феохромоцитомы.

Клиническая картина. Клиника феохромоцитомы характеризуется рядом синдромов.

Сердечно-сосудистый синдром проявляется прежде всего повышением артериального давления пароксизмального или постоянного характера с сильными головными, а иногда и загрудинными болями, болями в подложечной области, конечностях, сердцебиением, ощущением перебоев в деятельности сердца с изменением окраски кожных покровов — бледностью или приливами, иногда с ортостатической гипотонией. В зависимости от соотношения содержания адреналина и норадреналина в секрете опухоли могут наблюдаться изменения деятельности сердца — тахикардия или брадикардия, нарушения ритма типа экстрасистолии, блокады пучка Гиса, мерцания желудочков, синдром Адамса — Стокса. Нередко отмечаются преходящие изменения ЭКГ, иллюстрирующие ишемию миокарда, хотя истинных инфарктов обнаружить не удается.

Не совсем обычным вариантом течения феохромоцитомы может явиться коллаптоидная форма, сопутствующая адреналиноцитомам, т. е. опухолям, вырабатывающим преимущественно адреналин.

Для больных феохромоцитомой характерно раннее развитие атеросклероза. При длительно существующих феохромоцитомах возможно появление недостаточности кровообращения.

Вторым по значимости является эндокринно-обменный синдром, который может проявляться симптомами умеренного диабета — преходящей (иногда постоянной) гипергликемией, сопровождающейся приступами глюкозурии, нарушением толерантности к глюкозе (особенно часто — при пробе с двойной нагрузкой глюкозой), повышением НЭЖК (неэтерифицированные жирные кислоты) в крови. Отражением обменных влияний адреналина является также гиперхолестеринемия. Отмечается похудание больных, их возбудимость, тремор рук, чувство стеснения дыхания (вследствие притока крови к щитовидной железе), повышение показателей основного обмена, что может быть принято за симптомы тиреотоксикоза.

Нейропсихический синдром может проявляться во время приступов головной болью, головокружением, галлюцинациями, изменениями психики, повышенной возбудимостью нервной системы, дрожью, судорогами.

Между приступами может отмечаться астенический тип нервной деятельности: повышенная возбудимость, утомляемость, головные боли, неустойчивость поведения, ухудшение памяти. Иногда развиваются поражения периферических отделов нервной системы, вызванные ишемией или некротическими изменениями сосудистых стенок.

Желудочно-кишечный синдром встречается при этом заболевании редко.

Выражается он в тошноте, рвоте, запорах, иногда в изъязвлениях стенки желудка или кишечника с последующим развитием кровотечений. Описаны случаи феохромоцитомы, протекающие с клинической картиной тифозного заболевания. В период криза желудочно-кишечные симптомы могут напоминать картину острого живота. В крови может обнаруживаться лейкоцитоз (иногда более $20 \cdot 10^9/\text{л}$), реже — эритроцитоз.

Наличие опухоли надпочечников проявляется болями в поясничной области, нередко более выраженными со стороны расположения опухоли. Неврологическим отражением опухоли могут служить отсутствие брюшных рефлексов и наличие зоны гиперестезии в виде пояса в области иннервации D_{11} — L_{11} . В некоторых случаях удается пальпировать место опухоли либо оттесненные ею органы — печень, почку.

Течение. Феохромоцитома имеет различные клинические проявления в зависимости от преобладания того или иного синдрома. Клиническая симптоматика может отмечаться либо непрерывно, постоянно, либо периодически, пароксизмально.

Наряду с формами, имеющими характерные для феохромоцитомы симптомы, описаны случаи этого заболевания, протекающие атипично, имитирующие то или иное заболевание: гипертоническую болезнь, инфаркт миокарда, язвенную болезнь, брюшной тиф, туберкулез и т. д.

В части случаев феохромоцитома протекает бессимптомно либо проявляется впервые при каком-либо необычном состоянии больного (операция, роды). Самой опасной является немая форма опухоли, которая может служить причиной внезапной смерти во время оперативного вмешательства, производимого без необходимых предосторожностей. Описан случай смерти больного феохромоцитомой во время операции по поводу панариция.

Диагноз. Феохромоцитому диагностируют на основании имеющейся у больного, особенно в молодом возрасте, гипертонии — пароксизмальной или постоянной, протекающей с повышением основного обмена, гипергликемией и лейкоцитозом. Для феохромоцитомы характерно развитие кризов после глубокой пальпации в области опухоли.

Большое значение в диагностике феохромоцитомы придается адреналитическим тестам. При введении адреналитиков артериальное давление у больных феохромоцитомой быстро снижается на 35/25 мм рт. ст. Для осуществления этих проб вводят 5 мг реджитина внутривенно или внутримышечно; дибенамин — из расчета 7 мг/кг в 300 мл 5 % раствора глюкозы в течение часа; тропафен — 1 мл 2 % раствора внутривенно. В случаях коллаптоидной реакции следует вводить норадреналин. Ложноположительные реакции возникают при уремии, при лечении гипотензивными препаратами.

У больных с хромоцитомой, протекающей с нормотонией или умеренным повышением артериального давления (не выше 150/90 мм рт. ст.), при отсутствии бронхиальной астмы и коронарных приступов применяют тесты с введением веществ, провоцирующих повышение артериального давления. Гистамин вводят внутривенно по 0,05—0,02 мг, мехолил — по 10—20 мг подкожно. Тест считается положительным, если прирост давления через 5—10 мин на 20/10 мм рт. ст. выше, чем максимальный прирост давления при проведении холодной пробы. Однако кризы, возникающие при этих пробах, могут иногда приводить к нежелательным последствиям — кровоизлияниям, инфарктам и т. д. Поэтому применение подобных диагностических тестов требует осторожности и использования адреналитических средств на высоте подъема артериального давления.

Определение содержания катехоламинов (адреналин и норадреналин) и их метаболитов (ванилилминдальная кислота, метанефрин, норметанефрин) в моче — безопасный и довольно надежный способ диагностики.

При выведении с мочой за сутки (при повторных исследованиях) более чем 50 мкг адреналина, 100 мкг норадреналина и 6 мг ванилилминдальной кислоты можно с уверенностью говорить о наличии у больного феохромоцитомы. Особенно информативна комбинация этих методов.

В определении локализации опухоли важная роль принадлежит рентгено-

логическому исследованию области надпочечников (ретропневмоперитонеум или супраренография).

В наиболее сложных диагностических ситуациях прибегают к «поэтажному» исследованию концентрации катехоламинов в крови, взятой катетером на разных уровнях из нижней и верхней полой вен. Наивысшая концентрация соответствует области локализации опухоли.

Дифференциальная диагностика. При дифференциальном диагнозе феохромоцитомы следует прежде всего учитывать различные формы гипертонических состояний. Гипертоническая болезнь чаще встречается в возрасте старше 40 лет, при ней в меньшей мере наблюдаются вегетативные сдвиги, отсутствует гиперкатехоламинурия, артериальное давление поддается в большинстве случаев гипотензивной терапии. Различные варианты почечной гипертонии могут отдифференцироваться путем применения соответствующих методов исследования функции почек. Гипертония при коарктации аорты, как правило, не сопровождается вегетативными явлениями, но в то же время ей сопутствуют такие признаки, как разница уровня давления на руках и ногах, узуры ребер от расширенных межреберных артерий, систолический шум, прослушиваемый над суженным участком аорты. Гипертония при узелковом периартериите может отличаться от феохромоцитомы по сопутствующему лихорадочному синдрому, эозинофилии, поражению почек, легких и других органов.

Лечение. Лечение феохромоцитомы оперативное. Исход заболевания при ранней диагностике после оперативного лечения благоприятный: больные возвращаются к своему привычному образу жизни, а симптомы болезни исчезают.

При запоздалой диагностике оперативное лечение устраняет большую часть симптомов, однако гипертония может сохраниться.

Консервативное лечение симптомов опухоли адренолитиками (реджитин, тропafen) дает большей частью лишь кратковременный эффект и обычно применяется только для предоперационной подготовки больных, хотя и описаны случаи длительного (до 8 лет) успешного подавления симптомов опухоли путем перорального назначения реджитина. Рентгенотерапия применяется в послеоперационном периоде при злокачественных опухолях.

Прогноз. Прогрессирование симптомов заболевания может привести к смерти в результате кровоизлияния в мозг или саму опухоль, необратимого коллапса, внутреннего кровотечения из эрозированных сосудов стенки желудочно-кишечного тракта, почечной недостаточности.

Описаны редкие случаи самоизлечения опухоли в результате кровоизлияния в опухоль и некротизации ее ткани.

8.3. ПЕРВИЧНЫЙ АЛЬДОСТЕРОНИЗМ (СИНДРОМ КОННА)

Явления гиперальдостеронизма вызываются действием минералокортикоида альдостерона, секретируемого в избытке клетками клубочкового слоя коры надпочечников.

Этиология и патогенез. Первичный альдостеронизм может быть вызван альдостеромой, т. е. аденомой коры надпочечников (обычно у женщин), реже — двусторонней гиперплазией коры надпочечников (большей частью у мужчин), а также аденокарциномой этой железы. Является причиной примерно 1 % случаев артериальной гипертонии.

Клиническая картина. Клиника первичного альдостеронизма обусловлена чрезмерной секрецией альдостерона, приводящего к нарушению электролитного обмена и сосудистого тонуса.

Одним из наиболее характерных симптомов является постоянного характера гипертония, вызванная накоплением в стенках артерий натрия и воды и повышением периферического сосудистого сопротивления. Иногда гипертония сопровождается ортостатической гипотонией вследствие расстройства циркуляторных рефлексов. Больные жалуются на головные боли, шум в ушах. Имеется тенденция к тахикардии. Отеки встречаются редко, по-видимому, с одной стороны, из-за потери почками способности реагировать на антидиуретический гормон, а с другой — из-за недостаточного количества гидрокортизона.

Гипокалиемия служит причиной ряда нервно-мышечных симптомов: мышечной слабости, чувства усталости, снижения выносливости, парестезий, восходящих параличей, изменений ЭКГ (удлинение интервала *ST*, раздвоение зубца *T*), некрозов мышечных волокон.

Гипокалиемия лежит в основе функциональных расстройств и даже структурных изменений почечных канальцев — так называемой гипокалиемической нефропатии, которая приводит к снижению концентрационной способности почек, полидипсии, изостенурии, полиурии, никтурии. Канальцевый аппарат теряет способность реагировать на антидиуретический гормон, т. е. развивается состояние, клинически напоминающее несахарный диабет, но периферического происхождения.

Отмечаются протеинурия, повышение количества форменных элементов в крови, щелочная или слабощелочная реакция мочи. Нередко развивающийся пиелонефрит может закончиться смертью больных.

В крови, помимо гипокалиемии, может отмечаться гипернатриемия при нормальном содержании хлоридов, снижение гематокрита (из-за увеличения объема крови), алкалоз (вследствие потери ионов водорода). Алкалоз в свою очередь приводит к положительным симптомам Хвостека и Труссо.

Диагноз. Диагностика заболевания основывается на сочетании клинических проявлений артериальной гипертонии, приступов мышечной слабости, гипокалиемии и полиурии. Установить диагноз помогает также обнаружение гипернатриемического и гипокалиемического алкалоза с повышением объема циркулирующей крови, усиленной потерей калия с мочой и гипокалиемическими изменениями ЭКГ. Подтверждением диагноза является высокий уровень экскреции альдостерона с мочой (в норме не более 10 мкг/сут, при синдроме Конна — до 100 мкг/сут) и наличие дополнительной тени в области надпочечника при оксисупрарентнографии. Используют ангиографию. При неотчетливых показателях содержания калия в крови пациенту предлагают наряду с обычной диетой принимать дополнительно по 2 г хлорида натрия 3 раза в день в течение 3 дней. При таком повышении потребления натрия (до 200 ммоль в день) появляется отчетливая гипокалиемия.

При введении внутримышечно 25 ЕД АКТГ больным первичным альдостеронизмом секреция альдостерона повышается в отличие от здоровых людей, у которых этот эффект практически не выражен: Если синдром Конна вызван раком надпочечника, введение АКТГ также не влияет на секрецию альдостерона.

Синдром Конна приходится отличать от гипертонической болезни, которой не свойственны резкие изменения электролитного обмена; с заболеваниями, протекающими с вторичным альдостеронизмом (цирроз печени, нефрит и т. д.) и отечным синдромом, как правило, без гипертонии; с феохромоцитомой, сопровождающейся выделением избытка катехоламинов и многими вегетативными симптомами; с почечной гипертонией, при которой можно обнаружить поражение функции одной из почек, нарушение проходимости почечных артерий.

Вторичный гиперальдостеронизм, характеризующийся сочетанием высокого уровня секреции альдостерона и ренина, вызывается избытком ангиотензина при органических или функциональных нарушениях кровообращения

в почках, при потере солей и жидкости, при пониженном потреблении натрия, при ренинпродуцирующих опухолях. От этих состояний первичный гиперальдостеронизм отличается характерным сочетанием высокого уровня альдостерона в крови и моче и крайне низким содержанием ренина в крови.

Вторичный гиперальдостеронизм возможен также в рамках общего возбуждения секреции кортикостероидов под влиянием избытка АКТГ, а также при врожденных дефектах стероидогенеза в коре надпочечников. Псевдогиперальдостеронизм может быть вызван усилением секреции минералокортикоидов (помимо альдостерона) при синдроме Иценко — Кушинга, при опухолях коры надпочечников и тотальном дефекте 17- α -гидроксилазы. Дифференцирование этих состояний и альдостеромы нередко сложно и основывается на глубоком изучении биохимической картины в каждом из случаев и установлении характерных признаков болезни.

Лечение. Хирургическое лечение (за исключением случаев злокачественной опухоли с метастазами) улучшает прогноз. Удаление опухоли надпочечника устраняет симптомы болезни, если сердечно-сосудистые проявления заболевания не привели к органическим изменениям сердца и сосудов.

Консервативное лечение антагонистами альдостерона (спиролактонами) дает лишь кратковременный эффект.

Прогноз. Без хирургического лечения прогноз заболевания неблагоприятный, смерть может наступить от гипокалиемии и остановки сердца, кровоизлияния в мозг, поражения почек, недостаточности кровообращения.

8.4. ЗАБОЛЕВАНИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Поражения щитовидной железы среди эндокринных болезней занимают второе место. Одним из наиболее часто встречающихся патологических состояний щитовидной железы является тиреотоксикоз, которым проявляется диффузный токсический зоб, токсический узловой зоб, автономная аденома, а также иногда рак щитовидной железы.

8.4.1. ДИФФУЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ

Этиология и патогенез. В возникновении болезни важную роль играют нервно-психические факторы, в том числе органические поражения ЦНС, острые и хронические инфекции (особенно часто — тонзиллит), функциональное состояние половых желез (начало менструаций, беременность, роды, лактация, климактерический период). В нормальных условиях стимуляция щитовидной железы происходит в результате действия тиреотропного гормона гипофиза (ТТГ), секреция которого контролируется — тиролиберинном гипоталамуса. Однако предположение о развитии гипертиреоза под действием избытка ТТГ подтверждается лишь в крайне незначительном числе случаев: при опухоли гипофиза, при избыточной выработке тиролиберина клетками гипоталамуса и при понижении чувствительности тиреотрофов гипофиза к действию тиреоидных гормонов.

В большинстве случаев болезни гиперсекреция ТТГ не наблюдается, и стимуляция щитовидной железы является результатом действия периферических регуляторных механизмов.

Предрасположенность к поражению щитовидной железы определяется наследственными факторами. Антиген гистосовместимости HLA-B8 встречается у больных диффузным токсическим зобом чаще, чем у здоровых людей; имеется корреляция между HLA-B8 и содержанием антигел к микросомальной фракции клеток щитовидной железы. Особенно высок риск заболевания у лиц с гаплотипом 1—8, хотя этот генный комплекс и не является единственным фактором, определяющим предрасположенность к болезни.

Важным является и наличие аутоиммунных расстройств, обусловленных врожденным изолированным дефектом в иммунном надзоре, дефицитом Т-супрессоров, что делает возможным возникновение запретного клона Т-хелперов, способствующих секреции В-лимфоцитами аутоантител к различным компонентам клеток щитовидной железы, в том числе к мембранным рецепторам, к тиреотропному гормону. Многие из этих аутоантител оказывают тиреостимулирующее действие. Среди тиреостимулирующих иммуноглобулинов особое место занимают IgG, длительно действующий стимулятор щитовидной железы LATS и LATS-протектор, предохраняющий от взаимодействия с антигеном. Эти вещества действуют на щитовидную железу конкурентно с ТТГ. Возможно, что взаимодействие тиреостимулирующих иммуноглобулинов с соответствующим антигеном мембран тиреоидного эпителия вызывает ТТГ-подобный эффект и усиливает синтез и секрецию тиреоидных гормонов.

Избыточный синтез гормонов в щитовидной железе приводит к увеличению захвата железой йода, выделению в кровь больших количеств тироксина и трийодтиронина и тем самым к усилению их действия на клеточном и субклеточном уровне. Избыток тиреоидных гормонов вызывает нарушение проницаемости мембран клеток и митохондрий, разобщение окисления и фосфорилирования, что приводит к повышенному теплообразованию и дефициту макроэргических фосфатов.

Усиливается общая интенсивность окислительных процессов с повышением активности окислительных ферментов, мобилизуются запасы гликогена и жиров, интенсифицируются дыхание и кровообращение. Однако эти процессы не могут устранить в полной мере дефицита макроэргов. Напротив, этот дефицит еще увеличивается вследствие необходимости обеспечения усиленной работы органов, нарушается синтез белков. Развивается дистрофия тканей, приводящая к прогрессирующему нарушению деятельности сердца, печени, почек и других органов.

Диффузный токсический зоб встречается в любом возрасте, но чаще у людей 20—40 лет. Женщины страдают примерно в 10 раз чаще, чем мужчины.

Клиническая картина. Клиника характеризуется наличием триады симптомов: зоба, пучеглазия и тахикардии.

Больные жалуются на утомляемость, мышечную слабость, повышенную возбудимость и раздражительность, плохой сон, потливость, непереносимость жары, дрожание рук, сердцебиение, выпячивание глазных яблок, похудание, половые расстройства.

При осмотре обращают на себя внимание глазные симптомы, прежде всего экзофтальм. Экзофтальм — истинное смещение глазного яблока вперед — 20—25 мм вместо 13—14 мм в норме (при экзофтальмометрии), развивающееся под влиянием гипофизарного экзофтальмического фактора. При тиреотоксикозе экзофтальм в большинстве случаев двусторонний. Ряд глазных симптомов получили специальные наименования: усиленный блеск глаз — симптом Крауса; широкое раскрытие глазных щелей — симптом Дальримпля; ретракция верхнего века при быстрой перемене взгляда — симптом Кохера; отставание верхнего века от движения радужной оболочки при взгляде вниз — симптом Грефе; недостаточность конвергенции — симптом Мебиуса и др. В большинстве случаев они придают лицу больных характерный вид: взгляд блуждающий, полный тоски, при фиксации — гневный, глазные щели широкие. Подчас экзофтальм появляется и без тиреотоксикоза, а при тиреотоксикозе может отсутствовать, патогенез его нельзя свести только к гипотетическому «экзофтальмическому фактору».

При осмотре обращает на себя внимание молодость, беспокойство, торопливость в движениях. Отмечается расстройство терморегуляции. Дневная и вечерняя температура тела повышена и колеблется в пределах субфебрильной. Выражена потливость и влажность кожных покровов, кожа тонкая, эластичность ее снижена, иногда отмечается потемнение ее на веках, лице, шее. В редких случаях наблюдаются крапивница и зуд кожных покровов. Подкож-

ный жировой слой развит слабо. В начале заболевания рост волос усилен, при прогрессировании заболевания отмечается их выпадение, больные рано седеют. Часто наблюдаются ломкость и расщепление ногтей, выраженный дермографизм.

Изменения в мышечной системе проявляются в переваливающейся походке, внезапных приступах мышечной слабости. У молодых больных нередко пальцы тонкие с заостренными концевыми фалангами («руки мадонны»), выражен тремор пальцев рук.

При осмотре области шеи обычно обнаруживают увеличение щитовидной железы.

Если железа не видна и не прощупывается, это соответствует нулевой степени зоба. При I степени железа не видна, но прощупывается ее перешеек или доля. Второй степени соответствует увеличение железы, позволяющее видеть и прощупывать ее при глотательных движениях. При III степени железа видна без глотания. Четвертая степень отличается значительным увеличением железы, выступающей за край грудино-сосцевидной мышцы и изменяющей форму шеи. Зоб V степени деформирует шею.

Для тиреотоксикоза характерно наличие диффузного зоба, мягкого на ощупь и не спаянного с окружающими тканями. В некоторых случаях явного тиреотоксикоза зоб не виден и не прощупывается, так как расположен за грудиной или связан с гиперплазией добавочных элементов щитовидной железы (аберрантный зоб).

Сердце расширено за счет левого желудочка, отмечается смещение влево и усиление верхушечного толчка. Тоны его звучные, I тон часто усилен. Тахикардия является наиболее частым симптомом классической триады тиреотоксикоза, над верхушкой и легочной артерией прослушивается систолический шум. Эти шумы носят функциональный характер, они обусловлены ускорением кровотока и изменением тонуса миокарда.

Больных беспокоит ощущение биения пульса в различных частях тела — в области шеи, в голове, в животе, боли в области сердца, за грудиной. Нередки нарушения сердечного ритма, особенно экстрасистолия и мерцательная аритмия, пульс типа *altus* и *celer*. В ранних стадиях болезни мерцательная аритмия нередко протекает в виде пароксизмов, при тяжелых формах болезни носит постоянный характер; в поздних стадиях болезни отмечаются клинические проявления сердечной недостаточности.

Изменения ЭКГ характеризуются на первых этапах повышением амплитуды зубцов *P* и *T*, подъемом сегмента *ST*, затем постепенно происходит депрессия *ST* и инверсия *T* на фоне относительного удлинения электрической систолы сердца.

Фазовый анализ сердечного цикла указывает первоначально на укорочение основных периодов систолы (фазовый синдром гипердинамии), а позднее — на утомление миокарда и гиподинамию, энергетически-динамическую недостаточность сердца. Гемодинамическая картина при тиреотоксикозе напоминает гемодинамику у больных с аортальной недостаточностью.

При выраженном преобладании сердечно-сосудистых расстройств говорят о «тиреотоксическом сердце». Дыхание у многих больных может быть поверхностным, учащенным, что обусловлено снижением тонуса дыхательной мускулатуры. Наблюдающиеся у них приступы одышки связаны с нарушением тканевого дыхания. Сухой кашель может быть проявлением как давления увеличенной щитовидной железы на трахею и гортань, так и недостаточности кровообращения по малому кругу.

У большинства больных отмечаются нарушения функции желудочно-кишечного тракта, что характеризуется повышением аппетита, приступами болей в животе, появлением тошноты, рвоты, диареи, в редких случаях — спастических запоров. Иногда расстройства пищеварительной системы прояв-

ляются чрезвычайно бурно и занимают центральное место в клинической картине заболевания.

При тяжелом течении заболевания поражается печень (чаще жировая инфильтрация), что характеризуется появлением желтухи, увеличением печени и нарушением ее функций. Нарушение функции поджелудочной железы характеризуется изменением углеводного обмена и стеатореей.

Нередко при тяжелом тиреотоксикозе выявляется клиническая картина сахарного диабета, что отчасти связано с ускоренным всасыванием углеводов из кишечника. Нередки расстройства половой функции. Тяжелые формы тиреотоксикоза сопровождаются остеопорозом.

Нарушения нервной системы и психики отмечаются почти постоянно. Сухожильные рефлексы резко повышены. Наблюдаются тиреотоксические невралгии, невриты. У больных тиреотоксикозом может наблюдаться моторная возбудимость: они подвижны, суетливы, аффективны, мнительны. В большинстве случаев отмечается бессонница, характерно дрожание пальцев вытянутых рук, изменение почерка.

Изменения периферической крови неспецифичны, наблюдаются небольшая лейкопения, относительный микроцитоз.

Выделяют легкую, среднюю и тяжелую форму тиреотоксикоза. При легкой форме симптомы нерезко выражены, отмечается тахикардия до 90 в минуту, легкий тремор рук, основной обмен повышен до 20—25 %, щитовидная железа увеличена до I—II степени.

Среднетяжелая форма отличается более выраженными проявлениями токсикоза, потерей массы тела, слабостью, тахикардией до 120 в минуту, появлением глазных симптомов, повышением основного обмена до +40 %, увеличением щитовидной железы до III—IV степени. Тяжелая форма проявляется в первой стадии общим нарастанием симптомов тиреотоксикоза с похуданием, сильным тремором, выраженным экзофтальмом, пульсом до 120—140 в минуту, одышкой в покое, увеличением размеров сердца, основным обменом до +50—60 %. Во второй стадии на фоне выраженных общих симптомов тиреотоксикоза развиваются поражения внутренних органов: сердечно-сосудистая недостаточность, энцефалопатия, токсический гепатит, кахектический синдром. Тиреотоксикоз у мужчин протекает более остро и быстро, чем у женщин. У пожилых больных тяжелее поражения сердечно-сосудистой и нервной систем, быстрее развиваются дистрофические изменения внутренних органов.

Тяжелым осложнением является тиреотоксический криз, проявляющийся нарастающим повышением температуры тела, резким возбуждением с бредом и галлюцинациями, неукротимой рвотой, поносом, тахикардией до 150—200 в минуту, мерцанием предсердий, желтухой, мышечной гипотонией. Характерны тяжелое обезвоживание с падением концентрации натрия, калия и хлоридов в плазме, алкалоз. Происходит накопление йода в щитовидной железе, другие показатели гормональной активности железы редко повышены. Крайней степенью криза является развитие комы, ведущей к смерти больного.

Диагноз и дифференциальная диагностика. В выраженных случаях диагноз, основанный на характерном виде, поведении больных и комплексе симптомов, несложен. Более трудна диагностика легких и стертых форм тиреотоксикоза.

Лабораторные исследования позволяют объективно зарегистрировать повышенную гормональную активность щитовидной железы. Наблюдается высокий уровень свободного тироксина (более 40 мг/л), общего тироксина (более 130 мкг/л), общего трийодтиронина (более 1,9 мкг/л), связанного с белком йода (85 мкг/л), показатели теста T_3 (более 35 %) и индекса свободных

тироксина (более 5,0), эффективного тиреоидного коэффициента (более 1,15).

Связанный с белком йод — это преимущественно тот йод, который входит в состав молекул гормонов щитовидной железы. Тест T_3 дает представление о содержании в крови трийодтиронина.

Определенное диагностическое значение имеет двухфазный тест с радиоактивным йодом, результаты которого отражают накопление йода в щитовидной железе в процентах к введенной дозе или концентрацию йода в плазме в процентах дозы на 1 л через 2 ч (в норме 10 %) или 24 ч (в норме около 30 %) после введения 50 мкКи радиоактивного йода. Измеряют также содержание в плазме связанного с белком радиоактивного йода через 48 ч (в норме менее 0,4 % введенной дозы на 1 л).

Приведенные сведения дополняются отрицательным результатом (подавление поглощения менее чем на 20 %) теста торможения накопления радиоактивного йода в щитовидной железе после введения гормонов (по 100 мкг трийодтиронина в день в течение недели или однократное введение 3 мг тироксина), тогда как у здоровых тиреоидные гормоны тормозят накопление радиоактивного йода примерно на 30 %.

В последнее время для дифференциальной диагностики поражений щитовидной железы применяется ультразвуковое сканирование.

Другие лабораторные показатели при тиреотоксикозе приведены в табл. 8.3.

Тиреотоксикоз при диффузном зобе приходится отличать от других поражений железы, сопровождающихся гипертиреозом той или иной степени:

Т а б л и ц а 8.3. Показатели обмена веществ при болезнях щитовидной железы

Лабораторные тесты	Гипертиреоз	Гипотиреоз
Белок		
в плазме	В норме, иногда снижен	В норме, иногда повышен
в спинномозговой жидкости	То же	Повышен
Глобулин в сыворотке	» »	»
Выделение мочевины с мочой	Повышено	Снижено
Жиры		
кетоз	В отдельных случаях	Отсутствует
нейтральный жир	Снижен	В норме
в плазме		
холестерин в плазме	В норме, иногда снижен	Повышен
Углеводы		
артериовенозная разница для глюкозы	Повышена	Снижена
глюкоза в крови натощак	»	»
глюкозурия	Редко	Отсутствует
Креатин в моче		
соотношение креатин/креатинин	Повышен	Снижен
Кальций		
в крови	В норме, редко повышен	В норме
выведение	Повышено (с мочой) Повышено (с калом)	Понижено (с мочой) Повышено (с калом)
Фосфаты		
в крови	В норме, иногда повышены	В норме
выведение	Повышено	Повышено
Щелочная фосфатаза	Иногда повышена	Снижена
Содержание воды		
объем плазмы	Повышен	Снижен
объем внеклеточной жидкости	Снижен	Повышен

токсической аденомы, узловатого зоба, аденокарциномы и т. д. Офтальмопатия при других поражениях железы не наблюдается. Гипертиреоз может также возникать при опухолях других органов (например, хорионэпителиоме) с эктопическим синтезом ТТГ-подобных веществ. В этих случаях правильному диагнозу могут способствовать симптомы опухоли. Наряду с этим тиреотоксикоз приходится отличать от болезней, при которых имитируются проявления гипертиреоза. При гипертонической болезни, феохромоцитоме, ревмокардите на первый план выступают сердечно-сосудистые проявления, а также свойственные феохромоцитоме (гормональные) и ревмокардиту (иммунологические) признаки, тогда как зоб, экзофтальм, усиление поглощения радиоактивного йода отсутствуют. Напротив, неврозы не сопровождаются теми изменениями гемодинамики, которые присущи тиреотоксикозу.

Дифференцированию диффузного токсического зоба и туберкулеза способствует различный характер температурной реакции, наличие глубоких легочных нарушений. Сопровождающаяся экзофтальмом болезнь Шюллера — Хенда — Крисчена протекает с нарушениями липидного обмена (ксантомами), углеводного обмена (клиническая картина сахарного диабета) и структуры костей черепа, таза, конечностей.

Лечение. Прежде всего обеспечение психического и физического покоя больных при среднетяжелой и тяжелой формах в условиях стационара. Среди лечебных средств значительное место занимают йодистые и тиреостатические препараты. Неорганический йод из-за развития рефрактерности к нему применяется нечасто.

Гораздо шире сфера применения тиреостатических препаратов, являющихся производными моновалентных ионов, тиомочевины, тиюрацила, имидазола, тормозящих окисление йода или связывание его в ткани щитовидной железы. Наиболее часто применяют мерказолил, при легких формах — 30 мг в день в течение 1—2 мес, в более тяжелых случаях — 40—60 мг. В период ремиссии дозы и кратность постепенно снижают. Перхлорат калия блокирует поступление йода в железу. Показан при легких формах болезни. Эффективность зависит от индивидуальной чувствительности больного, определяемой по степени блокирования поглощения.

В качестве более эффективного средства применяют лечение радиоактивным йодом с целью деструкции им фолликулов щитовидной железы. Во многих случаях достаточно принимать одну дозу препарата в день (50—100 мкКи на 1 г массы железы). Для расчета дозы больным с токсической аденомой и стенозирующим зобом условно принимают за I степень увеличения 40 г, II степень — 60 г, III степень — 80 г, IV степень — 100 г. В случаях успешного лечения эффект наступает на второй неделе и длится до 2 мес. При неполном, преходящем эффекте требуется повторное применение дозы.

По показаниям возможно применение глюкокортикоидов, доза которых зависит от состояния больных. В комплексном лечении находят применение β -блокаторы, резерпин, седативные средства в сочетании с основными тиреостатическими препаратами.

Лечение тиреотоксического криза включает комплекс мероприятий, направленных на все патогенетические звенья этого тяжелого осложнения.

Уровень тиреоидных гормонов можно снизить применением мерказолила в дозе 60—100 мг в 1-е сутки. На 2-е сутки продолжают применение мерказолила в дозе 40—60 мг в сочетании с раствором Люголя по 25—30 капель 3 раза в день. В связи с повышением активности симпатико-адреналовой системы назначают β -блокаторы (анаприлин 40—80 мг 3 раза в сутки), если нет противопоказаний со стороны респираторной и сердечно-сосудистой системы (бронхиальная астма в анамнезе и др.). β -Блокаторы также уменьшают переход T_4 в T_3 . Недостаточность функции коры надпочечников тре-

бует применения глюкокортикоидов. Возможно применить в первые сутки гидрокортизон в дозе 200—600 мг/мл (или другие кортикостероиды в эквивалентной дозе). Наряду с основным действием они блокируют переход T_4 в T_3 . Желательно сочетать их назначение с терапевтическими дозами витамина С. На 2—3-й день при улучшении состояния больного дозу кортикостероидов снижают.

Одним из грозных осложнений тиреотоксического криза является дегидратация, которая может усугубляться рвотой и диареей. В связи с этим показано введение жидкости в виде растворов Рингера — Локка, 0,85 % раствора хлорида натрия и 5 % раствора глюкозы. Количество вводимой жидкости колеблется от 2 до 3 л. Наряду с восстановлением гомеостаза введение жидкости носит дезинтоксикационный характер. С целью улучшения микроциркуляции показано введение реополиглюкина. При психическом возбуждении и болевом синдроме применяют нейролептики и наркотические анальгетики. При купировании гипертермического синдрома нужно избегать назначения аспирина, так как он блокирует связи тиреоидных гормонов с белками крови и увеличивает их свободную концентрацию.

Сердечная недостаточность требует применения адекватной терапии. После выведения из криза больные нуждаются в комплексной метаболической терапии, направленной на активацию анаболических процессов в организме.

Оперативное лечение тиреотоксикоза, состоящее в субтотальной резекции щитовидной железы, показано при среднетяжелой и тяжелой формах тиреотоксикоза, когда лекарственное лечение оказывается недостаточно эффективным. Необходима тщательная предоперационная подготовка и послеоперационное ведение больного. У 85—90 % больных оперативное вмешательство дает положительный эффект и восстанавливает трудоспособность.

Санаторно-курортное лечение (после устранения выраженных симптомов) показано в санаториях средней полосы, на курортах Балтийского побережья, в нежаркое время года — в Кисловодске.

8.4.2. ЭНДЕМИЧЕСКИЙ ЗОБ

Этиология и патогенез. Эндемический зоб — увеличение щитовидной железы, вызванное недостатком йода в почве и воде, возникающее у жителей определенных районов. Заболеванию чаще подвержены женщины. В нашей стране эндемические районы расположены в Поволжье, на Урале, Алтае, Кавказе, в районе Байкала, в долинах рек Амура и Лены, в отдельных районах Средней Азии, Украины, Белоруссии, Карелии. Недостаток йода в почве, воде и в растениях приводит к гиперплазии щитовидной железы, вызванной уменьшением выработки тиреоидных гормонов. Масса железы увеличивается до 40—60 г (по сравнению с нормальной массой 35 г). Относительная йодная недостаточность создается при избытке фтора и солей кальция.

Клиническая картина. Различают зоб диффузный, узловой и смешанный. Клинические проявления при эндемическом зобе обусловлены как наличием самого зоба, его величиной и расположением, так и изменением функции железы. Умеренное диффузное увеличение железы, довольно часто встречающееся у людей, живущих в эндемических районах, может не сопровождаться патологическими проявлениями, однако способно при прогрессировании размеров зоба привести к выраженной картине болезни. Большой зоб может вызывать сдавление окружающих органов — гортани, трахеи. При этом возникают охриплость, кашель, затрудненное дыхание, приступы удушья, особенно частые и тяжелые при загрудинном зобе. Сдавление пищевода может приводить к нарушению глотания. Сдавление вен шеи вызывает расстройство

кровообращения: расширение подкожных вен, сосудов на груди, чувство напряжения в голове при наклоне, возникает одутловатость лица. Нарушения дыхания и застой в малом круге кровообращения, вызванный механическим сдавлением сосудов, ведут к развитию «зобного сердца», т. е. к гипертрофии и расширению правых отделов сердца.

Давление зоба на нервные стволы способно вызывать охриплость голоса, изменения глазной щели, расширение зрачка, нарушения потоотделения. В зависимости от состояния функции щитовидной железы различают эутиреоидный, гипертиреоидный и гипотиреоидный зоб. Наиболее часто встречающийся (около 80 % случаев) эутиреоидный зоб протекает при нормальной функции щитовидной железы. Однако людей с эутиреоидным зобом нельзя считать практически здоровыми, поскольку у них наблюдаются умеренно выраженные отклонения в деятельности сердечно-сосудистой, нервной и других систем. Гипотиреоидный зоб чаще наблюдается в горных местностях. Большой частью он имеет форму узловатого зоба. У жителей равнинных районов зоб чаще имеет диффузный характер и протекает с симптомами гипертиреоза. Степень гипертиреоза обычно невелика и проявляется умеренной тахикардией, тенденцией к пучеглазию, похуданию, легким тремором пальцев и т. д.

Следует иметь в виду возможность кровоизлияния в зоб с острым стенозом трахеи, дистрофического изменения зоба и его злокачественного перерождения.

Диагноз. Эндемический зоб диагностируют на основании увеличения щитовидной железы у жителя района, эндемичного по зобу. При дифференцировании эндемического и диффузного токсического зоба учитывают меньшую интенсивность гипертиреоза и происхождение больного из эндемичного района. В отличие от тиреодита при эндемическом зобе нет признаков воспаления.

Лечение. Лечебные мероприятия при начальных стадиях эндемического зоба заключаются во введении йодида калия в форме 0,25 % раствора (по 1 чайной ложке в день) или таблеток антиструмина (по 1 таблетке, т. е. по 1 мг йодида калия 1—2 раза в неделю).

Развитие гипотиреоза вынуждает к применению препаратов гормонов щитовидной железы — тиреоидина, трийодтиронина, причем эти препараты могут способствовать не только купированию симптомов недостаточности щитовидной железы, но и уменьшению ее гиперплазии.

Хирургическое лечение становится необходимым при сдавлении органов шеи большим зобом, при узловом зобе и злокачественном перерождении.

Профилактика. Показано широкое применение йодированной соли (10 г йодида калия на 1 г соли), назначение йодида калия внутрь (по 1—2 мг) в виде таблеток, конфет (особенно детям).

8.5. ГИПОТИРЕОЗ (МИКСЕДЕМА)

Гипотиреоз — состояние, обусловленное снижением функциональной активности щитовидной железы и недостатком ее гормонов в организме.

Этиология и патогенез. Причинами первичного гипотиреоза могут быть врожденная аплазия или гипоплазия железы, генетически обусловленные нарушения биосинтеза тиреоидных гормонов, поражения железы воспалительным или аутоиммунным процессом, оперативные вмешательства на железе, рентгеновское облучение, применение тиреостатических препаратов. Вторичный гипотиреоз возникает при недостатке тиреотропного гормона, вследствие поражения гипофиза, при расстройстве гипоталамической регуляции. Гипотиреоз встречается в 4 раза чаще у женщин, чем у мужчин.

Клиническая картина. Гипотиреоз проявляется заторможенностью, вяло-

стью движений, ослаблением умственной деятельности. При врожденной аплазии или гипоплазии щитовидной железы развивается кретинизм. Обычно больные жалуются на слабость, повышенную утомляемость, сухость кожи, отечность, снижение аппетита, подавленное настроение, раздражительность, сонливость, головные боли.

Внешний вид больных характеризуется отечностью лица, утолщением губ и носа, сужением глазных щелей. Кожные покровы бледные, сухие и холодные на ощупь, шелушатся. Периферический кровоток недостаточен, трофика нарушена; кожа плотная, в складку не собирается, ямок при надавливании нет. Этот тип отечности, обусловленный пропитыванием тканей муцином, и дал название болезни — «микседема» (от греч. *муха* — слизь, *oedema* — отек). Увеличение массы тела обусловлено задержкой воды. Наблюдаются ломкость, истончение и выпадение волос (выпадение волос наружной трети бровей — симптом Гертога), ломкость ногтей, кариес зубов. Иногда возникают трофические язвы. Температура тела понижена, температурная реакция при воспалительных процессах ограниченная.

Метаболические нарушения в миокарде (микседематозное сердце), выражающиеся в снижении окислительных процессов, увеличении содержания воды и натрия, уменьшении количества калия, приводят к отеку мышечных волокон, образованию выпота в перикарде. Клинически это проявляется сердечной недостаточностью и характеризуется расширением границ сердца, глухостью сердечных тонов, снижением ударного и минутного объема и скорости кровотока, увеличением массы циркулирующей крови.

На ЭКГ отмечается синусовая брадикардия, снижение вольтажа, уменьшение амплитуды зубцов *P* и *T*, уплощение зубца *T*, снижение интервала *ST* ниже изолинии, иногда — удлинение интервала *PQ*.

У больных микседемой нередко наблюдаются хронические риниты, фарингиты, глосситы, затяжные пневмонии вследствие ослабления сопротивляемости к инфекциям. Отмечаются снижение аппетита, вкусовых ощущений, ахлоргидрия, нарушение всасывания в слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта, сухость слизистой оболочки рта, тошнота, метеоризм, запоры с отсутствием реакции на слабительные средства. Больные склонны к гипохромной анемии, лейкопении с нейтропенией.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Недостаток тиреоидных гормонов приводит к снижению скорости обменных процессов, что отражается в уменьшении величины показателей основного обмена до 20—40 % при легких и среднетяжелых формах и до 40—60 % при тяжелых формах. Повышен уровень холестерина в крови. Снижение показателей гликемии натощак и уплощенная форма гликемической кривой после пероральной нагрузки глюкозой могут быть объяснены понижением всасывания глюкозы в кишечнике. Снижены показатели тестов, непосредственно характеризующие функцию щитовидной железы: накопления радиоактивного йода в щитовидной железе, содержания связанного с белком йода, тироксина и трийодтиронина в крови, повышено содержание тиреотропного гормона (ТТГ) в крови (при вторичном гипотиреозе — снижено).

