**БОЛЕЗНИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ**

*Болезни сердечно-сосудистой системы* занимают ведущее место в патологии современного человека. По статистическим данным, такие болезни, как атеро­склероз, гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца и порока сердца, составляют наибольший процент заболеваний и являются основной причиной смертности человечества.

Среди заболеваний сердечно-сосудистой системы наибольшее значение имеют: эндокардит, миокардит, пороки сердца, кардиосклероз, атеросклероз, гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, цереброваскулярные болезни, васкулиты.

**ЭНДОКАРДИТ**

*Эндокардит* — воспаление эндокарда, т. е. внутренней оболочки сердца. Он возникает при многих заболеваниях, обычно инфекционной природы *(вторичный эндокардит),* в ряде случаев является самостоятельной нозологической формой *(первичный эндокардит).* Среди первичных эндокардитов выделяют бактери­альный (септический) эндокардит, фибропластический париетальный эндокар­дит с эозинофилией.

**БАКТЕРИАЛЬНЫЙ (СЕПТИЧЕСКИЙ) ЭНДОКАРДИТ**

*Бактериальный (септический) эндокардит* является одной из форм сепсиса (см. *Сепсис).*

**ФИБРОПЛАСТИЧЕСКИЙ ПАРИЕТАЛЬНЫЙ ЭНДОКАРДИТ С ЭОЗИНОФИЛИЕЙ**

*Фибропластический париетальный эндокардит с эозинофилией* (париеталь­ный фибропластический эозинофильный эндокардит Леффлера, системный эозинофильный васкулит с пристеночным эндокардитом) — редкое заболевание, характеризующееся выраженной сердечной недостаточностью, эозинофильным лейкоцитозом в сочетании с поражением кожи и внутренних органов. Течение болезни может быть острым или хроническим.

**Этиология и патогенез.** Причину болезни связывают с бактериальной или вирусной инфекцией. В патогенезе большое значение придают иммунным нару­шениям, о чем свидетельствует обнаружение у больных LE-клеток. Проявление болезни объясняют действием циркулирующих иммунных комплексов.

**Патологическая анатомия.** Основные изменения находят в париетальном эндокарде желудочков сердца. Он становится резко утолщенным *(констриктив*­*ный эндокардит)* за счет фиброза, которому предшествует некроз эндокарда. Эластические волокна разрушаются и замещаются коллагеновыми, на поверх­ности эндокарда появляются тромботические массы *(тромбоэндокардит)*, кото­рые подвергаются организации. Фибропластический процесс может переходить на сосочковые мышцы и хордальные нити, что ведет к недостаточности митрального или трикуспидального клапана. В коже, миокарде, печени, почках, легких, головном мозге, скелетных мышцах стенка сосудов и периваскулярная ткань инфильтрированы клетками, среди которых преобладают эозинофилы — *эозинофильные васкулиты* и *эозинофильные инфильтраты.* Характерны *тром­бозы сосудов* и тромбоэмболические осложнения в виде *инфарктов* и *кровоиз­лияний.* Селезенка и лимфатические узлы увеличены, гиперплазия лимфоидной ткани сочетается с инфильтрацией ее эозинофилами.

**Осложнения.** Часто встречаются тромбозы и тромбоэмболии, инфаркты легких, кровоизлияния в головной мозг.

**Смерть** наступает от острой или хронической сердечной недостаточности или от тромбоэмболических осложнений.

**МИОКАРДИТ**

*Миокардит* — воспаление миокарда, т. е. мышцы сердца. Возникает обычно вторично при вирусных (полиомиелит, корь, мононуклеоз, острые вирусные респираторные инфекции), риккетсиозных (сыпной тиф), бактериальных (дифтерия, скарлатина, туберкулез, сифилис, сепсис) и протозойных (трипано­сомоз) инфекционных и инфекционно-аллергических (ревматизм) заболеваниях *(вторичный миокардит)*. Как самостоятельное заболевание представлен идиопа­тическим миокардитом.

**ИДИОПАТИЧЕСКИЙ МИОКАРДИТ**

*Идиопатический миокардит* (миокардит Абрамова — Фидлера, идиопати­ческий злокачественный, инфекционно-аллергический миокардит) характери­зуется избирательным воспалительным процессом в миокарде *(изолированный миокардит)* и тяжелым прогрессирующим течением с частым летальным исхо­дом *(злокачественный миокардит).* Течение болезни острое или хроническое рецидивирующее.

**Этиология и патогенез.** В настоящее время признана аллергическая при­рода идиопатического миокардита, обоснованная А. И. Абрикосовым и Я. Л. Ра­попортом. Заболевание рассматривается как крайний вариант неспецифиче­ского инфекционно-аллергического миокардита, хотя некоторые авторы отож­дествляют его с застойной (конгестивной) кардиомиопатией (см. *Кардиомио*­*патии).* В пользу инфекционно-аллергического генеза миокардита свидетельст­вует частое его развитие после вирусной или бактериальной инфекции, введения сывороток и вакцин, неупорядоченного приема лекарств. Прогрессирование болезни связано, вероятно, с аутоиммунизацией.

**Патологическая анатомия.** Типичным для идиопатического миокардита является распространенное поражение миокарда всех отделов сердца. Оно уве­личено в размерах, дряблое, полости растянуты, как правило, с тромботиче­скими наложениями; мышца на разрезе пестрая, клапаны интактны. Выделяют 4 морфологических (гистологических) типа идиопатического миокардита [Рапопорт Я. Л., 1951]: дистрофический (деструктивный); воспалительно-ин­фильтративный; смешанный; сосудистый.