Для диагностики скрытой формы первичного гипотиреоза (при нормальном базальном уровне секреции ТТГ) можно использовать тиролибериновый тест. Тест основан на способности тиролиберина (синтетический тиротропин-релизинг-гормон) повышать уровень ТТГ. Тиролиберин в дозе 200—500 мкг в 2 мл изотонического раствора хлорида натрия вводят внутривенно. Уровень ТТГ определяют до введения на 30-й, 60-й и 120-й минуте. В норме максимальное повышение уровня ТТГ отмечается на 30-й минуте, а на 120-й минуте он снижается до исходных значений. При скрытом первичном гипотиреозе выявляется гиперергическая реакция передней доли гипофиза на

тиролиберин: уровень ТТГ не возвращается к 120-й минуте к исходным значениям.

Дифференциальный диагноз приходится проводить с отечными состояниями при различных заболеваниях внутренних органов — сердца, почек, а также с неврологическими поражениями врожденного характера (врожденная идиотия, болезнь Дауна), пернициозной анемией. Вторичный гипотиреоз отличается от первичного не только указанными выше различиями в лабораторных признаках, но и наличием признаков органического поражения мозга (при дисцефальном варианте) или плюригландулярными эндокринными расстройствами (при поражении гипоталамуса и гипофиза).

Лечение. Применяют препараты тиреоидных гормонов. Учитывая различную индивидуальную чувствительность больного, тиреоидин назначают первоначально по 0,02—0,025 г 2—3 раза в день с последующим постепенным, через 3—4 дня, увеличением (обычно до 0,15—0,2 г/сут, иногда до 0,1 г 3 раза в сутки) до нормализации показателей основного обмена. Поддерживающая доза подбирается индивидуально.

Тироксин применяют по 0,1—0,2 мг (0,5—1,0 мг/сут) внутрь. Действует медленно (начало через 2—3 дня, максимум — через 2 нед), но с большим последствием (7—10 дней после отмены). Иногда применяют прерывистое лечение тироксином, тиреоидином (3—5 дней приема, перерыв 1—2 дня). Вместо тироксина можно использовать тиреокOMB. Трийодтиронин, который действует быстро, рекомендуется применять в сочетании с тироксином и йодидом калия. Тиреотропный гормон назначают по 50 МЕ ежедневно на протяжении 7—10 дней с перерывом 2—3 мес.

В комплексном лечении больных гипотиреозом следует также использовать диету с ограничением содержания жиров и соли, сердечные средства, небольшие дозы диуретиков, липоканн, метионин, витамины В₆ и В₁₂.

Профилактика. Своевременная санация очагов инфекции в носоглоточной области, нередко приводящих к тиреоидиту, осторожное применение тиреостатических препаратов и исключение облучения щитовидной железы.

8.6. САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Сахарный диабет — гетерогенное эндокринное заболевание, основной чертой которого является патологическое изменение обмена веществ с ведущим расстройством обмена глюкозы, вызванное нарушением секреции или механизма действия на ткани гормона поджелудочной железы инсулина.

Сахарный диабет — самое распространенное эндокринное расстройство: им страдает почти каждый двадцатый житель земли; каждые 15 лет число больных удваивается, значительное число людей имеют скрытый диабет или генетически предрасположены к нему. Он является третьей по частоте причиной смерти (после сердечно-сосудистых заболеваний и злокачественных опухолей).

Около половины заболевших имеют возраст 40—60 лет, однако нередко заболевание начинается и у молодых людей.

Комитет экспертов ВОЗ по сахарному диабету связывает рост заболеваемости с возросшим потреблением пищи, уменьшением физической нагрузки, ожирением. Жители городов заболевают чаще, чем жители сельских местностей.

Этиология и патогенез. Представления о полиэтиологичности сахарного диабета легли в основу принятой Всемирной организацией здравоохранения в 1979 г. классификации сахарного диабета и других состояний, сопровождающихся нарушением толерантности к глюкозе.

А. Клинические классы

Сахарный диабет

Инсулинозависимый тип — тип I.

Инсулинонезависимый тип — тип II:

- а) у больных с нормальной массой тела;
- б) у больных с ожирением.

Другие типы сахарного диабета, возникающего в результате:

- 1) заболевания поджелудочной железы,
- 2) болезней гормональной природы,
- 3) состояний, вызванных лекарствами или химическими веществами;
- 4) повреждения рецепторов к инсулину,
- 5) развития определенных генетических синдромов,
- 6) смешанных причин.

Нарушения толерантности к глюкозе:

- а) у лиц с нормальной массой тела,
- б) у лиц с ожирением,
- в) связанные с другими определенными условиями и синдромами.

Диабет беременных.

Б. Достоверные классы риска

Лица с нормальной толерантностью к глюкозе, но значительно повышенным риском развития диабета. Предшествующие нарушения толерантности к глюкозе. Потенциальные нарушения толерантности к глюкозе.

Значительную роль в возникновении инсулинозависимого диабета играет генетически обусловленная предрасположенность, связанная с несколькими гаплотипами антигенов гистосовместимости HLA короткого плеча 6-й хромосомы: 1) ось S_1 —HLA—B8, D_w —3, DR—3, 2) ось S_2 HLA—B15, C_w^3 , D_w4 , DR4 и, возможно, 3) HLA B18, Bf F1, DR3.

Третья комбинация антигенов HLA чаще встречается при диабете, проявляющемся в возрасте до 10 лет; второй вариант преобладает при диабете, возникающем в возрасте около 20 лет, ось S_1 находят у больных инсулинозависимым диабетом любого возраста. Генетическая предрасположенность к развитию диабета проявляется в иммунных расстройствах.

В рамках диабета типа I выделяют тип IA — с преходящим наличием антител к клеткам островков поджелудочной железы и без аутоиммунных проявлений, и тип IB — с постоянным наличием антител к клеткам островков поджелудочной железы и другими аутоиммунными проявлениями. Тип IA сочетается с гаплотипом HLA оси S_2 , обуславливающим подверженность вирусной инфекции — вирусам Коксаки, краснухи, эпидемического паротита, возможно, вследствие дефицита T-лимфоцитов, и, очевидно, действия других факторов внешней среды на клетки островков поджелудочной железы. Полагают, что вирусы также могут способствовать развитию аутоиммунных процессов и повышать восприимчивость к другим панкреатотропным вирусам (возникновению диабета могут способствовать также заболевания желудка и кишечника, холециститы, нарушения функции печени, воспалительные заболевания мочеполовой системы). Тип IB, сочетающийся с гаплотипом HLA оси S_2 , по-видимому, имеет в основе глубокий иммуногенетический дефицит (возможно, опосредованный B-лимфоцитами), обуславливающий первичные органоспецифические аутоиммунные расстройства. Сочетание гаплотипов оси S_1 и S_2 у одного человека повышает предрасположенность к диабету. Присутствие «модифицирующих» генов может влиять на возраст, в котором проявляется диабет, тяжесть болезни, степень недостатка инсулина и, возможно, на риск развития микроангиопатии. При диабете типа I основным механизмом патогенеза болезни является прогрессирующее поражение клеток островков поджелудочной железы и постепенное понижение секреции инсулина.

Наиболее часто встречающийся диабет типа II, как правило, развивается у лиц в возрасте старше 50 лет, наследуется по мультифакториальному типу, может регулироваться одной диетой (при ожирении) или препаратами сульфаниламочевины (без ожирения). Отмечается понижение чувствительности рецепторов β -клеток поджелудочной железы к глюкозе и рецепторов клеток-мишеней к инсулину (вследствие ожирения, преждевременного старения клеток).

Вторичный сахарный диабет может возникать: 1) при поражении β -клеток островков поджелудочной железы (панкреатит, гемохроматоз, рак, кистозный фиброз, кальцификация поджелудочной железы); 2) при усиленной выработке гормонов — антагонистов инсулина, что имеет место при болезни и синдроме Иценко — Кушинга, акромегалии, первичном альдостеронизме, феохромоцитоме, апудомах; 3) под влиянием лекарственных препаратов — кортикостероидов, пероральных контрацептивов, тиазидов, фуросемида и других

диуретиков, диазоксида. Сахарный диабет может наблюдаться в рамках некоторых генетических и хромосомных синдромов в сочетании с атаксией Фридрейха, мышечной дистрофией, синдромами Дауна, Шерешевского — Тернера, Клайнфельтера, Рефсума, а также при гиперлиппротеинемии типа III, IV, V, гликогенезе I типа, хронической почечной недостаточности и циррозе печени.

Сахарный диабет при поражении инсулиновых рецепторов встречается в двух формах: 1) дефект инсулиновых рецепторов сочетается с дисфункцией яичников и липодистрофией у девочек 8—16 лет; 2) наличие антител к инсулиновым рецепторам сочетается с другими аутоиммунными расстройствами и псевдоакантозис нигриканс преимущественно у лиц мужского пола в возрасте 12—60 лет.

Термин «нарушение толерантности к глюкозе», применяемый вместо прежних названий «латентный диабет» и «асимптомный химический диабет» более точен, так как своевременное проведение лечебных мероприятий может предотвратить развитие диабета. Если без лечения частота развития диабета у лиц с нарушением толерантности к глюкозе составляет 3 % в год, то под влиянием диеты она снижается до 1,3 %, а при применении толбутамида развитие диабета может быть практически полностью предотвращено.

Выделение достоверных классов риска имеет большое профилактическое значение, так как определяются контингенты, нуждающиеся в особом внимании: лиц с ранее отмечавшимся нарушением толерантности к глюкозе; близнецов, один из которых болен диабетом; детей, родители которых страдают диабетом; женщин, родивших детей с массой тела свыше 4,5 кг; людей с гаплотипами гистосовместимости, идентичными наблюдаемым у больных диабетом, и с циркулирующими антителами к клеткам островков поджелудочной железы.

Абсолютный или относительный недостаток инсулина приводит к понижению проницаемости мембран (мышечных и жировых клеток) для глюкозы, аминокислот, жирных кислот, фосфора, калия и натрия, к ослаблению фосфорилирования и некоторых других обменных превращений глюкозы. Происходит мобилизация гликогена, жиров и белков в печени, скелетных мышцах, жировой ткани, усиливается неоглюкогенез в печени и почках. Все это приводит к значительным нарушениям белкового, углеводного, энергетического обмена, нарушениям функции основных биологических систем организма.

Клиническая картина. Основными проявлениями сахарного диабета являются гипергликемия, глюкозурия, полиурия, полидипсия и нередко повышенный аппетит.

Отмечаются сухость во рту, похудание, зуд кожи. У большинства больных понижена сопротивляемость к инфекциям. Нередко развиваются фурункулез и другие гнойничковые заболевания кожи.

Характерной чертой явного диабета служит гипергликемия — повышение глюкозы в крови натощак — выше 6,1 ммоль/л. При скрытом диабете нарушения углеводного обмена проявляются в снижении толерантности к глюкозе при том или ином виде нагрузки.

Глюкозурия появляется при превышении почечного порога гликемии (1,8—2 г/л). У больных диабетом концентрация сахара в моче может достигать 10 %, в большинстве случаев величина глюкозурии соответствует уровню гипергликемии, хотя эта связь и необязательна. При понижении почечного порога (ослабление реабсорбции глюкозы в почечных канальцах при «почечном диабете») глюкозурия может наблюдаться и на фоне нормальной гликемии, а при склерозе сосудов клубочков и уменьшении фильтрации глюкозы может наблюдаться уменьшение глюкозурии, несмотря на высокую гипергликемию.

Гиперлипемия проявляется повышением концентрации в крови НЭЖК (даже при нормальной гликемии), а также увеличением содержания общих

липидов, холестерина, фосфолипидов, триглицеридов (особенно значительном при ацидозе). Избыточное поступление НЭЖК в печень приводит к их усиленному окислению с образованием большого количества ацетил-КоА, который через ряд стадий превращается в ацетоуксусную, β -оксимасляную кислоты и ацетон, т. е. в кетоновые тела, которые накапливаются в крови. Развивается метаболический ацидоз, который резко ухудшает условия деятельности органов, прежде всего нервной системы, вплоть до развития коматозного состояния.

Гиперкетонемия, отражающая глубокое нарушение липидного обмена в условиях недостатка инсулина, может достигать 300—400 мг/л, а при диабетической коме — 2 г/л. Кетонурия до 40—140 г/сут является следствием повышенного кетогенеза в организме и механизмов снижения гиперкетонемии.

Полиурия при диабете может достигать 3—10 л/сут вследствие глюкозурии, гиперазотурии, выделения кетоновых тел и натрия.

Полидипсия вызвана обезвоживанием организма из-за полиурии, сухостью слизистой оболочки рта и глотки, повышением осмолярности крови вследствие увеличения содержания глюкозы, мочевины, хлорида натрия.

Изменение массы тела при тяжелом диабете обусловлено потерей жидкости, белков, жиров и углеводов, катаболической направленностью метаболизма в тканях. «Диабет тучных» является своеобразной формой болезни, при которой избыточная масса тела может предшествовать появлению диабета и (или) способствовать его развитию.

Особенно опасны поражения сосудов, которые выступают в качестве основной причины смертности и инвалидности при диабете. Выделяют два вида поражений сосудов: специфические для диабета микроангиопатии и неспецифические для него макроангиопатии атеросклеротической природы. При выраженных сосудистых расстройствах обычно наблюдается сочетание обоих видов поражения сосудов. Во многих случаях они являются не осложнением, а одним из основных проявлений болезни и могут быть обнаружены даже раньше расстройств углеводного обмена.

Органические поражения сетчатки и стекловидного тела ведут к ослаблению и потере зрения. Ретинопатия наблюдается примерно у 80 % больных с давностью диабета свыше 15 лет одинаково часто у мужчин и женщин. Она характеризуется микроаневризмами и связанными с ними кровоизлияниями, экссудатами, рубцовым стягиванием и отслоением сетчатки, пролиферацией сосудов в стекловидном теле, геморрагической глаукомой.

Поражение сосудов нижних конечностей при диабете сопровождается атрофичностью кожи, ослаблением пульсации тыльных артерий стопы, перемежающейся хромотой, болями и парестезиями, а в выраженной степени — гангреной пальцев или всей стопы.

Поражения почек наблюдаются примерно у 20—30 % больных диабетом, частота их увеличивается с возрастом. Диабетическая микроангионефропатия отражает местное проявление в почках общего, специфического для диабета поражения мелких сосудов (преимущественно капилляров). Скрытую стадию поражения почек можно диагностировать при исследовании биопсированной почечной ткани. Протеинурическая стадия характеризуется периодической (позднее постоянной) протеинурией, цилиндрурией, микрогематурией. Преазотемическая стадия проявляется пастозностью или отечностью лица и нижних конечностей, нестойкой артериальной гипертонией, анемией, небольшим увеличением СОЭ, протеинурией, цилиндрурией, микрогематурией, тенденцией к изостенурии. В азотемической стадии выделяют две фазы — с периодической азотемией и уремическую, характеризующиеся различной степенью выраженности хронической почечной недостаточности, вызванной диабетическим гломерулосклерозом. У части больных нефротический синдром отсутствует.

Нередко наблюдается умеренная глюкозурия при гипергликемии. В уремиической фазе возможно резкое повышение чувствительности к инсулину, тенденции к гипогликемии.

Диабетические невропатии включают поражения ЦНС, к которым относятся острые нервно-психические нарушения, неврозоподобные состояния, энцефалопатии, миелопатии, а также периферические расстройства: поражения черепных, спинномозговых нервов, вегетативные невропатии с нарушением иннервации органов сердечно-сосудистой, пищеварительной и мочеполовой систем, полиневрит конечностей и т. п. Симптоматика зависит от характера поражения нервной системы, наиболее часто наблюдаются нарушения чувствительности в форме парестезии, болевой синдром, атаксические расстройства, мышечная слабость. Вегетативные нервные расстройства проявляются вазомоторными нарушениями, изменениями потоотделения и кишечной моторики, ослаблением половой потенции у мужчин.

При диабете нередко можно отметить нарушение секреции желудочного сока, предрасположение к калькулезу и воспалительным заболеваниям желчевыводящих путей, нарушение внешнесекреторной функции поджелудочной железы.

Т е ч е н и е. При сочетании с липодистрофией отмечается гепатоспленомегалия, пальпируются лимфатические узлы. Трофические изменения могут затронуть суставы ног. Нередко встречается зуд, особенно в ановульварной области, гнойничковые поражения кожи.

Диабет I типа, свойственный преимущественно детям и подросткам, развивается остро и протекает тяжело, с склонностью к кетоацидозу: с абсолютной недостаточностью инсулина, с потребностью в высоких дозах препаратов инсулина, с выраженными морфологическими изменениями β -клеток (табл. 8.4). Диабету I типа нередко свойственна повышенная лабильность гликемии в течение суток (от гипер- до гипогликемии), частая смена удовлетворительного состояния кетоацидозом или гипокликемией.

Диабет II типа характеризуется постепенным началом (обычно в возрасте старше 40 лет), чаще встречается у пациентов с склонностью к полноте, редко ведет к кетоацидозу, течет стабильно и обычно нетяжело. Недостаточность инсулина преимущественно относительная в связи с действием контринсулярных гормонов и пониженной чувствительностью тканей к инсулину. β -Клетки имеют пониженную реактивность.

Один из вариантов диабета — диабет беременных, которому свойственна высокая глюкозурия при умеренной гипергликемии.

Выделяют также инсулинорезистентный диабет, требующий особенно высоких доз инсулина (до 200 и более ЕД/сут). Инсулинорезистентность может быть результатом действия эндогенных факторов (выработки инсулина атипичной структуры с пониженной активностью; усиленного метаболизма молекул инсулина; связывания их белками и метаболитами; выработки антагонистов инсулина; снижения использования глюкозы тканями) и экзогенных воздействий (выработки антител в ответ на введение гетерогенного инсулина). Тяжесть течения диабета устанавливают с учетом клинических и лабораторных проявлений, а также эффективности различных видов лечения.

По характеру течения отмечают несколько вариантов диабета. Термин **п р е д и а б е т** часто применяют для ретроспективного обозначения стадии, предшествующей развитию диабета. При этой стадии увеличение секреции инсулина, повышение содержания контринсулярных гормонов, НЭЖК, триглицеридов, т. е. нарушения регуляции обмена углеводов и жиров, непостоянны.

Достоверные классы риска характеризуются отсутствием клинических проявлений и биохимических признаков болезни, в том числе и при пробе

Т а б л и ц а 8.4. Типичные клинические признаки при первичном сахарном диабете

Клинические признаки	Тип диабета	
	I	II
Частота возникновения Наличие диабета в семье	Редко (у 10—20 % больных) У большинства больных	Часто Имеет большую наследственность, предрасположенность, чем I тип
Масса тела	Понижена	Повышена или нормальна
Возраст больных	Обычно моложе 30 лет	Старшие возрастные группы
Возраст больных к началу болезни	12—14 лет	50 лет
Характер начала болезни	Внезапное, нередко с бурным развитием симптомов	Постепенное, вначале без ярких симптомов
Сезонность возникновения	Осень, зима	Нет зависимости
Течение болезни	Лабильное, иногда трудно контролируемое	Стабильное, обычно хорошо контролируемое
Сосудистые осложнения	Обычно через 5—10 лет от начала болезни	Частые, при отсутствии компенсации диабета могут возникать в течение 1—2 лет
Наклонность к кетозу	Обычно	Лишь при острой или тяжелой инфекции, травме и т. д.
Эндогенная секреция инсулина	Низкая или отсутствует	Нормальная или повышенная в начальных стадиях; в поздних стадиях — низкая
Содержание инсулина в плазме крови	Обычно пониженное	От пониженного до повышенного
Масса β -клеток	< 10 %	Умеренно снижена
Иммунные реакции против клеток поджелудочной железы	Часты вначале	Аутоиммунных реакций нет
Ассоциация с HLA-антигенами	Существует	Нет
Чувствительность к инсулину	Обычная	Тенденция к инсулинорезистентности возрастает с увеличением ожирения
Лечение	Инсулин для всех больных, диета эффективна только в сочетании с инсулином	Диета для всех больных; у трети она приводит к компенсации, в других случаях добавляют пероральные гипогликемирующие средства; инсулин требуется временами при инфекции, травмах, хирургических вмешательствах
Гипогликемирующие пероральные средства	Обычно неэффективны, иногда усиливают эффект инсулина	Эффективны у большинства больных

толерантности к углеводам. Однако при развитии у находящихся в этой стадии больных инфекционного заболевания, при беременности, состоянии стресса, приеме глюкокортикоидов в тесте толерантности к глюкозе выявляются отклонения, присущие сахарному диабету. Ослабление функции β -клеток может быть также выявлено с помощью двойной нагрузки по Штаубу — Треуготту или преднизон-глюкозной нагрузки после предварительной трехдневной диеты, содержащей 250—300 г углеводов при нормальном количестве белков и жиров.

Нарушения толерантности к глюкозе представляют собой стадию развития болезни, при которой нет клинических проявлений и биохимических признаков нарушения обмена углеводов при обычном состоянии организма, однако после пероральной нагрузки глюкозой через 1 и 2 ч содержание сахара в крови остается повышенным. При проведении теста толерантности к углеводам выявляется группа людей с пограничным состоянием обмена углеводов. У лиц, входящих в пограничную группу, все показатели или

один из них выше, чем у здоровых людей, но ниже, чем у больных с нарушением толерантности к глюкозе. Они должны находиться под наблюдением в связи с возможностью развития у них диабета, однако учету как больные сахарным диабетом не подлежат.

Легкой форме диабета присущи незначительное проявление клинических симптомов болезни, отсутствие кетоацидоза, начальные явления микроангиопатии. Нарушения обмена углеводов могут быть устранены соблюдением диеты, правильным режимом труда и отдыха, снижением массы тела до нормального уровня, устранением сопутствующих болезней. Трудоспособность сохранена в полном объеме.

Диабет средней тяжести характеризуется более выраженными клиническими и лабораторными проявлениями, не устраняемыми диетой и требующими введения инсулина в дозе до 60 ЕД или сахароснижающих пероральных препаратов. Кетоацидоз отсутствует или наблюдается лишь под влиянием стрессорных факторов. Концентрация глюкозы в крови не превышает 2,5 г/л. Микроангиопатии наблюдаются, но не вызывают нарушения функции пораженного органа. Больные трудоспособны, но периодически при ухудшении состояния трудоспособность резко снижается.

Тяжелая форма диабета отличается резкой выраженностью клинических и лабораторных признаков, их лабильностью, склонностью к кетоацидозу с развитием прекомы или комы. Диабетические микроангиопатии приводят к нарушению функции органов: ретинопатия в пролиферирующей стадии — к нарушению зрения, гломерулосклероз почек — к азотемии и т. д.; концентрация глюкозы в крови превышает 2,5—3 г/л. Больные нуждаются в лечении инсулином в дозах выше 60 ЕД в день, иногда — до 100 ЕД и выше (особенно при наличии инсулинорезистентности, обусловленной влиянием контраинсулярных гормонов или антител к инсулину). Трудоспособность больных существенно нарушена, многие из них переводятся на инвалидность.

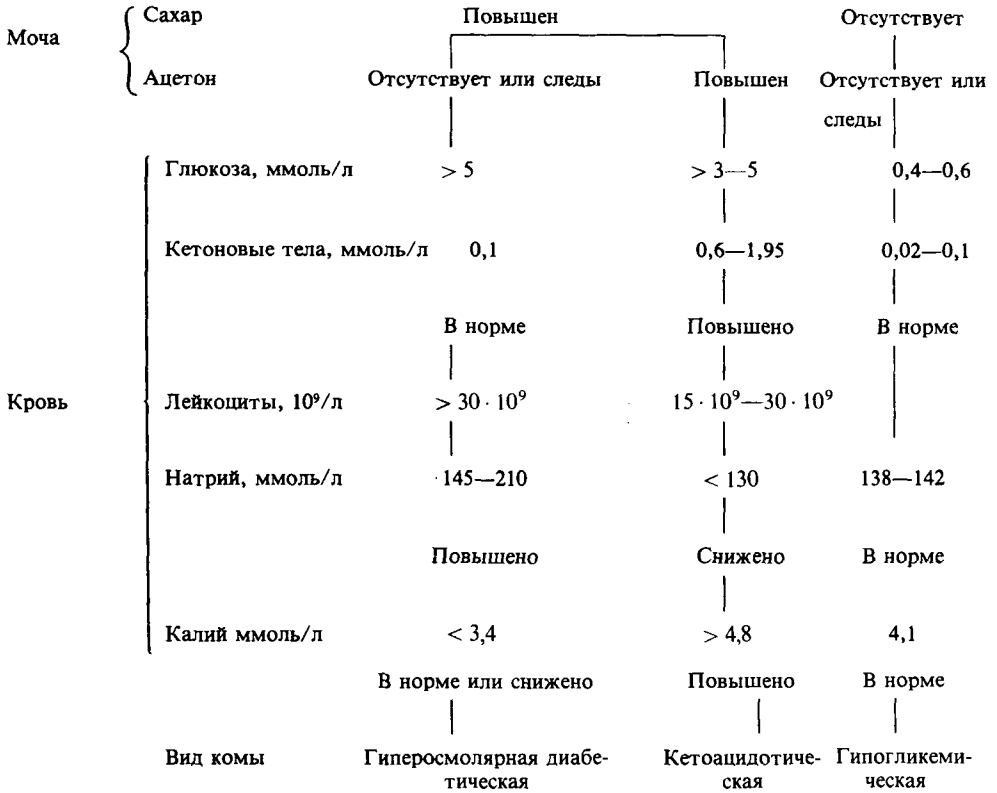
Осложнения. Различные факторы, влияющие на состояние поджелудочной железы и на тканевые эффекты инсулина, в зависимости от своей направленности могут способствовать переходу диабета из легкой в средне-тяжелую форму или, наоборот, облегчить течение болезни. Грозным осложнением диабета является развитие комы (схема 8.1). Коматозные состояния при диабете носят различный характер.

Гипергликемическая кетоациidotическая кома является крайней степенью расстройства обмена углеводов и липидов при тяжелом диабете.

Обычно она начинается постепенно, с общего недомогания, слабости, подавленности, головной боли, потери аппетита, диспепсических расстройств, учащения дыхания. Затем появляются боли в подложечной области и конечностях, углубленное и удлиненное дыхание типа Кулсмауля с запахом ацетона, сонливость и апатия, которые прогрессируют до полной потери сознания. При осмотре кожа сухая, холодная, лицо гиперемированное, осунувшееся. Язык сухой, обложенный. Глазные яблоки мягкие. Пульс учащенный, слабый, артериальное давление понижено, мышцы расслаблены, сухожильные рефлексы понижены или отсутствуют. При аускультации может быть шум трения плевры. При отсутствии инфекции температура тела может быть субнормальной. Лабораторные исследования выявляют резкую гипергликемию, гиперкетонемию, ацидоз, снижение щелочного резерва, гиперазотемию, лейкоцитоз, эритроцитоз, повышение показателя гематокрита. В моче отмечается высокая глюкозурия, резкоположительная реакция на ацетон. Иногда гипергликемическая кома может быть первым симптомом диабета.

Гиперосмолярная кома характеризуется особенно высоким уровнем гипергликемии и гиперосмолярностью крови с ее сгущением и резким обезвоживанием при отсутствии кетоацидоза. Развивается обычно у больных старше

С х е м а 8.1. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА КОМАТОЗНЫХ СОСТОЯНИЙ



50 лет на фоне нетяжелого диабета при воздействии тех или иных обезвоживающих факторов (рвота, понос, прием мочегонных, недостаточное восполнение жидкости при высоком диурезе, почечная недостаточность, гемодиализ, обширные ожоги). Резкая дегидратация определяет сухость кожи и слизистых оболочек, волемию, снижение артериального давления, гиперлейкоцитоз (до $50 \cdot 10^9$ /л.) Запаха ацетона, гиперкетонемии и кетонурии нет. Летальность достигает 30—40 % в связи с несвоевременной диагностикой, а также осложняющимися патологическими состояниями — почечной недостаточностью, тромбозами и т. д. (табл. 8.5).

Кома с лактат-ацидозом (молочнокислый ацидоз) является редким, но грозным осложнением диабета при лечении бигуанидами, особенно фенформинном, вызывающими снижение неогликогенеза в печени и усиление анаэробного гликолиза. Эта разновидность комы встречается чаще всего у больных в возрасте старше 50 лет, преимущественно у женщин. Нередко отмечают предшествующие почечные, печеночные, сердечные, дыхательные расстройства.

Начало молочнокислого ацидоза может быть либо прогрессирующим с тошнотой, рвотой, болями в животе, мышечными судорогами (и в этих случаях хорошо поддающимся лечению), либо чаще резким и тяжелым.

Клиническая картина характеризуется сердечно-сосудистыми расстройствами в форме тяжелой коллапса; неврологическими проявлениями вплоть до коматозного состояния, одышкой, нередко дыханием типа Куссмауля, олигурией, гипотермией (в 15 % случаев) и дегидратацией (в 25 % случаев). Лабораторные показатели включают небольшую глюкозурию, невысокую и даже сниженную гликемию, отсутствие кетонурии при резко выраженном

Т а б л и ц а 8.5. Особенности коматозных состояний при диабете

	Кетоацидотическая кома	Гиперосмолярная кома	Гипогликемическая кома
Диагноз: диабет	Установлен, тяжелое течение. В редких случаях не установлен	Установлен, тяжелое течение. В редких случаях не установлен	Установлен, проводится лечение инсулином
Причина	Недостаточное лечение, сопутствующие инфекции, травмы, другие стрессоры	Обезвоживание вследствие рвоты, поноса, приема мочегонных, недостаточного питья при высоком диурезе, гемодиализа, почечной недостаточности	Избыточная доза инсулина. Недостаточная еда после введения инсулина
Развитие	Медленное в течение нескольких часов	Медленное	Быстрое, в течение нескольких минут
Чувство голода	Нет, потеря аппетита	Потеря аппетита	Часто бывает
Жажда	Выраженная	Нередко отсутствует	Нет
Тошнота, рвота	Часто	Чаше есть	Редко
Боль в животе	Часто	Часто	Нет
Глаза	Запавшие, глазные яблоки мягкие	Запавшие, глазные яблоки мягкие	Широкие зрачки
Кожа	Сухая, тургор снижен	Сухая, тургор снижен	Влажная, пот. Тургор обычный
Язык	Сухой с налетом	Сухой	Влажный
Дыхание	Глубокое, шумное с запахом ацетона	Запаха ацетона нет, поверхностное, частое	Нормальное
Артериальное давление	Снижено	Снижено	Нормальное
Пульс	Учащен, слабого наполнения	Учащен, малого наполнения	Учащен, хорошего наполнения, иногда замедлен, с перебоями
Мышцы	Расслаблены	Расслаблены	Напряжены, часто судороги
Рефлексы	Снижены или отсутствуют	Снижены или отсутствуют	Нормальные или повышены
Температура тела	Часто ниже нормы	У части больных повышена (инфекции)	Снижена
Эффект от введения глюкозы	Отсутствует	Отсутствует	Быстрый
В сыворотке крови			
Глюкоза, ммоль/л	До 5,5	До 10	0,7
Натрий, ммоль/л	58,6	60—69,6	59—61
Мочевина, ммоль/л	4,8—5,0	16,6—32,0	4,8—5,0
Хлориды, ммоль/л	25,2	20—33,5	28,2—30,0
Кетоновые тела	Резко повышены	Норма	Норма
Бикарбонаты, ммоль/л	1—7,5 (снижены)	8—20	»
Инсулин	Снижен	Повышен, нормален	Повышен

ацидозе ($pH \leq 7,10$, $CO_2H \leq 10$ экв/л), дисбаланс между анионами и катионами достигает 16 экв/л, повышение содержания молочной кислоты выше 7 экв/л (при норме до 1,3 экв/л).

Прогноз неблагоприятный, более чем в половине случаев наступает смерть от шока с необратимой олигоанурией.

Гипогликемическая кома при диабете может быть результатом передозировки инсулина, в особенности при выведении больных из состояния кетоацидоза. Развивается быстро, у больных отмечается чувство голода, слабость, дрожание конечностей, влажность кожи и слизистых оболочек; дыхание не нарушается, артериальное давление и тургор подкожной клетчатки нормальны. У этих больных нередко развиваются нарушения психики. При развитии гипогликемической комы у лиц пожилого возраста возможны повышения артериального давления и развитие острой коронарной недостаточности. Поте-

ря сознания происходит при концентрации глюкозы в крови 1,92 ммоль/л и ниже.

Диагноз и дифференциальная диагностика. Явный диабет может быть диагностирован на основе характерных клинических проявлений и обнаружения гипергликемии натощак и глюкозурии. Необходимо проводить дифференциальный диагноз диабета и недиабетических глюкозурий (табл. 8.6). Диагноз диабета не может быть поставлен при однократном обнаружении гипергликемии.

Т а б л и ц а 8.6. Дифференциально-диагностические критерии недиабетических глюкозурий (по отношению к сахарному диабету)

Недиабетическая форма глюкозурии	Дифференциально-диагностические признаки
Почечный диабет	Нормальная гликемия и толерантность к глюкозе
Глюкозурия беременных	Нормальная гликемия и толерантность, исчезновение глюкозурии после родов
Симптоматическая глюкозурия	Наблюдается редко при липоидном нефрозе, гломерулонефрите, пиелонефрите, врожденных тубулопатиях
Алиментарная глюкозурия	Наблюдается крайне редко при обильном приеме пищи, богатой углеводами, после длительного голодания

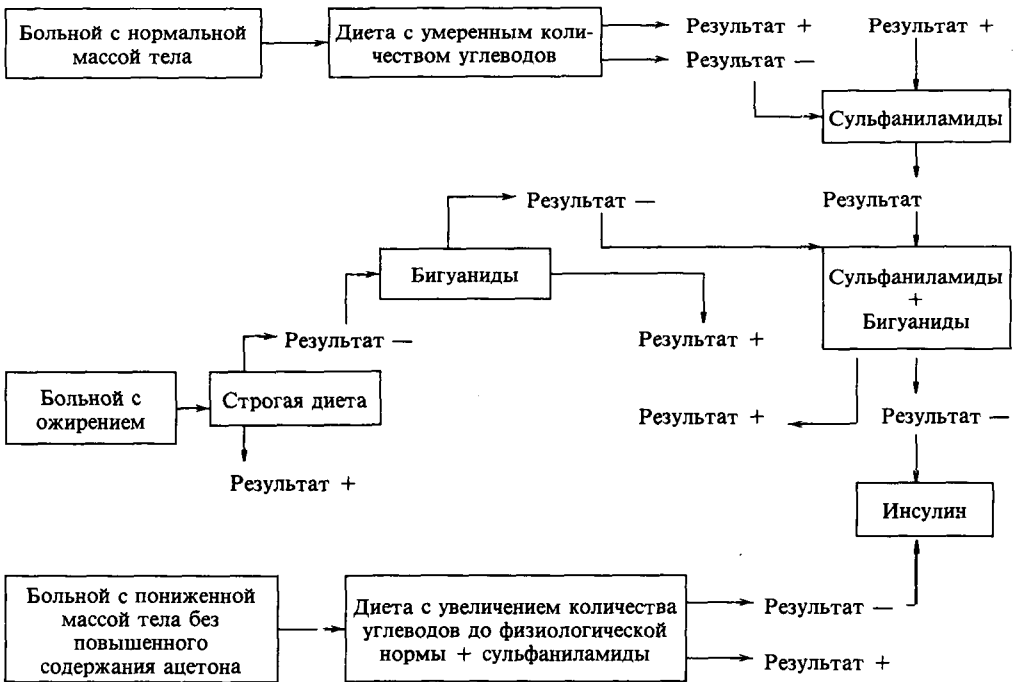
Для исследования обмена углеводов применяют функциональные тесты с нагрузкой глюкозой. Простейшая проба заключается в исследовании сахара в крови через 2 ч после завтрака, содержащего примерно 50 г углеводов: у здоровых людей концентрация глюкозы не превышает 7,15 ммоль/л, при диабете она выше 9,9 ммоль/л, при скрытом диабете находится между этими величинами. Пероральная проба с нагрузкой глюкозой заключается в приеме натощак, на фоне диеты, содержащей 250 г углеводов в день, после 12-часового покоя и воздержания от пищи 50 г глюкозы, растворенной в 1—2 стаканах воды, и исследовании концентрации глюкозы в пробах капиллярной или венозной крови, взятой натощак, через 60 и 120 мин (при необходимости выявления реактивной гипогликемии и через 180 мин). У здоровых людей через 1 ч гликемия ниже 7,15 ммоль/л, через 2 ч — ниже 1,1 ммоль/л; при диабете — выше 11,0 и 8,25 ммоль/л соответственно. Эксперты ВОЗ предлагают принимать во внимание лишь содержание глюкозы в капиллярной крови через 2 ч после нагрузки: уровень ниже 6,6 ммоль/л свойствен здоровым людям, выше 7,7 ммоль/л — больным диабетом (при исследовании венозной крови — на 0,5 ммоль/л ниже), между этими величинами — так называемая пограничная группа.

Комитет экспертов ВОЗ по сахарному диабету (1980) предложил проводить у людей, отнесенных к пограничной группе, повторную пероральную нагрузку 75 г глюкозы. Концентрация глюкозы в плазме через 2 ч, превышающая 11 ммоль/л, подтверждает диагноз диабета, концентрация между 11 и 8 ммоль/л свидетельствует о нарушении толерантности к глюкозе.

Двойная пероральная нагрузка глюкозой по Штаубу — Трауготту заключается в том, что после приема 50 г глюкозы и определения через 30 и 60 мин содержания сахара в крови пациент вновь принимает 50 г глюкозы и вновь исследуется кровь на сахар через 90 и 120 мин после первого приема глюкозы. У здоровых людей через 1 ч после нагрузки выделяется достаточное количество инсулина, обеспечивающее усвоение дополнительной порции глюкозы, т. е. значительного вторичного подъема уровня сахара не происходит. При латентном диабете наблюдается второй пик гипергликемии.

Преднизон-глюкозная проба заключается в приеме за 8, 5 и 2 ч до нагрузки 50 г глюкозы по 10 мг преднизона или преднизолона. При этом у здоровых людей натощак определяется не более 6,05 ммоль/л глюкозы в крови, а через 1 и 2 ч — не более 9,9 и 7,15 ммоль соответственно, а при скрытом диабете — более высокое содержание. Диагностические возможности пробы весьма велики благодаря двойной нагрузке углеводами — за счет усиления их синтеза в организме под влиянием глюкокортикоидов и введения экзогенной глюкозы. Применяются также тесты с внутривенным введением глюкозы (при нарушениях всасывания глюкозы), толбурамида (для стимуляции β-клеток без гипергликемии), нагрузки инсулином, глюкагоном, адреналином, которые позволяют получить дополнительную информацию о регуляции состояния обмена углеводов у больных.

С х е м а 8.2. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ МАССЫ ТЕЛА (ПО Н. Т. СТАРКОВОЙ, 1983)



Лечение. В зависимости от тяжести течения применяются 3 вида лечебных мероприятий для нормализации углеводного обмена: 1) диету, 2) оральные гипогликемизирующие препараты, 3) инсулин. Диета является основным способом лечения при всех формах диабета. В группах риска при нарушении толерантности к глюкозе и при легкой форме болезни диета является единственной лечебной мерой.

Для установления толерантности к углеводам применяется стандартная диета энергоценностью в 1537 ккал¹ с содержанием 45 г белка, 98 г жира, 110 г углеводов, состоящая из мяса, хлеба и сливочного масла (по 100 г), молока (250 мл) и капусты (800—1000 г).

Сущность лечебной диеты состоит в ограничении содержания легкоусвояемых углеводов, сбалансированном соотношении углеводов (60 %), белков (20 %) и жиров (20 %), соответствии энергоценности пищи уровню физической нагрузки (30 ккал/кг при нормальной массе тела больного) (схема 8.2).

Особенно эффективна низкобелковая субкалорийная диета, которая снижает уровень инсулина и содержание глюкозы в плазме, вызывая повышение чувствительности тканевых рецепторов к инсулину. Такая диетотерапия, особенно при диабете тучных, при легких формах диабета, при нарушении толерантности к глюкозе, дает хороший эффект, выражающийся в снижении массы тела (при ожирении), понижении уровня глюкозы в крови, повышении толерантности к глюкозе за счет уменьшения напряжения секреторной активности β -клеток поджелудочной железы. При плохой переносимости субкалорийной диеты ее прием облегчают аноректические препараты (дезопимон, теронак за 30—40 мин до еды 1—2 раза в день).

¹ 1 ккал=4,184 кДж.

Лечение сахарного диабета инсулином является заместительным. Препараты инсулина являются основным лекарственным средством при лечении больных с тяжелым клиническим течением (I группа — инсулинзависимые), особенно у детей, а также в большинстве случаев средней тяжести болезни, при развитии инфекции, травме, проведении хирургического вмешательства, появлении кетоацидоза, ангиопатии, а также во всех других случаях, когда купировать гипергликемию оральными антидиабетическими лекарственными препаратами не удастся. Доза инсулина должна соответствовать форме болезни, ее течению, состоянию больного. 1 ЕД инсулина способствует утилизации примерно 4 г глюкозы. Частота введения инсулина зависит от состояния больного и фармакокинетических параметров препарата. Наиболее часто применяются пролонгированные формы, допускающие введение препарата 1—2 раза в сутки, что особенно важно при длительном лечении. Хорошей эффективностью отличаются препараты свиного инсулина, высокоочищенные монокомпонентные препараты пролонгированного действия (табл. 8.7).

Таблица 8.7. Сахароснижающее действие различных препаратов инсулина

Препараты	Время сахароснижающего действия после введения препарата, ч		
	начало	максимум	общая продолжительность
Короткого действия Простой инсулин (рогатого скота, свиной инсулин)	0,5	2—4	6—8
Средней продолжительности действия Суспензия цинк-инсулина аморфного, семилонг, инсулин семиленте	1	4—6 5—7	10—12
Длительного действия Протамин-цинк-инсулин прозрачный	1—2	8—12	16—18
Суспензия инсулин-протамин	1	4—12	16—18
Суспензия цинк-инсулина (инсулин-ленте)	1	5—17 10—12	До 23
Суспензия цинк-инсулина кристаллического (инсулин-ультраленте)	6—8	12—18	» 30
Протамин-цинк-инсулин	4—6	12—18	» 30

Наличие у больного выраженных проявлений болезни требует немедленного начала лечения инсулином. Без кетоацидоза ориентировочно назначают перед завтраком 8—12 ЕД суспензии цинк-инсулина (ИЦС) и 6—12 ЕД инсулина короткого действия, перед обедом 6—12 ЕД и перед ужином 4—6 ЕД инсулина короткого действия. В дальнейшем дозы инсулина корректируют в зависимости от показателей содержания сахара в моче и крови. Приведенную выше дозу инсулина назначают обычно при стойкой гипергликемии в пределах 9,99—15,54 ммоль/л, при более выраженной гипергликемии начальные дозы инсулина должны быть выше на 8—16 ЕД (за исключением вводимого перед ужином).