*Дистрофический (деструктивный)* тип характеризуется преобладанием гидропической дистрофии и лизисом кардиомиоцитов, причем реактивные изме­нения отсутствуют *(ареактивный миолиз).* В участках гибели мышечных клеток происходит лишь коллапс ретикулярной стромы.

*Воспалительно-инфильтративный* тип представлен серозным отеком и ин­фильтрацией стромы миокарда разнообразными клетками — нейтрофилами, лимфоцитами, макрофагами, плазматическими клетками. Среди них находят также многоядерные гигантские клетки. Дистрофические изменения кардиомио­цитов выражены умеренно.

*Смешанный тип* отражает сочетание деструктивных и воспалительно-ин­фильтративных изменений.

*Сосудистый тип* характеризуется преобладанием поражения сосудов — васкулитами; кроме того, находят дистрофические и воспалительно-инфильтра­тивные изменения миокарда.

В исходе изменений, типичных для каждого морфологического типа идиопа­тического миокардита, развивается *очаговый* или (и) *диффузный кардиоскле­роз,* нередко в сочетании с гипертрофией миокарда.

Пестрота морфологических изменений миокарда (миолиз, межуточное вос­паление, склероз, гипертрофия) определяет полиморфизм клинических проявле­ний идиопатического миокардита, его клинические варианты (аритмичный, псевдокоронарный, инфарктоподобный и др.).

Изменения других органов (помимо сердца) и тканей связаны с сердечной недостаточностью и тромботическими наложениями на париеталь­ном эндокарде. Они проявляются застойным полнокровием и дистрофическими изменениями паренхиматозных элементов, тромбоэмболией сосудов, инфарк­тами и кровоизлияниями в легких, головном мозге, почках, кишечнике, селе­зенке и т. д.

**Осложнения.** Наиболее часто встречаются и являются грозными тромбо­эмболические осложнения, которые могут быть первыми проявлениями мио­кардита.

**Смерть** наступает от сердечной недостаточности или тромбоэмболических осложнений.

**ПОРОКИ СЕРДЦА**

*Пороки сердца* (vicia cordis) — стойкие отклонения в строении сердца, на­рушающие его функцию.

Различают приобретенные и врожденные пороки сердца.

**ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

*Приобретенные пороки сердца* характеризуются поражением клапанного аппарата сердца и магистральных сосудов и возникают в результате заболева­ний сердца после рождения. Среди этих заболеваний большее значение имеет *ревматизм,* меньшее — *атеросклероз, сифилис, бактериальный эндокардит, бруцеллез,* а также *травма.* Приобретенные пороки сердца — хронические заболевания, в редких случаях, например при разрушении створок клапана вследствие язвенного эндокардита, возникают остро.

**Механизм формирования** приобретенного порока сердца тесно связан с эволюцией *эндокардита,* завершающейся организацией тромботических масс, рубцеванием, петрификацией и деформацией клапанов и фиброзных колец. Прогрессированию склеротических изменений способствуют возникаю­щие при формировании порока *нарушения гемодинамики.*

**Патологическая анатомия.** Склеротическая деформация клапанного аппа­рата приводит к недостаточности клапанов, которые не в состоянии плотно смыкаться в период их закрытия, или сужению (стенозу) предсердно-желудочковых отверстий или устий магистральных сосудов. При комбинации недостаточности клапанов и стеноза отверстия говорят о *комбинированном пороке сердца.* Возможно поражение клапана *(изолированный порок)* или клапанов сердца *(сочетанный порок).*

Наиболее часто развивается *порок, митрального клапана,* или *митральный порок,* возникающий обычно при ревматизме и очень редко при атеросклерозе. Различают недостаточность митрального клапана, стеноз левого предсердно-желудочкового (митрального) отверстия и их комбинацию (митральную бо­лезнь) . Чистые формы недостаточности встречаются редко, чистые формы сте­ноза — несколько чаще. В большинстве случаев отмечается их комбинация с преобладанием той или иной разновидности порока, которая в конечном итоге завершается стенозом отверстия. Прогрессирование склероза, а следовательно, и порока обусловлено чаще всего повторными атаками ревматизма (эндокар­дита), а также гиперпластическими изменениями клапана, возникающими в связи с непрерывной травматизацией измененного клапана током крови. В ре­зультате этого в створках митрального клапана появляются сосуды, затем соединительная ткань створок уплотняется, они превращаются в рубцовые, иногда обызвествленные, сросшиеся образования. Отмечаются склероз и петри­фикация фиброзного кольца. Хорды также склерозируются, становятся тол­стыми и укороченными. При преобладании недостаточности митрального клапана вследствие обратного тока крови (регургитация) при диастоле левое сердце переполняется кровью, развивается компенсаторная гепертрофия стенки левого желудочка.

Сужение отверстия митрального клапана чаще развивается на уровне фиброзного кольца, и отверстие имеет вид узкой щели, напоминающей пугович­ную петлю, реже отверстие клапана имеет вид «рыбьей пасти» (рис. 140). Сужение митрального отверстия может достигать такой степени, что оно едва пропускает браншу пинцета. При преобладании стеноза возникает затруднение

тока крови в малом круге кровообращения, левое предсердие расширяется, стенка его утолщается, эндокард склерозируется, становится белесоватым. В результате гипертонии в малом круге стенки правого желудочка подверга­ются резкой гипертрофии (утолщаются до 1—2 см), полость желудочка расши­ряется.

*Порок аортальных клапанов* занимает по частоте второе место после митрального и обычно возникает на почве ревматизма, реже — атеросклероза, септического эндокардита, бруцеллеза, сифилиса. При ревматизме склероз полулунных заслонок и порок клапанов развиваются в связи с теми же процес­сами, которые формируют митральный порок. Заслонки срастаются между собой, утолщаются, в склерозированные заслонки откладывается известь (рис. 141), что приводит в одних случаях к преобладанию недостаточности клапанов, а в других — к стенозу аортального отверстия. При атеросклерозе обызвествление и склероз заслонок сочетаются с липоидозом и липосклерозом, причем изменения больше выражены на поверхности заслонок, обращенной к синусам. При септическом эндокардите и бруцеллезе наблюдаются резкая деструкция (узуры, перфоративные отверстия, аневризмы) заслонок и деформа­ция их в связи с выраженной петрификацией. Сифилитический аортальный порок сочетается обычно с мезаортитом; в связи с расширением аорты в этих случаях преобладает недостаточность клапанов.

Сердце при аортальных пороках подвергается значительной рабочей гипертрофии, главным образом за счет левого желудочка (см. рис. 141). При недостаточности аортальных клапанов масса сердца может достигать 700— 900 г — возникает так называемое бычье сердце (cor bovinum). Эндокард левого желудочка утолщен, склерозирован. В результате нарушений гемодина­мики ниже клапанного отверстия иногда возникают образования, напоминаю­щие полулунные заслонки («дополнительные клапаны»).

Приобретенные *пороки трехстворчатого клапана* и *клапанов легочной артерии* возникают редко на почве ревматизма, сифилиса, сепсиса, атероскле­роза. Возможны как недостаточность клапанов, так и стеноз отверстия.

Помимо изолированных, часто наблюдаются *сочетанные пороки:* митраль­но-аортальный, митрально-трикуспидальный, митрально-аортально-трикуспи­дальный. Многие сочетанные пороки являются и комбинированными.

Приобретенный порок сердца может быть компенсированным и декомпен­сированным.

*Компенсированный порок сердца* протекает без расстройств кровообращения, нередко дли­тельно и латентно. Компенсация осуществляется за счет гипертро­фии тех отделов сердца, на кото­рые падает усиленная нагрузка в связи с пороком. Возникает кон­центрическая гипертрофия мио­карда. Однако гипертрофия имеет свои пределы, и на определенном этапе ее развития в миокарде по­являются дистрофические измене­ния, которые ведут к ослаблению работы сердца. Концентрическая гипертрофия сменяется эксцентри­ческой вследствие наступившей миогенной дилатации полостей сердца.

*Некомпенсированный порок сердца* характеризуется расстройством сердечной деятельности, ведущей к сер­дечно-сосудистой недостаточности. Причиной декомпенсации могут быть обо­стрение ревматического процесса, случайная инфекция, чрезмерная физиче­ская нагрузка, психическая травма. Сердце становится дряблым, полости расширяются, в ушках его образуются тромбы. Обнаруживается белковая и жировая дистрофия мышечных волокон, в строме появляются очажки воспа­лительной инфильтрации. В органах возникает венозный застой, появляются цианоз, отеки, водянка полостей. Сердечно-сосудистая недостаточность ста­новится частой причиной смерти больных, страдающих пороком сердца. Реже смерть наступает внезапно от тромбоэмболии, закупорки суженного митрального отверстия шаровидным тромбом, паралича гипертрофированного сердца, пневмонии.

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

*Врожденные пороки сердца* возникают в результате нарушения формирова­ния сердца и отходящих от него сосудов (см. *Болезни детского возраста).*

**КАРДИОСКЛЕРОЗ**

*Кардиосклероз* — разрастание соединительной ткани в сердечной мышце. Как правило, это вторичный процесс.

**Патологическая анатомия.** Различают очаговый и диффузный кардиоскле­роз. При *очаговом кардиосклерозе* в мышце сердца образуются различной величины белесоватые тяжистые участки — рубцы. Такие рубцы обычно образуются при организации инфарктов миокарда. Они пронизывают иногда толщу мышцы сердца и представляют собой обширные поля *{крупноочаговый кардиосклероз) у* на месте которых нередко формируется хроническая аневризма (от греч. aneuryno — расширять) сердца. По периферии таких рубцов миокард

утолщен (регенерационная гипертрофия). Довольно часто развивается *мелко­очаговый кардиосклероз,* представленный белесоватыми периваск^лярными очажками и полосками, которые равномерно разбросаны в мышце сердца. Он возникает в результате разрастания соединительной ткани в участках дистро­фии, атрофии и гибели отдельных мышечных клеток в связи с гипоксией. *Диф­фузный кардиосклероз,* или *миофиброз,* характеризуется диффузным утолще­нием и огрублением стромы миокарда за счет новообразования в ней соедини­тельной ткани. Соединительная ткань в таких случаях оплетает, как бы замуро­вывает атрофирующиеся мышечные волокна.

**Морфогенез.** Различают 3 вида кардиосклероза: постинфарктный, замести­тельный и миокардитический. *Постинфарктный кардиосклероз* обычно бывает крупноочаговым, *заместительный* — мелкоочаговым, *миокардитический* — диффузным (миофиброз).

**Клиническое значение.** С кардиосклерозом связано нарушение сократи­тельной функции миокарда, проявляющееся в сердечной недостаточности и нарушениях ритма сердца. Крупноочаговый постинфарктный кардиосклероз служит основой развития хронической аневризмы сердца.