При сохранении гипергликемии дозу постепенно повышают, а при появлении гипогликемии — понижают. Суточные колебания концентрации сахара в крови при тяжелом диабете не должны превышать 8,88—9,99 ммоль/л, а при диабете средней тяжести — 7,77—8,88 ммоль/л (методика определения сахара Хагедорна — Йенсена). Суточная глюкозурия не должна превышать 5—7 % от сахарной ценности пищи (не более 56 ммоль).

Оптимальным ритмом введения инсулина считают двукратное введение препаратов среднего и продолжительного действия: перед завтраком и ужином.

Как бы ни была индивидуализирована инсулинотерапия по дозам и срокам введения препарата, она не может с такой степенью точности обеспечить регулирование обмена углеводов, как это происходит в нормальных условиях, когда выделение инсулина меняется соответственно изменениям концентрации глюкозы в крови. Несовершенство инсулинотерапии особенно остро проявляется при нестабильном уровне углеводов, при лечении кетоацидотической комы. В известной мере имитацией физиологической регуляции является «искусственная поджелудочная железа», т. е. автоматическое устройство для введения инсулина. Наиболее совершенным является полностью автоматизированное устройство с обратной связью, состоящее из чувствительного к глюкозе элемента, ЭВМ и насоса. Эта система реагирует не только на степень, но и на скорость изменения содержания глюкозы.

Инсулинорезистентность, т. е. потребность в необычно больших дозах инсулина (до 200 ЕД в день), может возникнуть в результате действия контринсулярных гормонов или образования антител к вводимому инсулину, что можно уточнить соответствующими лабораторными исследованиями. Однако, не дожидаясь их результатов, необходимо повысить дозу инсулина до уровня, нормализующего показатели гликемии, вводя ее в форме простого инсулина, в частности свиного, в тяжелых случаях до 1000 ЕД в сутки. Иногда дополнительно назначаются другие сахароснижающие препараты. При наличии антител к инсулину полезным может оказаться применение преднизолона до 50 мг в течение 2—3 дней, затем дозу снижают до 10—15 мг в течение 2—3 нед до восстановления чувствительности к инсулину. При неотчетливом эффекте не рекомендуется применять преднизолон более 1—2 мес. Пероральные сахароснижающие препараты представлены сульфаниламидами и бигуанидами (табл. 8.8).

Применение препаратов сульфанилмочевины при сахарном диабете основано на их способности повышать секрецию инсулина β -клетками поджелудочной железы, повышать чувствительность этих клеток к глюкозе, усиливать

Т а б л и ц а 8.8. Сахароснижающие пероральные препараты

Препараты	Зарубежные аналоги	Доза в 1 таблетке, капсуле, г	Суточная доза, г	Длительность действия после 1 приема, ч
Сульфаниламиды				
Карбутамид	Букарбан, надизан, оранил, диаборал	0,5	1,5	24—40
Бутамид	Толбутамид, орабет, растинон	0,25; 0,5	2,0	6—12
Хлорпропамид	Диабинезе, орадиан	0,1; 0,25	0,5	24—60
Цикламид	«Егба», глироксил	0,25; 0,5	1,0	6—12
Хлорцикламид	Орадиан	0,25	0,75	12
Глибенкламид	Даонил, эугликон, манинил	0,005	0,0025—0,015	12—24
Бигуаниды				
Фенэтилбигуанид	Фенформин	0,025 (табл.)	0,15	4—6
	Дибогин	0,05 (капс.)	0,15	8—12
Бутилбигуанид	Адебит	0,05; 0,1	0,3	4—6
	Силубин	0,1 (капс.)	0,3	8—12
	Буформин	0,1 (капс., драже)	0,3	8—12
Диметилбигуанид	Глюкофаг	0,5	3,0	4—6
	Метформин	0,85 (капс.)	3,0	8—12

действие инсулина на мышцы и печень, тормозить действие инсулиназы и неогликогенез в печени и липолиз в жировой ткани. Кроме того, эти препараты, по-видимому, воздействуют на взаимоотношения инсулина и глюкагона через желудочно-кишечные гормоны. Бигуаниды усиливают поглощение глюкозы тканями, тормозят неогликогенез, повышают анаэробный гликолиз, нарушают всасывание глюкозы и других веществ в тонком кишечнике, снижают липогенез и повышают липолиз.

Препараты сульфаниламочевинны назначают при инсулинонезависимом сахарном диабете больным с нормальной или слегка избыточной массой тела при неэффективности диетотерапии. При избыточной массе тела более целесообразно назначение бигуанидов или их комбинации с сульфаниламочевинными препаратами.

Терапевтический эффект препаратов сульфаниламочевинны обычно наступает на 2—5-й день их приема. Отсутствие эффекта на 10—12-й день свидетельствует о резистентности к препарату и требует его замены.

В комбинации с инсулином препараты сульфаниламочевинны могут применяться и при инсулинозависимом диабете, вызывая стимуляцию секреции эндогенного инсулина. Бутамид (толбутамид) назначают за час до еды в дозе 0,5—1,0 г 3 раза в день. При сочетанном лечении с инсулином суточная доза устанавливается в пределах 0,5—1,5 г в сутки.

Примерный коэффициент замены: 10 ЕД инсулина соответствует 0,5 г бутамида. Поддерживающая доза бутамида устанавливается под контролем глюкозурического профиля.

Критерии компенсации диабета при лечении пероральными препаратами строже, чем при применении инсулина: сахар в крови натощак ниже 6,66 ммоль/л, после еды — 8,88 ммоль/л; не должно быть глюкозурии и кетурии.

Особенно надежным критерием компенсации считается уровень гликолизированного гемоглобина, он обратно пропорционален степени компенсации болезни.

Препараты сульфаниламочевинны противопоказаны при инсулинозависимом диабете, тяжелом течении диабета, прекоматозных состояниях, склонности к кетоацидозу, беременности, печеночной и почечной недостаточности. Их применение ограничено при интеркуррентных заболеваниях, поздних осложнениях сахарного диабета.

Лечение кетоацидотической комы. В первую очередь устраняют дефицит инсулина, кетоацидоз, проводят регидратацию. Эффективным методом лечения является введение простого быстродействующего инсулина. При этом используют режим больших или малых доз инсулина. При применении режима больших доз начальная доза инсулина составляет 50—100 ЕД внутривенно капельно, затем назначают по 25—100 ЕД каждые 2 ч подкожно или внутримышечно. Конкретная доза определяется давностью коматозного состояния, его тяжестью и уровнем гипергликемии. У больных с тяжелыми, острыми сердечно-сосудистыми заболеваниями целесообразно начинать с первоначальной дозы, составляющей 10 % от уровня гликемии. При применении режима малых доз вначале вводят 16—20 ЕД инсулина внутримышечно, затем по 6—10 ЕД/ч внутримышечно или внутривенно капельно. Если через 2 ч уровень сахара в крови не снижается, то дозу инсулина увеличивают до 12 ЕД/ч. При выборе метода лечения инсулином целесообразно руководствоваться уровнем гипергликемии. При относительно небольшой гипергликемии (не более 35 ммоль/л) предпочтительнее использование режима малых доз.

В последние годы этот метод получил большое распространение. Одновременно с началом лечения инсулином вводят внутривенно в течение первого

часа 1 л изотонического раствора хлорида натрия, а затем капельно (подкожно или внутривенно) еще 1,5—2 л изотонического раствора хлорида натрия и 250 мл 4 % раствора гидрокарбоната натрия. При нормальном диурезе вводят по 1 г хлорида калия через 4 ч (до 3 г в сутки). При шоке назначают мезатон, норадреналин, кофеин, при сердечной недостаточности — строфантин, коргликон.

При гиперосмолярной коме наряду с инсулином в указанных выше дозах в первые двое суток вводят до 10—20 л жидкости.

Гипогликемическую кому купируют внутривенным введением 50 мл 40 % раствора глюкозы. Если больной не приходит в сознание, через 10 мин повторно вводят глюкозу, при отсутствии эффекта внутривенно капельно до стойкого выведения из комы и повышения сахара в крови применяют 5 % раствор глюкозы. При невозможности введения глюкозы внутривенно ее назначают подкожно (500 мл 5 % раствора) и в виде капельной клизмы. Применяется также адреналин подкожно (1 мл в концентрации 1 : 1000).

Предупреждение ангиопатий требует полной компенсации нарушений углеводного обмена и приведения в норму показателей жирового обмена. Избыток инсулина способствует развитию атеросклероза, как и повышению липемии, что свойственно явному диабету. Поэтому для профилактики ангиопатий особенно важна точная регуляция обмена глюкозы. Применяются ангиопротекторы, доксиум, вазодилататоры, антиагреганты: липамид (0,05 г 3 раза в день), метионин (0,5 г 2—3 раза в день), никотиновая кислота (0,05—0,1 г 3 раза в день) или теоникол (0,3 г 3 раза в день) в сочетании с пармидином (0,2 г 3 раза в день), трентал и др.

8.7. ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ

Гиперинсулинизм — патологическое состояние организма, связанное с избытком инсулина, приводящим к значительному снижению содержания сахара в крови. Избыток инсулина может быть абсолютным, связанным с патологией инсулярного аппарата поджелудочной железы, а также относительным, т. е. независимым от подобной патологии. Последний обычно является следствием повышения чувствительности организма к выделяемому в обычных количествах инсулину β -клеток панкреатических островков. Гиперинсулинизм может быстро приводить к гипогликемическому состоянию, что в первую очередь сказывается на функции головного мозга.

По классификации Э. Г. Вейнберга все гипогликемии делятся следующим образом:

I. Панкреатические гипогликемии, которые вызываются чаще всего гиперинсулинизмом, обусловленным аденомой (инсулиномой), чаще доброкачественной, реже злокачественной и редко — диффузной аденоматозной гиперплазией β -клеток панкреатических островков.

II. Внепанкреатические гипогликемии. Они развиваются вследствие заболеваний печени, желчных путей (циррозы печени, холециститы и т. д.), эндокринной системы (заболевания щитовидной железы, гипопиза, надпочечников и др.), нарушений обмена веществ, расстройств центральной и вегетативной нервной систем.

Гипогликемическая болезнь (и н с у л и н о м а) характеризуется триадой Уиппла: возникновением приступов спонтанной гипогликемии натощак, после мышечной работы или через 2—3 ч после еды; падением содержания сахара в крови во время приступа ниже 1,7—1,9 ммоль/л; купированием приступа введением глюкозы или сахара. Приступы гипогликемии возникают обычно внезапно. Они проявляются резкой слабостью, сердцебиением, головной болью, потливостью, чувством сильного голода, иногда возбуждением. В более тяжелых случаях возбуждение может сменяться потерей сознания с развитием комы.

При хронической гипогликемии отмечаются апатия, снижение умственных способностей, слабость, импотенция. Для диагностики гиперинсулинизма определяют содержание сахара в крови натощак, во время приступа, исследуют гликемический профиль в течение суток; проводят пробы с голоданием, толбутидом, белковой диетой. Для определения локализации инсуломы используют висцеральную ангиографию и компьютерную томографию.

Инсуломы отличают от внепанкреатических гипогликемий на основании характерной клинической картины, данных анамнеза, лабораторных проб, неуклонного прогрессирования заболевания.

Внепанкреатические гипогликемии характеризуются более легким течением, во время приступов сознание обычно сохраняется, приступы короткие, купируются обычно самостоятельно, неврологическая симптоматика отсутствует.

При своевременном оперативном лечении инсулином прогноз благоприятный. Лечение инсулином оперативное. При внепанкреатических гипогликемиях лечению подлежит в первую очередь основное заболевание. Проводится частое, дробное, богатое углеводами питание (не менее 5—6 раз в день). Во время приступов гипогликемии углеводы можно давать внутрь или при необходимости вводить их внутривенно (40—100 мл 40 % раствора глюкозы).

ПРИЛОЖЕНИЕ I

ХАРАКТЕРИСТИКА ЛЕЧЕБНЫХ ДИЕТ ПО А. А. ПОКРОВСКОМУ С СОАВТОРАМИ

Диета № 1а

Показания. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки в период резкого обострения с выраженными симптомами раздраженного желудка, а также другие заболевания в соответствии с целевым назначением диеты.

Цель назначения. Способствование заживлению язв и эрозий, уменьшению воспалительного процесса слизистой оболочки верхнего отдела желудочно-кишечного тракта путем нормализации процессов репарации слизистой оболочки и уменьшения раздражения рецепторного аппарата желудка и двенадцатиперстной кишки, регуляции секреторной и моторно-эвакуаторной функций желудка. Обеспечение физиологических потребностей организма в пищевых веществах в условиях строго постельного режима.

Общая характеристика. Диета с физиологическим содержанием белков и жиров, ограничением углеводов и поваренной соли (хлорид натрия), резким ограничением химических и механических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата верхнего отдела желудочно-кишечного тракта и веществ, длительно задерживающихся в желудке, стимуляторов желудочной секреции.

Энергоценность и состав: белков 100 г, жиров 90—100 г, углеводов 200 г, 2000—2200 ккал¹, свободная жидкость 1,5—2 л, поваренная соль — не более 8 г в сутки. Масса суточного рациона около 2,5 кг.

Режим питания: 6—7 раз в сутки.

Диета № 1б

Показания. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки в период выраженного обострения при наличии симптомов раздраженного желудка, а также другие заболевания в соответствии с целевым назначением диеты.

Цель назначения. Способствование заживлению язв, эрозий, уменьшению воспалительного процесса слизистой оболочки верхнего отдела желудочно-кишечного тракта путем нормализации процессов репарации слизистой оболочки, уменьшения раздражения рецепторного аппарата и слизистой желудка и двенадцатиперстной кишки, регуляции секреторной и моторно-эвакуаторной функций желудка. Обеспечение физиологических потребностей организма в условиях постельного режима.

Общая характеристика. Диета с физиологическим содержанием белков и жиров, ограничением углеводов и поваренной соли, выраженным ограничением химических и механических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата верхнего отдела желудочно-кишечного тракта, стимуляторов желудочной секреции, веществ, длительно задерживающихся в желудке.

Кулинарная обработка. Все блюда готовят в протертом виде, отваривают в воде или на пару. Пища жидкая, кашицеобразная.

Режим питания: 5—6 раз в сутки.

Диета № 1

Показания. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки в период обострения без выраженных симптомов раздраженного желудка, хронические гастриты с сохраненной секрецией в период обострения, а также другие заболевания в соответствии с целевым назначением диеты.

Цель назначения. Способствование заживлению язв, эрозий и уменьшению воспалительного процесса слизистой оболочки верхнего отдела желудочно-кишечного тракта путем нормализации процессов репарации слизистой оболочки, уменьшения раздражения слизистой и рецепторного аппарата желудка и двенадцатиперстной кишки, регуляции секреторной и моторно-эвакуаторной функций желудка. Обеспечение физиологических потребностей организма в пищевых веществах при лечении в стационарных условиях (больница, профилакторий, санаторий) или при работе, не связанной с физической нагрузкой.

Общая характеристика. Диета с физиологическим содержанием белков, жиров и углеводов, ограничением поваренной соли, умеренным ограничением механических и химических

¹ 1 ккал = 4,184 кДж.

раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата желудочно-кишечного тракта, стимуляторов желудочной секреции, веществ, длительно задерживающихся в желудке.

Кулинарная обработка. Все блюда готовятся в вареном виде или на пару (протертые), негрубые сорта мяса и рыбы разрешаются куском. Допускаются отдельные блюда в запеченном виде без грубой корки.

Энергоценность и состав: белков 100—120 г, жиров 100—120 г, углеводов 400—450 г, 3000—3500 ккал, свободная жидкость 1,5 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона 3 кг.

Режим питания: 5—6 раз в сутки.

Диета № 2 а

Показания. Острые гастриты, энтериты и колиты в период реконвалесценции как переход к рациональному питанию; хронические гастриты с секреторной недостаточностью, энтериты, колиты в период стойкой ремиссии без сопутствующих заболеваний печени, желчевыводящей системы, поджелудочной железы, гастриты с сохраненной секрецией.

Цель назначения. Полноценное питание, восстановление нарушенных функций органов пищеварения при острых заболеваниях и сохранение компенсации при хронических заболеваниях, регуляция секреторной и моторно-эвакуаторной функции желудка. Обеспечение физиологических потребностей организма в пищевых веществах при лечении в стационарных условиях (больница, профилакторий, санаторий) или при работе, не связанной с физической нагрузкой.

Общая характеристика. Диета с физиологическим содержанием белков, жиров и углеводов, ограничением поваренной соли, умеренным ограничением механических и химических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата желудочно-кишечного тракта, стимуляторов желудочной секреции, веществ, длительно задерживающихся в желудке.

Кулинарная обработка. Все блюда готовятся в вареном виде или на пару (протертые), негрубые сорта мяса и рыбы разрешаются куском. Допускаются отдельные блюда в запеченном виде без грубой корки.

Энергоценность и состав: белков 100—120 г, жиров 100—120 г, углеводов 400—450 г, 3000—3500 ккал, свободная жидкость 1,5 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона 3 кг.

Режим питания: 4—5 раз в сутки.

Диета № 2

Показания. Острые гастриты, энтериты и колиты в период реконвалесценции как переход к рациональному питанию; хронические гастриты с секреторной недостаточностью, энтериты, колиты в период стойкой ремиссии без сопутствующих заболеваний печени, желчевыводящей системы, поджелудочной железы, гастриты с сохраненной секрецией.

Цель назначения. Полноценное питание, восстановление нарушенных функций органов пищеварения при острых и сохранение компенсации при хронических заболеваниях желудка и кишечника.

Общая характеристика. Диета физиологически полноценная, с рациональной кулинарной обработкой продуктов, за исключением продуктов и блюд, являющихся нагрузочными для желудочно-кишечного тракта, долго задерживающихся в желудке, трудно перевариваемых, раздражающих слизистую оболочку и рецепторный аппарат желудочно-кишечного тракта.

Энергоценность и состав: белков 100—120 г, жиров 100—120 г, углеводов 400—450 г, 3000—3500 ккал, свободная жидкость 1,5 л, поваренная соль до 15 г. Масса суточного рациона 3 кг.

Режим питания: 5—6 раз в сутки.

Диета № 3

Показания. Хронические заболевания кишечника с преобладанием синдрома дискинезии (запоры) в период нерезкого обострения и ремиссии, а также при сочетании этих заболеваний с поражением желудка, печени, желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Цель назначения. Полноценное питание и сохранение компенсации при хронических заболеваниях кишечника с преобладанием синдрома дискинезии (запоры), а также при вовлечении в патологический процесс желудка, печени, желчевыводящих путей, поджелудочной железы. Максимальное восстановление нарушенных функций кишечника и других органов пищеварения. Стимулирование процессов регенерации, устранение изменений в обмене веществ и уменьшение дистрофических процессов в органах, возникающих при нарушениях пищеварения в тонкой кишке.

Общая характеристика. Диета физиологически полноценная, с нормальным содержанием белков, жиров, углеводов, поваренной соли, всех остальных минеральных веществ и других ингредиентов пищи, с повышенным введением механических и химических стимуляторов моторной функции кишечника, с исключением продуктов и блюд, усиливающих процессы брожения и гниения в кишечнике, и сильных стимуляторов желчеотделения, секреции желудка и поджелудочной железы, веществ, отрицательно влияющих на функциональное состояние печени и органов желчеотделения (продукты, богатые эфирными маслами, холестерином; продукты расщепления жира, получающиеся при жарении, — альдегиды и акролены).

Энергоценность и состав: белков 100—120 г, жиров 100—120 г, углеводов 400—450 г, 3000—3500 ккал, свободная жидкость 1,5 л, поваренная соль 12—15 г. Масса суточного рациона 3 кг.

Диета № 4

Показания. Острые и хронические заболевания кишечника в период профузных поносов и резко выраженных диспепсических явлений.

Цель назначения. Обеспечение питания больного в условиях резко выраженного воспалительного процесса в желудочно-кишечном тракте и нарушенного в связи с этим пищеварения. Уменьшение воспалительного процесса и нормализация функционального состояния кишечника, а также тех органов, которые наиболее часто вовлекаются в патологический процесс при заболевании кишечника (желудок, печень и желчевыводящие пути, поджелудочная железа).

Общая характеристика. Диета с ограничением жиров, углеводов до нижней границы физиологической нормы и нормальным содержанием белков, гипохлоридная, с резким ограничением механических и химических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата желудочно-кишечного тракта, с исключением продуктов и блюд, усиливающих процессы брожения и гниения в кишечнике, а также сильных стимуляторов желчеотделения, секреции желудка и поджелудочной железы, веществ, раздражающих печень.

Энергоценность и состав: белков 100 г, жиров 70 г, углеводов 250 г, 2100 ккал, свободная жидкость 1,5—2 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона 3 кг.

Режим питания: 5—6 раз в сутки.

Диета № 4б

Показания. Острые и хронические заболевания кишечника в период обострения, а также при сочетании их с поражением желудка, печени и желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Цель назначения. Полноценное питание при умеренно выраженном процессе в желудочно-кишечном тракте и нарушенном в связи с этим пищеварении. Способствовать уменьшению воспалительного процесса и нормализации функционального состояния кишечника, а также тех органов, которые наиболее часто вовлекаются в патологический процесс при заболевании кишечника (желудок, печень, желчевыводящие пути и поджелудочная железа).

Общая характеристика. Диета физиологически полноценна, с нормальным содержанием белков, жиров и углеводов, ограничением поваренной соли до нижней границы физиологической нормы (до 8—10 г), с умеренным ограничением механических и химических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата желудочно-кишечного тракта, исключением продуктов и блюд, усиливающих процессы брожения и гниения в кишечнике, а также сильных стимуляторов желчеотделения, секреции желудка, поджелудочной железы, веществ, раздражающих печень.

Калорийность и состав: белков 100—120 г, жиров 100—120 г, углеводов 400—500 г, калорийность 3000—3500 ккал, свободная жидкость 1,5 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона около 3 кг.

Режим питания: желательна дробный (5—6 раз в день).

Диета № 4в

Показания. Острые заболевания кишечника в период выздоровления как переход к общей диете, хронические заболевания кишечника в период ремиссии, а также при сочетании этих заболеваний с поражением желудка, печени, желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Цель назначения. Полноценное питание и сохранение компенсации при хронических заболеваниях кишечника в стадии ремиссии, а также при вовлечении в патологический процесс желудка, печени и желчевыводящих путей, поджелудочной железы. Обеспечение процесса восстановления нарушения функций органов пищеварения в период выздоровления при острых заболеваниях кишечника.

Общая характеристика. Диета физиологически полноценная, с нормальным содержанием белков, жиров, углеводов и ограничением соли до нижней границы физиологической нормы (8—10 г), с некоторым ограничением механических и умеренным уменьшением химических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата желудочно-кишечного тракта, с исключением продуктов и блюд, усиливающих процессы брожения и гниения в кишечнике, а также стимуляторов желчеотделения, секреции желудка и поджелудочной железы, веществ, раздражающих печень.

Энергоценность и состав: белков 100—120 г, жиров 100—120 г, углеводов 400—500 г, 3000—3500 ккал, свободная жидкость 1,5 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона около 3 кг.

Режим питания: желательна дробный (5—6 раз в день, но не реже 4 раз).

Диета № 5

Показания. Хронические гепатиты с доброкачественным и прогрессирующим течением, нерезко выраженными признаками функциональной недостаточности печени и в стадии компенсации. Хронические холециститы, желчнокаменная болезнь. Острые гепатиты и холециститы в период

выздоровления (как переход к общему питанию). Различные другие заболевания в соответствии с целевым назначением диеты.

Цель назначения. Полноценное питание, условия для максимального щажения печени. Активизация компенсаторных и восстановительных механизмов путем стимуляции ферментативных, белоксинтезирующих и желчевыделительных процессов в печени. Создание условий, благоприятствующих нормализации функционального состояния органов, которые часто вовлекаются в патологический процесс при заболеваниях печени и органов желчевыделения (поджелудочная железа, желудок, двенадцатиперстная кишка, кишечник). Нормализация обмена холестерина.

Общая характеристика. Диета физиологически полноценная. Количество белков, углеводов и жиров определяется физиологическими потребностями организма. Исключаются сильные стимуляторы секреции желудка и поджелудочной железы (экстрактивные вещества, продукты, богатые эфирными маслами), жареные блюда, содержащие продукты неполного расщепления жира (акролеины и альдегиды), тугоплавкие жиры, продукты, богатые холестерином, пуринами. Диета обогащается овощами и фруктами, клеточные оболочки которых усиливают желчегонное действие других пищевых веществ, ускоряют пропульсивную функцию кишечника, обеспечивают максимальное выведение холестерина с калом.

Энергоценность и состав: белков 100—110 г, жиров 80—100 г, углеводов 400—500 г, 2800—3200 ккал, свободная жидкость 1,5—2 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона 3,3—3,5 кг.

Режим питания: 5—6 раз в сутки.

Диета № 5а

Показания. Острые гепатиты и холециститы, обострения хронических гепатитов, холециститов и желчнокаменной болезни, а также другие заболевания в соответствии с целевым назначением диеты.

Цель назначения. Полноценное питание в условиях выраженного нарушения функциональной способности печени и желчевыделительных путей в связи с воспалительными или дистрофическими процессами в печеночных клетках и органах желчевыделения. Максимальное щажение пораженных органов. Нормализация функциональной способности печени и органов желчевыделения, а также тех органов, которые наиболее часто вовлекаются в патологический процесс (желудок, двенадцатиперстная кишка, поджелудочная железа, кишечник).

Общая характеристика. Диета физиологически полноценная, с умеренным ограничением жиров и поваренной соли, механических и химических раздражителей слизистой оболочки и рецепторного аппарата желудочно-кишечного тракта, с исключением продуктов и блюд, усиливающих процессы брожения и гниения в кишечнике, а также сильных стимуляторов желчеотделения, секреции желудка, поджелудочной железы, веществ, раздражающих печень (экстрактивные вещества, органические кислоты, продукты, богатые эфирными маслами, жареные блюда, содержащие продукты неполного расщепления жира — альдегиды и акролеины, тугоплавкие жиры, продукты, богатые холестерином, пуринами).

Энергоценность и состав: белков 100 г, жиров 70—80 г, углеводов 350—400 г, 2500—2800 ккал, свободная жидкость 1,5—2 л, поваренная соль 8—10 г. Масса суточного рациона 3 кг.

Режим питания: 5—6 раз в сутки.

Диета № 6

Показания. Подагра и мочекислый диатез. Эритремия и другие заболевания, при которых показано исключение мясных и рыбных продуктов.

Цель назначения. Нормализация пуринового обмена и уменьшение эндогенного образования мочевой кислоты.

Общая характеристика. Исключают продукты, богатые пуриновыми соединениями. Вводят продукты, содержащие щелочные радикалы (овощи, фрукты, ягоды, молоко), умеренно ограничивают поваренную соль.

Энергоценность и состав: белков 80—100 г, жиров 80 г, углеводов 400 г, 2700 ккал.

Больным с избыточной массой тела углеводы ограничивают.

Режим питания: 5 раз в день. Обильное питье до 2—2,5 л жидкости в виде чая, фруктовых и ягодных морсов, щелочных вод.

Диета № 7а

Показания. Острый гломерулонефрит после проведенных рисово-яблочных, картофельных или сахарных дней. Хронический нефрит в стадии почечной недостаточности.

Цель назначения. Создание условий максимального щажения почек. Воздействие на гипертонию и отеки ограничением поваренной соли.

Общая характеристика. Диета с резким ограничением белков; жиры и углеводы в пределах физиологической нормы. Бессолевая, гипонатриевая диета (пищу готовят без соли, специально выпекают бессолевой хлеб). Содержание натрия в продуктах питания составляет 400 мг, что соответствует 1000 мг (1 г) поваренной соли. Больные с недостаточностью функции почек при наличии азотемии по назначению лечащего врача добавляют 1—3 г поваренной соли.

Этим больным разрешают давать столько жидкости, сколько выделено мочи за предыдущие сутки. Кулинарная обработка продуктов — без механического щажения. Овощи, фрукты, ягоды используют в достаточном количестве, часто в сыром виде.

Энергоценность и состав: белков 25—30 г, жиров 80—100 г, углеводов 400—450 г, 2500—2600 ккал. В повышенном количестве вводят витамин С и витамины группы В.

Режим питания: 5 раз в день.

Диета № 7б

Показания. Острый нефрит после диеты № 7а. Обострение хронического нефрита с отеками, повышенным артериальным давлением, но с сохраненной функцией почек.

Цель назначения. Та же, что и при назначении диеты № 7а.

Общая характеристика. Содержание жиров и углеводов в пределах физиологической нормы, но количество белков увеличено до 45—50 г с добавлением одной порции отварного мяса или отварной рыбы и 200 г молока или кефира. В остальном по набору продуктов и характеру кулинарной обработки диета такая же, как и № 7а. Содержание поваренной соли в продуктах увеличивается до 1,5 г.

Энергоценность и состав: белков 45—50 г, жиров 100 г, углеводы 450—500 г, 3000 ккал.

Диета № 7

Показания. Острый нефрит в период выздоровления. Хронический нефрит с мало выраженными изменениями в осадке мочи. Гипертоническая болезнь и другие случаи, когда необходима бессолевая диета. Нефропатия беременных.

Цель назначения. Умеренное щажение функции почек. Воздействие на повышенное артериальное давление и отеки.

Общая характеристика. Бессолевая, по набору продуктов и характеру кулинарной обработки такая же, как и диеты 7а и 7б, но количество белков увеличивается до 80 г путем добавления мяса или рыбы в отварном виде, а также творога.

Энергоценность и состав: белков 80 г, жиров 100 г, углеводов 400—500 г, 2800—3200 ккал. Содержание поваренной соли в продуктах около 2 г. В повышенном количестве дают витамины С, Р и группы В.

Для больных амилоидозом почек с сохраненной функцией почек и для больных нефрозом назначают диету № 7 с повышенным содержанием белков до 140 г, липотропных факторов, полиненасыщенных жирных кислот и витаминов.

Диета № 8

Показания. Ожирение при отсутствии заболеваний органов пищеварения, печени и сердечно-сосудистой системы, требующих специальных режимов питания.

Цель назначения. Воздействие на обмен веществ для предупреждения и устранения избыточного отложения жира.

Общая характеристика. Ограничение калорийности пищи, главным образом за счет углеводов и отчасти за счет жиров, содержание белков выше физиологической нормы. Вводят овощи и фрукты в достаточном количестве. Ограничивают количество поваренной соли, исключают вкусовые приправы и азотистые экстрактивные вещества, возбуждающие аппетит. Умеренно ограничивают введение свободной жидкости (1000—1200 мл).

Энергоценность и состав: белков свыше 120 г, жиров 60—70 г, углеводов 180—200 г, 1800—1850 ккал. Витамин С дают в повышенном количестве, другие витамины — в пределах физиологической нормы.

Режим питания: частые приемы малокалорийной пищи достаточного объема, устраняющие чувство голода.

Диета № 9

Показания. Сахарный диабет при отсутствии ацидоза и сопутствующих заболеваний внутренних органов.

Цель назначения. Создание условий, поддерживающих положительный углеводный баланс, предупреждение нарушений жирового обмена.

Общая характеристика. Диета с содержанием белков выше физиологической нормы, умеренным ограничением жиров и углеводов. Легкоусвояемые углеводы исключают. В диету вводят вещества, обладающие липотропным действием. Пища содержит довольно много овощей. Ограничивают соль и продукты, содержащие холестерин. Наиболее широко используют диеты с близким к физиологическому соотношению белков (15 % калоража), жиров (25 %) и углеводов (60 %). Из предложенных С. Г. Генесом и Е. Я. Резыцкой выделяют диету I — щадящую, диету II — промежуточную и III — физиологическую.

Диеты	Углеводы	Белки	Жиры	Ккал
I	202	87	69	1827
II	330	108	84	2577
III	495	129	100	3488

Реакцию больного оценивают по I диете и по мере снижения глюкозурии и гипергликемии увеличивают калорийность. Режим питания: прием пищи 6 раз в день, углеводы распределяют на весь день. Сразу после инъекции инсулина и через 2—2¹/₂ ч после нее больной должен получать пищу, содержащую углеводы.

Больным сахарным диабетом с сопутствующими заболеваниями внутренних органов назначают комбинированную диету с указанием номера 9 и другой соответствующей диеты. Так, например, при болезнях печени выписывают диету № 9/5, в которой ограничены жиры до 60 г, исключены экстрактивные вещества и пряности. Диету № 9/5 можно назначить также больным атеросклерозом и гипертонической болезнью.

Диета № 10

Показания. Заболевания сердечно-сосудистой системы: а) ревматические пороки сердца в стадии компенсации или с недостаточностью кровообращения I степени; б) гипертоническая болезнь I и II стадии; в) заболевания нервной системы; г) хронический нефрит и пиелонефрит только с изменениями в осадке мочи. Острый и хронический пиелит.

Цель назначения. Создание наиболее благоприятных условий для кровообращения. Исключение веществ, возбуждающих нервную систему. Улучшение выведения азотистых веществ и исключение продуктов, раздражающих мочевыводящие пути.

Общая характеристика. Диета с ограничением поваренной соли (5 г), исключением азотистых экстрактивных веществ и пряностей. Вводят продукты, регулирующие действие кишечника: овощи, фрукты и ягоды, содержащие негрубую растительную клетчатку, а также пшеничный хлеб с отрубями и ржаной. Кулинарная обработка с умеренным механическим щажением.

Энергоценность и состав: белков 80 г (из них белков животного происхождения 50 г), жиров 65—70 г, углеводов 350—400 г, 2500 ккал.

Режим питания: прием пищи 5—6 раз в день в умеренном количестве, ужин за 3 ч до сна. При сердечно-сосудистых заболеваниях введение свободной жидкости ограничивают до 1000—1200 мл.

Диета № 10а

Показания. Болезни сердца в стадии недостаточности кровообращения II и II—III степени. Гипертоническая болезнь с недостаточностью кровообращения или нарушением мозгового кровообращения. Инфаркт миокарда в остром и подостром периоде.

Цель назначения. Воздействие на нарушение функции сердца и на отеки путем резкого ограничения поваренной соли (1,5—1,8 г в продуктах питания) и обогащения диеты калием. Уменьшение нагрузки на органы пищеварения.

Общая характеристика. Содержание белков в пределах нижней границы физиологической нормы, умеренное ограничение жира и углеводов. Всю пищу готовят без соли, специально выпекают бессолевой хлеб. Введение свободной жидкости ограничивают. Все продукты протирают и приготавливают в вареном виде или на пару.

Энергоценность и состав: белков 70—80 г (из них 50 г животного происхождения), жиров 60 г, углеводов 280 г, 2000—2100 ккал. Поваренной соли в продуктах питания не более 1,5—1,8 г, калия 3,3—3,8 г.

Режим питания: не менее 6 раз в день, в небольшом объеме.

Диета № 10с

Показания. Атеросклероз артерий с преимущественным поражением сосудов сердца, мозга или других органов. Инфаркт миокарда в стадии рубцевания. Гипертоническая болезнь.

Цель назначения. Предупреждение дальнейшего развития атеросклероза. Уменьшение массы тела при ожирении.

Общая характеристика. Ограничение калорийности за счет главным образом легкоусвояемых углеводов (сахара, изделий из белой муки) и жиров животного происхождения. Исключают продукты, богатые холестерином и витамином D. В пищевой рацион вводят: а) продукты, обладающие липотропным действием; б) растительное масло с высоким содержанием полиненасыщенных жирных кислот; в) овощи, фрукты и ягоды как естественные источники витамина С, к тому же они содержат растительную клетчатку; 2) продукты моря, богатые йодом. Кулинарная обработка исключает азотистые экстрактивные вещества и грубую растительную клетчатку.

Энергоценность и состав: белков 80—100 г, жиров 60—70 г, в том числе растительных свыше 40 %, углеводов 250—300 г, 2000—2200 ккал. Ограничивают поваренную соль и свободную жидкость до 1000—1200 мл.

Режим питания: 5—6 раз в день в умеренном количестве, ужин за 3 ч до сна.

Диета № 11

Показания. Туберкулез легких в стадии затихания, обострения или в виде хронической формы при отсутствии заболеваний внутренних органов, в условиях санаторного режима (прогулки и т. д.).

Цель назначения. Повышение сопротивляемости организма к туберкулезной инфекции. Повышение общего питания больного и восстановление витаминного баланса.

Общая характеристика. Калорийная диета с повышенным содержанием белков и витаминов, умеренным увеличением жиров и углеводов. В пищевой рацион включают в достаточном количестве молочные продукты, богатые кальцием. Поваренная соль и жидкость в пределах нормы. Кулинарная обработка обычная с сохранением азотистых экстрактивных веществ; пряности разрешены.

Энергоценность и состав: белков 120—140 г, жиров 100—120 г, углеводов 500—550 г, 3800—4000 ккал. Витамины в повышенном количестве.

Режим питания 4—5 раз в день.

Диета № 13

Показания. Инфекционные болезни в остром лихорадочном периоде. Ангины. Состояние после операции (после аппендэктомии на 2—3-й день, после резекции желудка на 8—9-й день по показаниям).

Цель назначения. Поддержание общих сил организма больного в остром лихорадочном состоянии или в послеоперационном периоде; щажение желудочно-кишечного тракта.

Общая характеристика. Содержание белков на нижней границе физиологической нормы, умеренное ограничение жиров, углеводов и калорий. Лихорадящим больным вводят повышенное количество жидкости в виде витаминизированных напитков. Пищу дают в протертом виде с умеренными химическими раздражителями.

Энергоценность и состав: белков 70—80 г, в том числе животного происхождения 50 г, жиров 70 г, углеводов 300 г, 2200 ккал. Витамин С и другие витамины в повышенном количестве.

Режим питания: не менее 6 раз в день, в ограниченном количестве.

Диета № 14

Показания. Фосфатурия с щелочной реакцией мочи и выпадением осадка фосфорно-кальциевых солей.

Цель назначения. Восстановление кислой реакции мочи и, таким образом, предупреждение выпадения осадка.

Общая характеристика. В диету вводят продукты, способствующие изменению реакции мочи в кислую сторону. Исключают продукты, оказывающие ощелачивающее действие и богатые кальцием (молоко, творог, сыр). Общее количество свободной жидкости — 1,5—2 л. Кулинарная обработка обычная.

Энергоценность и состав: белков 80—100 г, жиров 100 г, углеводов 400 г, 2800 ккал.

Режим питания: 4—5 раз в день.

Диета № 15

Показания. Различные заболевания при отсутствии показаний для назначения специальной лечебной диеты и при нормальном состоянии органов пищеварения.

Цель назначения. Обеспечение питания больного по физиологическим нормам в условиях лечебного учреждения.

Общая характеристика. Содержание белков, жиров и углеводов и калорийность соответствуют нормам питания здорового человека, не занятого физическим трудом, а витамины — в повышенном количестве. Пища состоит из разнообразных продуктов. Исключают труднопереносимые жирные блюда: жирное мясо, жирную баранину и свинину, говяжье, баранье и свиное сало; сдобное тесто, пряности в умеренном количестве. Кулинарная обработка обычная, рациональная, с сохранением витаминов.

Энергоценность и состав: белков 80—100 г, в том числе животного происхождения 50 г, жиров 80—100 г, в том числе растительных 30—35 г, углеводов 400—500 г, в том числе крахмала 400—450 г, сахара 50—100 г, 3000 ккал.

Режим питания: 4—5 раз в день.

«Нулевая» диета

Показания. Диету назначают в первые дни после операции на желудке и кишечнике, а также при полубессознательном состоянии (нарушение мозгового кровообращения, черепно-мозговые травмы, лихорадочные заболевания).

Характеристика. Пища состоит из жидких и желеобразных блюд. Молоко в свободном виде и плотные пищевые продукты даже в виде пюре исключают. Разрешают: чай с сахаром, фруктовые и ягодные кисели, желе, отвар шиповника с сахаром, соки свежих ягод и фруктов, разведенные сладкой водой, слабый бульон, рисовый отвар.

Режим питания. Пищу дают частыми приемами в малом количестве в течение дня и ночью. Диету назначают, как правило, не более чем на 2—3 дня.

Диета № 1 хирургическая

Показания. Диету назначают на 4—5-й день после операции на желудке и кишечнике, на 2-й день после аппендэктомии.

Характеристика. Разрешают: сваренные всмятку яйца и паровой омлет; нежирный, некрепкий мясной или куриный бульон, слизистый суп из геркулеса на бульоне; кашу жидкую 10 % из манной крупы или рисовой и гречневой муки детского питания (во время варки можно добавить небольшое количество молока или сливок); кисели, желе фруктовые и ягодные; соки свежих фруктов и ягод, разведенные сладкой водой, отвар шиповника, чай с лимоном; сухари из белого хлеба; сливочное масло, кефир.

Контрастные (разгрузочные) дни

Показания. При некоторых заболеваниях на фоне соответствующей диеты периодически на 1—2 дня больному назначают разгрузочный день. Такое переключение питания оказывает положительное влияние на обмен веществ и течение болезни.

По составу продуктов разгрузочные дни делят на: 1) углеводные, к ним относятся сахарные, фруктовые, овощные; 2) белковые — молочные, творожные, мясные и комбинированные (мясо с овощами); 3) жировые — сметана, сливки.

Сахарный день. Рекомендуются при болезнях печени и желчных путей, нефрите, хроническом энтероколите. Больной принимает через каждые 3 ч 5 раз в день по стакану горячего чая с добавлением 30—40 г сахара. Больным нефритом указывают количество жидкости. Сахарный день содержит: углеводов 143,5—181 г, 585—780 ккал.

Яблочный день. Назначают при ожирении, гипертонической болезни, атеросклерозе, хроническом нефрите, хроническом полиартрите. Пять раз в день дают по 300 г сырых яблок, всего 1,5 кг яблок. Больным с заболеваниями сердечно-сосудистой системы и хроническим нефритом следует добавить 100 г сахара. Яблочный день содержит: белков 3 г, углеводов 151,5 г, калорий 630; с добавлением сахара — углеводов 247 г, калорий 1020.

Рисово-компотный день. Назначают при болезнях печени и желчных путей, болезнях почек, гипертонической болезни. Выписывают на день 1—2 кг свежих или сушеных фруктов, 50 г риса, 120 г сахара. Приготовленный компот (1,5 л) делят на 6 приемов, причём 2 раза дают со сладкой рисовой кашей, сваренной на воде. Рисово-компотный день содержит: белков 8,53 г, жиров 0,45 г, углеводов 276,53 г, 1179,5 ккал.

Разгрузочный день из кураги. Рекомендуют больным с заболеванием сердечно-сосудистой системы. Дают 500 г слегка размоченной кураги 5 раз в день по 100 г на прием. Этот разгрузочный день отличается высоким содержанием калия (8585), содержит 22 г белков, 317 г углеводов, 1394 ккал.

Картофельный день. Назначают при остром или хроническом с отеками нефрите и при сердечной недостаточности. По показаниям дают 1, 1,5 и 2 кг картофеля печеного или отварного в кожуре без соли. В 1 кг картофеля (с учетом 30 % отхода) содержится 12 г белков, 140 г углеводов, 620 ккал, 147 мг натрия, 3974 мг калия.

Салатный день. Применяют при атеросклерозах, гипертонической болезни, болезнях почек, мочекишлом диатезе, хронических полиартритах. Свежие овощи и фрукты (1,2—1,5 кг) с добавлением небольшого количества сметаны или растительного масла дают 4—5 раз в день, 200—250 ккал.

Огуречный день. Назначают при ожирении, гипертонической болезни, мочекишлом диатезе. В течение дня больной получает 2 кг свежих огурцов. Огуречный день содержит: 14 г белков, 54 г углеводов, 280 ккал.

Арбузный день. Применяют при болезнях почек и мочевыводящих путей, гипертонической болезни, болезнях печени, мочекишлом диатезе. Пять раз в день дают по 300 г арбуза без кожуры. Арбузный день содержит: 6 г белков, 132 г углеводов, 570 ккал.

Молочный день (1-й вариант). Назначают при болезнях сердечно-сосудистой системы в стадии субкомпенсации или декомпенсации. Через каждые 2 ч 6 раз в день дают по 100 мл молока и на ночь 200 мл фруктового сока с 20 г глюкозы или сахара. Можно добавить 2 раза по 25 г подсушенного хлеба или сахара. Можно добавить 2 раза по 25 г подсушенного хлеба без соли. Молочный день без хлеба содержит: 16,8 г белков, 21 г жиров, 46,1 г углеводов, 452 ккал.

Молочный или кефирный день (2-й вариант). Для больных атеросклерозом, подагрой, ожирением. Состоит из 1,5 л молока или кефира на 6 приемов через каждые 2—4 ч по 250 г. Молочный день содержит: 42 г белков, 52,5 г жиров, 67,5 углеводов, 930 ккал.

Творожный день. Рекомендуются при ожирении и атеросклерозе. Творог (400—600 г) делят на 4 приема по 100—150 г, по 15 г сметаны на каждый прием. Кроме того, дают 2 стакана кофе с молоком без сахара и 1—2 стакана отвара шиповника. Больным с заболеваниями сердечно-сосудистой системы можно добавить сахара. Творожный день с 400 г творога без сахара содержит 52 г белков, 54,4 г жиров, 19,5 г углеводов, 796,4 ккал.

Мясной день. Назначают при ожирении. На весь день 360 г отварного мяса (без жира) с овощным гарниром на 6 приемов (в 8, 14, 18 ч дают по 90 г мяса, в 11 и 21 ч — по 45 г), разрешают 2 стакана кофе с молоком без сахара и 1—2 стакана отвара шиповника в сутки. Мясной день содержит: 111,5 белков, 24 г жиров, 30,5 г углеводов, 813 ккал.

П Р И Л О Ж Е Н И Е II

ЭКСПЕРТИЗА ТРУДОСПОСОБНОСТИ ПРИ ОСНОВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ВНУТРЕННИХ

Диагноз	Клиническое проявление заболевания	Основные причины временной нетрудоспособности	Сроки временной нетрудоспособности
Экспертиза трудоспособности при			
Ревматизм — кардиальная форма Активная фаза	Ревмокардит первичный	Активность I—III ст.	До полной ликвидации процесса
	Ревмокардит возвратный	а) Активность I—III ст. б) Появление недостаточности кровообращения при наличии порока	До полной ликвидации активности ревматизма и возвращения к исходному состоянию нарушений гемодинамики
Неактивная фаза	Ревматический миокардиосклероз	а) Активность I—III ст. б) Недостаточность кровообращения I ст. в) II ст. г) III ст. д) Нарушения ритма	До ликвидации активности процесса Часто сочетается с «а», что обуславливает сроки индивидуально —
	Ревматический сочетанный митральный порок	а) Активность I—III ст. б) Ухудшение гемодинамики в) Нарушение ритма г) Кровохарканье д) Осложнения	До восстановления нарушений гемодинамики к исходному состоянию или до установления ясного клинического (неблагоприятного) прогноза
	Ревматический стеноз устья аорты	а) Активность I—III ст. б) Нарушение кровообращения I—III ст. в) Коронарная недостаточность	Наступает в поздние периоды. Недостаточность кровообращения плохо поддается лечению, в связи с чем сроки могут быть длительными. Критерием должен быть клинический и трудовой прогноз
	Ревматическая недостаточность клапанов аорты	а) Активность I—III ст. б) Нарушение кровообращения I—II ст.	—
	Состояние после митральной комиссуротомии	а) Исходное состояние гемодинамики до операции б) Результаты операции (отличные, хорошие, удовлетворительные, плохие)	При операции зависит от ее исхода. Критерием является клинический прогноз. Сроки устанавливаются индивидуально

¹ См.: Общие вопросы врачебно-трудовой экспертизы. М., 1981.

ОРГАНОВ¹

Виды труда		Стойкая нетрудоспособность
доступные	противопоказанные	
ревматических поражений сердца		
Все работы в теплом сухом помещении	Значительное физическое напряжение 1—3 мес, неблагоприятные метеорологические условия	Не наступает. Трудоустройство через ВКК
Зависят от наличия активного ревматического процесса и характера клапанного поражения (см. соответствующие разделы)		При затяжном течении более 4 мес, неблагоприятном или сомнительном клиническом прогнозе может быть установлена группа инвалидности
См. Первичный ревмокардит		
Круг работ широк. При необходимости трудоустройство через ВКК Некоторые виды интеллектуального труда, канцелярский труд, легкий надомный труд	Тяжелый физический труд, длительная ходьба, ношение тяжестей То же + умеренная физическая нагрузка, высокий темп работы, горячие цеха, ночные смены, воздействие токсических веществ Все виды труда	Как правило не наступает Часто устанавливается III или II группа инвалидности Являются инвалидами II группы, реже — I группы
—		
Зависят от вида аритмии		
Незначительное физическое напряжение, сидячая работа. Все виды интеллектуального труда. При преобладании митрального стеноза список доступных работ меньше, чем при преобладании недостаточности клапанов	Умеренное физическое напряжение, длительная ходьба, работа в горячих цехах, воздействие токсических веществ, ночная смена, работа в сыром помещении и неблагоприятных метеорологических условиях	Часто устанавливается III или II группа инвалидности
Умеренное или незначительное физическое напряжение, сидячая канцелярская работа. Все виды интеллектуального труда. В более поздние периоды в зависимости от степени недостаточности кровообращения	В раннем периоде — значительная физическая нагрузка при проявлении первых признаков недостаточности кровообращения — умеренная физическая нагрузка. Работа в горячих цехах, длительная ходьба, работа в неблагоприятных условиях	Долго не наступает. Возникает при появлении недостаточности кровообращения, что может привести к установлению группы инвалидности
Все виды канцелярского и интеллектуального труда в кабинетных условиях. В последующем при отличном и хорошем результате операции может быть разрешен труд с незначительной физической нагрузкой	В ближайшем периоде всякое физическое напряжение, в более позднем при отличном и хорошем результате операции — умеренное и значительное. Длительная ходьба, работа в горячих цехах, ночные смены, неблагоприятные метеорологические условия	Возникшая до операции, сохраняется после операции независимо от ее исхода. При отличном и хорошем результате операции может не наступить или быть III группы, в остальных случаях — II группы

Продолжение прил. II

Диагноз	Клиническое проявление заболевания	Основные причины временной нетрудоспособности	Сроки временной нетрудоспособности
Экспертиза трудоспособности			
Гипертоническая болезнь, медленно прогрессирующее течение	I	Кратковременное повышение АД а) Гипертонический криз б) Повышение АД	6—8 дней 5—7 » 6—8 »
	II	а) Гипертонический криз б) обострение в) Коронарная недостаточность г) Нарушения ритма д) Динамическое нарушение мозгового кровообращения а) Коронарная недостаточность б) Инфаркт миокарда в) Нарушение ритма г) Недостаточность кровообращения д) Нарушение мозгового кровообращения е) Почечная недостаточность	10—12 дней 20—25 » Индивидуально до ликвидации Сроки временной нетрудоспособности более длительные, чем при той же патологии без гипертонической болезни
Экспертиза трудоспособности			
Острая коронарная недостаточность	Приступ стенокардии	Приступ стенокардии (см. хроническую коронарную недостаточность)	7—10 дней
	Инфаркт миокарда	Собственно инфаркт миокарда. Дополнительно влияют на сроки: а) нарушение кровообращения; б) хроническая коронарная недостаточность; в) хроническая аневризма сердца; г) нарушения ритма	Индивидуально, до ясного клинического прогноза. В среднем около 3—6 мес (долечивание через ВТЭК после 4 мес)
	Мелкоочаговый инфаркт миокарда		7—10 нед
Хроническая коронарная недостаточность	I ст. Редкие приступы стенокардии при значительном физическом или нервно-психическом напряжении	Приступ стенокардии	10—12 дней

Виды труда		Стойкая нетрудоспособность
доступные	противопоказанные	

Доступность видов труда зависит от выраженности нарушений гемодинамики в отдаленных периодах

при гипертонической болезни

Умеренная физическая и нервно-психическая нагрузка. Все виды интеллектуального труда

Значительное физическое и нервно-психическое напряжение, ненормированный рабочий день, ночные смены. Работа в условиях вибрации и воздействия ваготропных и аноксемических ядов, работа в горячих цехах

Как правило, не наступает

Незначительное физическое и умеренное нервно-психическое напряжение

То же + умеренная физическая нагрузка, значительное нервно-психическое напряжение, продолжительность рабочего дня более 6 ч; работы, требующие нагрузки на вестибулярный аппарат, зрение, внимание; неблагоприятные метеорологические условия, согнутое положение тела, шум

Ограничение трудоспособности часто приводит к инвалидности

Работы с незначительным нервно-психическим напряжением, легкая работа на дому. Нет при г, д, е

Почти все виды профессионального труда

Стойкая нетрудоспособность

при ишемической болезни сердца

См. I ст. хронической коронарной недостаточности

Как правило, не наступает. В редких случаях устанавливается III группа инвалидности

После окончания срока временной нетрудоспособности при отсутствии осложнений («а» — «г») разрешаются работы с незначительным физическим, умеренным нервно-психическим напряжением, вблизи от дома

Работа с умеренным физическим, значительным физическим и нервно-психическим напряжением. Ненормированный рабочий день. Ночные смены. Работа в горячих цехах и неблагоприятных метеорологических условиях. Длительная ходьба. Работа с ваготропными ядами и вибрацией

Зависит от наличия осложнений. Часто устанавливается группа инвалидности

Принципы подхода те же, что и при инфаркте миокарда. Объем доступных работ больше. Чаше прибегают к трудоустройству через ВКК

В ряде случаев у лиц физического круга доступных работ. Трудоустройство через ВКК

Умеренное и незначительное физическое напряжение. Все виды интеллектуального труда без дополнительных нагрузок

Значительное физическое напряжение, работа в ночные смены, горячих цехах. Работа с ваготропными ядами и вибрацией. Дополнительные нервно-психические нагрузки

Наступает редко ввиду широкого круга доступных работ. Трудоустройство через ВКК

Диагноз	Клиническое проявление заболевания	Основные причины временной нетрудоспособности	Сроки временной нетрудоспособности
	II ст. Приступы стенокардии при незначительной физической нагрузке (ходьба)	То же + наличие очагового и диффузного кардиосклероза, сопровождающегося: а) недостаточностью кровообращения (левожелудочковой или тотальной); б) нарушениями ритма Те же	3—6 нед
	III ст. Приступы стенокардии покоя	а) очаги повреждения миокарда (острая очаговая дистрофия миокарда)	4—6 нед
Экспертиза трудоспособности при			
Острая пневмония	1) Очаговая 2) Крупозная 3) Интерстициальная 4) Смешанная 5) Затяжная пневмония	Установление диагноза пневмонии	Индивидуально, до разрешения пневмонии, в среднем 3—6 нед — реже — больше; изменение работы по заключению ВКК
Хроническая пневмония	I ст.	а) Обострение воспалительного процесса б) Появление или увеличение легочной или сердечной недостаточности	Индивидуально, в среднем 4—6 нед
	II ст.	а) Кровохарканье б) Бронхоспазм	Индивидуально, в среднем 6—8 нед, реже больше
	III ст.		Как правило, больной — инвалид
Экспертиза трудоспособности			
Бронхиальная астма	а) Легкая форма	а) Приступ бронхиальной астмы	3—6 дней после приступа
	б) Средней тяжести в) Тяжелая форма	б) Обострение заболевания в) Появление или увеличение дыхательной недостаточности г) Появление или увеличение легочно-сердечной недостаточности д) Осложнения	7—15 дней 3—5 раз в год. Удлиняется при возникновении осложнений

Виды труда		Стойкая нетрудоспособность
доступные	противопоказанные	
Незначительное физическое напряжение, работа вблизи от дома. Интеллектуальный труд в кабинетных условиях	То же + умеренное физическое напряжение, длительная ходьба. Значительное нервно-психическое напряжение. Работа в неблагоприятных метеорологических условиях, вдали от дома	Часто устанавливается III группа инвалидности
Редкие виды интеллектуального или канцелярского труда в особо созданных условиях (при отсутствии выраженных осложнений) См. II ст. хронической коронарной недостаточности	То же + незначительное физическое и умеренное нервно-психическое напряжение	Как правило, устанавливается инвалидность У лиц физического труда устанавливается инвалидность
острой и хронической пневмонии		
Все виды труда в теплом запыленном помещении	В первые 1—1½ мес тяжелый физический труд; неблагоприятные метеорологические условия, вдыхание пыли, газов, токсических веществ	Как правило, не наступает
Работа с умеренным и незначительным физическим и нервно-психическим напряжением. Все виды интеллектуального и канцелярского труда	Работа со значительным физическим напряжением, охлаждением, с вдыханием пыли, токсических веществ	Не наступает или редко III группа (при уменьшении объема производственной деятельности, при переводе на работу со снижением квалификации)
Работы с незначительным физическим и нервно-психическим напряжением, умеренным речевым напряжением. Легкий надомный труд Нет	То же + умеренное физическое напряжение, значительная речевая нагрузка Все виды профессионального труда	Как правило, назначается группа инвалидности II группа инвалидности, иногда I группа, если больной нуждается в постороннем уходе
при бронхиальной астме		
Работа с умеренным физическим напряжением в благоприятных условиях, все виды интеллектуального труда	Значительное физическое напряжение, воздействие пыли, газов, контакт с аллергенами, работа в неблагоприятных метеорологических условиях	Наступает редко. Можно трудоустроить через ВКК
Умеренное нервно-психическое и незначительное физическое напряжение. Работа в теплом, сухом, не пыльном помещении	То же + умеренное физическое и значительное нервно-психическое напряжение. Работа в душном помещении, горячих цехах	Часто устанавливается инвалидность III группы, очень редко II группы
Легкие виды ручного труда на дому в зависимости от выраженности легочной и сердечной недостаточности. В тяжелых случаях доступного труда нет	То же + любое физическое и умеренное нервно-психическое напряжение	Как правило, устанавливается II группа

П Р И Л О Ж Е Н И Е III

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ ПЛЕВРАЛЬНОМ ВЫПОТЕ

Характеристика синдрома. Термином «плевральный выпот» (ПВ) обозначают свободную жидкость в плевральной полости, наличие которой можно предположить в большинстве случаев при клиническом обследовании больных и подтвердить с помощью рентгенологического исследования грудной клетки. ПВ является симптомом многочисленных заболеваний, различных по этиологии, клиническому течению, прогнозу и методам лечения.

При большинстве заболеваний ПВ сочетается с другими симптомами и синдромами, которые могут быть выявлены при обычном клиническом исследовании с использованием рутинных лабораторных методов. В ряде случаев ПВ является изолированным синдромом, не сопровождающимся признаками поражения других органов и систем или изменениями лабораторных показателей. Программа обследования таких больных обычно включает использование дополнительных, более сложных методов исследования.

Механизм развития ПВ. Лабораторное исследование ПВ позволяет различать трансудат (Т) и экссудат (Э). Лабораторная характеристика основных видов ПВ представлена в табл. III. 1.

Т а б л и ц а III.1. Характеристика основных видов ПВ при различных заболеваниях

Характер ПВ	Лабораторные критерии ПВ	Основные заболевания, сопровождающиеся образованием ПВ
Трансудат	Отн. плот. < 1016 Белок < 30 г/л Белок ПВ/белок сыворотки < 0,5	Сердечная недостаточность различного происхождения; острый гломерулонефрит; нефротический синдром; цирроз печени; микседема; синдром недостаточности всасывания
Серозно-фибринозный экссудат	Отн. плот. > 1016 Белок > 30 г/л Белок ПВ/белок сыворотки > 0,5 ЛДГ ПВ/ЛГД сыворотки > 0,6; ЛДГ ПВ > 200 ЕД/л	Парапневмонический плеврит; туберкулез легких; карциноматоз плевры; тромбоз легочной артерии (инфаркт легкого); злокачественная лимфома с поражением внутригрудных лимфатических узлов; поддиафрагмальный абсцесс; панкреатит; хронический панкреатит; хронический активный гепатит; СКВ; ревматоидный артрит; мезотелиома плевры; саркоидоз легких; периодическая болезнь; синдром Дресслера
Геморрагический экссудат	Содержание гемоглобина в ПВ > 2 г/л	Карциноматоз плевры; инфаркт легкого; мезотелиома плевры; панкреатит; терминальная почечная недостаточность
Гнойный экссудат	Белок ПВ > 40 г/л Лейкоциты ПВ > 25 г/л рН ПВ < 7,3	Парапневмонический и метапневмонический плеврит (эмпиема плевры); экзогенные плевриты (травматические, послеоперационные); поддиафрагмальный абсцесс
Жировой экссудат	Высокое содержание жира (холестерина)	Разрыв лимфатических сосудов в грудной клетке (травмы, операции на грудной клетке, злокачественные опухоли, лимфомы с поражением внутригрудных лимфатических узлов)

Возникновение трансудата связано с нарушением ряда физических факторов, регулирующих образование и резорбцию жидкости в плевральной полости. Серозные оболочки при этом не поражены. Наиболее частой причиной образования трансудата является сердечная декомпенсация, при которой повышенное протекание жидкости является следствием высокого гидростатического давления в венах. Важным механизмом развития трансудата является также низкое онкотическое давление крови, наблюдаемое при заболеваниях почек, синдроме недостаточного всасывания и белковотеряющих энтеропатиях.

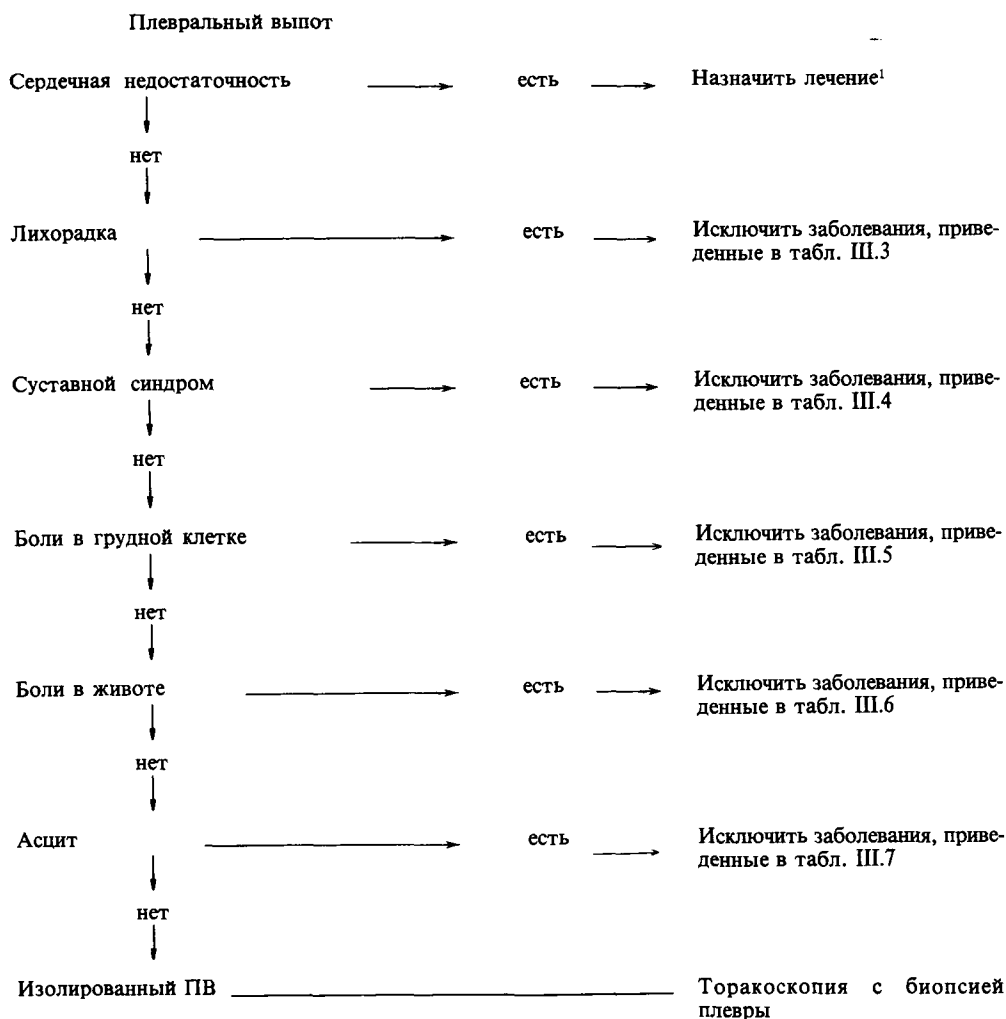
Развитие экссудата наблюдается при распространении инфекционно-воспалительного, ауто-

иммунного или опухолевого процесса на серозные оболочки вследствие повышения проницаемости капиллярных мембран.

Развитие реактивного ПВ при панкреатите происходит вследствие воздействия панкреатических ферментов на плевральные листки при проникновении ферментов лимфогенно или через диафрагму при ее перфорации.

I этап. На I этапе диагностического поиска следует выявить наличие дополнительного клинического симптома (синдрома). Важное диагностическое значение могут иметь следующие признаки: 1) сердечная недостаточность; 2) лихорадка; 3) суставной синдром; 4) боли в грудной клетке; 5) боли в животе; 6) наличие асцита. Выявление дополнительного признака позволяет ограничить круг заболеваний, среди которых следует проводить дифференциальную диагностику (схема III. 1).

С х е м а III.1.АЛГОРИТМ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С НАЛИЧИЕМ ПЛЕВРАЛЬНОГО ВЫПОТА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВЫЯВЛЕННОГО ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРИЗНАКА



¹ При отсутствии эффекта от лечения необходимо провести обследование для выявления заболевания, лежащего в основе сердечной недостаточности и требующего дополнительных терапевтических мероприятий (тиреотоксикоз, миокардит, констриктивный перикардит и др.; см. табл. III.2).

В некоторых клинических ситуациях диагностический поиск может быть завершён на первом этапе, когда имеющийся у больного симптомокомплекс позволяет на основании данных, полученных на I этапе обследования, высказать в пользу наличия того или иного заболевания (например, сердечная недостаточность у больного митральным пороком сердца; острая пневмония с наличием парапневмонического плеврита и т. д.). В таких случаях следует воздержаться от назначения дополнительных методов исследования и назначить соответствующую терапию с последующим клинико-рентгенологическим контролем и при необходимости (отсутствие эффекта от назначенной терапии) пересмотром диагностической гипотезы. Если полученные на первом этапе диагностического поиска данные недостаточны для постановки диагноза, то следует переходить к следующему этапу.

II этап. Необходимо определить круг нозологических форм, которые могут встречаться при наличии ПВ в сочетании с выявленным дополнительным признаком. Так, например, ПВ в сочетании с суставным синдромом может наблюдаться при ревматизме, ревматоидном артрите, СКВ, синдроме Дресслера, саркоидозе, ХАГс. Заболевания, среди которых необходимо проводить дифференциальный диагноз при сочетании ПВ с каким-либо из дополнительных признаков, представлены в табл. III.2 — III.7.

Т а б л и ц а III.2. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся ПВ в сочетании с сердечной недостаточностью

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Атеросклеротический кардиосклероз	Наличие приступов стенокардии и инфаркта миокарда; мерцательная аритмия; ЭКГ-изменения (рубцовые изменения, нарушения проводимости)	ЭКГ, эхокардиография, коронарография
Клапанные пороки сердца	Характерная аускультативная симптоматика; признаки перегрузки соответствующих отделов сердца на ЭКГ; изменения клапанов по данным эхокардиографии	ЭКГ, определение «острофазных» белков, эхокардиография
Миокардиты	Связь с инфекцией; аритмии; лабораторные признаки активности воспалительного процесса	ЭКГ, определение «острофазных» белков
Кардиомиопатии	Выраженное увеличение размеров сердца; признаки асимметрической гипертрофии миокарда по данным эхокардиографии	Эхокардиография, ЭКГ, рентгенография сердца
Тиреотоксикоз	Увеличение размеров щитовидной железы; признаки тиреотоксикоза; повышенное накопление радиоактивного йода; повышение уровня Т ₃ , Т ₄ и ТТГ в крови	Исследование функции щитовидной железы с помощью радиоактивного йода; определение уровня гормонов щитовидной железы в крови
Легочное сердце	Наличие в анамнезе ХНЗЛ или других заболеваний, приводящих к легочной гипертензии; пульсация в эпигастральной области; выбухание дуги легочной артерии; ЭКГ-признаки гипертрофии правых отделов сердца	Рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ

III этап. На основании особенностей основного (ПВ) и дополнительных признаков (суставной синдром, сердечная недостаточность, лихорадка и др.) необходимо высказать предположение о наиболее вероятном заболевании (предположительный диагноз).

IV этап. На IV этапе для подтверждения предположительного диагноза необходимо провести соответствующие дополнительные методы исследования, которые приведены в табл. 3—8.

В случаях изолированного ПВ, не сопровождающегося какой-либо другой клинической симптоматикой, с диагностической целью показано проведение плевральной пункции с биохимическим и цитологическим исследованием ПВ. Если это не приводит к уточнению диагноза, следует произвести торакоскопию с биопсией плевры с последующим гистологическим исследованием.

Т а б л и ц а III.3. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающих ПВ в сочетании с лихорадкой

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Острые пневмонии	Острое начало; аускультативная картина; рентгенологические данные; высокое содержание белка в ПВ; обнаружение соответствующего микроорганизма в ПВ	Рентгенологическое исследование легких
Туберкулез легких	Рентгенологические данные; положительные туберкулиновые пробы; обнаружение ВК в бронхиальном содержимом и ПВ	Рентгеномографическое исследование легких; туберкулиновые пробы; бронхоскопия; исследование содержимого бронхов в ПВ на ВК
СКВ	Наличие суставного синдрома, поражения кожи, почек, цитопении; наличие LE-клеток; высокий титр антител к ДНК	Исследование на LE-клетки, определение титра антител к ДНК
Лимфогранулематоз и лимфосаркома	Лимфоаденопатия; наличие характерной морфологической картины	Рентгеномографическое исследование легких; бронхоскопия с трансбронхиальной биопсией лимфатических узлов и гистологическим исследованием
Поддиафрагмальный абсцесс	Высокое стояние диафрагмы с ограничением ее подвижности; лейкоцитоз со сдвигом влево; часто гнойный характер экссудата	Рентгенологическое исследование органов грудной клетки и брюшной полости; бактериологическое исследование ПВ
Карциноматоз плевры, мезотелиома Эмпиема плевры	Наличие атипичных клеток в ПВ; геморрагический характер ПВ Гнойный характер экссудата	Цитологическое исследование ПВ; торакоскопия Исследование ПВ; рентгенологическое исследование легких
Периодическая болезнь	Наличие семейных случаев преимущественно среди определенных расово-этнических групп; армян, евреев; периодические интенсивные боли в животе, боли в грудной клетке	Семейно-генетическое обследование; исследование биоптатов на амилоид
Ревматоидный артрит	Суставной синдром с характерной клинико-рентгенологической картиной	Исследование на ревматоидный фактор; рентгенография суставов
Синдром Дресслера	Появление признаков пневмонии и перикардита через 2—3 нед после развития инфаркта миокарда; артралгии; эозинофилия; эффект от применения глюкокортикоидов	ЭКГ; определение титра антикардиальных антител, рентгенография органов грудной клетки
Хронический активный гепатит	Клинико-лабораторная симптоматика поражения печени в сочетании с признаками системного васкулита	Пункционная биопсия печени; определение Hbs-антигена

Т а б л и ц а III.4. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся ПВ в сочетании с суставным синдромом

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Ревматизм	Клинические и лабораторные признаки системного поражения соединительной ткани с преимущественным поражением сердца (кардит), а также суставов, кожи, легких, нервной системы, почек	Исследование С-реактивного белка, фибриногена, общего белка и белковых фракций, мукопротеинов и гликопротеидов сыворотки; определение титров АСЛ-О, АСК, АСГ. См. табл. III.3.

Продолжение табл. III.4.

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Ревматоидный артрит Хронический активный гепатит Саркоидоз	См. табл. III.3 То же Характерная рентгенологическая картина; низкая чувствительность к туберкулину; положительная проба Квейма; эпителиоидные гранулемы в биоптатах лимфатических узлов, легких, кожи, печени	То же » » Рентгеномографическое исследование; туберкулиновая проба; проба Квейма; гистологическое исследование биоптатов лимфатических узлов и других органов
Синдром Дресслера	См. табл. III.3	См. табл. III.3

Т а б л и ц а III.5. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся ПВ в сочетании с болями в грудной клетке

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Острая пневмония Инфаркт легкого	См. табл. III.3 Наличие тромбоза нижних конечностей и таза; одышка; кровохарканье; рентгенологические и ЭКГ-признаки перегрузки правых отделов сердца; участки аваскуляризации на ангиограмме и сканограмме	См. табл. III.3 ЭКГ; рентгенография легких; радиоизотопное сканирование легких; ангиография легких
Эмпиема плевры Мезотелиома плевры Поддиафрагмальный абсцесс Периодическая болезнь Синдром Дресслера	См. табл. III.3 То же » » » » » »	См. табл. III.3 То же » » » » » »

Т а б л и ц а III.6. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования заболеваний, сопровождающихся ПВ и болями в животе

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Цирроз печени	Увеличение размеров печени, признаки портальной гипертензии; малые печеночные признаки; гистологическая картина биоптата печени	Гистологическое исследование биоптатов печени; ультразвуковое и радиоизотопное сканирование печени
Острая нижнедолевая пневмония Острый панкреатит	См. табл. III.3 Опоясывающий характер болей; обнаружение в ПВ диастазы, амилазы, липазы; повышение активности амилазы крови и диастазы мочи; неоднородность ткани поджелудочной железы по данным ультразвукового и радиоизотопного сканирования	См. табл. III.3 Исследование ПВ на амилазу, диастазу, липазу; исследование крови на амилазу; исследование диастазы мочи; ультразвуковое и радиоизотопное сканирование
Поддиафрагмальный абсцесс Периодическая болезнь	См. табл. III.5 » » III.3	См. табл. III.5 » » III.3

Т а б л и ц а III.7. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся ПВ в сочетании с асцитом

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Заболевания, сопровождающиеся сердечной недостаточностью Цирроз печени Нефротический синдром (гломерулонефрит, амилоидоз, СКВ)	См. табл. III.2 » » III.6 Поражение почек с выраженной суточной потерей белка (> 3,5 г); гипопротенемия; гиперхолестеринемия	См. табл. III.2 » » III.6 Исследование белка в суточной моче; белок и белковые фракции сыворотки; холестерин сыворотки
Заболевания, сопровождающиеся энтеропатией с потерей белка (хронический энтерит, спру, лимфосаркома кишечника, болезнь Уиппла и др.)	Наличие симптомов энтерита, снижение содержания общего белка сыворотки	Исследование белка и белковых фракций сыворотки; рентгенологическое исследование кишечника

Общая программа амбулаторно-поликлинического обследования больных с плевральным выпотом

Анамнез. Возраст больных, национальность. Профессиональный анамнез, окружение больных (контакт с больными туберкулезом). Связь ПВ с перенесенной инфекцией, оперативными вмешательствами. Указания в анамнезе на наличие порока сердца, артериальной гипертонии, инфаркта миокарда, заболеваний печени, почек, кишечника, суставов, щитовидной железы, легких. Расспрос больных о наличии в анамнезе других симптомов — болей в грудной клетке и в животе (характер, частота, периодичность), поносов, периферических отеков, увеличения в объеме живота, лихорадки, кашля, кровохарканья.

Осмотр и физикальное исследование. Необходимо тщательное физическое исследование сердца (размеры, наличие шумов, аритмий), легких, печени, щитовидной железы, выявление признаков портальной гипертонии, набухания шейных вен, симптомов поражения суставов, увеличение селезенки.

Необходимы рентгеноскопия и рентгенография органов грудной клетки.

Лабораторные исследования: общий анализ крови, с определением количества тромбоцитов, ретикулоцитов. Общий анализ мочи. Определение содержания общего белка и белковых фракций сыворотки, холестерина. Туберкулиновая проба. Функциональные пробы печени.

П Р И Л О Ж Е Н И Е I V

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ СИНДРОМЕ БРОНХИАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИИ

Характеристика синдрома. Синдром бронхиальной обструкции (СБО) клинически проявляется приступами удушья или затрудненного дыхания преимущественно экспираторного характера, приступообразным кашлем либо наличием постоянного чувства нехватки воздуха, стеснения и заложенности в груди. Уровень нарушения проходимости дыхательных путей (крупные, средние или мелкие бронхи) может быть уточнен при спирографическом исследовании, особенно при определении кривой поток — объем.

Чаще всего СБО является проявлением бронхиальной астмы, однако необходимо помнить о возможности наличия ряда инфекционно-воспалительных, аллергических, аутоиммунных и других заболеваний, также нередко сопровождающихся нарушением бронхиальной проходимости.

Механизм развития СБО. Основными патогенетическими факторами развития СБО являются бронхоспазм, отек и гипертрофия слизистых оболочек, а также гиперпродукция секрета и скопление его в просвете бронхов. Кроме того, СБО может быть обусловлен такими механическими факторами, как инородное тело трахеи или бронха, бронхолитиаз, эндобронхально растущая опухоль, или же сдавлением бронхов извне (опухоль средостения, загрудинный зоб, увеличение внутригрудных лимфатических узлов и др.). Нередко имеет место сочетание двух и более указанных механизмов. Так, наличие инородного тела в бронхе уже само приводит к нарушению бронхиальной проходимости, кроме того, последняя усиливается за счет развития в окружающих тканях хронического воспалительного процесса (отек слизистой оболочки). В дальнейшем вследствие развития гиперреактивности бронхов или за счет присоединения аллергического компонента к указанным механизмам может присоединиться бронхоспазм.

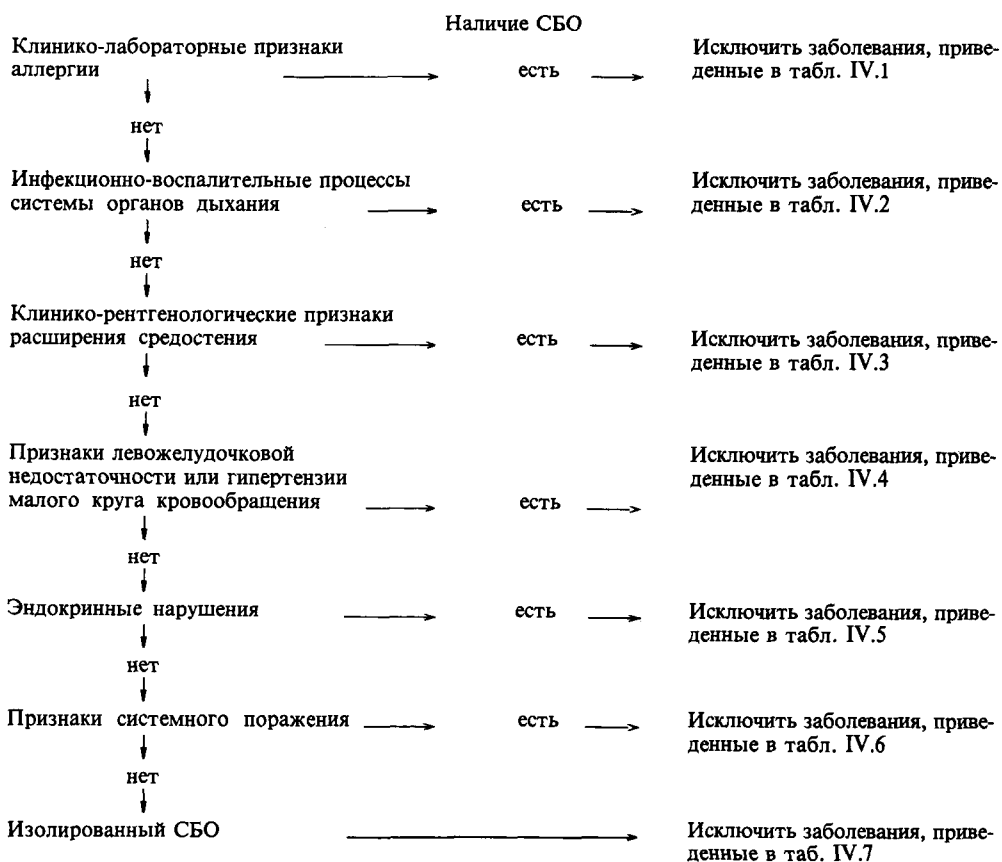
На I этапе диагностического поиска необходимо выяснить, какой характер нарушения бронхиальной проходимости — стойкий или обратимый (спазм) — имеет место у больного. С этой целью проводятся фармакологические пробы с бронхолитиками (симпатомиметики, эуфиллин, атропин). Улучшение показателей бронхиальной проходимости более чем на 10—15 % по сравнению с исходным уровнем свидетельствует о наличии бронхоспазма.

Необратимый характер обструкции наблюдается в основном при СБО, обусловленном как эндобронхиальными механическими факторами (рак трахеи и бронхов, бронхолитиаз, инородное тело бронха), так и сдавлением бронхов извне (аневризма грудного отдела аорты, саркоидоз, лимфогранулематоз и лимфосаркома с поражением внутригрудных лимфатических узлов, туберкулезный бронхоаденит, загрудинный зуб и др.).

Наличие бронхоспазма, помимо бронхиальной астмы, характерно для таких аллергических заболеваний, как ангионевротический отек, анафилактический шок, эозинофильная пневмония, а также для ряда системных заболеваний соединительной ткани (узелковый периартериит, системная красная волчанка, ревматоидный артрит и др.).

На II этапе диагностического поиска необходимо выявить дополнительный симптом или синдром, который позволяет ограничить круг нозологических форм, среди которых в данном конкретном случае следует проводить дифференциальный диагноз. Следует отметить, что такие симптомы, как кашель и отделение мокроты, встречаются при большинстве заболеваний органов дыхания, что не позволяет использовать эти симптомы для ограничения круга диагностического поиска. В качестве дополнительных признаков могут быть выявлены следующие симптомы или синдромы: наличие клинико-лабораторных признаков аллергии, инфекционно-воспалительные процессы органов системы дыхания, клинико-рентгенологические признаки расширения средостения, признаки левожелудочковой недостаточности или гипертензии малого круга кровообращения, эндокринные нарушения, признаки системного поражения соединительной ткани. Так, например, СБО в сочетании с наличием аллергических проявлений характерен для бронхиальной астмы, астматического бронхита, ангионевротического отека, анафилактического шока, эозинофильной пневмонии. Общий алгоритм диагностического поиска при СБО представлен на схеме IV.1.

С х е м а IV.1. АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ СБО



На III этапе диагностического поиска на основании особенностей СБО, выделенных на I этапе (стойкая обструкция, бронхоспазм) и наличия дополнительного признака, высказывается предположение о наиболее вероятном заболевании и проводятся соответствующие наиболее информативные методы исследования. Заболевания, среди которых необходимо проводить дифференциальный диагноз при сочетании СБО с дополнительными признаками, и наиболее информативные методы исследования представлены в табл. IV.1 — IV.7.