**АТЕРОСКЛЕРОЗ**

*Атеросклероз* (от греч. athere — кашица и sklerosis — уплотнение) — хроническое заболевание, возникающее в результате нарушения жирового и белкового обмена, характеризующееся поражением артерий эластического и мышечно-эластического типа в виде очагового отложения в интиме липидов и белков и реактивного разрастания соединительной ткани. Атеросклероз широко распространен среди населения экономически разви­тых стран Европы и Северной Америки. Болеют обычно люди во второй поло­вине жизни. Проявления и осложнения атеросклероза являются наиболее частыми причинами смертности и инвалидности в большинстве стран мира

Следует отличать атеросклероз от артериосклероза, которым обозначают склероз артерий независимо от причины и механизма его развития. Атероскле­роз является лишь разновидностью артериосклероз а, отражающей нарушения метаболизма липидов и белков (метаболический артериосклероз). В таком толковании термин «атеросклероз» был введен в 1904 г. Маршаном и обоснован экспериментальными исследованиями Н. Н. Аничкова. Поэтому атеросклероз называют болезнью Маршана—Аничкова.

В зависимости от этиологических, патогенетических и морфологических признаков разли­чают следующие виды *артериосклероза:* 1) атеросклероз (метаболический артериосклероз); 2) артериосклероз, или гиалиноз (например, при гипертонической болезни); 3) воспалительный артериолосклероз (например, сифилитический, туберкулезный); 4) аллергический артериосклероз (например, при узелковом периартериите); 5) токсический артериосклероз (например, адренали­новый); 6) первичный кальциноз средней оболочки артерий (медиакальциноз Менкеберга); 7) возрастной (старческий) артериосклероз.

**Этиология.** В развитии атеросклероза наибольшее значение имеют сле­дующие факторы: I) обменные (экзо- и эндогенные); *2) гормональные; 3)* гемодинамический; 4) нервный; 5) сосудистый; 6) наследственные и этнические.

Среди *обменных факторов* основное значение имеют нарушения жирового и белкового обмена, прежде всего холестерина и липопротеидов.

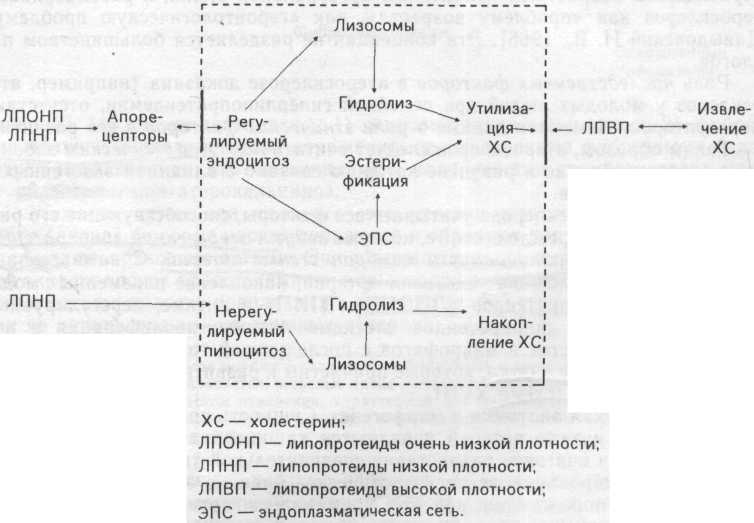
*Гиперхолестеринемии* придавалась чуть ли не ведущая роль в этиологии атеросклероза. Это было доказано экспериментальными исследованиями. Скармливание животным холестерина приводит к гиперхолестеринемии, отло­жению холестерина и его эфиров в стенке аорты и артерий, развитию атероскле-ротических изменений. У больных атеросклерозом людей также нередко отме­чают гиперхолестеринемию, ожирение. Эти данные позволяли ранее считать,

что в развитии атеросклероза исключительное значение имеет алиментар­ный фактор (алиментарная инфильтрационная теория атеросклероза Н. Н. Аничкова). Однако в дальнейшем было доказано, что избыток экзоген­ного холестерина у человека во многих случаях не приводит к развитию атеро­склероза, корреляция между гиперхолестеринемией и выраженностью морфоло­гических изменений, свойственных атеросклерозу, отсутствует.

В настоящее время в развитии атеросклероза придается значение не столько самой гиперхолестеринемии, сколько нарушени. обмена липопро­теидов, ведущему к преобладанию плазменных липопротеидов очень низкой плотности (ЛПОНП) и низкой плотности (ЛПНП) над липопротеидами высо­кой плотности (ЛПВП).

Липопротеиды очень низкой и низкой плотности отличаются от липопротеидов высокой плотности прежде всего тем, что липидный компонент у первых представлен холестерином, а у вторых — ф о с ф о л и п и д а м и; белковым компонентом у первых и вторых является апопротеин. Из этого следует, что *метаболизм холестерина в клетке связан прежде всего с обменом в ней липопротеидов,* к которым клетка имеет специфические апорецепторы. При регулируемом (рецепторном) обмене поставщиками холестерина в клетку являются ЛПОНП и ЛПНП (регулируемый эндоцитоз), при этом излишки холестерина после утилизации его клеткой извлекаются ЛПВП. Однако при наследственной утрате апорецепторов клеткой или их поломе при преобладании ЛПОНП и ЛПНП над ЛПВП регулируемый обмен холестерина в клетке сменяется нерегулируемым (нерегулируемый пиноцитоз), что ведет к накоплению холестерина в клетке (схема XVII). Поэтому-то ЛПОНП и ЛПНП называют *атерогенными.*

Схема XVII. Метаболизм холестерина в клетке



В основе обменных нарушений при атеросклерозе лежит дислипопротеидемия с преобладанием ЛПОНП и ЛПНП, что ведет к *нерегулируемому клеточ­ному обмену холестерина* (рецепторная теория атеросклероза Гольдштейна и Брауна), появлению так называемых *пенистых клеток* в интиме артерий, с кото­рыми связано образование *атеросклеротических бляшек.*

Значение *гормональных факторов* в развитии атеросклероза несомненно. Так, сахарный диабет и гипотиреоз способствуют, а гипертиреоз и эстрогены препятствуют развитию атеросклероза. Имеется прямая связь между ожире­нием и атеросклерозом. Несомненна и роль *гемодинамического фактора* (артериальная гипертензия, повышение сосудистой проницаемости) в атерогенезе. Независимо от характера гипертонии при ней отмечается усиление атеросклеротического процесса. При гипертонии атеросклероз развивается даже в венах (в легочных венах — при гипертензии малого круга, в воротной вене—при портальной гипертензии).