Т а б л и ц а IV.1. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся СБО в сочетании с клинико-лабораторными признаками аллергии

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Бронхиальная астма	Анамнез; клинический анализ крови; анализ мокроты на эозинофилы; исследование IgE; спирографическое исследование с фармакологическими пробами
Астматический бронхит	То же + бронхоскопическое исследование
Ангioneвротический отек Квинке	Анамнез; исследование СL-инактиватора сыворотки
Анафилактический шок	Анамнез; клиническое исследование
Эозинофильная пневмония, синдром Леффлера	Анамнез; клинический анализ крови; рентгенография легких

Т а б л и ц а IV.2. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся СБО в сочетании с инфекционно-воспалительными процессами органов дыхания

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Бронхит острый или обострение хронического бронхита	Анамнез; общий анализ мокроты; рентгенография легких; бронхоскопия, спирографическое исследование с фармакологическими пробами
Острые вирусные заболевания респираторного тракта	То же + вирусологическое исследование
Пневмония острая или обострение хронической пневмонии	Анамнез; рентгенография легких; анализ мокроты на флору; клинический анализ крови; спирографическое исследование с фармакологическими пробами
Туберкулез легких	Рентгеномографическое исследование легких; туберкулиновая проба; исследование мокроты, бронхиальных смывов на ВК; бронхоскопия
Грибковые поражения легких, аспергиллез, кандидамикоз	Рентгеномографическое исследование легких; микологическое исследование мокроты и бронхиальных смывов; исследование титра противогрибковых антител

Т а б л и ц а IV.3. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся СБО в сочетании с клинико-рентгенологическими признаками расширения средостения

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Туберкулезный бронхоаденит	Рентгеномографическое исследование; туберкулиновые пробы; бронхоскопия с трансбронхиальной биопсией лимфатического узла с гистологическим исследованием и исследованием на ВК
Лимфогранулематоз и лимфосаркома с поражением внутригрудных лимфатических узлов	Рентгеномографическое исследование; бронхоскопия с трансбронхиальной биопсией лимфатического узла и гистологическим исследованием
Аневризма грудного отдела аорты	Рентгенологическое исследование органов грудной клетки; ангиографическое исследование
Загрудинный зоб	Сканирование щитовидной железы
Саркоидоз	Рентгеномографическое исследование; туберкулиновая проба; проба Квейма; гистологическое исследование биоптатов лимфатических узлов, печени

Т а б л и ц а IV.4. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся СБО в сочетании с признаками левожелудочковой недостаточности при гипертензии малого круга кровообращения

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Пороки сердца Артериальная гипертензия ИБС (инфаркт миокарда; атеросклеротический кардиосклероз) Тромбоэмболия легочной артерии Миокардиты	Эхокардиография; ЭКГ; ФКГ; рентгенография сердца Анамнез; ЭКГ; рентгенологическое исследование ЭКГ; ЭхоКГ; исследование ферментов (АСТ, АЛТ, лактатдегидрогеназа; креатинфосфокиназа); коронарография ЭКГ; рентгенография органов грудной клетки; ангиопульмонография ЭКГ; определение «острофазных» белков

Т а б л и ц а IV.5. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся СБО в сочетании с эндокринными нарушениями

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Дисгормональная форма бронхиальной астмы Диффузный токсический зоб с загрудинным расположением Эндогенно-конституциональное ожирение (синдром Пиквика) Карциноидный синдром	Обследование эндокринолога, гинеколога Сканирование щитовидной железы; определение уровня тиреотропных гормонов; рентгенологическое исследование Клиническое исследование, ЭКГ Исследование ванилилминдальной кислоты в моче

Т а б л и ц а IV.6. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях, сопровождающихся СБО в сочетании с признаками системного поражения соединительной ткани

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Узелковый периартериит Системная красная волчанка Ревматоидный артрит Гранулематоз Вегенера	Определение биохимических показателей активности; гистологическое исследование биоптатов мышц, печени, почек Исследование на клетки; определение титра антинуклеарных антител Рентгенография суставов; определение ревматоидного фактора Рентгеномографическое исследование; исследование мочевины, креатинина; гистологическое исследование биоптатов легких

Т а б л и ц а IV.7. Наиболее информативные методы исследования при заболеваниях с изолированным СБО

Заболевания	Наиболее информативные методы исследования
Бронхиальная астма физического усилия Опухоли трахеи и бронхов Дискинезия трахеи и бронхов (экспираторный стеноз трахеи и бронхов) Инородные тела трахеи и бронхов Бронхолитиаз Побочное действие β-блокаторов Истерия	Анамнез; велоэргометрия с определением бронхиальной проходимости Бронхоскопия с последующими гистологическим и цитологическим исследованиями; рентгеномографическое исследование Трахеобронхоскопия; специальное рентгенологическое исследование трахеи в боковой проекции Трахеобронхоскопия; рентгенография Трахеобронхоскопия Анамнез Консультация психиатра

В диагностике таких изолированных форм СБО, как опухоли трахеи и бронхов, бронхо-литиаз, инородные тела трахеи и бронхов, основная роль принадлежит трахеобронхоскопическому исследованию.

Изолированный СБО при дискинезии трахеи и бронхов характеризуется наличием экспираторного стридорозного дыхания, своеобразным приступоподобным кашлем вследствие западения (вдавления) дряблой, потерявшей эластичность мембранозной части в просвет трахеи и бронхов под влиянием повышения внутригрудного давления (на высоте выдоха, при кашле, физическом напряжении). В диагностике дискинезии трахеи и бронхов решающее значение принадлежит трахеобронхоскопическому исследованию, а также специальному рентгенологическому исследованию трахеи в боковой проекции.

Диагноз бронхиальной астмы физического усилия может быть предварительно установлен на основании анамнестических данных и подтвержден исследованием бронхиальной проходимости при пробе с физической нагрузкой (велоэргометрия). У больных астмой физического усилия через 5—10 мин после нагрузки наблюдается развитие приступа удушья или ухудшение показателей бронхиальной проходимости.

П Р И Л О Ж Е Н И Е V

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ СИНДРОМЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Диагностический поиск основного заболевания при выявлении артериальной гипертензии может подразделить на несколько этапов.

На I этапе на основании жалоб больного, течения заболевания необходимо определить группу заболеваний, которые могут вызывать у данного больного артериальную гипертензию. Поскольку такие жалобы, как головная боль, головокружение, подташнивание, шум в ушах, боли в сердце и т. д., могут наблюдаться при повышении артериального давления любой этиологии, необходимо при сборе жалоб и анамнеза заболевания выделить специфические симптомы, характерные для определенных групп заболеваний (табл. V.1).

Т а б л и ц а V.1. Симптомокомплексы, характерные для некоторых заболеваний

Заболевание	Характерные жалобы и данные анамнеза
Опухоль надпочечников	Полиурия, жажда, мышечная слабость, судороги, переходящие параличи
Диэнцефальный синдром. Феохромоцитома. Климакс	Ознобы, потливость, полиурия, гипертонические кризы со снижением остроты зрения
Заболевания почек	Частые ангины, заболевания почек, наличие мочевого синдрома, почечные колики
Амилоидоз почек	Наличие хронических заболеваний с гнойным процессом (в легких, костях), ревматоидного полиартрита
Диабетический гломерулосклероз	Сахарный диабет с синдромом Киммельстила — Уилсона

На II этапе на основании характера повышения артериального давления, данных осмотра, пальпации, аускультации с учетом жалоб и анамнеза заболевания и анамнеза жизни больного выделяется группа заболеваний, для которых имеются специфические симптомы и синдромы. Так, например, тяжелые головные боли, неврологическая симптоматика, асимметричное поражение глазного дна, асимметричное кровенаполнение сосудов головного мозга указывают на опухоль головного мозга.

Жалобы молодой женщины на приступы возбуждения, сердцебиение, слезо- и слюноотечение, зябкость, покраснение или побледнение кожных покровов, сопровождающиеся повышением артериального давления, могут указывать на диэнцефальный гипертензионный синдром Пейджа.

Для аортальной недостаточности характерны такие симптомы, как бледность кожных покровов в сочетании с симптомом Мюссе. Для тиреотоксикоза характерны пучеглазие, редкое мигание, возможно увеличение щитовидной железы. Такие симптомы, как одутловатость лица, анасарка, характерны для микседемы, заболеваний почек. Для синдрома Иценко — Кушинга характерны лунообразное лицо, неравномерное ожирение, багровые стрии.

При нейроциркуляторной дистонии на первый план чаще выступают повышенная утомляемость, эмоциональная неуравновешенность, склонность к тахикардии, акроцианоз, потливость, мраморность кожи, разлитой дерматографизм, субфебрильная температура тела.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеет правильная оценка состояния артериального давления.

Повышение только систолического артериального давления может быть при таких заболеваниях, как атеросклероз аорты, лихорадка (за счет увеличения кардиального выброса), тиреотоксикоз, гиперкинетический кардиальный синдром, артериовенозная фистула, болезнь Педжета, авитаминоз В, бери-бери.

При асимметричном повышении артериального давления (высокое на руках и нормальное на ногах) можно заподозрить коарктацию аорты. Подтверждением этого диагноза является пульсация межреберных артерий и узурация ребер, выявляемая при рентгеноскопии грудной клетки.

При исследовании сердца и крупных сосудов выявление увеличения сердца влево и вниз, ослабление II тона (или полное его исчезновение), грубый диастолический шум, особенно в V точке, пульс *celer et altus* позволяют говорить о недостаточности аортальных клапанов, что подтверждается данными фоно-, эхокардиографии.

На III этапе дифференциально-диагностического поиска определяется группа заболеваний, которые могут проявляться одним или несколькими признаками, выявляемыми при параклинических методах обследования.

Исследование периферической крови позволяет уточнить роль гемостаза в развитии артериальной гипертензии. Как уже отмечалось, анемия может привести к систолической гипертонии. Эритроцитоз, повышение гематокрита и гиперглобулинемия могут наблюдаться как при болезни Вакеза, так и при паренхиматозных заболеваниях почек и поражении их магистральных артерий. При исследовании мочи наиболее часто отмечается протеинурия, которая выявляется в большинстве случаев в III стадии гипертонической болезни, после криза, при реноваскулярной гипертонии, синдроме Кона.

Однако наиболее часто мочевого синдром, включающий наряду с белком наличие форменных элементов, цилиндров наблюдается при паренхиматозных поражениях почек (табл. V.2).

Т а б л и ц а V.2. Артериальная гипертензия, сочетающаяся с наличием мочевого синдрома

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативный метод исследования
Диффузный гломеруло-нефрит	Преобладание эритроцитурии над лейкоцитурией, клубочковая фильтрация, специфические изменения в биоптате почек. Уменьшение размеров почек, снижение их функции с обеих сторон	Исследование мочи по Нечипоренко. Биопсия почек. Проба Реберга. Ультразвуковое (УЗ) и радионуклидное исследование почек (РНИ)
Хронический пиелонефрит	Превалирование числа лейкоцитов над эритроцитами в моче. Бактериурия. Лихорадка, повышение СОЭ, расширение чашечек и лоханки, их деформация, воспалительные изменения в биоптате	Бактериальный посев мочи. Биопсия почек. Экскреторная урография. Проба по Нечипоренко. УЗ и РНИ почек
Диабетический гломеруло-склероз	Диабетический сахарный профиль, ангиопатия. Умеренное уменьшение в размерах почек с обеих сторон	Исследование сахара. Исследование сосудов глазного дна. УЗ и РНИ почек
Нефритический синдром при диффузных поражениях соединительной ткани	Лихорадка, увеличение лейкоцитов, СОЭ. Клинические симптомы поражения других органов. Специфические морфологические изменения в биоптате почек	Исследование периферической крови на клетки КВ, III. Биопсия почек, увеличенных лимфатических узлов, кожи и т. д.
Нефропатия беременных	Повышение АД и появление мочевого синдрома в период беременности	Исследование мочи, периферической крови и контроль за содержанием мочевины, креатинина, белка
Тромбоз или эмболия почечных артерий	Остро развившийся болевой синдром. Лихорадка, лейкоцитоз. Макрогематурия. Нарушение функции почек с пораженной стороны	Анализ мочи, УЗ, РНИ почек
Амилоидоз почек	Высокий уровень протеинурии, отеки. Гипопротеинемия, диспротеинемия, гиперхолестеринемия. Почки увеличены. Специфические изменения биоптата	Электрофорез белков крови, УЗ, РНИ, экскреторная урография. Биопсия почек

Исследование содержания электролитов в плазме крови позволит уточнить диагноз. Известно, что гипокалиемия может наблюдаться у больных с повышением артериального давления, у больных с синдромом Кона, Иценко — Кушинга, вазоренальной гипертензии, а также у всех групп больных при длительном бессистемном приеме диуретиков, при поносах, рвотах, длительном приеме оральных контрацептивных средств (табл. V.3).

Т а б л и ц а V.3. Артериальная гипертензия с гипокалиемическим синдромом

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные исследования
Первичный альдостеронизм	Специфичность жалоб. Особенности течения. Высокий уровень альдостерона и низкий ренина в плазме крови, гипокалиемия. Увеличение надпочечников на рентгенограммах, при УЗ-исследовании компьютерной томографии	Определение активности ренина в плазме крови и содержания альдостерона в крови и моче. РНИ почек. УЗ-исследование почек, экскреторная урография, ангиография, КТ, ЯМР
Синдром Иценко — Кушинга	Специфическая симптоматика при осмотре. Повышение содержания глюкокортикоидов в плазме крови и экскреции с мочой. Гипергликемия	Исследование 11-ОКС и 17-ОКС в плазме крови и 17-КС в моче. Исследование профиля глюкозы
Вазоренальная артериальная гипертензия (при наличии гиперальдостеронизма)	Повышение АД преимущественно диастолического с раннего возраста. Отсутствие кризов. Значительное снижение кровотока в одной из почечных артерий и выраженное повышение активности ренина	Радионуклидное исследование. УЗ-исследование почек. Исследование активности ренина и концентрации альдостерона. Аортография в более сложных случаях с радиоангиографией с альбумином или ДТПА, меченым ^{99m} Tc

Нередко у больных артериальной гипертензией отмечается повышение содержания сахара в периферической крови, что далеко не всегда обусловлено сахарным диабетом (табл. V.4).

Т а б л и ц а V.4. Артериальная гипертензия, протекающая с гипергликемией

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные исследования
Гипертоническая болезнь с сахарным диабетом	Клиническое течение и состояние внутренних органов характерно для гипертонической болезни и сахарного диабета. Нет тех синдромов и симптомов, которые характерны для других заболеваний	УЗ и РНИ почек, сахарный профиль, глазное дно
Диабетический гломерулосклероз. Синдром Киммельстиля — Уилсона	Повышенный уровень сахара в крови, отсутствие его в моче. Мочевой синдром выражен. Функция почек снижена, почки уменьшены с обеих сторон. Специфическая морфологическая картина биоптата	Сахарный профиль. УЗ-исследование почек, экскреторная урография, РНИ почек. Биопсия почек
Синдром Иценко — Кушинга Феохромоцитома	См. табл. 5.3 Тахикардия, похудание, резко положительная реакция на введение α -адреноблокаторов. Повышенное содержание и экскреция катехоламинов и их метаболитов	Клинический анализ крови и мочи. Сахарный профиль крови. УЗ и РНИ почек, экскреторная рентгенография, ангиография, компьютерная томография

Т а б л и ц а V.5. Дифференциально-диагностические критерии гипертонической болезни и наиболее распространенных симптоматических гипертензий (по Е. Е. Гогину и др.)

Критерии	Гипертоническая болезнь	Симптоматические гипертензии
Возраст пациента	Обычно старше 40 лет	Нередко молодой и юношеский
Внешние условия в период формирования заболевания	Неблагоприятные: переутомление, отрицательные эмоции, конфликт, недостаточный сон	Имеют меньшее значение
Особенности становления гипертензивного синдрома	Постепенное, нередко с повторными обострениями и ремиссиями в зависимости от внешних условий	Неуклонное, в нарастающем темпе
Признаки вегетоневроза	По типу симпатической доминанты	Отсутствуют
Жалобы	Головные боли по утрам или непостоянные головокружения, мелькание перед глазами, плохой сон, утомляемость, неустойчивое настроение и самочувствие, иногда боли в области в сердце	Могут длительно отсутствовать, несмотря на стойкое повышенное артериальное давление; при почечных заболеваниях — боли в пояснице, познабливания, потливость
Гемодинамический тип	Первоначально гиперкинетический, преимущественное повышение систолического, неустойчивость диастолического артериального давления	Раннее формирование гипертензии сопротивления, преимущественное и устойчивое повышение диастолического давления
Наличие кризов	Типично уже на относительно ранних стадиях болезни	Маловероятно (отличать от пароксизмов при диэнцефальной патологии и феохромоцитоме)
Конstellации и внесердечные синдромы	Ранний атеросклероз, ишемическая болезнь сердца (изменения ЭКГ), минимальные изменения мочи	Признаки эндокринного, почечного, воспалительного системного заболеваний, местного сосудистого поражения или дефекта
Эффективность лечения	Высокая, не только противогипертензивными, но на ранних этапах седативными средствами	Снижение артериального давления только в период приема прямых антигипертензивных препаратов, резистентность к патогенетическому лечению

Т а б л и ц а V.6. Дифференциально-диагностические признаки низкоренинной формы гипертонической болезни и первичного альдостеронизма (по М. С. Кушаковскому)

Признаки	Гипертоническая болезнь (низкоренинная форма)	Синдром Конна
Активность ренина в плазме	Снижена	Снижена
Концентрация альдостерона в плазме	Нормальная	Высокая
Суточная экскреция альдостерона с мочой	»	Высокая (свыше 26 мкг/сут)
Концентрация калия в плазме	»	Резко снижена
Экскреция калия	»	Повышена
Концентрация хлора в плазме	»	Снижена
Концентрация бикарбоната в плазме	Нормальная	Повышена
pH крови	Нейтральная	Алкалоз или нейтральная
Реакция мочи	Слабокислая	Щелочная
Относительная плотность мочи	Обычная	Снижена
Количество мочи	Обычное	Полиурия (особенно ночная)

На IV этапе проводятся сложные методы исследования, которые позволяют уточнить диагноз. Бесспорно, четкую грань между III и IV этапами провести трудно. Однако проводить биопсию почек или ангиографическое исследование можно лишь тогда, когда проведенные (рутинные) и другие малотравматичные методы исследования не позволяют уточнить диагноз. Более сложные и травматичные методы исследования проводятся только тогда, когда стоит вопрос о тактике ведения больного, возможности хирургического лечения (табл. V.5, V. 6).

Прогноз. Течение симптоматических гипертензий во многом определяется характером основного заболевания, его формой и особенностями течения. Однако гипертензия, являясь ведущим симптомом, часто определяет плохой прогноз, особенно при присоединении почечной недостаточности, нарушений мозгового кровообращения. Нередко симптоматические гипертензии, особенно почечного генеза, приобретают характер злокачественного течения, резко ухудшают прогноз и приводят больного к смерти. Гипертензия оказывает решающее влияние на исход заболевания в случаях феохромоцитомы или первичного гиперальдостеронизма, если эти заболевания своевременно не распознаются и больные не подвергаются оперативному лечению. Относительно благоприятно протекают климактерическая гипертензия, гемодинамические гипертензии, гипертензия при синдроме Кушинга и акромегалии.

П Р И Л О Ж Е Н И Е VI

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ СИНДРОМЕ БОЛИ В ГРУДНОЙ КЛЕТКЕ

Боли в грудной клетке являются симптомом многих заболеваний (сердца, а также других органов и систем), различных по этиологии, течению и прогнозу. Поскольку прогностически наиболее важной причиной возникновения болей в грудной клетке является ишемическая болезнь сердца (наибольший удельный вес смертности), на I этапе желательно провести дифференциацию болей, связанных с различными клиническими формами ИБС, и болей, вызванные другими заболеваниями сердца (кардиалгии), а также болей, связанных с поражением других органов и систем, расположенных в грудной клетке. Ведущим симптомом, позволяющим заподозрить наличие ИБС, является связь возникновения болей с физической, эмоциональной нагрузкой или другими факторами, ведущими к повышению метаболических потребностей миокарда (повышение артериального давления, тахикардия). Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования для данной нозологической формы см. в табл. VI.1 — VI.5.

Учитывая тот факт, что боли в груди могут быть связаны не только с нагрузкой, а вызываться и усиливаться другими факторами, на II этапе можно разделить эти боли следующим образом: 1) связанные с приемом пищи и сочетающиеся с другими признаками поражения желудочно-кишечного тракта (табл. VI.2); 2) усиливающиеся при дыхании, самостоятельных движениях верхней части туловища (табл. VI.3); 3) заболевания, при которых боли в груди усиливаются при пальпации грудной клетки (табл. VI.4); 4) появление и усиление болей не связано с нагрузкой и другими перечисленными выше факторами (табл. VI.5).

На III этапе можно приступить к проведению дифференциального диагноза заболеваний, при которых боли в груди не провоцируются и не усиливаются перечисленными выше факторами (нагрузка, дыхание, кашель, движение, пальпация грудной клетки). Они представлены в табл. VI.5.

Т а б л и ц а VI.1. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемого диагноза у больных, у которых боли провоцируются нагрузкой (физической, эмоциональной) или другими факторами, ведущими к повышению метаболических потребностей миокарда

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Стенокардия напряжения	<ol style="list-style-type: none"> 1) Наиболее типична загрудинная локализация боли с иррадиацией в левое плечо и левую руку 2) Боль носит приступообразный, чаще сжимающий или давящий характер 3) Болевой приступ прекращается через 1—5 мин после прекращения нагрузки или приема нитроглицерина 4) Боль быстрее купируется, когда больной сидит или стоит (а не лежит) 5) Наличие рубцовых изменений на ЭКГ, а также нарушений ритма, проводимости, признаков ишемии 	ЭКГ покоя на высоте болей, ЭКГ на фоне проведения нагрузочных проб, коронароангиография, радионуклидные методы

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Инфаркт миокарда	1) Локализация боли, как при стенокардии 2) Болевой приступ длительный, многочасовой, не купирующийся нитроглицерином 3) ЭКГ: патогномичный признак — формирование патологического, стойко сохраняющегося зубца Q комплекса QRS, а также имеющие характерную динамику изменения сегмента ST или зубца T, сохраняющиеся более 1 сут. Кроме перечисленных выше патогномичных признаков, для инфаркта миокарда характерно появление нарушений ритма и проводимости 4) Изменения ферментов сыворотки крови. Патогномичной для инфаркта миокарда следует считать: а) характерную динамику активности ферментов сыворотки крови, т. е. первоначальное повышение активности (не менее чем на 50 % выше верхней границы нормы) с последующим снижением; б) повышение активности кардиоспецифических изоферментов	ЭКГ покоя, исследование ферментов сыворотки крови, диагностика с помощью радиоактивных изотопов

Таблица VI.2. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных, у которых боль в груди связана с приемом пищи и сочетается с другими признаками поражения желудочно-кишечного тракта

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Диафрагмальная грыжа пищевода	Боль длительная, ноющая, связана с приемом пищи и переходом в горизонтальное положение. Антиангиальные средства боли не купируют, они прекращаются самостоятельно при переходе в вертикальное положение, при движении, часто после отрыжки, рвоты	Рентгенография желудка в горизонтальном положении. Эндоскопия
Обострение калькулезного холецистита	Боли могут появляться при пальпации области желчного пузыря, имеются признаки воспаления желчного пузыря, при ликвидации которых боли могут прекращаться	Холецистография. Ультразвуковое исследование
Эзофагит	Боль возникает непосредственно после приема пищи, иррадирует в спину и в шею	Рентгенография пищевода, эзофагоскопия
Кардиоспазм	Боли в области грудины сочетаются с затруднением глотания и отрыжкой. Имеются другие симптомы повышенной возбудимости вегетативной нервной системы	Рентгенография. Эндоскопия

Заболевания	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Дивертикул пищевода	Боль часто носит жгучий характер и локализуется за грудиной. Боли в груди в этом случае сочетаются с чувством сдавления, ощущением сухости в шейном отделе пищевода, затруднением глотания, кашлем. Часто имеет место регургитация пищи	Рентгенография. Эндоскопия

Т а б л и ц а VI.3. Диагностические критерии и наиболее информативные методы диагностики для заболеваний или группы заболеваний, при которых боли в груди возникают или усиливаются при дыхании и самостоятельных движениях верхней части туловища

Заболевание или группа заболеваний	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Перикардит	Боль тупая, длительная, редко иррадирует. Сгибание туловища может спровоцировать боль при сухом перикардите. При выпотном перикардите — одышка и недостаточность правого сердца. Боль резко усиливается при глубоком дыхании и кашле	Рентгенография грудной клетки, эхокардиография, электрокардиография
Заболевания легких и плевры:		
а) пневмония	Боли появляются внезапно; сопровождаются одышкой, сухим кашлем, дыхание учащенное, поверхностное, ослабленное. Боль острая, колющая, иррадирует в шею, верхние конечности. Отмечается подъем температуры тела	Рентгенография, лабораторные данные
б) сухой плеврит	Болевые ощущения резкие, усиливаются при кашле. При аускультации — шум трения плевры. В крови — увеличение СОЭ, иногда небольшой лейкоцитоз	
в) экссудативный плеврит	См. алгоритм «Плевральный выпот»	
г) эндотелиома плевры	Боли сочетаются с одышкой, упорным кашлем, исхуданием, недомоганием	Рентгенография
д) доброкачественная опухоль плевры	Решающее значение имеет доброкачественное клиническое течение при соответствующей рентгенологической картине	»
е) плевропневмония	Боль сочетается также с повышением температуры тела и другими признаками воспалительного процесса в организме (лейкоцитоз, увеличенная СОЭ). В легких выслушиваются влажные хрипы, шум трения плевры	Рентгенография, лабораторные данные

Продолжение табл. VI.3

Заболевание или группа заболеваний	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
ж) инфаркт легкого	Боли сопровождаются чувством давления в груди, резкой одышкой, цианозом, часто кровохарканьем. Начало заболевания внезапное, позже отмечается подъем температуры тела. На ЭКГ регистрируются признаки острого легочного сердца	Рентгенография, ЭКГ

Т а б л и ц а VI.4. Заболевания, при которых боли в груди усиливаются при пальпации грудной клетки

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
А. Межреберная невралгия как симптом следующих заболеваний:	Болезненность при пальпации по межреберью и при перкуссии остистого отростка соответствующего позвонка	Рентгенография костей. Морфологическое исследование пунктатов (трепанатов) костного мозга, протеинограмма, иммунохимические методы Рентгенография
1) травматическое сдавление межреберного нерва	Травма в анамнезе. Уменьшение величины межпозвоночного отверстия, где проходит корешок, при рентгенографии	
2) невринома	Боли постоянные и сильные настолько, что иногда не купируются даже морфием. Определяется белково-клеточная диссоциация ликвора при люмбальной пункции. При рентгенографии грудной клетки выявляется увеличение межпозвоночного отверстия, в котором проходит корешок	
3) опоясывающий лишай	Появление характерных высыпаний, повышение температуры тела	
4) миеломная болезнь	Характерная картина крови, характерная картина костей при рентгенографии	
5) туберкулезный спондилит	Патогномоничный признак — утончение межпозвоночных дисков, выявляемое при рентгенографии	
Б. Группа заболеваний:	Болезненность при пальпации по ребру	» Пальпация
1) перелом ребра	Болезненность при пальпации в любом месте, крепитация, рентгенографическая картина перелома	
2) синдром Титце	Боли носят ноющий характер, иногда иррадиируют в плечо, шею, усиливаются при резком разведении рук в стороны. Диагноз устанавливают на основании пальпаторного определения утолщенных и болезненных реберных хрящей	

Продолжение табл. VI.4

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
3) синдром передней грудной стенки	Усиление болезненности при пальпации грудины и грудино-реберных сочленений, при поднятии рук. Появляется через несколько недель после инфаркта миокарда, сопровождается подъемом температуры тела, лейкоцитозом, увеличением СОЭ. Боль длительная, ноющая	Рентгенография грудной клетки
2) остеохондроз	Усиление болезненности при пальпации шейно-грудной области и плечевого пояса. При неврологическом и ортопедическом обследовании выявляется наличие анталгических наклонов туловища, напряжение мышц спины, ограничение движения. Характерная рентгенологическая картина	

Т а б л и ц а VI.5. Заболевания, при которых боли в груди не провоцируются и не усиливаются нагрузкой, дыханием, кашлем, движением, пальпацией грудной клетки

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Спонтанная стенокардия (стенокардия Принцметала)	Приступы болей, по характеру и локализации мало отличающиеся от обычной стенокардии, возникают в покое либо на фоне обычной для больного физической нагрузки. Часто выявляется цикличность болей. Важнейший диагностический признак — подъем сегмента ST на ЭКГ в момент болевого приступа	Суточное мониторирование, ЭКГ, ЭКГ покоя на высоте болей
Аневризма дуги аорты	Имеются многочисленные сопутствующие симптомы, вызванные сдавлением соседних органов (кашель, дисфагия, осиплость, нарушение зрения, обмороки, асимметричный пульс, признаки сдавления верхней полой вены)	Рентгенография грудной клетки, радионуклидная диагностика
Расслаивающаяся аневризма аорты	Патогномоничных признаков нет. Характерно: внезапное появление разрывающих болей в груди с иррадиацией в спину, в оба плеча, шею, затылок, лопатки, позвоночник, внезапный обморок, бледность, резкое ослабление пульсации на левой или правой руке и ноге, разница пульса на руках. Диастолический шум в точке Боткина и на аорте. Течение болезни бурное	Рентгенография грудной клетки
Нейроциркуляторная дистония	Боли могут быть 2 видов: 1) глухие, длящиеся часами, днями; 2) короткие, колющие, длятся несколько секунд. Сопутствующие признаки болей: своеобразные нарушения дыхания, повышенная утомляемость, головокружение, экстрасистолия, бессонница. Признаки повышенной возбудимости вегетативной нервной системы. Объективные признаки патологии со стороны кровообращения отсутствуют	

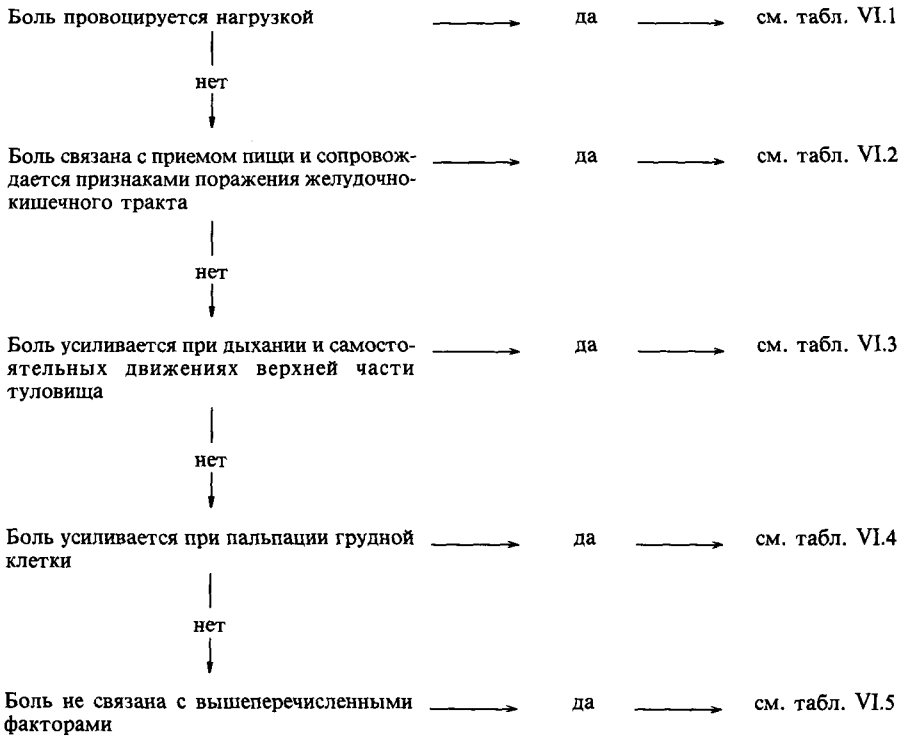
Продолжение табл. VI.5

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Тонзилло-кардиальный синдром	Боли в груди у больных с хроническим тонзиллитом, сопровождаются жалобами на сердцебиение, одышку, слабость, головные боли, при отсутствии сколько-нибудь выраженных циркуляторных расстройств. Тонзиллэктомия дает положительный эффект	
Дисгормональная миокардиодистрофия	Боли носят колющий и ноющий характер без определенной иррадиации, длятся часами, днями, сопровождаются приливами тепла к голове, онемением пальцев, сердцебиением, чувством нехватки воздуха. На ЭКГ — признаки диффузных изменений миокарда. При физикальном исследовании внутренних органов характерных изменений не выявляется. Достоверных лабораторных признаков заболевания нет. Боли чаще всего возникают у женщин в предклимактерическом и климактерическом периодах	
Миокардиты	Наиболее частые жалобы: одышка, тахикардия, перебои в работе сердца, быстрая утомляемость, нередко субфебрилитет. Часто указанные выше симптомы связаны с перенесенной инфекцией. Тоны сердца могут быть глухими. Часто прослушивается расщепление I тона. На ЭКГ — признаки поражения сердечной мышцы: снижение вольтажа, инверсия зубца T, снижение сегмента ST, часто разнообразные нарушения ритма, в основном желудочковая экстрасистолия, но иногда и суправентрикулярные нарушения ритма. Типичны для миокардитов нарушения проводимости: атрио-вентрикулярная блокада I степени, атрио-вентрикулярная блокада II—III степени, полная блокада ножек пучка Гиса. В первые 2—4 мес заболевания высокой диагностической информативностью обладает определение активности кининовой системы плазмы. Надежным критерием миокардита являются обнаружение антител в сарколемме и субсарколемме мышечного волокна, а также гистологические признаки миокардита. Данные лабораторного исследования при миокардитах не отличаются специфичностью. В порядке убывающей частоты лабораторные показатели выглядят следующим образом: увеличение в сыворотке крови содержания α_2 - и γ -глобулинов; увеличение показателей сиаловой кислоты; появление СРБ; повышение СОЭ	ЭКГ. Эндомиокардиальная биопсия миокарда

Продолжение табл. VI.5

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Аортальный стеноз	Боли в области сердца, ноющего характера, без иррадиации. Другие жалобы: головокружение, дурнота, обмороки. Одышка и другие симптомы недостаточности кровообращения появляются в поздних стадиях данного порока. При аускультации основной признак — грубый, интенсивный систолический шум с эпицентром в точке Боткина или втором межреберье справа от грудины. II тон ослаблен. Верхушечный толчок усилен, относительная тупость сердца расширена влево. При рентгенографии — увеличение левого желудочка. На ЭКГ — синдром гипертрофии левого желудочка	Аускультация, рентгенография, ЭКГ, ФКГ
Митральный стеноз	Жалобы на одышку при физической нагрузке, кашель, часто с примесью крови, сердцебиение. Наиболее значимые для диагноза признаки дает аускультация сердца. «Прямые» признаки порока: хлопающий I тон; тон открытия митрального клапана; диастолический шум; диастолическое дрожание. На рентгенограмме увеличение левого предсердия и правого желудочка. На ЭКГ — признаки гипертрофии левого предсердия и правого желудочка. Ведущими эхокардиографическими признаками митрального стеноза являются: однонаправленное движение створок митрального клапана в диастоле; снижение скорости раннего диастолического прикрытия передней створки митрального клапана; уменьшение амплитуды диастолического расхождения передней и задней створок митрального клапана	Аускультация, ФКГ, ЭКГ, рентгенография, ЭхоКГ
Субаортальный стеноз	Жалобы на слабость, быструю утомляемость, сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке. Характерным признаком является систолический шум, который лучше выслушивается у левого края грудины или на верхушке. На ЭКГ определяются признаки гипертрофии и перегрузки левого желудочка, а также различные нарушения сердечного ритма и проводимости	
Алкогольная миокардиодистрофия	Кардиалгии сопровождаются признаками алкогольного поражения других органов. Большое значение имеет анамнез. Боли чаще имеют тянущий или ноющий характер	

С х е м а VI.1. АЛГОРИТМ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С БОЛЯМИ В ГРУДИ



П Р И Л О Ж Е Н И Е VII

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ ОТЕЧНОМ СИНДРОМЕ

Отек — избыточное накопление жидкости в тканях организма и серозных полостях, проявляющееся увеличением объема тканей или уменьшением емкости серозной полости, изменением свойств и расстройством функции отечных тканей. Отек является симптомом многих патологических состояний.

По своей локализации отеки разделяются на генерализованные и локальные. Локальные отеки наблюдаются при заболеваниях вен, лимфатических сосудов, аллергических состояниях. В основе их развития лежит обструкция венозного или лимфатического тока: тромбоз глубоких вен, сдавление лимфатического протока опухолью, нарушение проницаемости сосудистой стенки при локальной аллергии (отек Квинке).

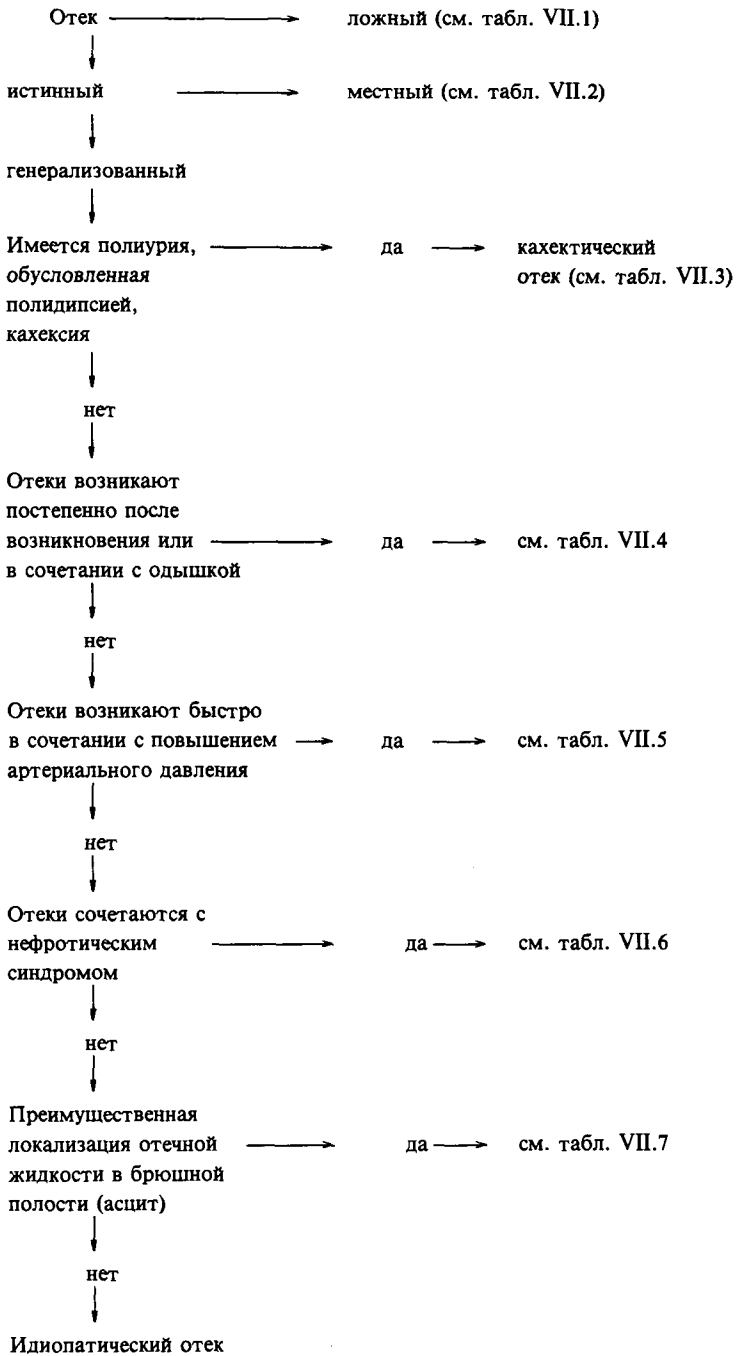
Развитие генерализованных отеков служит проявлением нарушения водного баланса при поражении почек и других органов и систем, которые приводят к нарушению соотношения между гидростатическим и онкотическим давлением, повышению проницаемости капилляров, изменению состояния лимфатических сосудов и в последующем характеризуются задержкой в организме жидкости и накоплением ее в интерстициальном пространстве.

Наряду с функциональными и морфологическими изменениями указанных органов и систем большое значение принадлежит нейроэндокринным нарушениям, которые могут играть как первичную, так и вторичную роль в развитии отечного синдрома, характеризуюсь увеличением секреции ренина, альдостерона, последующим снижением выброса глюкокортикостероидов, андрогенов, эстрогенов.

Периферические отеки распознаются по увеличению в объеме конечности или части тела, набуханию кожи и подкожной клетчатки, уменьшению их эластичности. При пальпации ощущается тестообразная консистенция кожных покровов, после надавливания на коже остается ямка. При резко выраженных отеках на растянутой блестящей коже могут возникнуть трещины, из которых сочится отечная жидкость.

На I этапе дифференциально-диагностического поиска необходимо исключить заболевания, при которых наблюдаются отекоподобные состояния. При этих страданиях надавли-

С х е м а VII.1. АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ ОТЕЧНОМ СИНДРОМЕ



вание пальцем не оставляет на коже ямки. Диагностические критерии этих заболеваний и наиболее информативные методы исследования представлены в табл. VII.1.

Начиная со II этапа должен проводиться дифференциально-диагностический поиск при истинных отеках. Прежде всего следует исключить заболевания, при которых отек является местным (табл. VII.2). После этого (III этап) можно приступить к рассмотрению генерализ-

Т а б л и ц а VII.1. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследований заболеваний, симптомами которых являются отечноподобные состояния кожи (ложный отек)

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Микседема	Клинические симптомы: своеобразный внешний вид, сухость кожи, физическая и психическая заторможенность, зябкость, запоры, поглощение йода щитовидной железой ниже 10 %. Снижение T ₃ , T ₄ , повышение уровня ТТГ в плазме крови. Гипохромная анемия, лейкопения, значительное увеличение СОЭ, снижение содержания йода, связанного с белком	1. Исследование функции щитовидной железы с радиоактивным йодом 2. Определение основного обмена 3. Общий и биохимический анализы крови
Склеродермия	Заболевание полисиндромно, имеет системный характер, прогрессирует. Имеются характерное поражение кожи (главным образом кистей и верхней половины туловища), артралгии, сосудистые нарушения, характерные для болезни Рейно. Поражение опорно-двигательного аппарата, кальциноз мягких тканей. Поражение внутренних органов	1. Рентгенография мягких тканей, суставов, костей 2. Лабораторное изучение метаболизма коллагена 3. Биопсия кожи
Ожирение	Масса тела превышает нормальную более чем на 15 %	Определение массы тела

зованных отеков. Необходимо выделить группу заболеваний, при которых имеется так называемый кахектический отек, характеризующийся наличием полиурии, обусловленной полидипсией (табл. VII.3).

Кахектический отек возникает при общем голодании или при резком недостатке в пище белка, а также при заболеваниях, сопровождающихся потерей белка через кишечник. Для всех заболеваний, перечисленных в табл. VII.3, общими будут следующие признаки: отек обычно небольшой, локализуется преимущественно на голенях и стопах, часто обнаруживается одутловатость лица. При наличии отеков всего тела они очень подвижны. Характерны общее истощение, гипокалиемия, гипохолестеринемия, резкая гипопротейнемия, гипоальбуминемия, поллакиурия.

IV этапом диагностического поиска является выделение большой группы заболеваний, для которых характерно постепенное возникновение отеков после появления одышки. Отеки вначале преимущественно локализируются на нижних конечностях (табл. VII.4). При большинстве заболеваний (миокардиты, пороки сердца, кардиомиопатии, ишемическая болезнь сердца) вначале поражается, как правило, левый желудочек, приводя к развитию недостаточности кровообращения по малому кругу. Затем присоединяется недостаточность правых отделов сердца с застоем по большому кругу.

V этапом диагностического поиска является выделение и отдельное рассмотрение заболевания, для которого типично быстрое развитие отеков в сочетании с повышением артериального давления (табл. VII.5).

VI этапом дифференциально-диагностического поиска является отдельное рассмотрение группы страданий, для которых характерно также наличие нефротического синдрома (протеинурия, гипоальбуминемия, диспротеинемия, гиперлипидемия) (табл. VII.6).

Отдельно можно выделить также заболевания, при которых преимущественная локализация отечной жидкости — брюшная полость, что внешне выражается наличием асцита (табл. VII.7).

Необходимо учитывать, что может иметь место сочетание поражения сердца и фильтрационно-реабсорбционной функции почек. В этих случаях необходимо проводить дифференциально-диагностический поиск сразу по двум направлениям — в группе заболеваний сердца и в группе заболеваний с поражением почек. Известно также, что при хронической недостаточности кровообращения отмечается функциональная дисфункция почек, которая восстанавливается при успешном лечении сердечной недостаточности. И в то же время при диффузном поражении почек отмечаются дистрофические поражения миокарда, приводящие к недостаточности левого желудочка.

При тяжелой недостаточности кровообращения может отмечаться сочетание асцита, отеков, одышки. При этом присоединившиеся нарушения функции печени усугубляют течение этой недостаточности, что надо учитывать при проведении дифференциально-диагностического поиска.

Лишь на последнем этапе поиска после исключения всех перечисленных выше причин возникновения отеков можно поставить диагноз так называемого идиопатического отека.

Следует особо отметить, что локальные отеки нижних конечностей могут возникать в начальных стадиях развития сердечной недостаточности, являясь как бы частным случаем генерализованного отека. Поэтому при отсутствии других признаков заболеваний, представленных в табл. VII.2, необходимо выявить возможные заболевания сердца, пользуясь табл. VII.4.

Т а б л и ц а VII.2. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования заболеваний, симптомом которых являются локальные отеки

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Тромбофлебит	Характерна в основном триада местных симптомов: гиперемия, инфильтрат, отек. Гиперемия часто в виде полосы. Воспалительный инфильтрат плотный и безболезненный. Имеется общая реакция организма — повышение температуры и лейкоцитоз	Основное значение имеет характерная клиническая картина
Флеботромбоз	Характерны местные боли в икроножной мышце, которые определяются при пальпации и усиливаются при напряжении мышцы. Иногда отмечаются мышечные судороги со сведением стопы	Флебография
Отек Квинке	Характерно внезапное появление. Излюбленная локализация — губы, лоб, щеки, веки, дорсальные части стоп, мошонка. Рассасывается быстро и бесследно. В некоторых случаях может сопровождаться обычными уртикарными элементами на коже туловища, свойственными крапивнице	Кожные пробы и некоторые иммунологические реакции в сопоставлении с данными аллергологического анамнеза
Варикозное расширение вен	Характерны боли и судороги икроножных мышц. При осмотре выявляется расширение подкожных вен. Имеются трофические расстройства на коже голени	Специальные пробы (трехжгутовая, маршевая и др.), флебография, измерение венозного давления, исследование газового состава крови из поверхностных вен, кожная термометрия
Лимфостаз	Преимущественное расположение отека — нижние конечности, реже — наружные половые органы, верхние конечности; лицо. Отек в начале заболевания мягкий, затем плотный, безболезненный, носит постоянный характер. Уменьшается при длительном отдыхе. Обнаруживается обеднение лимфатического рисунка (при первичных формах), значительное расширение лимфатических сосудов, их извитость, лимфангиоэктазии с признаками клапанной недостаточности — при вторичном лимфостазе	Лимфо- и венография, радиоизотопные исследования

Т а б л и ц а VII.3. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования заболеваний, для которых характерно сочетание отеков с полиурией (кахектические отеки)

Заболевание	Диагностический критерий	Наиболее информативные методы исследования
I. Заболевания, сопровождающиеся потерей белка через кишечник: а) язвенный колит	Характеризуется триадой симптомов: понос, кровотечения при дефекации, боли в животе. Часто имеют место тенезмы	Ректороманоскопия с биопсией

Продолжение табл. VII.3

Заболевание	Диагностический критерий	Наиболее информативные методы исследования
б) опухоли кишечника	Диагностические признаки различны в зависимости от локализации опухоли	Рентгенография, эндоскопия
II. Бери-бери (авитаминоз В ₁)	Характерны сердечно-сосудистые расстройства, поражения периферических нервов и отеки. Наблюдаются также изменения со стороны желудочно-кишечного тракта: понижение аппетита, изжога, тошнота, рвота, запоры. У больного снижается масса тела, появляются признаки кахексии. Содержание тиамин в суточной моче ниже 100 мкг, кокарбоксилазы в эритроцитах — ниже 2—4 мкг %, концентрация пировиноградной кислоты в плазме выше 1 %	Биохимические исследования: содержание тиамин в суточной моче, содержание кокарбоксилазы в эритроцитах, пировиноградной кислоты в плазме
III. Хронический алкоголизм	Отеки возникают на III стадии хронического алкоголизма, для которой характерно: падение переносимости к алкоголю, общее истощение, соматоневрологические осложнения и признаки изменения психики по органическому типу	Решающее значение имеют анамнез и клиническая картина
IV. Голодание	Налицо признаки общего истощения организма	Решающее значение имеют анамнез и клиническая картина

Таблица VII.4. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования заболеваний, при которых отеки развиваются постепенно после или в сочетании с выраженной одышкой

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Ишемическая болезнь сердца	Наиболее типична боль за грудиной и в левой половине грудной клетки, связанная с физической и эмоциональной нагрузкой (подробнее см. алгоритм «Боли в грудной клетке»)	ЭКГ покоя на высоте болей. ЭКГ на фоне нагрузочных проб, коронарография, радионуклидные методы исследования, ЭхоКГ
Пороки сердца	Имеются характерная аускультативная симптоматика для различных видов пороков, признаки увеличения различных отделов сердца. При ревматических пороках — ревматический анамнез	ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, аускультация, рентгенография грудной клетки
Миокардиты	Часто связь с перенесенной инфекцией, нередко субфебрилитет, признаки увеличения сердца. Типичны нарушения проводимости миокарда. Гистологические признаки миокардита	ЭКГ, рентгено-, ЭхоКГ, эндомиокардиальная биопсия миокарда, антитела к миокарду
Кардиомиопатии	Клинически чаще всего проявляется быстро нарастающими признаками сердечной недостаточности, болями в сердце, нарушениями ритма, нередко сопровождающимися обморочными состояниями. Сердце увеличено в размерах при отсутствии симптомов миокар-	ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография грудной клетки

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Хроническое легочное сердце	дита, порока сердца и артериальной гипертензии. Часто отмечается и отсутствие стойкого эффекта от активной терапии гликозидами, мочегонными и другими препаратами Имеются признаки гипертрофии и дилатации правых отделов сердца на фоне предшествующего длительно протекавшего заболевания легких с постепенным прогрессированием дыхательной недостаточности. Признаки гипертрофии левых отделов сердца нехарактерны	ЭКГ, ЭхоКГ, ВКГ, рентгенография грудной клетки, бодиплетизмография

Таблица VII.5. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования заболеваний, при которых отеки возникают остро, сочетаясь с артериальной гипертензией

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Острый гломеруло-нефрит	Локализация отеков преимущественно на лице. Основные диагностические критерии: гипертония, мочевого синдром. Один из первых симптомов — уменьшение выделения мочи. Начало заболевания острое, сопровождается лихорадкой	Методы функционального исследования почек, общий анализ мочи, биохимический анализ крови

Таблица VII.6. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования, при которых отек сочетается с нефротическим синдромом

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Хронический гломеруло-нефрит	Наиболее часто жалобы связаны с гипертонией (нарушения зрения, приступы сердечной астмы) и с явлениями почечной недостаточности (слабость, сухость кожи, нарушения сна, зуд, плохой аппетит; боли в поясничной области, дизурические явления, никтурия). Характерны протеинурия, гематурия, цилиндрурия, гипопротенемия, гиперхолестеринемия, снижение относительной плотности мочи, повышение содержания креатинина и индикана в сыворотке крови	Методы функционального исследования почек, общий анализ мочи, биохимические анализы крови
Диабетический гломерулосклероз	Клинические проявления могут быть сведены в синдром Киммельстила — Уилсона со следующей триадой: альбуминурия, гипертония, ретинопатия. При этом повышен уровень сахара крови	Определение сахара крови, анализ мочи (альбуминурия), определение АД, исследование глазного дна

Продолжение табл. VII.6

Заболевание	Диагностические критерии	Наиболее информативные методы исследования
Системная красная волчанка	Большие диагностические признаки включают: 1) «бабочку»; 2) люпус-артрит; 3) люпус-пневмонит; 4) определенные LE-клеток; 5) антитела к ДНК в высоком титре; 6) симптомокомплекс Верльгофа; 7) гемолитическую анемию с положительной пробой Кумбса. Малые диагностические признаки: лихорадка, похудание, капилляриты на пальцах, лимфаденопатии, полисерозиты, миокардит, полиартралгии, увеличение СОЭ, лейкопения, тромбоцитопения	Определение LE-клеток в крови в сочетании с характерной клинической картиной
Нефропатия беременных	Появление отеков у беременных в сочетании с гипертонией, протеинурией и олигурией	Клиническая картина, анализы мочи

Таблица VII.7. Диагностические критерии и наиболее информативные методы исследования заболеваний, при которых отек проявляется преимущественно асцитом

Заболевание	Диагностический критерий	Наиболее информативные методы исследования
Цирроз печени	Характерна гепатомегалия или уменьшение размеров печени, уплотненная ее консистенция, неровная поверхность, спленомегалия, признаки нарушений функции печени. Портальная гипертензия. Биохимические анализы крови: повышение активности аминотрансфераз, гипоальбуминемия. Низкий показатель сулемовой пробы. Патомомоничные морфологические признаки	Лапароскопия с прицельной биопсией
Хронический констриктивный перикардит	У больного отмечаются признаки сердечной недостаточности, однако размеры сердца могут быть не увеличены. Верхушечный толчок не определяется, артериальное давление снижено, венозное значительно повышено. На рентгенограмме могут выявляться утолщение перикарда и отложения извести	Рентгенологическое исследование, апекс- и эхокардиография, зондирование полостей сердца
Рак печени	Наиболее характерны жалобы на тяжесть, давление и боли в правом подреберье в сочетании с диспепсией, прогрессирующим снижением массы тела. Значительная гепатомегалия, желтуха. При исследовании крови: анемия, повышение СОЭ, тромбоцитоз, увеличение альфа-2 и гамма-глобулинов, повышение активности аминотрансфераз, альдолазы	Рентгенография с пневмоперитонеумом, ангиогаптография, лапароскопия, радиоизотопное сканирование

Заболевание	Диагностический критерий	Наиболее информативные методы исследования
Карциноматоз брюшины (при метастазах опухолей)	Жалобы нехарактерны, боли не поддаются точной локализации, чаще неинтенсивные. В асцитической жидкости отмечается большое количество белка. Экссудат чаще геморрагический	Выявление опухолевых клеток в асцитической жидкости
Туберкулезный перитонит	Асцит образуется быстро. Несмотря на иногда резкое напряжение живота, симптомы раздражения брюшины мало выражены. В крови: СОЭ резко увеличена, однако число лейкоцитов повышено. Асцитическая жидкость серозная, бактерии не обнаружены	ТВС-происхождение асцита подтверждается в опытах на животных и при посевах
Изолированные или комбинированные пороки сердца с преобладанием недостаточности и стеноза правого атриовентрикулярного отверстия	Имеются характерная аускультативная симптоматика для различных видов пороков, признаки увеличения различных отделов сердца	ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, аускультация, рентгенография грудной клетки

П Р И Л О Ж Е Н И Е VIII

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ АНЕМИИ

Анемией обозначается клинико-гематологический синдром, характеризующийся снижением гемоглобина в единице объема крови, проявляющийся определенной клинической симптоматикой и встречающийся при различных патологических процессах.

При всем разнообразии причин, ведущих к развитию анемического синдрома, все анемии по механизму своего развития делятся на: 1) железодефицитные; 2) анемии, связанные с нарушением синтеза гема; 3) гемолитические; 4) В₁₂- и фолиеводефицитные; 5) апластические; 6) анемии при лейкозах.

Диагностический поиск при наличии анемического синдрома условно включает несколько этапов.

I этап. На основании анамнестических данных следует выявить сведения о наличии причин или заболеваний, которые могут приводить к развитию анемии. При наличии анамнестических указаний необходимо провести целенаправленное обследование для выявления заболеваний, лежащих в основе анемии (табл. VIII.1). При отсутствии указаний на подобное заболевание переходят к следующему этапу.

II этап. Следует определить ориентировочно патогенетический вариант анемического синдрома (см. схему VIII.1). При распознавании патогенетического варианта анемии необходимо проведение обязательных и дополнительных методов исследований. К обязательным исследованиям относятся определение цветного показателя, количества ретикулоцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, сывороточного железа, исследование костного мозга. К дополнительным исследованиям относятся: проба Кумбса, исследование мочи на гемосидерин, осмотическая резистентность эритроцитов, электрофорез гемоглобина, исследование продолжительности жизни эритроцитов. Правильность заключения о наличии конкретного патогенетического варианта анемии следует проверить на основании критериев приведенных ниже различных анемических синдромов.

Железодефицитная анемия

1. Клинические признаки гипосидероза.
2. Низкий цветной показатель, гипохромия эритроцитов.
3. Снижение содержания сывороточного железа.
4. Повышение общей железосвязывающей способности сыворотки.
5. Снижение процента насыщения трансферрина.

Анемии, связанные с нарушением синтеза гема

1. Низкий цветной показатель, гипохромия эритроцитов.
2. Ретикулоцитоз (при анемических синдромах у больных со свинцовой интоксикацией), ретикулоцитопения у остальных больных.
3. Повышение содержания сывороточного железа.
4. Снижение общей железосвязывающей способности.
5. Повышение количества сидеробластов в костном мозге.
6. Признаки гемосидероза органов.

В₁₂-дефицитная анемия

1. Высокий цветной показатель, макроцитоз эритроцитов.
2. Ретикулоцитопения (если больной не получал витамин В₁₂).
3. Гиперсегментация нейтрофилов.
4. Умеренная лейкопения и тромбоцитопения.
5. Мегалобластическое кроветворение в костном мозге.
6. Снижение секреции соляной кислоты или гистаминоустойчивая ахлоргидрия.
7. Признаки фуникулярного миелоза.

Гемолитическая анемия

1. Ретикулоцитоз, нормоцитоз в крови.
2. Повышение содержания непрямого билирубина в крови, умеренная желтуха.
3. Увеличение селезенки (при некоторых формах).
4. Появление черной мочи (при некоторых формах).
5. Гиперплазия эритроидного ростка костного мозга.

Апластическая анемия

1. Панцитопения (анемия, лейкопения, тромбоцитопения).
2. Геморрагический синдром.
3. Инфекционные осложнения.
4. Бедность костного мозга клеточными элементами, преобладание жировой ткани.

Т а б л и ц а VIII.1. Основные патологические и физиологические процессы, которые могут вести к развитию анемии

Характер патологического или физиологического процесса	Возможный патогенетический вариант анемического синдрома
Хронические кровопотери (желудочно-кишечные, маточные, носовые и др.)	Железodefицитные анемии
Профессиональное воздействие некоторых факторов (ионизирующая радиация, бензол)	Апластические »
Профессиональный контакт со свинцом	Анемии, связанные с нарушением синтеза гема
Лечение некоторыми лекарственными средствами: 1) цитостатики, левомецетин, сульфаниламиды, пиразолоновые; 2) триметоприм, противосудорожные; 3) допегит, альфа-метилдофа	Апластические
Гемобластозы (лейкозы, миелома), метастазы рака в костный мозг	Фолиеводефицитные Гемолитические
Аутоиммунные заболевания (СКВ, ревматоидный артрит, активный гепатит и др.)	Анемия, связанная с замещением костного мозга опухолевыми клетками
Операции гастрэктомии, резекция тонкого кишечника	Гемолитические анемии
Глистные инвазии	В ₁₂ -дефицитная анемия
Беременность	» »
Частые роды, аборты	Железodefицитная анемия
Септические состояния, инфекции	» »
Хроническая почечная недостаточность	Смешанный патогенез

Анемия, связанная с лейкозами

1. Синдром костномозговой недостаточности (анемия, лейкопения, тромбоцитопения).
2. Лейкоцитоз (при некоторых формах).
3. Наличие бластных клеток в крови и костном мозге (при острых лейкозах).
4. Геморрагический синдром.
5. Инфекционные осложнения.
6. Синдром тканевой пролиферации (увеличение селезенки, печени, лимфатических узлов).

III этап. Выявить заболевание, лежащее в основе имеющейся у больного соответствующего патогенетического варианта анемии. Для этого следует обратиться к табл. VIII.1—VIII.5 и частным диагностическим алгоритмам (схемы VIII.1—VIII.5).

Т а б л и ц а VIII. 2. Наиболее информативные методы исследования для выявления заболеваний, лежащих в основе железодефицитных анемий

Характер патологического процесса и заболевания, приводящие к железодефицитной анемии	Основные методы исследования	
Желудочно-кишечный тракт (ЖКТ)		
Кровопотери хронические	Варикозное расширение вен пищевода Диафрагмальная грыжа Язва желудка, двенадцатиперстной кишки Опухоли желудка, кишечника Дивертикулез кишечника Болезнь Крона Глистная инвазия (анкилостомоз) Неспецифический язвенный колит Геморрой	Рентгенологическое исследование желудка и кишечника, гастро-, колоно-, ректороманоскопия, исследование кала на скрытую кровь, введение меченных радиоактивным хромом эритроцитов
	Маточные Гиперполименорея Дисфункциональные кровотечения Миома матки, опухоли злокачественные Эндометриоз Внутриматочные контрацептивы	Гинекологическое обследование
	Носовые Болезнь Рандю — Ослера Геморрагические диатезы	ЛОР-обследование. Исследования свертывающей системы крови
	Почечные Хронический нефрит Опухоли почек Мочекаменная болезнь Геморрагические диатезы (гемофилия)	Нефроурологическое обследование, исследование свертывающей системы крови
Нарушения всасывания	Хронический энтерит Синдром нарушенного всасывания Обширные резекции тонкого кишечника Резекция желудка по Бильрот II	Анамнез с указанием на операции на ЖКТ Исследование ЖКТ
	Беременность	Анамнез, гинекологическое обследование
	Врожденный дефицит железа у лиц, родившихся от матерей с железодефицитной анемией	Анамнез, обследование матерей
	Изолированный легочный сидероз	Рентгенологическое исследование легких, исследование мокроты на гемосидерит

Т а б л и ц а VIII.3. Наиболее информативные методы исследования для выявления заболеваний, лежащих в основе В₁₂-дефицитных анемий

Характер патологического процесса и заболевания, приводящие к В ₁₂ -дефицитной анемии	Основные методы исследования
Рак желудка	Рентгенологическое исследование желудка, гастроскопия, гастробиопсия
Гастрэктомия, синдром слепой кишки, дивертикулез тонкого кишечника	Анамнез с указанием на перенесенные операции гастрэктомии, резекции тонкой кишки с наложением анастомоза, рентгенологическое исследование желудка, кишечника
Глистная инвазия широким лентецом	Гельминтологическое обследование, число эозинофилов в крови
Спру	Исследование нейтрального жира в кале
Хронические гепатиты, циррозы печени	Функциональное исследование печени, биопсия печени
Болезнь Аддисона — Бирмера	Исследование желудочного сока, гастроскопия, неврологическое обследование. Отсутствие заболеваний, которые могли бы приводить к развитию В ₁₂ -дефицитной анемии

Т а б л и ц а VIII.4. Наиболее информативные методы исследования для выявления заболеваний, лежащих в основе гемолитических анемий

Характер патологического процесса и заболевания, приводящие к гемолитической анемии	Основные методы исследования
Наследственный микросфероцитоз	Морфологическое исследование эритроцитов, осмотическая резистентность эритроцитов, кислотная эритрограмма, семейный анамнез
Гетерозиготные талассемии	Морфологическое исследование эритроцитов (мишеневидность, базофильная пунктация), исследование фетального гемоглобина и гемоглобина А, семейный анамнез
Гемоглобинопатии, связанные с наличием нестабильного гемоглобина	Морфологическое исследование эритроцитов при специальной окраске бриллиантовым крезильковым синим, тест термостабильности, семейный анамнез, электрофорез гемоглобина

Продолжение табл. VIII.4

Характер патологического процесса и заболевания, приводящие к гемолитической анемии	Основные методы исследования
Гемолитическая анемия, связанная с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ)	Анамнез с указанием на связь гемолиза с приемом лекарств, указанных в табл. VIII.5, исследование ферментов в эритроцитах
Болезнь Маркиафавы — Микели	Клиническое обследование с акцентом на выявление тромбозов (мезентериальные сосуды, сосуды почек, вены конечностей), исследование мочи на гемосидерин, кислотная проба Хэма
Иммунные гемолитические анемии, связанные с приемом некоторых лекарств	Анамнез с указанием на связь гемолиза с приемом некоторых лекарств, указанных в табл. VIII.5
Аутоиммунная гемолитическая анемия	Проба Кумбса

Т а б л и ц а VIII.5. Наиболее информативные методы исследования для выявления заболеваний, лежащих в основе апластических анемий

Характер патологического процесса и заболевания, приводящие к апластической анемии	Основные методы исследования
Аплазия, связанная с приемом лекарственных препаратов или контактом с некоторыми факторами, характеризующимися миелотоксическим действием	Анамнез с акцентом на связь заболевания с приемом лекарственных препаратов, лучевую терапию, профессиональный анамнез, контакт с бензолом, ионизирующей радиацией
Наследственная анемия Фанкони	Семейный анамнез, цитогенетический анализ клеток крови
Парциальная красноклеточная анемия	Исследование костного мозга (отсутствие клеток эритроидного ряда)
Вирусный гепатит	Клиническое обследование, функциональное исследование печени, серологическое исследование на наличие австралийского антигена
Идиопатическая апластическая анемия	При тщательном клинико-гематологическом исследовании отсутствуют заболевания, которые могли быть причиной аплазии костного мозга
Аплазия, связанная с аутоиммунным цитотоксическим действием клеток костного мозга	Исследование антител на эритроцитах, выраженный эффект от применения преднизолона, исключение других причин

Схема VIII.1. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ РАСПОЗНАВАНИЯ АНЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА

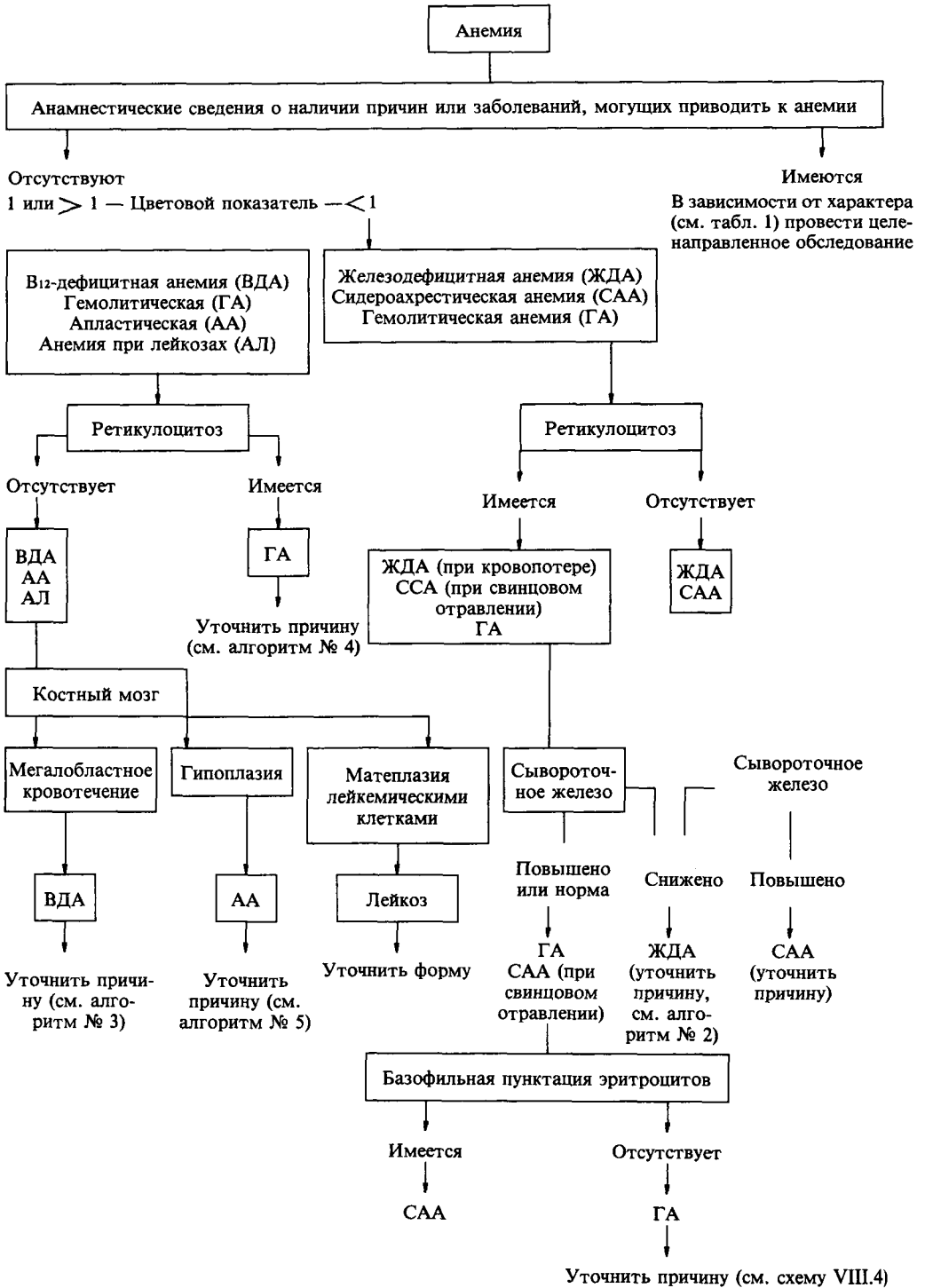


Схема VIII.2. ЧАСТНЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ РАСПОЗНАВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ЛЕЖАЩИХ В ОСНОВЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

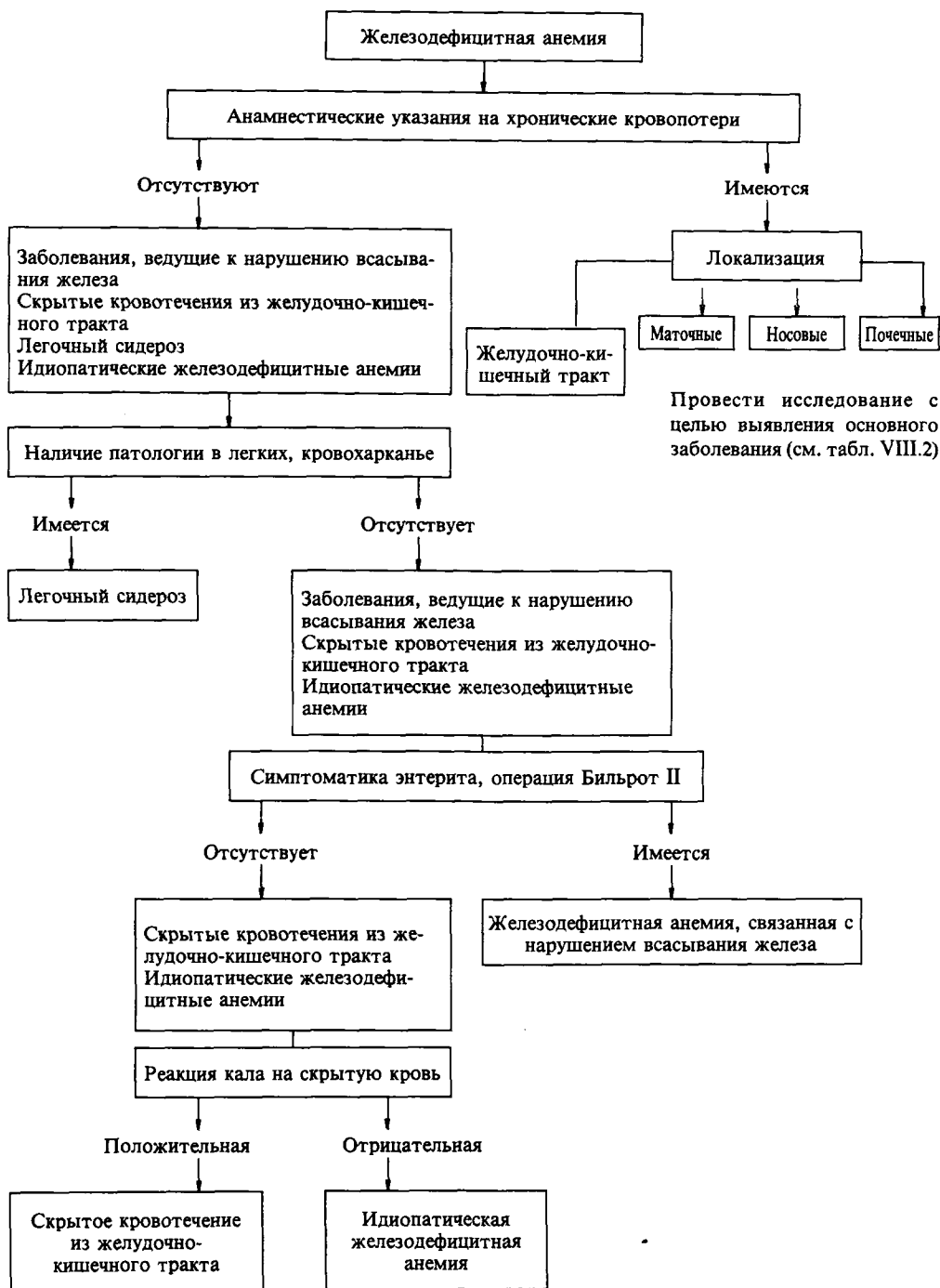
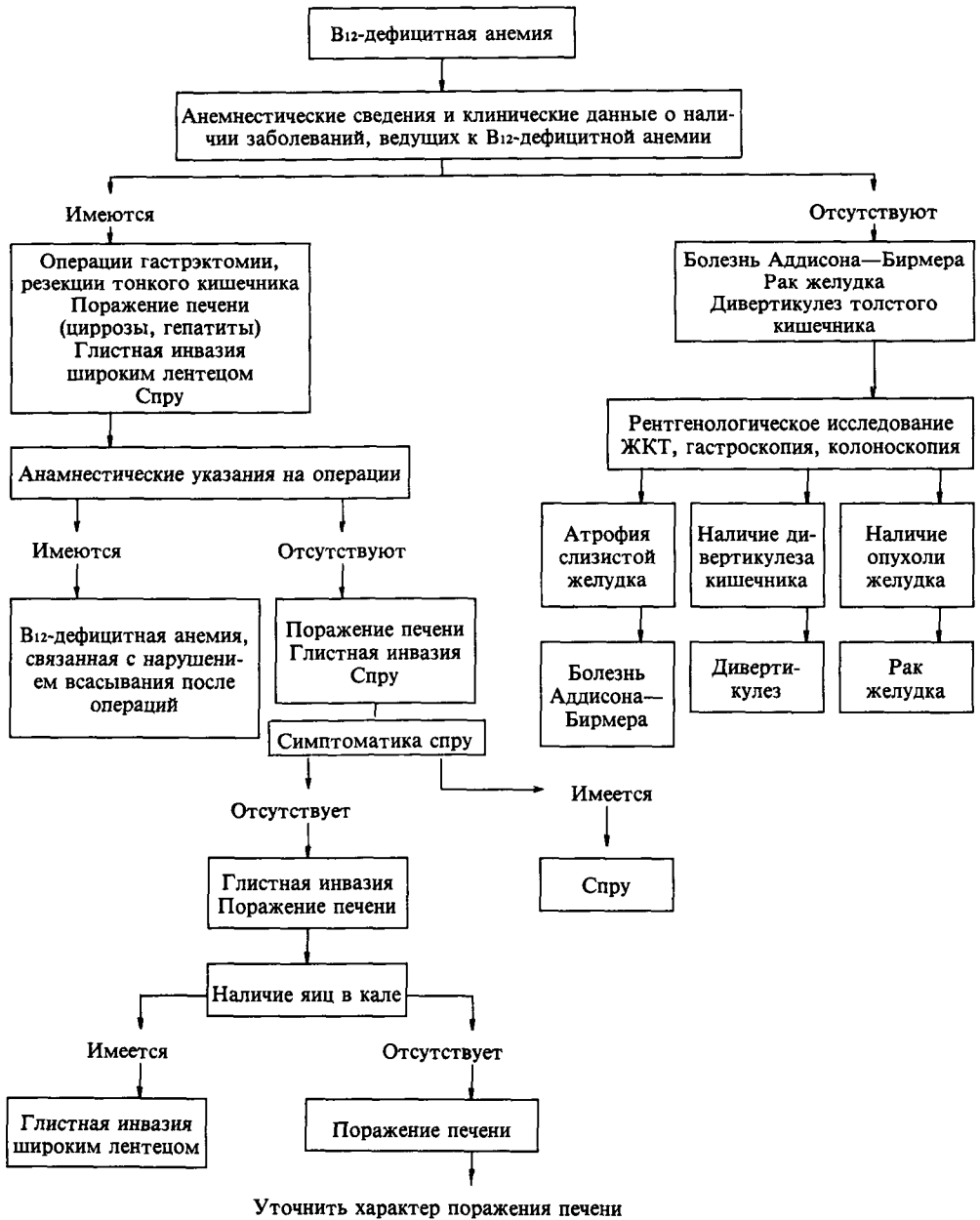


Схема VIII.3. ЧАСТНЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ РАСПОЗНАВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ЛЕЖАЩИХ В ОСНОВЕ В₁₂-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ



С х е м а VIII.4. ЧАСТНЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ РАСПОЗНАВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ЛЕЖАЩИХ В ОСНОВЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

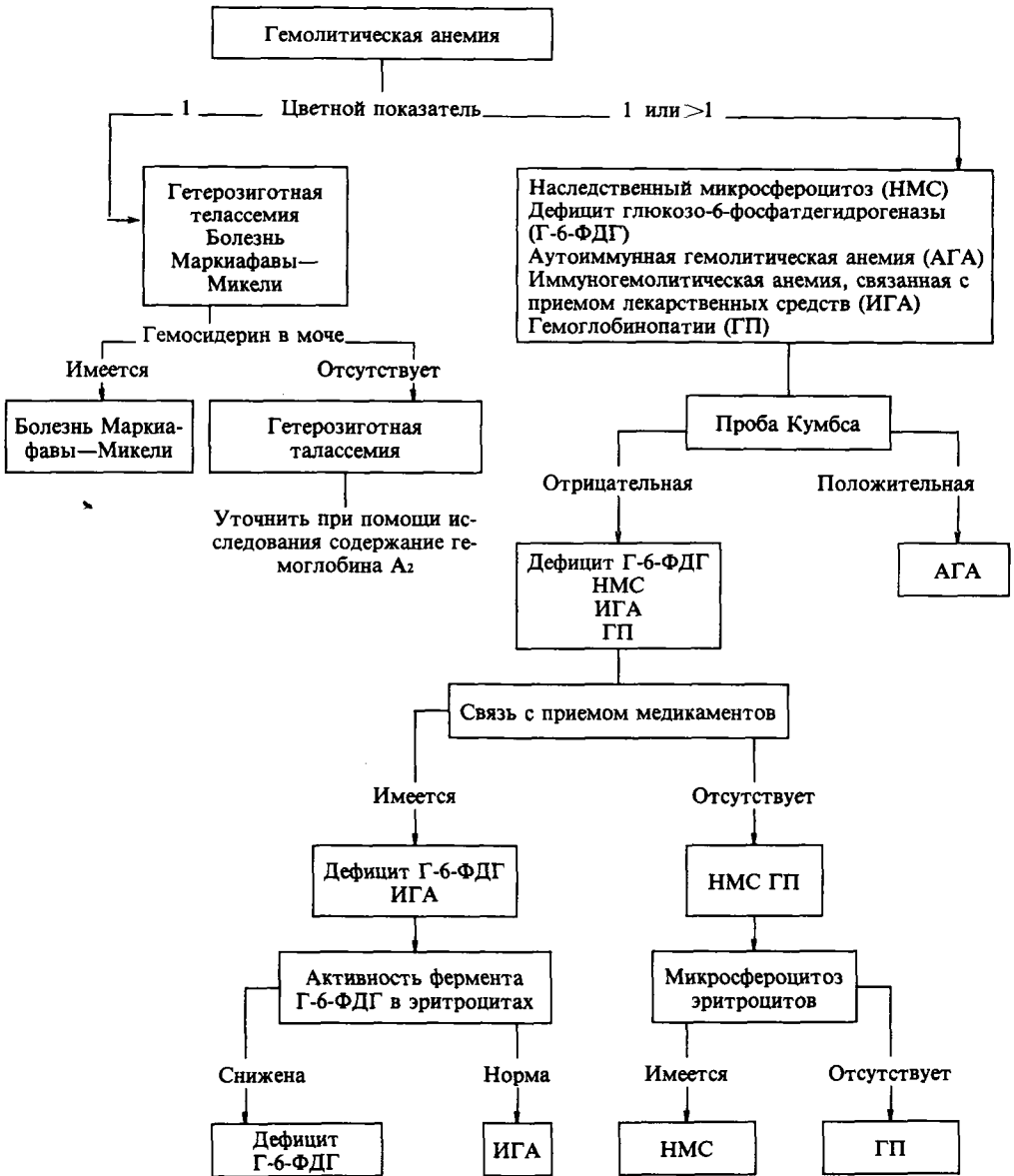
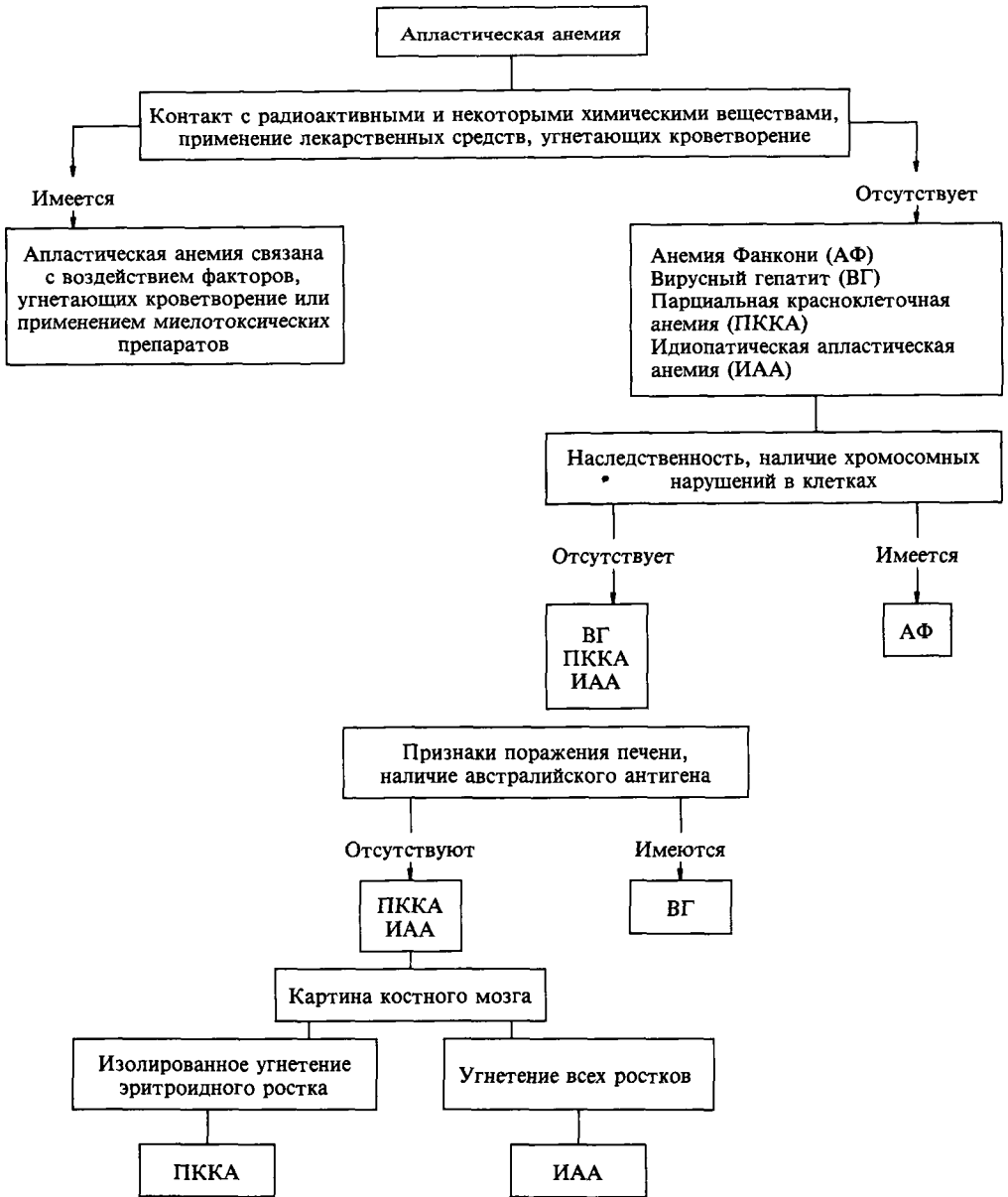


Схема VIII.5. ЧАСТНЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ РАСПОЗНАВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ЛЕЖАЩИХ В ОСНОВЕ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



ПРИЛОЖЕНИЕ IX

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ

Геморрагическим синдромом обозначают повышенную кровоточивость вследствие нарушения в различных звеньях гемостаза, встречающихся при многих приобретенных заболеваниях и наследственных дефектах.