Исключительная роль в этиологии атеросклероза отводится *нервному фактору* — *стрессовым* и *конфликтным ситуациям,* с которыми связано психо­эмоциональное перенапряжение, ведущее к нарушению нейроэндокринной регуляции жиробелкового обмена и вазомоторным расстройствам (нервно-мета­болическая теория атеросклероза А. Л. Мясникова). Поэтому атеросклероз рассматривается как болезнь сапиентации.

*Сосудистый фактор,* т. е. состояние сосудистой стенки, в значительной мере определяет развитие атеросклероза. Имеют значение заболевания (инфек­ции, интоксикации, артериальная гипертония), ведущие к поражению стенки артерий (артериит, плазматическое пропитывание, тромбоз, склероз), что «об­легчает» возникновение атеросклеротических изменений. Избирательное значе­ние при этом имеют пристеночные и интрамуральные тромбы, на которых «стро­ится» атеросклеротическая бляшка (тромбогенная теория Рокитанского—Дьюгеда). Некоторые исследователи придают основное значение в развитии атеросклероза возрастным изменениям артериальной стенки и рассматривают атеросклероз как «проблему возраста», как «геронтологическую проблему» [Давыдовский И. В., 1966]. Эта концепция не разделяется большинством па­тологов.

Роль *наследственных факторов* в атеросклерозе доказана (например, ате­росклероз у молодых людей при семейной гиперлипопротеидемии, отсутствии апорецепторов). Имеются данные о роли *этнических факторов* в его развитии.

Таким образом, атеросклероз следует считать *полиэт.иологическим заболе­ванием,* возникновение и развитие которого связано с влиянием экзогенных и эндогенных факторов.

**Патогенез** атеросклероза учитывает все факторы, способствующие его раз­витию, но при этом прежде всего те, которые *ведут к атерогенной липопротеиде*­*мии и повышению проницаемости мембран стенки артерий.* С ними связано в дальнейшем повреждение эндотелия артерий, накопление плазменных моди­фицированных липопротеидов (ЛПОНП, ЛПНП) в интиме, нерегулируемый захват атерогенных липопротеидов клетками интимы, пролиферация в ней гладкомышечных клеток и макрофагов с последующей трансформацией в так называемые *пенистые клетки,* которые причастны к развитию всех атеросклеро­тических изменений (схема XVIII).

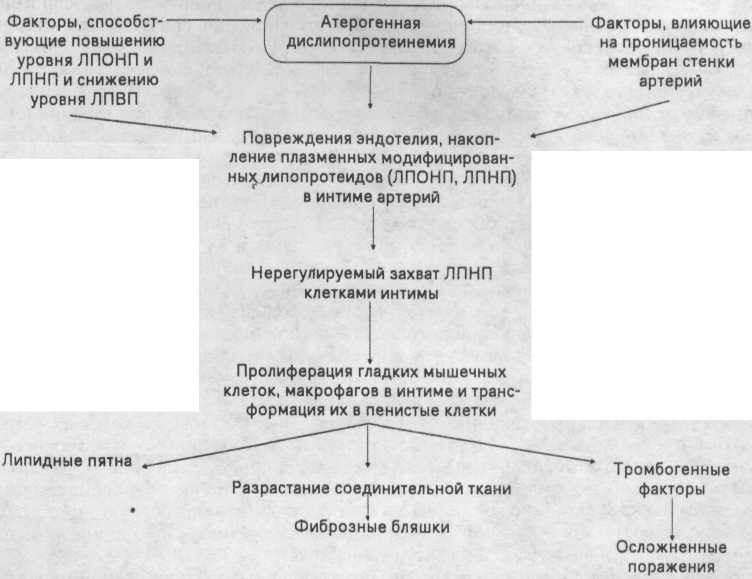
**Патологическая анатомия и морфогенез.** Сущность процесса хорошо отра­жает термин: в интиме артерий появляются кашицеобразный жиробелковый детрит (athere) и очаговое разрастание соединительной ткани (sclerosis), что приводит к формированию атеросклеротической бляшки, суживающей просвет сосуда. Обычно поражаются, как уже упоминалось, артерии эластического и мышечно-эластического типа, т. е. артерии крупного и среднего калибра; значи­тельно реже в процесс вовлекаются мелкие артерии мышечного типа.

Атеросклеротический процесс проходит определенные стадии (фазы), ко­торые имеют макроскопическую и микроскопическую характеристику (морфо­генез атеросклероза).

При макроскопическом исследовании различают следующие виды атеросклеротических изменений, отражающие динамику процесса (рис. 142, 143, см. на цветн. вкл.): 1) жировые пятна или полоски; 2) фиброз­ные бляшки; 3) осложненные поражения, представленные фиброзными бляш­ками с изъязвлением, кровоизлияниями и наложениями тромботических масс; 4) кальциноз, или атерокальциноз.

*Жировые пятна* или *полоски* — это участки желтого или желто-серого цвета (пятна), которые иногда сливаются и образуют полоски, но не возвыша­ются над поверхностью интимы. Они содержат липиды, выявляемые при тоталь­ной окраске сосуда красителями на жиры, например Суданом. Раньше всего жи­ровые пятна и полоски появляются в аорте на задней стенке и у места отхожде­ния ее ветвей, позже — в крупных артериях.

Схема XVIII. Патогенез атеросклероза



У 50% детей в возрасте моложе 1 года можно обнаружить в аорте липидные пятна. В юноше­ском возрасте липидоз усиливается, жировые пятна появляются не только в аорте, но и в венечных артериях сердца. С возрастом изменения, характерные для физиологического раннего липидоза, в подавляющем большинстве случаев исчезают и не являются источником развития дальнейших атеросклеротических изменений

*Фиброзные бляшки* — плотные, овальные или круглые, белые или бело-жел­тые образования, содержащее липиды и возвышающиеся над поверхностью интимы. Часто они сливаются между собой, придают внутренней поверхности сосуда бугристый вид и резко суживают его просвет *(стенозирующий атероскле­роз).* Наиболее часто фиброзные бляшки наблюдаются в брюшной аорте, в отходящих от аорты ветвях, в артериях сердца, мозга, почек, нижних конеч­ностей, сонных артериях и др. Чаще поражаются те участки сосудов, которые испытывают гемодинамическое (механическое) воздействие (в областях ветвле­ния и изгибов артерий, на стороне их стенки, которая имеет жесткую подстилку).

*Осложненные поражения* возникают в тех случаях, когда в толще бляшки преобладает распад жиро-белковых комплексов и образуется детрит, напоми­нающий содержимое ретенционной кисты сальной железы, т. е. *атеромы.* По­этому такие изменения называют *атероматозными.* Прогрессирование атероматозных изменений ведет к деструкции покрышки бляшки, ее изъязвле­нию (атероматозная язва), кровоизлияниям в толщу бляшки (интрамуральная гематома) и образованию тромботических на­ложений на месте изъязвления бляшки. С осложненными поражениями свя­заны: острая закупорка артерии тромбом и развитие инфаркта, эмболия как тромботическими, так и атероматозными массами, образование аневризмы сосуда в месте его изъязвления, а также артериальное кровотечение при разъ­едании стенки сосуда атероматозной язвой.

*Кальциноз,* или *атерокальциноз,*— завершающая фаза атеросклероза, ко­торая характеризуется отложением в фиброзные бляшки солей кальция, т. е. их *обызвествлением.* Бляшки приобретают каменистую плотность *(петрифика­ция бляшек),* стенка сосуда в месте петрификации резко деформируется. Различные виды атеросклеротических изменений нередко сочетаются: в одном и том же сосуде, например в аорте, можно видеть одновременно жиро­вые пятна и полосы, фиброзные бляшки, атероматозные язвы с тромбами и участки атерокальциноза (см. рис. 142, 143), что свидетельствует о волнообразности течения атеросклероза.

Микроскопическое исследование позволяет уточнить и до­полнить характер и последовательность развития изменений, свойственных ате­росклерозу. На основании его результатов выделены следующие стадии морфо­генеза атеросклероза (рис. 144): 1) долипидная; 2) липоидоз; 3*)* липосклероз; 4) атероматоз; 5) изъязвление; 6) атерокальциноз.

Долипидная стадия характеризуется изменениями, отражающими общие нарушения метаболизма при атеросклерозе (гиперхолестеринемия, гиперлипопротеидемия, накопление грубодисперсных белков и мукоидных ве­ществ в плазме крови, повышение активности гиалуронидазы и т. д.) и «травму» интимы продуктами нарушенного метаболизма. К этим изменениям относятся: 1) повышение проницаемости эндотелия и мембран интимы, что ведет к нако­плению во внутренней оболочке белков плазмы, фибриногена (фибрина) и обра­зованию плоских пристеночных тромбов; 2) накопление кислых гикозамино­гликанов в интиме, с чем связано появление мукоидного отека внутренней обо­лочки, апоэтому благоприятных условий для фиксации в ней липопротеидов очень низкой и низкой плотности, холестерина, белков (рис. 145); 3) деструкция эндотелия, базальных мембран интимы, эластических и коллагеновых волокон, способствующая еще большему повышению проницаемости интимы для про­дуктов нарушенного обмена и пролиферации гладкомышечных клеток.

Продолжительность долипидной стадии определяется возможностью липо­литических и протоелитических (фибринолитических) ферментов интимы «очи­щать» ее от «засорения» продуктами нарушенного метаболизма. Как правило, активность этих ферментов интимы в долипидной стадии повышена, истощение их знаменует начало стадии липоидоза.

В стадии липоидоза отмечается очаговая инфильтрация интимы, особенно поверхностных ее отделов, липидами (холестерином), липопро­теидами, белками (рис. 146), что ведет кобразованию жировых пятен и полос. Липиды диффузно пропитывают интиму и накапливаются в гладко­мышечных клетках и макрофагах, которые получили название пенистых, или к с а н т о м н ы х, к л е то к (от греч. xanthos — желтый). В эндотелии также появляются липидные включения, что свидетельствует об инфильтрации интимы липидами плазмы крови. Отчетливо выражены набухание и деструкция эласти­ческих мембран.

Липосклероз характеризуется разрастанием молодых соединительно­тканных элементов интимы в участках отложения и распада липидов и белков, разрушением эластических и аргирофильных мембран. Очаговое разрастание в интиме молодой соединительной ткани и ее последующее созревание ведут к формированию *фиброзной бляшки* (рис. 147), в которой появляются тонко­стенные сосуды, связанные с vasa vasorum. Существует точка зрения, что фор­мирование фиброзной бляшки связано с пролиферацией гладкомышечных клеток, возникающей в ответ на повреждение эндотелия и эластических волокон артерий.