Механизм возникновения геморрагического синдрома: 1) нарушения сосудисто-тромбоцитарного гемостаза; 2) нарушения в системе плазменных факторов свертывания; 3) нарушения в калликреин-кининовой системе; 4) нарушения противосвертывающих механизмов.

Следует различать наследственные геморрагические синдромы и так называемые вторичные (приобретенные) коагулопатии. Наследственные нарушения свертывания крови возникают вследствие дефицита различных факторов свертывания с определенным типом наследования, имеют различную частоту, неодинаковый прогноз. Приобретенные коагулопатии встречаются при различных заболеваниях и характеризуются сложным патогенезом и многофакторными нарушениями.

Диагностический поиск при наличии геморрагического синдрома включает несколько этапов и направлен на выявление наследственных или приобретенных заболеваний или синдромов, лежащих в основе геморрагического синдрома.

I этап. Необходимо прежде всего определить тип кровоточивости у данного больного на основании анамнеза и клинического исследования. Определение типа кровоточивости позволяет проводить диагностический поиск среди более ограниченного круга заболеваний и синдромов и исследовать конкретные звенья гемостаза. Выделяют 5 типов кровоточивости по З. С. Баркагану.

Гематомный тип проявляется массивными глубокими болезненными кровоизлияниями в мышцы, подкожную и забрюшинную клетчатку, фасции и апоневрозы, серозные оболочки, полости суставов. Характерны посттравматические и послеоперационные кровотечения, возникающие не сразу, а через несколько часов после травмы.

Петехиально-пятнистый тип кровоточивости характеризуется мелкими безболезненными точечными и пятнистыми геморрагиями на коже, слизистых, возникающими после травматизации (измерение артериального давления и др.) или спонтанно. Характерно наличие кровотечений, кровоточивости десен, реже встречаются кровоизлияния в мозг, сетчатку глаза, желудочно-кишечные кровотечения.

Смешанный (петехиально-гематомный) тип характеризуется наличием гематом в подкожной и забрюшинной клетчатке, брыжейке, внутренних органах, редким поражением суставов. Наряду с признаками гематомного типа отмечаются кровоподтеки, синяки, особенно на месте инъекций, профузные носовые, маточные и желудочно-кишечные кровотечения.

Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости встречается при воспалительных изменениях в микрососудах и периваскулярной ткани. Геморрагические высыпания строго симметричны, слегка возвышаются над кожей, в некоторых случаях некротизируются. Геморрагическая сыпь после себя часто оставляет участки пигментации.

Ангиоматозный тип характеризуется упорными рецидивирующими кровотечениями из дисплазированных сосудов (телеангиэктазий), при микроангиомах определенной локализации без кровоизлияний в кожу, подкожную клетчатку и другие ткани.

II этап. На основании имеющегося типа кровоточивости, анамнестических данных, совокупности клинико-лабораторных данных следует высказать предположение о наличии у больного наиболее вероятного заболевания или синдрома (наследственного или приобретенного), проявляющегося геморрагическим синдромом. Группа заболеваний и синдромов, проявляющихся различными типами кровоточивости, представлена в табл. IX.1 — IX.4.

III этап диагностического поиска. На данном этапе для подтверждения предположительного диагноза необходимо произвести соответствующие дополнительные методы исследования различных звеньев гемостаза, представленных в табл. IX.1—IX.4.

Т а б л и ц а IX.1. Основные заболевания и синдромы, проявляющиеся гематомным типом кровоточивости

Заболевание или синдром	Основной механизм	Наиболее информативные методы исследования
Гемофилия А	Наследственный дефицит VIII фактора	Время свертывания, активированное парциальное тромбопластиновое время, аутокоагуляционный тест, коррекционные пробы для установления вида гемофилии
Гемофилия В	Наследственный дефицит IX фактора	То же
Системная красная волчанка, ревматоидный артрит, другие системные васкулиты	Наличие иммунного ингибитора VIII и IX факторов	Методы диагностики соответствующих заболеваний, аутокоагуляционный тест, определение титра ингибитора в плазме
Недостаток витамина К. Передозировка антикоагулянтов непрямого действия Поражение печени	Приобретенный дефицит IX фактора	Методы диагностики соответствующих заболеваний, активированное парциальное тромбопластиновое время, аутокоагуляционный тест

Т а б л и ц а IX.2. Основные заболевания и синдромы, проявляющиеся петехиально-пятнистым типом кровоточивости

Заболевание или синдром	Основной механизм	Наиболее информативные методы исследования
Апластические анемии, лейкозы, миелокарциноз	Тромбоцитопения вследствие угнетения тромбоцитопоэза в костном мозге	Определение количества тромбоцитов, время кровотечения, сосудистые пробы, исследование костного мозга
Иммунные тромбоцитопении (симптоматические и идиопатические)	Повышенное разрушение тромбоцитов в крови вследствие наличия антител (см. диагностический алгоритм при тромбоцитопениях)	Методы диагностики основного заболевания
Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные)	Нарушение адгезии и агрегации тромбоцитов	Исследование адгезии и агрегации тромбоцитов, количество тромбоцитов, время кровотечения
Хронические гепатиты, циррозы печени	Нарушение синтеза II, V, X факторов вследствие поражения печени	Протромбиновое время Активированное парциальное тромбопластиновое время
Наследственный дефицит II, V, X факторов	Нарушение синтеза II, V, X факторов вследствие наследственных дефектов	То же Коррекционные пробы для определения дефицита конкретного фактора

Т а б л и ц а IX.3. Основные заболевания и синдромы, проявляющиеся смешанным (петехиально-гематомным) типом кровоточивости

Заболевание или синдром	Основной механизм	Наиболее информативные методы исследования
Болезнь Виллебранда	Наследственный дефицит фактора Виллебранда (VIII-ФВ)	Время кровотечения, адгезивность тромбоцитов, активированное парциальное тромбопластиновое время, аутокоагуляционный тест, коррекционные пробы нормальной и антигемофильной плазмой
СКВ, другие васкулиты, парапротеинемии, отравления пестицидами	Приобретенный дефицит фактора Виллебранда (иммунные ингибиторы и т. д.)	Методы диагностики соответствующих заболеваний
Дефицит витамина К (механическая желтуха, кишечный дисбактериоз, поражения печени)	Нарушение конечного этапа синтеза II, VIII, IX и X факторов	То же Протромбиновое время, аутокоагуляционный тест
Передозировка антикоагулянтов непрямого действия	То же	То же
Передозировка препаратов фибринолитического действия, активаторов фибринолиза	Гипофибриногенемия, повышение содержания продуктов деградации фибриногена (ПДФ), дезагрегация тромбоцитов	Содержание фибриногена, содержание ПДФ, агрегация тромбоцитов
ДВС-синдром	См. ДВС-синдром	Количество тромбоцитов, антитромбина III, этаноловый, протаминсульфатный тесты.
Дефицит XIII фактора	Наследственный дефицит или наличие иммунных ингибиторов	Растворимость кровяного сгустка в мочеvine
Дефицит VII фактора	Наследственный дефицит	Протромбиновое время. Коррекция старой сывороткой

Т а б л и ц а IX.4. Заболевания и синдромы, проявляющиеся васкулитно-пурпурным и ангиоматозным типом кровоточности

Заболевание или синдром	Основной механизм	Наиболее информативные методы исследования
В а с к у л и т н о - п у р п у р н ы й т и п		
Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна — Геноха) СКВ, ревматоидный артрит, другие васкулиты	Развитие ДВС-синдрома на фоне воспалительного процесса в микрососудах То же	См. диагностику ДВС-синдрома, диагностику геморрагического васкулита Методы диагностики основного заболевания, диагностика ДВС-синдрома
Вирусные, бактериальные инфекции, лекарственная и пищевая аллергия	» »	Методы диагностики основного заболевания, диагностика ДВС-синдрома
Гипо- и афибриногенемия	Наследственный дефицит I фактора	Содержание фибриногена, отсутствие свертывания исследуемой плазмы при добавлении тромбина
А н г и о м а т о з н ы й т и п		
Болезнь Рандю — Ослера (наследственная геморрагическая телеангиэктазия) Мезенхимальные дисплазии	Нарушение локального гемостаза вследствие недоразвития субэндотелия То же	Анамнез, выявление телеангиэктазий с помощью осмотра, эндоскопических исследований Методы исследования основного заболевания (дисплазии)
Гемангиомы	Истончение стенки ангиомы, изъязвление	То же

П Р И Л О Ж Е Н И Е X

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ СПЛЕНОМЕГАЛИИ

Спленомегалией обозначается увеличение селезенки различных размеров, вызываемое множественными патогенетическими механизмами и встречающееся при различных заболеваниях. Спленомегалия может сочетаться с различными клиническими и лабораторными признаками или быть изолированной.

Механизмы возникновения спленомегалии: 1) гиперплазия при инфекционном воспалении; 2) гиперплазия при иммунном конфликте; 3) гемолиз; 4) инфильтрация опухолевыми клетками (гемобластозы); 5) болезни накопления (болезнь Гоше и др.); 6) нарушение кровообращения в портальной системе.

Диагностический поиск при наличии спленомегалии условно может быть разделен на несколько этапов.

I этап. Необходимо выявить наличие дополнительного клинического или лабораторного признака, сопутствующего спленомегалии: увеличение печени, портальная гипертензия, желтуха, лихорадка, лимфаденопатия, анемия, панцитопения. Дополнительные признаки удается выявить при осмотре или по данным лабораторного исследования. В ряде случаев выявляются два или более признаков. Выявление дополнительного признака позволяет ограничить круг заболеваний, среди которых необходимо проводить дифференциальную диагностику.

II этап. На основании сочетания спленомегалии с выявленным дополнительным признаком следует определить группу заболеваний, которые могут проявляться сочетанием спленомегалии с выявленным дополнительным признаком. Так, например, спленомегалия в сочетании с анемией может быть при гемолитической анемии, хроническом гепатите и др. Различные заболевания внутри каждой группы, среди которых необходимо проводить дифференциальную диагностику, представлены в табл. X.1 — X.8.

III этап. После определения группы заболеваний следует предположить наиболее вероятное заболевание (предположительный диагноз) на основании характеристики и выраженности и основного (спленомегалия) и дополнительного признаков (анемия, желтуха и др.).

IV этап. На данном этапе для подтверждения предположительного диагноза необходимо провести соответствующие дополнительные исследования.

Схема X.1. ОБЩИЙ АЛГОРИТМ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ СО СПЛЕНОМЕГАЛИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВЫЯВЛЕННОГО ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРИЗНАКА

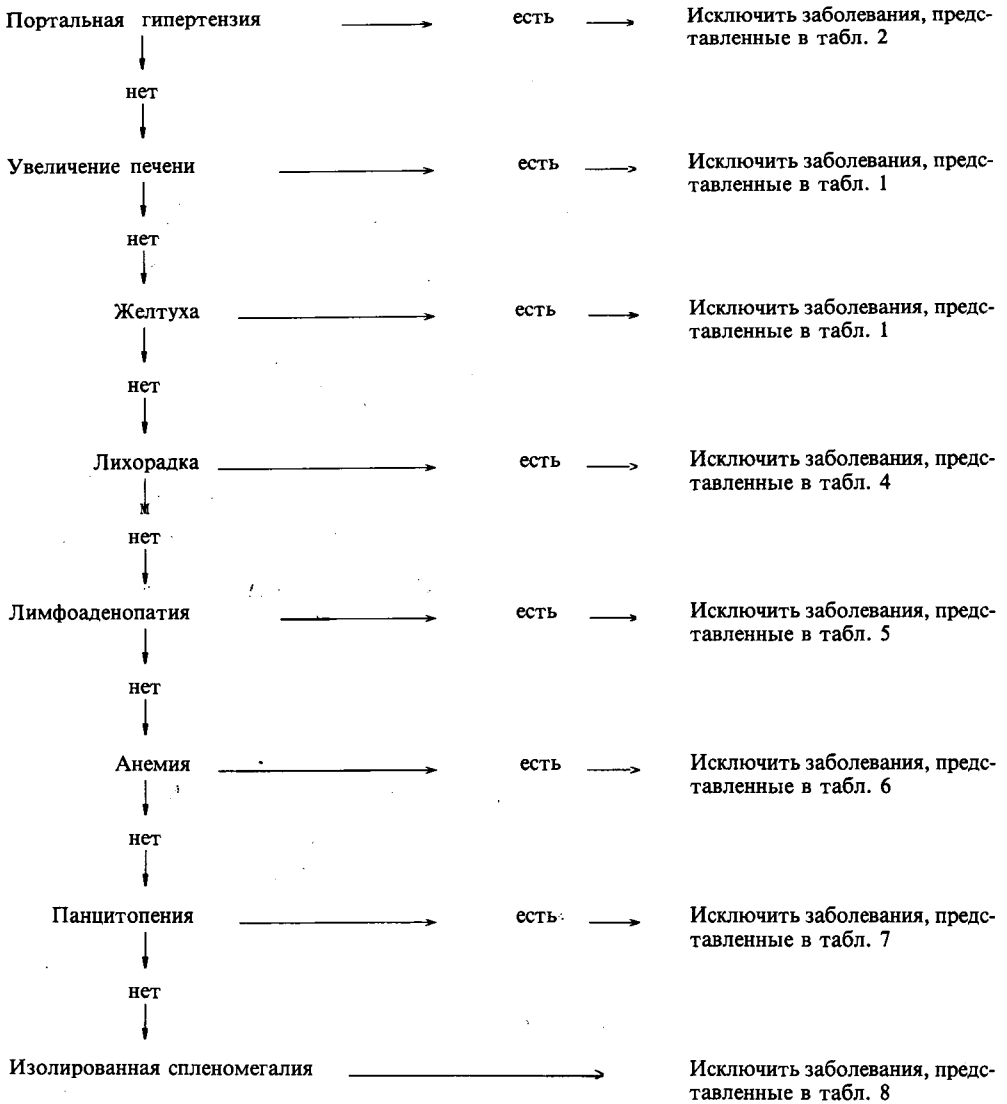


Таблица X.1. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных спленомегалией в сочетании с увеличением печени

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Хронический гепатит	Электрофорез белков сыворотки, активность трансаминаз, щелочной фосфатазы, содержание билирубина, исследование HBs-антигена, биопсия печени

Продолжение табл. X.1

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Цирроз печени	Гастроскопия, сканирование печени, лапароскопия, биопсия печени
Хронический миелолейкоз	Количество лейкоцитов, тромбоцитов, наличие в костном мозге филадельфийской хромосомы (Ph ⁺)
Сублейкемический миелоз (миелофиброз)	Гистологическое исследование костного мозга (трепанобиопсия), пункция селезенки
Хронический лимфолейкоз	Морфологическое исследование крови и костного мозга
Гемолитическая анемия	Содержание гемоглобина, морфология эритроцитов, количество ретикулоцитов, исследование костного мозга, содержание билирубина, проба Кумбса, продолжительность жизни эритроцитов с помощью радиоактивного хрома

Т а б л и ц а X.2. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных со спленомегалией в сочетании с портальной гипертензией

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Цирроз печени Сублейкемический миелоз Тромбофлебитическая спленомегалия	См. табл. X.1 » » X.1 Целнакография, спленопортография

Т а б л и ц а X.3. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных со спленомегалией в сочетании с желтухой

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Хронический гепатит Цирроз печени Гемолитические анемии	См. табл. X.1 » » X.1 » » X.1

Т а б л и ц а X.4. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения диагноза у больных со спленомегалией в сочетании с лихорадкой

Заболевание	Методы исследования
Сепсис Бактериальный эндокардит	Бактериологическое исследование крови Фоно-эхокардиография, бактериологическое исследование крови
Гематогенно-диссеминированный туберкулез	Рентгенологическое исследование грудной клетки, бактериологическое исследование мокроты, промывных вод желудка и др.
Инфекционный мононуклеоз	Морфологическое исследование крови, серологические реакции (Пауля — Буннеля и др.)
Системная красная волчанка	Исследование крови на LE-клетки, наличие антинуклеарного фактора

Продолжение табл. X.4

Заболевание	Методы исследования
Гемолитическая анемия Хронические лейкозы (миелолейкоз, лимфолейкоз, миелофиброз) Острый лейкоз Лимфогранулематоз, лимфосаркома	См. табл. X.1 » » X.1 Морфологическое исследование крови и костного мозга Пункция селезенки, диагностическая лапаротомия со спленэктомией

Т а б л и ц а X.5. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных со спленомегалией в сочетании с лимфоаденопатией

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Хронический лимфолейкоз Инфекционный мононуклеоз Лимфогранулематоз, лимфосаркома Острый лейкоз Саркоидоз Системная красная волчанка Болезнь Гоше	См. табл. X.1 » » X.4 Цитологическое и гистологическое исследование лимфатического узла См. табл. X.4 Рентгенологическое исследование грудной клетки, туберкулиновые пробы, биопсия лимфатического узла См. табл. X.4 Морфологическое исследование лимфатических узлов, костного мозга, селезенки

Т а б л и ц а X.6. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных со спленомегалией в сочетании с анемией

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Гемолитическая анемия Острый лейкоз Хронический лимфолейкоз » миелолейкоз Сублейкемический миелоз Бактериальный эндокардит Сепсис Хронический гепатит, цирроз печени	См. табл. X.1 » » X.4 » » X.1 » » X.1 » » X.1 » » X.4 » » X.4 » » X.1

Т а б л и ц а X.7. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных со спленомегалией в сочетании с панцитопенией

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Хронический гепатит Цирроз печени Острый лейкоз	См. табл. X.1 » » X.1 » » X.1

Т а б л и ц а X.8. Наиболее информативные методы исследования для подтверждения предполагаемых заболеваний у больных изолированной спленомегалией

Заболевание	Наиболее информативные методы исследования
Лимфосаркома, лимфогранулематоз	Пункция селезенки, спленэктомия с последующим гистологическим исследованием
Сублейкемический миелоз	Трепанобиопсия костного мозга, пункция селезенки
Болезнь Гоше Абсцесс селезенки	См. табл. X.5 Рентгеномографическое, ультразвуковое исследования, пункция селезенки
Киста селезенки	Рентгеномографическое, ультразвуковое исследования
Тромбофлебитическая спленомегалия	Целиакография, спленопортография

П Р И Л О Ж Е Н И Е X I

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ПРИ ЛИХОРАДОЧНЫХ СОСТОЯНИЯХ

В клинической картине многих заболеваний лихорадка может нередко являться одним из основных или единственным симптомом заболевания на протяжении определенного периода времени.

Трудности диагностики лихорадочных состояний могут быть связаны с изменением клиники ряда заболеваний за последнее время, широким, нередко бесконтрольным использованием антибиотиков и анальгетиков, которые «стирают» типичную картину заболевания. За последние годы изменилась структура этиологических факторов лихорадочных состояний. Так, если раньше среди их причин фигурировали главным образом инфекционные заболевания, в частности туберкулез, малярия, сифилис, то в настоящее время в основе чаще лежат опухолевые процессы, системные поражения, васкулиты, аллергозы. Следует подчеркнуть, что в основе так называемых лихорадок неясного генеза в большинстве случаев лежат не редкие патологические процессы, а хорошо известные большинству врачей заболевания, проявляющиеся атипичным течением с преобладанием в клинической картине лихорадочного синдрома.

Установление истинной природы лихорадок требует последовательного целенаправленного обследования больных с использованием наиболее информативных методов исследования. В каждом конкретном случае должен быть выработан индивидуальный «алгоритм» обследования больного.

Распознавание заболеваний, проявляющихся лихорадочными заболеваниями в сочетании с другими признаками или без них.

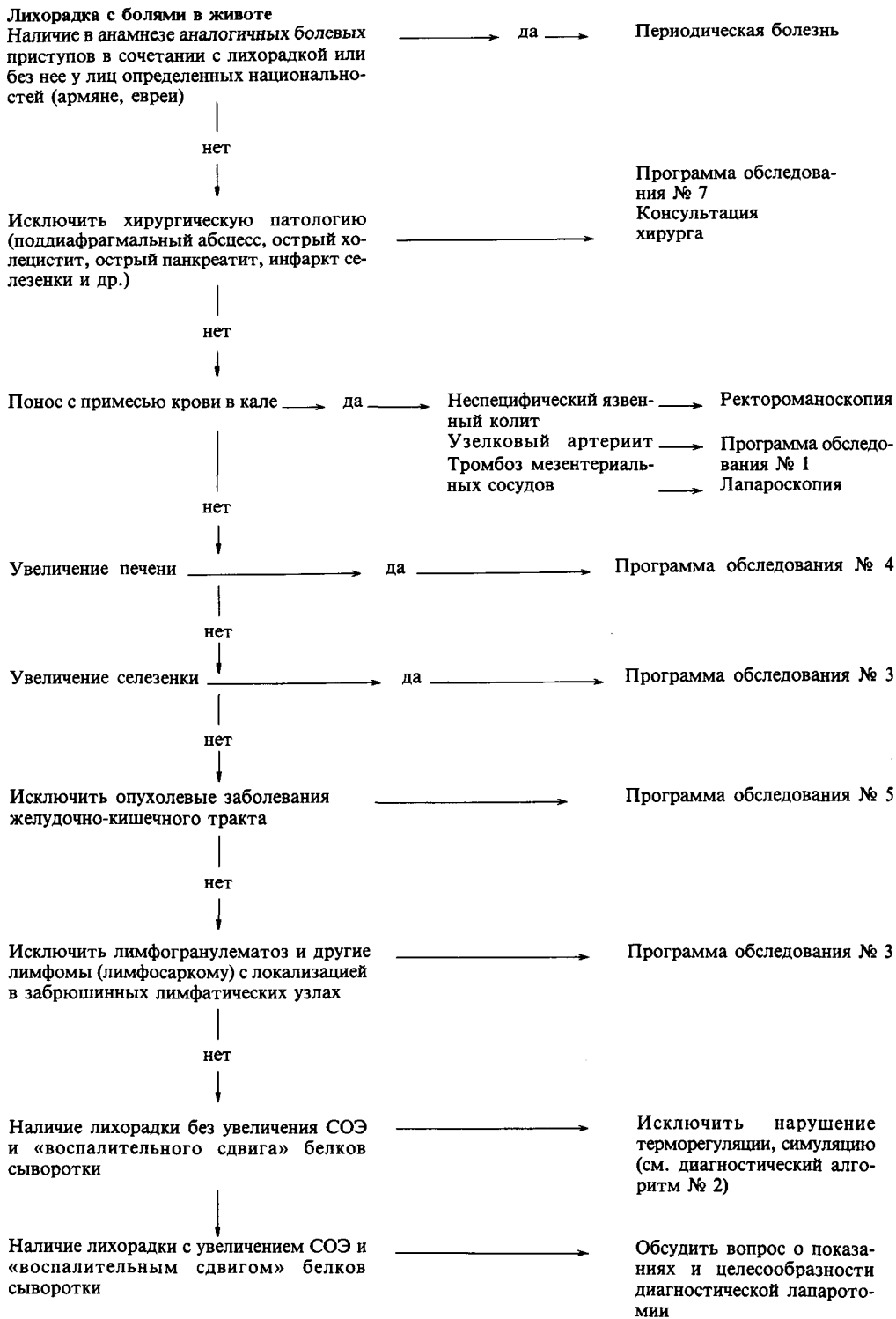
Цель I этапа диагностического поиска: уметь выявить клинический симптом (синдром) и основные лабораторные, рентгенологические признаки, которые имеются у больного наряду с лихорадкой уже при первичном осмотре (в амбулаторно-поликлинических условиях или в стационаре), и получить данные лабораторного обследования.

Для этого необходимо: 1) уметь провести тщательное клиническое исследование больного с целью выявления различных клинических симптомов. Клиническое исследование должно включать осмотр кожи и слизистых оболочек, суставов, пальпацию лимфатических узлов, селезенки, печени, тщательную аускультацию сердца, легких. При проведении физического обследования больных с наличием лихорадки следует помнить о некоторых особенностях клинических симптомов, присущих определенной патологии и учитывать это при попытках их выявления. Так, например, пальпация селезенки должна проводиться в положении на левом боку со слегка поджатыми ногами, руками под щекой, при глубоком свободном дыхании. При пальпации лимфатических узлов необходимо обращать внимание на их консистенцию. Должна проводиться пальпация прежде всего шейных, надключичных, глубоких подмышечных лимфатических узлов. При аускультации сердца необходимо внимательное выслушивание в точке Боткина и на аорте с целью выявления мягкого протодиастолического шума, нередко являющегося одним из ранних признаков бактериального эндокардита;

2) провести обязательные лабораторные исследования (см. выше). Общий анализ крови должен обязательно включать подсчет количества ретикулоцитов и тромбоцитов, так как ретикулоцитоз может быть начальным признаком гемолиза, а тромбоцитоз или тромбоцитопения могут быть первыми проявлениями рака или гемобластоза;

3) в случае выявления у больного с лихорадкой других клинических симптомов, а также рентгенологических и лабораторных признаков следует выделить различные группы сочетания

С х е м а XI.1. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ № 1 ПРИ НАЛИЧИИ ЛИХОРАДКИ В СОЧЕТАНИИ С БОЛЯМИ В ЖИВОТЕ



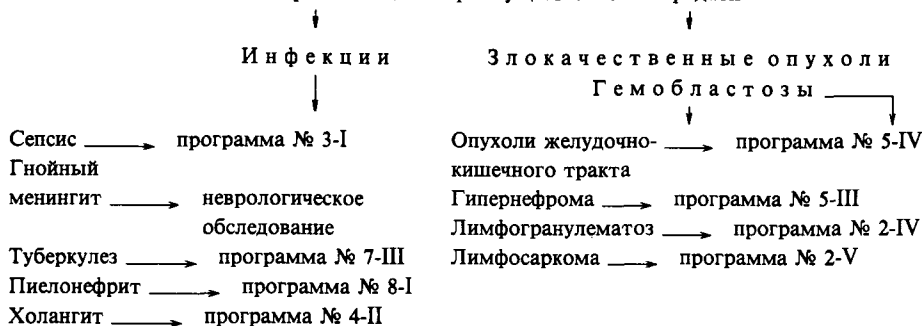
С х е м а XI.2. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ № 2 ПРИ ИЗОЛИРОВАННОЙ ЛИХОРАДКЕ

Лихорадка, являющаяся единственным симптомом

Исключить нарушение терморегуляции → Консультация невропатолога, эндокринолога, исследование функции щитовидной железы, ЭЭГ

Исключить симуляцию или агравацию → Профессиональный анамнез (часто медицинские работники, преимущественно женщины). Термометрия в присутствии врача. Оральная и ректальная термометрия. Осмотр кожи с целью выявления следов — укулов в нетипичных местах (бедро, живот). Консультация психиатра

Исключить заболевания, проявляющиеся преимущественно лихорадкой



СПИД и другие иммунодефициты

— исследование клеточного и гуморального иммунитета, выявление антител иммуноферментным методом
Наблюдение за больным. При появлении дополнительных симптомов заболевания — обследование по соответствующей программе

лихорадки с другими синдромами и проводить дальнейший диагностический поиск в каждой из выделенных групп.

При отсутствии у больного с лихорадкой других клинических симптомов и изменений лабораторных показателей следует квалифицировать ее как изолированную лихорадку и проводить диагностический поиск у этой категории больных по соответствующему алгоритму (см. схему XI.2).

Цель II этапа диагностического поиска: на основании выявленного сочетания лихорадки с соответствующими клинко-лабораторными признаками уметь заподозрить заболевание или группу заболеваний (сформулировать предварительную диагностическую гипотезу).

Для этого необходимо: 1) обратиться к табл. XI.1 — XI.8, в которых представлены основные заболевания, проявляющиеся лихорадкой в сочетании с другими признаками (например, лихорадкой в сочетании с увеличением селезенки, в сочетании с анемическим синдромом и т. д.), основные диагностические критерии каждого из заболеваний данной группы и программа обследования больных, у которых подозревается то или иное заболевание;

2) соотнести выявленную при первичном осмотре больного симптоматику с диагностическими критериями предполагаемых заболеваний;

3) сформулировать предварительную диагностическую гипотезу на основании соответствия имеющейся симптоматики и данных лабораторного обследования с диагностическими критериями.

Цель III этапа диагностического поиска: уметь обосновать и назначить дополнительные методы исследования для подтверждения предварительной диагностической гипотезы (построить и реализовать программу обследования больного).

Т а б л и ц а XI.1. Лихорадка в сочетании с суставно-мышечным синдромом (артралгии, артриты, миалгии, миозиты)

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 1
I. Острый ревматический полиартрит	Кратковременность суставного синдрома, признаки эндо- и миокардита, повышение титра антистрептолизина-О	Рентгенологическое исследование сердца, ЭКГ, ФКГ, исследование острофазовых белков, титра антистрептолизина-О
II. Ревматоидный артрит	Ревматоидные узелки на коже, деформация суставов, рентгенологические признаки, высокий титр ревматоидного фактора (при серопозитивных формах)	Исследование ревматоидного фактора в крови и синовиальной жидкости, рентгенологическое исследование суставов
III. Иммунокомплексный полиартрит, в том числе постдизентерийный, постгонококковый	Наличие соответствующих инфекций, предшествующих развитию артрита	Серологические исследования, консультация смежных специалистов
IV. Бруцеллез	Профессиональный анамнез, увеличение лимфатических узлов, селезенки, корешковая неврологическая симптоматика, лейкопения, положительные серологические реакции	Серологическое исследование, консультация смежных специалистов
V. Сепсис и септический артрит	Наличие первичного септического очага и других проявлений септикопиемии	Бактериологическое исследование крови и синовиальной жидкости
VI. Инфекционные артриты (гонорея, йерсиниоз, хламидиоз и др.)	Анамнез, другие признаки инфекций	Серологические исследования, консультации инфекционистов, исследование синовиальной жидкости
VII. Системная красная волчанка	Кожные проявления, плевриты, мочевого синдром, лейкопения, наличие в крови LE-клеток и антител к ДНК, снижение комплемента	Исследование крови на LE-клетки, антитела к ДНК, комплемент
VIII. Дерматомиозит	Кожные проявления, миастения, поражение дыхательных мышц, включая диафрагму, частое сочетание с опухолями (50 %)	Консультация невропатолога, электромиография, биопсия мышц
IX. Аллергические реакции	Связь с приемом лекарств, непереносимость их в анамнезе, другие проявления лекарственной аллергии, эозинофилия	
X. Узелковый артериит	Полиневриты, артериальная гипертония, мочевого синдром, похудание, лейкоцитоз, эозинофилия, бронхоспазм	Консультация невропатолога, биопсия мышц
XI. Трихинеллез	Признаки гастроэнтерита, случаи групповых заболеваний, эозинофилия, положительные серологические реакции, наличие личинок в биоптатах мышц	Серологические исследования, биопсия мышц
XII. Ревматическая полимиалгия	Пожилкой возраст больных. Миалгии преимущественно тазового пояса, резко ускоренная СОЭ, гигантоклеточный артериит в биоптатах кожи и мышц	Биопсия кожно-мышечного комплекса

Для этого необходимо: 1) знать диагностическую ценность и разрешающую способность различных методов исследования, используемых при обследовании больных с наличием лихорадки;

2) обратиться к табл. XI.1 — XI.8 и диагностическим алгоритмам (см. схемы XI.1 и XI.2), в которых приводятся программы обследования больных. Программа обследования в каждой группе представлена под номером арабскими цифрами, а заболевание, которое подозревается, — римской цифрой. Например, программа обследования № 1 — VII проводится при подозрении на системную красную волчанку, программа № 5 — III — при подозрении на гипернефрому и т. д.

Обследование больных лихорадкой включает консультации смежных специалистов (невропатологи, фтизиатры, хирурги и др.), проведение дополнительных методов исследования — рентгеномографических, эндоскопических, радиоизотопных, бактериологических, иммунологических, биохимических, а также различных инвазивных методов исследования — пункционных методов, биопсии, ангиографии, лимфографии, диагностических лапаротомий и торакотомий. Последовательность выполнения этих методов определяется характером предполагаемой патологии, получаемой на каждом этапе исследования информацией, а также степенью инвазивности метода. Так, у больного с лихорадкой в сочетании с болями в животе при отсутствии диагностической информации после рентгенологического исследования желудка, кишечника и мочевыводящей системы следует произвести гастроскопию, колоноскопию, при отрицательных данных показано проведение нижней контрастной лимфографии (для исключения лимфограну-

Т а б л и ц а XI.2. Лихорадка в сочетании с лимфоаденопатией

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 2
I. Инфекционный мононуклеоз	Молодой возраст, ангина, увеличение заднешейных лимфатических узлов, крапивница, лимфоцитоз, положительная реакция Пауля — Буннеля	Серологическая реакция Пауля — Буннеля
II. Острый лейкоз	Язвенно-некротические поражения слизистых, анемия, геморрагический синдром, наличие бластных клеток в крови и костном мозге	Исследование костного мозга
III. Хронический лимфолейкоз (лихорадка возникает обычно при инфекциях и аутоиммунных осложнениях)	Пожилой возраст, увеличение селезенки, лимфоцитоз, метаплазия костного мозга лимфоцитами, клетки Боткина — Гумпрехта в крови	Диагноз обычно ставится при исследовании крови
IV. Лимфогранулематоз	Основным диагностическим критерием является морфологическая картина лимфатического узла	Пункция и биопсия лимфатического узла
V. Лимфосаркома	То же	То же
VI. Иммунобластный лимфаденит (пролиферация В-лимфоцитов в лимфатических узлах в ответ на различные антигенные воздействия)	Гепатоспленомегалия, кожные проявления, анемия, тромбоцитопения, диспротеинемия, пролиферация иммунобластов, плазмобластов в лимфатическом узле	» »
VII. Реактивный лимфаденит	Наличие местного воспалительного очага	Выявление характера и локализации местного патологического процесса
VIII. Саркоидоз	Частое увеличение медиастинальных лимфатических узлов, поражение легких (диссеминация, пневмоклероз), узловатая эритема, ириты, иридоциклиты, отрицательные туберкулиновые пробы, саркоидная гранулема в лимфатических узлах	Рентгеномографическое исследование легких, туберкулиновые пробы, биопсия лимфатического узла

лематоза с локализацией в забрюшинных лимфатических узлах), далее — лапароскопию с прицельной биопсией печени (для исключения патологии печени, проявляющейся лихорадкой). При отсутствии диагностической информации указанных выше методов следует ставить вопрос о диагностической лапаротомии;

3) при отсутствии диагностической информации после выполнения соответствующей программы обследования следует пересмотреть предварительную диагностическую гипотезу внутри каждой группы и построить новую программу обследования в пределах данной группы заболевания. Например, если предварительная диагностическая гипотеза системной красной волчанки не подтверждается при обследовании по программе № 1—5, то следует пересмотреть диагностическую гипотезу и провести обследование по другой программе, в частности по программе № 1 — II, 1 — IX и т. д.

Цель IV этапа диагностического поиска: уметь на основании данных первичного осмотра, результатов рутинного и дополнительных методов исследований выявить заболевание, лежащее в основе лихорадочного состояния.

Для этого необходимо: 1) правильно интерпретировать полученные на предыдущем этапе данные дополнительного обследования. Возможные источники ошибок при трактовке дополнительного исследования больных с лихорадкой:

а) бактериологическое исследование: отрицательные результаты при использовании неадекватных методов микробиологического исследования, проведение микробиологического исследования после назначения антибиотиков, ложноположительные результаты;

б) гистологическое исследование лимфатических узлов: частое наличие неспецифического воспалительного процесса, маскирующего опухолевое поражение, исследование лимфатических узлов после проведения лечения (лучевая терапия, химиотерапия), схожесть гистологической картины при некоторых заболеваниях (гранулематозные процессы);

в) гистологическое исследование печени: лимфоидно-гистиоцитарная инфильтрация может быть как при гепатите, так и при различных иммунологических заболеваниях;

г) применение антибиотиков широкого спектра действия у больных лихорадкой в силу традиционного взгляда на нее как на проявление инфекционного процесса до установления правильного диагноза может «стирать» клиническую картину заболевания, затрудняет бактериологическое исследование (например, при бактериальном эндокардите, сепсисе). При гиперчувствительности больных к антибиотикам лихорадочное состояние может быть проявлением аллергических реакций. Если последние не распознаны или трактованы неправильно, больному назначаются ненужные обследования, что затягивает и усложняет диагностический процесс;

д) применение глюкокортикоидов может нивелировать клиническую симптоматику, приво-

Т а б л и ц а X I.3. Лихорадка в сочетании с увеличением селезенки

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 3
I. Сепсис	Ознобы, геморрагии на коже, анемия, мочево́й синдром, лейкоцитоз со сдвигом, токсическая зернистость нейтрофилов	Бактериологическое исследование крови
II. Бактериальный эндокардит	Ознобы, наличие аортальной недостаточности, анемия, мочево́й синдром	Бактериологическое исследование крови, ФКГ
III. Абсцесс селезенки	Ознобы, наличие септического процесса, инфаркта селезенки, дефекты на скеннограммах	Эхолокация, скеннирование селезенки, лапароскопия
IV. Острый лейкоз	См. табл. XI.2	См. табл. XI.2
V. Хронический лимфолейкоз	То же	То же
VI. Лимфогранулематоз	» »	» »
VII. Лимфосаркома	» »	» »
VIII. Инфекционный мононуклеоз	» »	» »
IX. Иммунобластный лимфаденит	» »	» »
X. Бруцеллез	» »	» »
XI. Остеомиелит (лихорадка возникает при инфекциях и иммунных осложнениях)	Большие размеры селезенки, гиперлейкоцитоз со сдвигом влево, базофилия, наличие миелобластов в костном мозге	Гистологическое исследование костного мозга

дить к обострению основного процесса (туберкулез, гнойник брюшной полости), подавлять лихорадку любого происхождения в силу многостороннего действия глюкокортикоидов, в частности торможения выделения лейкоцитарных пирогенов;

2) сформулировать развернутый клинический диагноз с отражением основного заболевания, осложнений и т. д.

Т а б л и ц а X I.4. Лихорадка в сочетании с увеличением печени

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 4
I. Хронический активный гепатит	Увеличение селезенки, признаки системности (суставной синдром, плевриты, изменения в моче), желтуха, геморрагический синдром, нарушение функциональных проб, повышение активности печеночных ферментов, наличие в крови HBsAg, дегенеративно-некротические изменения печеночной ткани в сочетании с лимфоидно-гистиоцитарной инфильтрацией	Функциональное исследование печени, активность печеночных ферментов, серологическое исследование на наличие HBsAg, биопсия печени
II. Холангит	Наличие в анамнезе приступов желчнокаменной болезни, ознобы, интермиттирующая желтуха, увеличение селезенки, лейкоцитоз	Холецистография, холангиография, лапароскопия, посев желчи
III. Абсцесс печени	Ознобы, наличие очаговости на скеннограмме, правосторонний плеврит	Скенирование, эхолокация, лапароскопия
IV. Первичный рак печени	Неровность поверхности печени, быстрый рост размеров печени, очаговость поражения на скеннограммах, наличие альфа-фетопротеина в крови	Скенирование, эхолокация, лапароскопия, биопсия печени, исследование альфа-фетопротеина (реакция Абедева)
V. Лимфогранулематоз	См. табл. XI.2	См. табл. XI.2
VI. Сепсис	» » XI.3	» » XI.3

Т а б л и ц а X I.5. Лихорадка в сочетании с анемическим синдромом

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 5
I. Апластическая анемия	Язвенно-некротические поражения слизистых, геморрагический синдром, панцитопения	Исследование костного мозга
II. Аутоиммунная гемолитическая анемия	Желтушность кожи, увеличение селезенки, ретикулоцитоз, положительная проба Кумбса	Исследование костного мозга (проба Кумбса)
III. Гипернефрома	Мочевой синдром, увеличение размера почек по данным урографии, плазмцитоз костного мозга	Рентгеноурологическое обследование, ангиография сосудов почек
IV. Опухоли желудочно-кишечного тракта, проявляющиеся лихорадкой и анемией вследствие кровопотери	Характерные рентгенологические и эндоскопические признаки	Исследование кала на скрытую кровь, рентгенологические и эндоскопические обследования
V. Сепсис	См. табл. XI.3	См. табл. XI.3
VI. Острый лейкоз	» » XI.2	» » XI.2

Т а б л и ц а X I.6. Лихорадка в сочетании с сердечной недостаточностью или другими признаками поражения сердца

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 6
I. Ревмокардит (первичный или возвратный)	Анамнестические указания, наличие порока сердца, признаки поражения эндокарда и миокарда (по клиническим данным, ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ)	Рентгенологическое исследование сердца, ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ
II. Бактериальный эндокардит	См. табл. XI.3	См. табл. XI.3
III. Неспецифический миокардит	Увеличение размеров сердца, аритмии, сердечная недостаточность, тромбоэмболические осложнения, данные ЭКГ	Рентгенологическое исследование сердца, ЭКГ
IV. Синдром Дресслера	Предшествующий инфаркт миокарда, перикардит, плеврит, пневмония, артралгии, лейкоцитоз, эозинофилия	ЭКГ, рентгенологическое исследование легких
V. Миксома предсердий	Аускультативная симптоматика порока сердца (чаще митрального стеноза), обмороки, данные эхокардиографии	ЭхоКГ

Т а б л и ц а X I.7. Лихорадка в сочетании с поражением легких и плевры

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 7
I. Острая неспецифическая пневмония	Острое начало, кашель, одышка, боли в груди, аускультативная картина, нейтрофильный лейкоцитоз	Рентгенологическое исследование в динамике
II. Тромбоэмболия ветвей легочной артерии	Наличие тромбоза вен голени, таза, операции на органах таза, кровохарканье, перегрузка правых отделов сердца, участки аваскуляризации легких на скеннограмме	Рентгенологическое исследование легких, скеннирование легких
III. Туберкулез легких	Рентгенологические данные, выраженные туберкулиновые пробы, наличие микобактерий туберкулеза в мокроте, промывных водах желудка	Рентгеномографическое исследование легких, туберкулиновые пробы, бактериологическое исследование мокроты
IV. Бронхогенный рак	Кашель, кровохарканье, боли в груди, рентгенологические данные, данные бронхографии, бронхоскопии	Рентгеномографическое исследование легких, бронхоскопия, бронхография
V. Лимфогранулематоз	См. табл. XI.2	См. табл. XI.2
VI. Абсцесс легкого	Гнойная мокрота в большом количестве, анемия, лейкоцитоз со сдвигом, токсическая зернистость нейтрофилов	Рентгеномографическое исследование, бронхоскопия
VII. Саркоидоз легких	См. табл. XI.2	См. табл. XI.2
VIII. Периодическая болезнь	Определенная национальность (армяне, евреи), плеврит, боли в животе, семейные случаи	Рентгенологическое исследование, биопсия десен (амилоидоз!)