При атероматозе липидные массы, составляющие центральную часть бляшки, а также прилежащие коллагеновые и эластические волокна распада­ются (рис. 148). При этом образуется мелкозернистая аморфндя масса, в кото­рой обнаруживаются кристаллы холестерина и жирных кислот, обрывки эласти­ческих и коллагеновых волокон, капельки нейтральных жиров (атероматозный детрит). В краях у основания бляшки появляются много новообразованных сосудов, врастающих из vasa vasorum, а также ксантомные клетки, лимфоциты, плазматические клетки. Атероматозные массы отграничены от просвета сосуда слоем зрелой, иногда гиалинизированной, соединительной ткани (покрышка блящки). В связи с тем что атероматозному распаду подвергаются гладкие мы­шечные волокна средней оболочки, бляшка «погружается» довольно глубоко, достигая в некоторых случаях адвентиции. *Атероматоз* — *начало осложненных поражений.* При прогрессировании атероматоза в связи с разрушением ново­образованных сосудов происходит кровоизлияние в толщу бляшки (интрамуральная гематома), покрышка бляшки разрывается. Наступает стадия изъязвления, характеризующаяся образованием атероматозной язвы. Края ее подрытые, неровные, дно образовано мышечным, а иногда наружным, слоем стенки сосуда. Дефект интимы очень часто покрывается тромботическими наложениями, причем тромб может быть не только пристеночным, но и обтури­рующим.

Ате р о к а л ь ц и н о з — завершающая стадия морфогенеза атеросклеро­за, хотя отложение извести начинается уже в стадии атероматоза и даже липо-склероза. Известь откладывается в атероматозные массы, в фиброзную ткань, в межуточное вещество между эластическими волокнами. При значительных отложениях извести в покрышке бляшки образуются плотные и ломкие пластин­ки. Обызвествлению бляшек способствует эластолиз. В связи с деструкцией эластических мембран происходит накопление аспарагиновой и глутаминовой кислот. Ионы кальция связываются со свободными карбоксильными группами этих кислот и осаждаются в виде фосфата кальция.

Морфогенез атеросклероза в значительной мере определяет выделение клинических периодов и стадий болезни.

Морфологическое обоснование получило и волнообразное течение атеросклероза, складывающееся из чередований фаз прогрессирования (актив­ная фаза), стабилизации (неактивная фаза) и регрессирования. *Прегрессирование* атеросклероза характеризуется морфологией волны липоидоза, которая наслаи­вается на старые изменения (липосклероз, атероматоз, атерокальциноз) и ведет к- развитию осложненных поражений (атероматоз, кровоизлияние в толще бляшки, тромбоз). Следствием развивающейся острой ишемии органов и тканей становятся инфаркт, гангрена, кровоизлияния. При *регрессировании* атероскле­роза происходят макрофагальная резорбция и вымывание липидов из бляшек,

разрастание соединительной тка­ни увеличивается. Хроническая ишемия органов и тканей усилива­ется, что ведет к дистрофии и атро­фии паренхиматозных элементов, нарастанию склероза интерстиция.

**КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ**

В зависимости от преиму­щественной локализации атеро­склероза в том или ином сосуди­стом бассейне, осложнений и исхо­дов, к которым он ведет, выделяют следующие клинико-анатомические его формы: 1) атеросклероз аорты; 2) атеросклероз венечных артерий сердца (сердечная форма, ишемическая болезнь сердца);

3) атеросклероз артерий голов­ного мозга (мозговая форма, цере­броваскулярные заболевания);

4) атеросклероз артерий почек (почечная форма); 5) атероскле­роз артерий кишечника (кишеч­ная форма); 6) атеросклероз арте­рий нижних конечностей.

При каждой из названных форм могут наблюдаться двоякие

изменения. Медленное атеросклеротическое сужение питающей артерии и хро­ническая недостаточность кровообращения приводят к *ишемическим измене­ниям* — дистрофии и атрофии паренхимы, диффузному или мелкоочаговому склерозу стромы. При острой окклюзии питающей артерии и острой недостаточ­ности кровоснабжения возникают изменения другого рода. Эти катастрофически наступающие изменения имеют *некротический характер* и проявляются инфарктами, гангреной, кровоизлияниями. Они, как уже говорилось, отмечаются обычно при прогрессирующем атеросклерозе.

1. *Атеросклероз аорты* — наиболее часто встречающаяся форма. Более резко он выражен в брюшном отделе и характеризуется обычно атероматозом, изъязвлениями, атерокальцинозом. В связи с этим атеросклероз аорты часто осложняется тромбозом, тромбоэмболией и эмболией атероматозными массами с развитием инфарктов (например, почек) и гангрены (например, кишечника, нижней конечности). Нередко на почве атеросклероза развивается *аневризма аорты* (рис. 149), т. е. выбухание стенки в месте ее поражения, чаще изъязвле­ния. Аневризма может иметь различную форму, в связи с чем различают *цилин­дрическую, мешковидную, грыжевидную аневризмы.* Стенку аневризмы в одних случаях образует аодта *(истинная-аневризма)*, в других — прилегающие к ней ткани и гематома *{ложная аневризма).* Если кровь отслаивает среднюю оболоч­ку аорты от интимы или от адвентиция, что ведет к образованию покрытого

эндотелием канала, то говорят о *расслаи­вающей аневризме.* Образование аневриз­мы чревато ее разрывом и кровотечением. Длительно существующая аневризма аорты приводит к атрофии окружающих тканей (например, грудины, тел позвонков).

Атеросклероз дуги аорты может лежать в основе синдрома дуги аорты, а атероскле­роз бифуркации аорты с тромбозом ее — вести к развитию синдрома Лериша, имею­щего характерную симптоматику.