Таблица XI.8. Лихорадка в сочетании с мочевым синдромом¹

Основные заболевания	Основные диагностические критерии	Программа обследования № 8
I. Пиелонефрит	Ознобы, боли в пояснице, дизурия, артериальная гипертония, бактериурия, деформация чашечно-лоханочной системы на рентгенограммах	Бактериологическое исследование мочи, рентгеноурологическое исследование почек
II. Туберкулез почек	Наличие в анамнезе туберкулеза легких, положительные туберкулиновые пробы, наличие микобактерий туберкулеза в моче	Туберкулиновые пробы, бактериологическое исследование мочи, рентгеноурологическое обследование
III. Системная красная волчанка	См. табл. XI.1	См. табл. XI.1
IV. Узелковый артериит	» » XI.1	» » XI.1
V. Сепсис	» » XI.3	» » XI.3
VI. Бактериальный эндокардит	» » XI.3	» » XI.3
VII. Гипернефрома	» » XI.5	» » XI.5

¹ У больных с лихорадкой любого происхождения следует иметь в виду возможность наличия протейнурии (лихорадочная протейнурия), не связанной с патологией мочевыводящей системы и обычно не сопровождающейся изменениями мочевого осадка.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Абелева реакция 407
Абрамова — Фидлера миокардит 149
Абсцессы легких 39
Агранулоцитоз(ы) 561
— иммунный 561
— миелотоксический 561
Аддисона — Бирмера болезнь 525
Алгоритм диагностический при анемиях 651, 657, 658, 659, 660
— — — плевральном выпоте 624
— — — синдроме анемическом 656
— — — артериальной гипертензии 633
— — — боли в грудной клетке 637
— — — бронхиальной обструкции 629
— — — геморрагическом 660
— — — отечном 644
— — — спленомегалии 663
Альвеолит фиброзирующий 55
Альдостеронизм первичный 583
Амилоидоз почек вторичный 460
Ангиохолит см. *Холангит*
Аневризма сердца при инфаркте миокарда 231
Анемии(я), алгоритм диагностический 651, 657, 658, 659, 660
Анемия(и) 509
— апластические 529
— гемолитическая(ие) аутоиммунная 521
— — — острая 522
— — — хроническая 522
— — наследственные 516
— — приобретенные 521
— — с постоянной гемосидеринурией и пароксизмальной ночной гемоглобинурией 524
— В₁₂-дефицитная 525
— железодефицитные 510
— — гематологическая картина 512
— — диагноз 512
— — — дифференциальный 513
— — клиническая картина 511
— — лечение 513
— — — препараты железа 514
— мегалобластные 525
Аорта, атеросклероз 197
Аортоартериит неспецифический 275
— — диагноз 276
— — клиническая картина 275
— — лечение 276
— — патогенез 275
— — этиология 275
Аппендицит 337
Ариаса синдром 377
Артериальный проток, незарращение 90
Артерия(и) легочная, стеноз устья 93
— почечные, атеросклероз 198
Артрит псориатический 499
— ревматоидный 497
— — — диагноз 500
— — — дифференциальный 500
— — — клиническая картина 497
— — — лечение 500
— — — осложнения 500
— — — проявления 497
— — — артрит псориатический 499
— — — болезнь Рейтера 499
— — — синдром Фелти 498
— — — Шегрена 498
— — течение 499
— — ювенильный 498
Артропатия псориатическая 499
Астма бронхиальная 44
— — вариант дисгормональный 48
— — — психогенный 45
— — — — лечение 53
— — — холинергический 45
— — — — лечение 53
— — — — диагноз 49
— — — дифференциация от сердечной астмы 51
— — — лечение 51
— — — осложнения 48
— — — патогенез 46
— — — приступ удушья, купирование 51
— — — прогноз 55
— — профилактика 55
— — форма аспириновая 45
— — — атопическая 50
— — — инфекционно-аллергическая 50
— — — физического усилия 48
— — экспертиза трудоспособности 622
— — — этиология 46
Астматическое состояние 48
— — стадии 49
— — лечение 52
Атеросклероз 194
— аорты 197
— артерий почечных 198
— сосудов нижних конечностей 198
Атония желудка острая 288
Атриовентрикулярная диссоциация 245
Атриовентрикулярный ритм 244
Ахалазия кардии 278
Ахилия желудка функциональная 289
Ацидоз молочнокислый 601

Бенье — Бека — Шауманна болезнь см. *Саркоидоз*
Блокада(ы) атриовентрикулярная 253
— внутрижелудочковые 255
— внутрисердечная 253

- синоаурикулярная 253, 262
- Блюмберга — Шеткина симптом 338
- Болезнь(и) Аддисона — Бирмера 525
 - Бенье — Бека — Шауманна см. *Саркоидоз*
 - Бехтерева 499
 - бронхоэктатическая 33
 - гипертоническая 171
 - — — диагноз 174
 - — — классификация 176
 - — — клиническая картина 174
 - — — кризы, возникновение 178
 - — — лечение 185
 - — — патогенез 172
 - — — экспертиза трудоспособности 620
 - — — этиология 171
- Болезнь гипогликемическая 608
 - гипотоническая 187
 - — — диагноз 190
 - — — клиническая картина 188
 - — — лечение 190
 - диффузные соединительной ткани 476
 - железы щитовидной 585
 - желудка оперированного 325
 - — — демпинг-синдром 325
 - — — синдром гипогликемический 326
 - — — — проводящей петли 327
 - — — язвы анастомоза пептические 327
 - желчнокаменная 421
 - — — диагноз 425
 - — — дифференциальный 425
 - — — клиническая картина 422
 - — — лечение 426
 - — — осложнения 24
 - — — патогенез 422
 - — — профилактика 427
 - — — течение 424
 - — — этиология 422
 - Иценко — Кушинга 576
 - Коновалова — Вильсона см. *Дистрофия гепатоцеребральная*
 - Крона 335
 - легионеров см. *Пневмония легионеллезная*
 - Маркиафавы — Микели 524
 - миеломная 554
 - — — диагноз 556
 - — — классификация морфологическая 554
 - — — клиническая картина 554
 - — — лечение 557
 - — — осложнения 555
 - Минковского — Шоффара 516
 - миокарда 146
 - органов дыхания 4
 - — — пищеварения 277
 - почек 434
 - почечнокаменная 464
 - — — диагноз 466
 - — — — дифференциальный 466
 - — — клиническая картина 465
 - — — лечение 468
 - — — прогноз 468
 - — — профилактика 468
 - Рандю — Ослера 574
 - Рейтера 499
 - сердца 86
 - — — ишемическая 200
 - — — экспертиза трудоспособности 620
 - — — системы кровотока 509
 - — — эндокринной 576
 - — — сосудов 86
 - — — суставов 497
 - Толочнинова — Роже 87
 - Уиппла 334
 - Ходжкина 558
 - Шенлейна — Геноха 571
 - язвенная 300
 - — — диагноз 309
 - — — клиническая картина 303
 - — — лечение 310
 - — — осложнения 305
 - — — — деформация 308
 - — — — кровотечение 307
 - — — — пенетрация язвы 308
 - — — — перфорация язвы 307
 - — — — стенозы 308
 - — — трансформация злокачественная 309
 - — — прогноз 313
 - — — профилактика 313
- Бронхит острый 4
 - — — диагноз 7
 - — — клиническая картина 5
 - — — лечение 7
 - — — патогенез 5
 - — — этиология 4
 - хронический 7
 - — — диагноз 11
 - — — клиническая картина 9
 - — — лечение 12
 - — — — антибиотики, дозы 13
 - — — — побочные реакции 13
 - — — — пути введения 13
 - — — патогенез 8
 - — — этиология 8
- Бронхоэктатическая болезнь 33
- Васкулит** геморрагический 571
 - легочный ревматический 102
- Велоэргометрия 204
- Возбуждение желудочков преждевременное 256
- Воспаление пищевода см. *Эзофагит*
- Гангрена** легких 39
 - — — диагноз 42
 - — — классификация 40
 - — — клиническая картина 40
 - — — лечение 42
 - — — патогенез 40
 - — — этиология 40
- Гастрит(ы) острый коррозивный 293
 - — — простой 292
 - — — флегмонозный 294
 - хронический 295
 - — — гигантский гипертрофический 298
 - — — полипозный 297
 - — — ригидный 297
 - — — с секреторной недостаточностью 297
 - — — — секретцией желудка нормальной 296
 - — — — — повышенной 296
- Гематосаркомы 534
- Гемобластозы 533
 - классификация 534
 - парапротениемические 553
 - патогенез 535
 - этиология 534

- механизмы 564
- Гемофилия 566
 - диагноз 567
 - клиническая картина 566
 - лечение 567
- Гемохроматоз 404
- Гепатит(ы) 384
 - острый 384
 - — клиническая картина 384
 - — лечение 386
 - — осложнения 385
 - — течение 385
 - хронический 386
 - активный 389
 - — диагноз дифференциальный 389
 - — лечение 390
 - — малоактивный 388
- Гепатоз(ы) пигментные наследственные 376
 - — — — — диагноз 378
 - — — — — клиническая картина 376
 - — — — — лечение 379
 - приобретенный 379
 - острый 379
 - — — — — клиническая картина 381
 - — — — — лечение 383
 - — — — — хронические 379
- Гепаторгия см. *Недостаточность печеночная*
- Гиперинсулинизм 608
- Гиперкортицизм 576
 - диагноз 578
 - клиническая картина 577
 - лечение 580
 - патогенез 576
 - этиология 576
- Гиперлиппротеидемии 195
- Гиперсекреция желудочная функциональная 290
- Гипертоническая болезнь 171
- Гипертония(и) портальная 397
 - симптоматические 180
 - — — — — лечение 182
- Гипотиреоз 592
- Гипотоническая болезнь 187
- Гломерулонефрит диффузный 434
 - острый 435
 - — — — — диагноз 438
 - — — — — клиническая картина 436
 - — — — — лечение 438
 - — — — — мочевого синдром 437
 - — — — — патогенез 435
 - — — — — симптомы 437
 - — — — — гематурия 437
 - — — — — протениурия 437
 - — — — — цилиндрурия 437
 - — — — — форма латентная 438
 - — — — — циклическая 437
 - — — — — этиология 435
 - хронический 439
 - — — — — диагноз 443
 - — — — — дифференциальный 444
 - — — — — клиническая картина 440
 - — — — — латентный 441
 - — — — — лечение 446
 - — — — — патогенез 440
 - — — — — течение 442
 - — — — — форма гипертоническая 442
 - — — — — нефротическая 441
- — — — — смешанная 442
- — — — — этиология 439
- Глюкозурии недиабетические, критерии дифференциально-диагностические 603
- Гонартроз 504
- Дабина — Джонсона синдром 378
- Демпинг-синдром 325
 - поздний 326
- Дерматомиозит 489
 - диагноз 492
 - клиническая картина 491
 - лечение 492
 - патогенез 490
 - прогноз 492
 - этиология 490
- Дефект межжелудочковой перегородки изолированный 87
 - — — — — диагноз 88
 - — — — — клиническая картина 87
 - — — — — ? — — — — — диагноз 88
 - — — — — клиническая картина 87
 - — — — — лечение 88
 - — — — — прогноз 89
- Джейнуэя пятна 138
- Диабет сахарный 594
 - — — — — диагноз 603
 - — — — — проба глюкозная 603
 - — — — — преднизон-глюкозная 603
 - — — — — дифференциальный 603
 - — — — — классификация 594
 - — — — — классы риска 595
 - — — — — клиническая картина 596
 - — — — — лечение 604
 - — — — — сахароснижающие препараты инсулина 605
 - — — — — пероральные 606
 - — — — — осложнения 600
 - — — — — кома гиперосмолярная 600
 - — — — — гипогликемическая 602
 - — — — — кетоацидотическая гипергликемическая 600
 - — — — — с лактат-ацидозом 601
 - — — — — патогенез 594
 - — — — — первичный 599
 - — — — — предиабет 598
 - — — — — течение 598
 - — — — — форма легкая 600
 - — — — — средней тяжести 600
 - — — — — тяжелая 600
 - — — — — этиология 594
- Диатезы геморрагические 564
- Диеты лечебные по Покровскому с соавт. 611
- Дискинезия(и) желчных путей 413
 - — — — — диагноз 414
 - — — — — дифференциальный 414
 - — — — — клиническая картина 414
 - — — — — лечение 415
 - — — — — форма гипертонически-гиперкинетическая 414
 - — — — — гипертонически-гипокинетическая 414
 - — — — — пищевода 277
 - — — — — диагноз 278
 - — — — — клиническая картина 278
 - — — — — лечение 278
 - — — — — патогенез 277

- — — этиология 277
- Дистония нейроциркуляторная 190
 - — — диагноз 193
 - — — клиническая картина 191
 - — — лечение 194
 - — — патогенез 190
 - — — тесты функциональные 192
 - — — этиология 190
- Дистрофия гепатоцеребральная 403
 - печени токсическая острая см. *Гепатозы приобретенные острые*
- Дисфункция печени конституционная 377
- Дуоденит хронический 315
- Железа** поджелудочная, рак 371
- Желтуха врожденная негемолитическая типа I 377
 - — — II 377
- Желудок, атония острая 288
 - ахилия функциональная 289
 - опухоли доброкачественные 324
 - пневматоз 288
 - рак 318
 - саркома 324
 - функция двигательная, расстройства 288
 - секреторная, расстройства 288
 - язвы 314
- Жильбера синдром 377
- Зиверта** — Картагенера синдром 36
- Зоб токсический диффузный 585
 - — — диагноз 588
 - — — лечение 590
 - — — осложнения, криз тиреотоксический 588
 - — — форма легкая 588
 - — — среднетяжелая 588
 - — — тяжелая 588
 - эпидемический 591
- Золлингера — Эллисона синдром 376
- Идиовентрикулярный ритм 246
- Илеит терминальный 335
- Инсулин, применение 605
- Инсулинома 608
- Инфаркт(ы) миокарда 212
 - — — диагноз 213
 - — — дифференциальный 223
 - — — зона гипоксии 213
 - — — некроза 213
 - — — повреждения 213
 - — — исследование радиоактивное 223
 - — — электрокардиографическое 221
 - — — клиническая картина 214
 - — — комбинированный 220
 - — — крупноочаговый 215
 - — — лабораторные показатели 215
 - — — лечение 237
 - — — антиаритмическое профилактическое 238
 - — — диета 241
 - — — нарушений ритма сердца 238
 - — — обезболивающие 237
 - — — реабилитация 241
 - — — локализация 221
 - — — боковой 221
 - — — задний 221
 - — — нижний 221
- — — мелкоочаговый 217
- — — осложнения 225
- — — аневризма сердца 231
- — — нарушения ритма 230
 - — — — лечение 238
- — — отек легких 229
- — — постинфарктная недостаточность кровообращения 236
 - — — постинфарктный синдром 235
 - — — разрыв мышцы сердца 233
 - — — тромбозэндокардит 231
 - — — тромбозэмболии 234
 - — — шок кардиогенный 225
 - — — патогенез 212
 - — — перегородочный 221
 - — — переднебоковой 221
 - — — переднеперегородочный 221
 - — — передний 221
 - — — повторные 221
 - — — реабилитация 241
 - — — реанимация 241
 - — — субэндокардиальные 221
 - — — течение, вариант аритмический 215
 - — — — астматический 215
 - — — — бессимптомный 216
 - — — — гастралгический 215
 - — — — рецидивирующий 216
 - — — — церебральный 216
 - — — — формы атипичные 215
- Иценко — Кушинга болезнь 576
- Ишемическая болезнь сердца 200
 - — — диагноз 204
 - — — исследования велоэргометрия 204
 - — — коронароангиография 206
 - — — методы радионуклидные 205
 - — — пробы фармакологические 205
 - — — классификация 201
 - — — клиническая картина 201
 - — — лечение 207
 - — — экспертиза трудоспособности 620
- Кардиомиопатии(я)** 155
 - гипертрофическая 155
 - дилатационная 159
 - перипортальная 159
 - рестриктивная 161
 - семейная 160
- Кардиоспазм см. *Ахалазия кардии*
- Кардит ревматический 99
- Кача симптом 366
- Кишка толстая, рак 348
 - — — диагноз 349
 - — — клиническая картина 349
 - — — лечение 350
- Коарктация аорты 90
- Кожа, поражение ревматическое 103
- Коксартроз 503
- Колит(ы) хронические 339
 - — — лечение 344
 - — — сегментарные 342
 - — — течение 343
 - — — формы, проктит 343
 - — — трансверзит 343
 - язвенный неспецифический 346
 - — — — диагноз 347
 - — — — клиническая картина 346
 - — — — лечение 348

- — — осложнение 347
- — — течение 347
- Кольца Кайзера — Флейшера 403
- Кома гиперсмолярная 600
- лечение 608
- гипогликемическая 602
- кетоацидотическая гипергликемическая 600
- — — лечение 607
- лактат-ацидозом 601
- Комплекс Эйзенменгера 92
- Конна синдром 583
- Коновалова — Вильсона болезнь см. *Дистрофия гепатоцеребральная*
- Коронароангиография 206
- Красная волчанка системная 477
- — — активность, степени 480
- — — диагноз 480
- — — дифференциальный 481
- — — клиническая картина 477
- — — — — люпус-артрит 477
- — — — — люпус-кардит 478
- — — — — люпус-нефрит 479
- — — — — люпус-пневмонит 478
- — — — — нейрлюпус 479
- — — — — синдром Шегрена 479
- — — — — лечение 481
- — — острая 479
- — — подострая 480
- — — хроническая 480
- Криглера — Наджара синдром 377
- Кровотечения острые из пищеварительного тракта 354
- — — — — диагноз 358
- — — — — дифференциальный 356, 358
- — — — — лечение 360
- Крона болезнь 335
- Курвуазье симптом 372
- Лейкоз(ы) 537**
- острый 537
- — гематологическая картина 539
- — — — — диагноз 540
- — — — — классификация 537
- — — — — клиническая картина 538
- — — — — лечение 540
- — — — — прогноз 542
- Легкие, абсцессы 39
- гангрена 39
- опухоли 75
- злокачественные 75
- рак 75
- эмфизема 62
- Легочная артерия, стеноз устья 93
- Легочное сердце 66
- — острое 66
- — — — — диагноз 68
- — — — — классификация 67
- — — — — клиническая картина 66
- — — — — лечение 68
- — — — — патогенез 66
- — — — — прогноз 69
- — — — — этиология 66
- — хроническое 69
- — — — — диагноз 72
- — — — — клиническая картина 71
- — — — — лечение 73
- — — — — патогенез 69
- — — — — прогноз 74
- — — — — профилактика 74
- — — — — этиология 69
- Лимфогранулематоз 558
- — — — — диагноз 559
- — — — — классификация 558
- — — — — клиническая картина 559
- — — — — лечение 560
- Лимфолейкоз хронический 550
- Липодистрофия интестинальная см. *Болезнь Уиппла*
- Лукина — Либмана признак 138
- Мак-Бурнея точка 338
- Маркиафавы — Микели болезнь 524
- Мегаэзофаг см. *Ахалазия кардии*
- Межжелудочковая перегородка, дефект изолированный 87
- Межпредсердная перегородка, незарращение 89
- Мейо — Робсона симптом 366
- Менделя симптом 304
- Мерцание желудочков 252
- Мерцание предсердий 250
- — — — — лечение 261
- Миграция наджелудочкового водителя ритма 246
- Миелоз 545
- Миелоз сублейкемический доброкачественный 545
- — — — — гематологическая картина 546
- — — — — диагноз 546
- — — — — клиническая картина 546
- — — — — лечение 546
- Миелолейкоз хронический 542
- — — — — гематологическая картина 543
- — — — — диагноз 544
- — — — — клиническая картина 543
- — — — — лечение 544
- Миелофиброз 545
- Микросфероцитоз наследственный 516
- — — — — гематологическая картина 517
- — — — — диагноз 518
- — — — — клиническая картина 517
- — — — — лечение 519
- Микседема 592**
- Минковского — Шоффара болезнь 516
- Миокардиодистрофии(я) 152
- — — — — алкогольная 153
- — — — — дисгормональная 153
- — — — — при гипотиреозе 154
- — — — — тиреотоксикозе 154
- Миокардит(ы) 146
- — — — — Абрамова — Фидлера 149
- — — — — инфекционно-аллергический неспецифический 149
- Муковисцидоз 37
- Нарушения проводимости 262.**
- — — — — ритма сердца 242
- — — — — атриовентрикулярная диссоциация 262
- — — — — атриовентрикулярный ритм 262
- — — — — блокада(ы) атриовентрикулярная 253
- — — — — внутрижелудочковые 255

- — — — внутривенная 253
- — — — синоаурикулярная 253
- — — — возбуждение желудочков преждевременное 256
- — — — идиовентрикулярный ритм 246
- — — — лечение 258
- — — — лекарственное 259
- — — — рефлекторные приемы 259
- — — — мерцание желудочков 252
- — — — предсердий 261
- — — — миграция наджелудочкового водителя ритма 246
- — — — парасистолия 258
- — — — пароксизмальная тахикардия 248
- — — — — желудочковая, лечение 261
- — — — — наджелудочковая, лечение 260
- — — — синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта 256
- — — — слабости синусового узла 262
- — — — синусовая аритмия 244
- — — — брадикардия 243
- — — — тахикардия 243
- — — — трепетание желудочков 252
- — — — предсердий 251
- — — — экстрасистолия 246
- — — — эктопическая активность центров с блокадой выхода 258
- Недостаточность клапана (ов) аорты 120
 - — трехстворчатого 129
 - печеночная 409
 - почечная острая 470
 - — хроническая 449
 - сердечная острая 263
 - — — лечение 264
 - — — экспертиза трудоспособности 620
 - — хроническая 266
 - — — лечение 271
 - — — стадия I 268
 - — — — II 268
 - — — — IIБ 269
 - — — — III 270
 - — — — экспертиза трудоспособности 620
- Незаращение артериального протока 90
 - межпредсердной перегородки 89
 - — — диагноз 89
 - — — клиническая картина 89
 - — — лечение 89
 - — — патогенез 89
- Нефрит подострый злокачественный 441
- Опухоли желчного пузыря 431**
 - — — доброкачественные 431
 - — — рак 431
 - желчных путей 431
 - — — доброкачественные 431
 - — — рак 431
 - кишечника 348
 - — с карциноидным синдромом 351
 - легких злокачественные 75
 - печени 405
 - ткани кроветворной 533
- Остеоартроз деформирующий 502
- Остеомелосклероз 545
- Острый живот 352
- Отек легких при инфаркте миокарда 229
- Панкреатит(ы) 361**
 - острый 361
 - хронический 365
- Папиллит стенозирующий 431
- Парасистолия 258
- Пароксизмальная тахикардия 248
 - — желудочковая, лечение 261
 - — наджелудочковая, лечение 260
- Пейтца — Егерса — Турена синдром 324
- Периартерит узелковый 493
- Перикардит(ы) 162
 - острый 163
 - — сухой 164
 - — экссудативный 166
 - — ревматический 102
 - — хронический 168
 - — адгезивный 168
 - — констриктивный 169
- Печень, опухоли 405
 - рак 405
 - фиброз 390
 - циррозы 391
- Пиелонефрит 453
 - острый 454
 - — формы 454
 - хронический 456
- Пищевод, воспаление 280
 - рак 285
 - язва пептическая 284
- Плазмоцитомы 554
- Плевральный выпот, алгоритм диагностический 624
- Плеврит(ы) 79
 - ревматический 102
 - сухой 79
 - экссудативный 81
- Пневматоз желудка 288
- Пневмония(и) вирусные 24
 - грибковые 26
 - вызванные бактериями грамотрицательными 23
 - крупозная 20
 - легионеллезная 24
 - микоплазменная 25
 - острые 18
 - очаговые 21
 - послеоперационная 26
 - стафилококковая 22
 - хроническая 29
 - экспертиза трудоспособности 622
- Подагра 505
 - вторичная 505
 - первичная 505
 - форма метаболическая 505
 - — почечная 505
 - — смешанная 505
- Полиартриты реактивные 507
- Поликистоз почек 469
- Полимйозит 489
- Порок(и) сердца аортальный комбинированный 127
 - — врожденные 87
 - — митрально-аортальный 183
 - — митральный комбинированный 119
 - — приобретенные 111
 - — сложные 133
- Почечная колика, лечение 468

Почка, амилоидоз вторичный 460
 — поликистоз 469
 Предиабет 598
 Признак Лукина — Либмана 138
 Проба глюкозная 603
 — — двойная 603
 — преднизон-глюкозная 603
 — Риверо — Корвало 135
 Проктит 343
 Проктосигмоидит 343
 Пурпуря тромбцитопенические 568

Разрыв мышцы сердца при инфаркте миокарда 233
 Рак железы поджелудочной 371
 — желудка 318
 — желчного пузыря 431
 — желчных путей 431
 — кишки толстой 348
 — легких 75
 — печени 405
 — пищевода 285
 Рандю — Ослера болезнь 574
 Расширение пищевода идиопатическое см.
Ахалазия кардии
 Реакция Абелева 407
 Ревматизм 95
 — активность 100
 — диагноз 103
 — — дифференциальный 105
 — классификация 97
 — клиническая картина 97
 — лечение 108
 — — лекарственные средства, группы 110
 — периоды 97
 — проявления, васкулит легочный 102
 — — воспаление брюшины 102
 — — перикардит 102
 — — плеврит 102
 — — поражение кожи 103
 — — — миокарда 100
 — — — почек 102
 — — — суставов 102
 — — — ЦНС 102
 — — ревмокардит 99
 — — серозит 102
 — — эндокардит 100
 — течение 103
 — форма затяжная 98
 — — латентная 99
 — — непрерывно-рецидивирующая 98
 — — острая 98
 — — подострая 98
 — экспертиза трудоспособности 618
 Ревматический васкулит легочный 102
 — кардит 99
 — перикардит 102
 — плеврит 102
 — серозит 102
 — эндокардит 100
 Ревматические поражения кожи 103
 Ревмокардит 99
 Рефлекс Эйлера — Лильестранда 70
 Рефлюкс-эзофагит 281
 Риверо — Корвало проба 135
 Ровзинга симптом 338
 Ротора синдром 378

Саркоидоз 57
 Саркома желудка 324
 Свертывание внутрисосудистое диссеминированное 572
 Серозит ревматический 102
 Склеродермия системная 482
 Симптом Блюмберга — Щеткина 338
 — Кача 366
 — Курвуазье 372
 — крысиного укуса 484
 — Мейо — Робсона 366
 — Менделя 304
 — Ровзинга 338
 — Сали — Чудновского 168
 — Сейка 168
 — Ситковского 338
 Синдром анемический, алгоритм диагностический 656
 — Ариаса 377
 — артериальной гипертензии, алгоритм диагностический 633
 — боли в грудной клетке, алгоритм диагностический 637
 — бронхиальной обструкции, алгоритм диагностический 629
 — Вольфа — Паркинсона — Уайта 256
 — геморрагический, алгоритм диагностический 660
 — гепатолиенальный 396
 — Дабина — Джонсона 378
 — диссеминированного внутрисосудистого свертывания 572
 — длинной культуры пузырьного протока 430
 — Жильбера 377
 — Зиверта — Картагенера 36
 — Золлингера — Эллисона 376
 — Иценко — Кушинга 576
 — Конна 583
 — Криглера — Наджара 377
 — отечный, алгоритм диагностический 644
 — отсутствия желчного пузыря 430
 — Пейтца — Егерса — Турена 324
 — постинфарктный 235
 — постхолестеатомический 429
 — Ротора 378
 — селезеночной кривизны 340
 — слабости синусового узла 243
 — — — лечение 262
 — Фелти 498
 — Шегрена 498
 Синусовая аритмия 244
 — брадикардия 243
 — — лечение 260
 — тахикардия 243
 — — лечение 260
 Состояния лихорадочные, алгоритм диагностический 667
 Сосуды конечностей нижних, атеросклероз 198
 Спленомегалия, алгоритм диагностический 663
 Спондилоартрит анкилозирующий 499
 Стеаторея идиопатическая см. *Болезнь Уиппла*
 Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия 114
 — митральный 114
 — предсердно-желудочкового отверстия правого 131

- устья аорты 123
- — артерии легочной 93

Телеангиэктазия геморрагическая наследственная 574

Тест глюкозный 603

— Кросби 524

— сахарозный 524

— Хэма 524

Тетрада Фалло 91

Тифлиты хронические 342

Толочинова — Роже болезнь 87

Точка Мак-Бурнея 338

Трансверзит 343

Трепетание предсердий 251

— желудочков 252

Тромбоцитопении, формы 568

Тромбоземболии при инфаркте миокарда 234

Тромбозендокардит при инфаркте миокарда 231

Узелки Гебердена 503

Уиппла болезнь 334

Феохромоцитома 58

— диагноз 582

— клиническая картина 581

— — — синдром Адамса — Стокса 581

— — — — желудочно-кишечный 581

— — — — нейropsychический 581

— — — — эндокринно-обменный 581

Фиброз печени 390

Ходжкина болезнь 558

Холангит 427

— острый 428

— стенозирующий 431

— хронический 428

Холецистит 415

— острый 416

— хронический 418

Цирроз печени 391

— — декомпенсированный 401

— — компенсированный 400

Шегрена синдром 498

Шенлейна — Геноха болезнь 571

Шок кардиогенный 225

Эзофагит 280

Эйзенменгера комплекс 92

Эйлера — Лильестранда рефлекс 70

Экспертиза трудоспособности при внутренних болезнях 618

Экстрасистолия 246

— лечение 260

Эмфизема легких 62

Эндокардит бактериальный 136

— полипозно-язвенный 127

— ревматический 100

— септический см. *Эндокардит бактериальный*

Энтерит хронический 329

Энцефалопатия печеночная 410

Эритремия 547

— стадия начальная 547

— — развернутая 547

— — терминальная 547

Язва(ы) двенадцатиперстной кишки симптоматические 314

— желудка симптоматические 314

— пищевода пептическая 284

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	3
Глава 1. Болезни органов дыхания	4
1.1. Острый бронхит	4
1.2. Хронический бронхит	7
1.3. Острые пневмонии	18
1.4. Хроническая пневмония	29
1.5. Бронхоэктатическая болезнь	33
1.6. Абсцессы и гангрена легких	39
1.7. Бронхиальная астма	44
1.8. Фиброзирующий альвеолит	55
1.9. Саркоидоз	57
1.10. Эмфизема легких	62
1.11. Легочное сердце	66
1.11.1. Острое легочное сердце	66
1.11.2. Хроническое легочное сердце	69
1.12. Опухоли легких	75
1.13. Плевриты	79
1.13.1. Сухой плеврит	79
1.13.2. Экссудативный плеврит	81
Глава 2. Болезни сердца и сосудов	86
2.1. Врожденные пороки сердца	87
2.1.1. Изолированный дефект межжелудочковой перегородки (болезнь Толчинова — Роже)	87
2.1.2. Незаращение межпредсердной перегородки (открытое овальное отверстие)	89
2.1.3. Незаращение артериального протока	90
2.1.4. Коарктация аорты	90
2.1.5. Тетрада Фалло	91
2.1.6. Комплекс Эйзенменгера	92
2.1.7. Стеноз устья легочной артерии	93
2.2. Ревматизм	95
2.3. Приобретенные пороки сердца	111
2.3.1. Недостаточность митрального клапана	111
2.3.2. Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)	114
2.3.3. Комбинированный митральный порок сердца	119
2.3.4. Недостаточность клапанов аорты	120
2.3.5. Стеноз устья аорты	123
2.3.6. Комбинированный аортальный порок сердца	127
2.3.7. Недостаточность трехстворчатого клапана	129
2.3.8. Сужение (стеноз) правого предсердно-желудочкового отверстия	131
2.3.9. Сложные (сочетанные) пороки сердца	133
2.4. Эндокардит	136
2.5. Заболевания миокарда	146
2.5.1. Миокардит	146
2.5.2. Миокардиодистрофия	152

2.6.	Кардиомиопатии	155
2.7.	Перикардит	162
2.8.	Гипертоническая болезнь	171
2.9.	Симптоматические гипертонии	180
2.10.	Гипотоническая болезнь	187
2.11.	Нейроциркуляторная дистония	190
2.12.	Атеросклероз	194
2.13.	Ишемическая болезнь сердца	200
2.14.	Инфаркт миокарда	212
2.15.	Нарушения ритма сердца	242
	2.15.1. Блокады	253
	2.15.2. Преждевременное возбуждение желудочков	256
	2.15.3. Лечение нарушений сердечного ритма	258
2.16.	Нарушения функции проводимости	262
2.17.	Сердечная недостаточность	263
	2.17.1. Острая сердечная недостаточность	263
	2.17.2. Хроническая сердечная недостаточность	266
2.18.	Неспецифический аортоартерит	275
Глава 3. Болезни органов пищеварения		277
3.1.	Дискинезии пищевода	277
3.2.	Ахалазия кардии	278
3.3.	Эзофагит	280
3.4.	Пептическая язва пищевода	284
3.5.	Рак пищевода	285
3.6.	Функциональные расстройства двигательной и секреторной функций желудка	288
	3.6.1. Острая атония желудка	288
	3.6.2. Пневматоз желудка	288
	3.6.3. Функциональная ахалия желудка	289
	3.6.4. Функциональная желудочная гиперсекреция («раздраженный желудок»)	290
	3.6.5. Гастроптоз	290
	3.6.6. Гастриты	292
	3.6.6.1. Острые гастриты	292
	3.6.6.2. Хронические гастриты	295
3.7.	Язвенная болезнь	300
3.7.1.	Симптоматические язвы желудка и двенадцатиперстной кишки	314
3.8.	Хронический дуоденит	315
3.9.	Рак желудка	318
3.10.	Другие злокачественные опухоли желудка	324
3.11.	Доброкачественные опухоли желудка	324
3.12.	Болезни оперированного желудка	325
3.13.	Хронический энтерит	329
3.14.	Болезнь Уиппла	334
3.15.	Терминальный илеит (болезнь Крона)	335
3.16.	Аппендицит	337
3.17.	Хронический колит	339
3.18.	Неспецифический язвенный колит	346
3.19.	Опухоли кишечника	348
	3.19.1. Рак толстой кишки	348
	3.19.2. Опухоли кишечника с карциноидным синдромом	351
3.20.	Острый живот	352
3.21.	Острые кровотечения из пищеварительного тракта	354
3.22.	Панкреатиты	361
	3.22.1. Острый панкреатит	361
	3.22.2. Хронический панкреатит	365
3.23.	Рак поджелудочной железы	371
3.24.	Наследственные пигментные гепатозы	376
3.25.	Гепатозы приобретенные	379

3.26.	Гепатиты	384
3.26.1.	Острый гепатит	384
3.26.2.	Хронический гепатит	386
3.27.	Циррозы печени	391
3.28.	Гепатоцеребральная дистрофия	403
3.29.	Гемохроматоз	404
3.30.	Опухоли печени	405
3.31.	Печеночная недостаточность	409
3.32.	Дискинезия желчных путей	413
3.33.	Холециститы	415
3.33.1.	Острый холецистит	416
3.33.2.	Хронический холецистит	418
3.34.	Желчнокаменная болезнь	421
3.35.	Холангит	427
3.35.1.	Острый холангит	428
3.35.2.	Хронический холангит	428
3.36.	Постхолецистэктомический синдром	429
3.37.	Опухоли желчного пузыря и желчных путей	431
3.37.1.	Доброкачественные опухоли	431
3.37.2.	Рак желчного пузыря и желчных путей	431
Глава 4. Болезни почек		434
4.1.	Диффузный гломерулонефрит	434
4.1.1.	Острый диффузный гломерулонефрит	435
4.2.	Хронический гломерулонефрит	439
4.3.	Хроническая почечная недостаточность	449
4.4.	Пиелонефрит	453
4.4.1.	Острый пиелонефрит	454
4.4.2.	Хронический пиелонефрит	456
4.5.	Амилоидоз почек	460
4.5.1.	Вторичный амилоидоз почек	460
4.6.	Почечнокаменная болезнь	464
4.7.	Поликистоз почек	469
4.8.	Острая почечная недостаточность :	470
Глава 5. Диффузные болезни соединительной ткани		476
5.1.	Системная красная волчанка	477
5.2.	Системная склеродермия	482
5.3.	Дерматомиозит	489
5.4.	Узелковый периартериит	493
Глава 6. Болезни суставов		497
6.1.	Ревматоидный артрит	497
6.2.	Деформирующий остеоартроз	502
6.3.	Подагра	505
6.4.	Реактивные полиартриты	507
Глава 7. Болезни системы кроветворения		509
7.1.	Анемии	509
7.1.1.	Железодефицитные анемии	510
7.1.2.	Гемолитические анемии	515
7.1.3.	Мегалобластные анемии	525
7.1.4.	Апластические анемии	529
7.2.	Гемобластозы	533
7.3.	Лейкозы	537
7.4.	Хронический миелолейкоз	542
7.5.	Доброкачественный сублейкемический миелоз	545
7.6.	Эритремия	547

7.7.	Хронический лимфолейкоз	550
7.8.	Парапротеинемические гемобластозы	553
7.9.	Миеломная болезнь (плазмоцитома)	554
7.10.	Лимфогранулематоз	558
7.11.	Агранулоцитозы	561
7.12.	Геморрагические диатезы	564
7.12.1.	Гемофилия	566
7.12.2.	Тромбоцитопенические пурпурсы	568
7.12.3.	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура	569
7.12.4.	Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна — Геноха)	571
7.12.5.	Диссеминированное внутрисосудистое свертывание	572
7.12.6.	Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Рандю — Ослера)	574
Глава 8. Болезни эндокринной системы		576
8.1.	Гиперкортицизм (болезнь и синдром Иценко — Кушинга)	576
8.2.	Феохромоцитома	580
8.3.	Первичный альдостеронизм (синдром Конна)	583
8.4.	Заболевания щитовидной железы	585
8.4.1.	Диффузный токсический зоб	585
8.4.2.	Эндемический зоб	591
8.5.	Гипотиреоз (микседема)	592
8.6.	Сахарный диабет	594
8.7.	Гиперинсулинизм	608
Приложение I. Характеристика лечебных диет по А. А. Покровскому с соавторами		610
Приложение II. Экспертиза трудоспособности при основных заболеваниях внутренних органов		618
Приложение III. Алгоритм диагностического поиска при плевральном выпоте		624
Приложение IV. Алгоритм диагностического поиска при синдроме бронхиальной обструкции		629
Приложение V. Алгоритм диагностического поиска при синдроме артериальной гипертензии		633
Приложение VI. Алгоритм диагностического поиска при синдроме боли в грудной клетке		637
Приложение VII. Алгоритм диагностического поиска при отечном синдроме		644
Приложение VIII. Алгоритм диагностического поиска при анемии		651
Приложение IX. Алгоритм диагностического поиска при геморрагическом синдроме		660
Приложение X. Алгоритм диагностического поиска при спленомегалии		663
Приложение XI. Алгоритм диагностического поиска при лихорадочных состояниях		667
Предметный указатель		676

Учебник

ФЕДОР ИВАНОВИЧ КОМАРОВ,
ВЛАДИМИР ГРИГОРЬЕВИЧ КУКЕС,
АЛЕКСАНДР СЕРГЕЕВИЧ СМЕТНЕВ И ДР.

Внутренние болезни

Зав. редакцией О. В. Карева
Редакторы Л. Г. Лозинский, А. Н. Смирнов
Редактор издательства И. Н. Кононова
Мл. редактор З. В. Колесникова
Художественный редактор Н. С. Кузьмина
Технический редактор В. И. Табенская
Корректор М. П. Молокова

ИБ № 5403

Сдано в набор 28.11.89. Подписано к печати
27.08.90. Формат бумаги $70 \times 100^{1/16}$. Бумага
офс. кн.-журн. Гарнитура литературная. Печать
офсетная. Усл. печ. л. 56,55. Усл. кр.-отт. 114,40.
Уч.-изд. л. 65,74. Тираж 150 000 экз. (1-й завод
1—75 000). Заказ № 423. Цена 6 р. 50 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина» 101000, Москва, Петроверигский пер., 6/8

Ордена Октябрьской Революции, ордена Трудового Красного Знамени Ленинградское производственно-техническое объединение «Печатный Двор» имени А. М. Горького при Госкомпечати СССР. 197136, Ленинград, П-136, Чкаловский пр., 15