2. *Атеросклероз венечных артерий серд­ца* лежит в основе ишемической его болезни (см. *Ишемическая болезнь сердца).*

3. *Атеросклероз артерий головного мозга* является основой цереброваскуляр­ных заболеваний (см. *Цереброваскуляр­ные заболевания).* Длительная ишемия головного мозга на почве стенозирующего атеросклероза мозговых артерий приводит к дистрофии и атрофии коры мозга, разви­тию *атеросклеротического слабоумия.*

4. При *атеросклерозе почечных арте­рий* сужение просвета бляшкой обычно наблюдается у места ответвления основ­ного ствола или деления его на ветви первого и второго порядка. Чаще процесс односторонний, реже — двусторонний. В почках развиваются либо клиновид­ные участки атрофии паренхимы с коллапсом стромы и замещением этих участ­ков соединительной тканью, либо инфаркты с последующей организацией их и формированием втянутых рубцов. Возникает крупнобугристая *атеросклероти-ческая сморщенная почка (атеросклеротический нефросклероз;* рис. 150), функ­ция которой страдает мало, так как большая часть паренхимы остается сохран­ной. В результате ишемии почечной ткани при стенозирующем атеросклерозе почечных артерий в ряде случаев развивается *симптоматическая (почечная) гипертония.*

5. *Атеросклероз артерий кишечника,* осложненный тромбозом, ведет к ган­грене кишки.

6. *При атеросклерозе артерий конечностей* чаще поражаются бедренные артерии. Процесс длительное время протекает бессимптомно благодаря разви­тию коллатералей. Однако при нарастающей недостаточности коллатералей развиваются атрофические изменения мышц, похолодание конечности, появля­ются характерные боли при ходьбе — *перемежающаяся хромота.* Если атеро­склероз осложняется тромбозом, развивается гангрена конечности — *атеро­склеротическая гангрена.*

**ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ**

*Гипертоническая болезнь* (синонимы: первичная, или эссенциальная, ги-пертензия, болезнь высокого артериального давления) — хроническое заболе­вание, основным клиническим признаком которого является длительное и стой­кое повышение артериального давления (гипертензия). Описана как самосто­ятельное заболевание неврогенной природы, как «болезнь неотреагированных эмоций» отечественным клиницистом Г. Ф. Лангом.

Гипертоническая болезнь, как и атеросклероз, является болезнью урбани­зации и сапиентации, широко распространена в экономически развитых странах, испытывающих все возрастающее напряжение психоэмоциональной сферы. Болеют чаще мужчины во второй половине жизни.

Выделение гипертонической болезни позволило отграничить ее от *симптома­тических гипертензий,* или *гипертонических состояний,* которые появляются вторично при многих заболеваниях нервной и эндокринной систем, патологии почек и сосудов.

К развитию симптоматической гипертензий ведут:

1) заболевания ЦНС: энцефалит, полиомиелит на уровне стволовой части мозга, опухоли и травмы мозга (посткоммоционная гипертензия);

2) заболевания эндокринной системы: опухоли надпочечников (феохромоцитома, альдо­стерома, кортикостерома), параганглиев (параганглиома) и гипофиза (базофильная аденома); эндокринно-сексуальная гипертензия (климактерический период у женщин и мужчин);

3) заболевания почек и мочевыводящих путей (почечная, или нефрогенная, гипертензия): гломерулонефриты, пиелонефрит, гидронефроз, диабетическая и печеночная нефропатия, амило­-идоз почек, врожденные аномалии, поликистоз почек;

4) заболевания сосудов: атеросклероз дуги и коарктация аорты на разных уровнях, суже­ние крупных артерий (подключичной, сонной), системный васкулит; сужение и аномалии почечных артерий (реноваскулярная гипертензия).

**Этиология.** В возникновении гипертонической болезни, помимо психоэмо­ционального перенапряжения, ведущего к нарушениям высшей нервной дея­тельности типа невроза и расстройству регуляции сосудистого тонуса [Ланг Г. Ф., 1922; Мясников А. Л., 1954], велика роль наследственного фактора и избытка поваренной соли в пище.

**Патогенез. В** механизме развития гипертонической болезни участвует ряд факторов: 1) нервный; 2) рефлекторные; 3) гормональные; 4) почечный; 5) наследственные. Считают, что *психоэмоциональное перенапряжение (нерв­ный фактор)* ведет к истощению центров сосудистой регуляции с вовлечением в патогенетический механизм рефлекторных и гуморальных факторов. Среди *рефлекторных факторов* следует учитывать возможное выключение депрессорных влияний каротидного синуса и дуги аорты, а также активацию симпатиче­ской нервной системы. Среди *гормональных факторов* имеют значение усиление прессорных влияний гипофизарно-диэнцефальной области (гиперплазия клеток задней и передней долей гипофиза), избыточное выделение катехоламинов (ги­перплазия мозгового вещества надпочечников) и активация ренин-гипертензив­ной системы в результате нарастающей ишемии почек (гиперплазия и гипергранулярность клеток юкстагломерулярного аппарата, атрофия интерстициаль­ных клеток мозгового вещества почек).

*Почечному фактору* в патогенезе гипертонической болезни придается иск­лючительное значение, так как экскреция почками натрия и воды, секреция ими ренина, кининов и простагландинов — один из основных механизмов регуляции артериального давления.

В системе кровообращения почка выполняет роль своеобразного регулятора, определяю­щего величину систолического артериального давления и обеспечивающего по механизму обратной связи его долгосрочную стабилизацию на определенном уровне *(баростатяая функция почки).* Обратную связь в этой системе осуществляют нервные и эндокринные механизмы регуляции артериального давления: автономная нервная система с баро- и хеморецепторами и центрами сосудистой регуляции в стволе головного мозга, ренин-ангиотензиновая система, нейроэндокринная система (вазопрессин, окситоцин), кортикостероиды, натрийуретический гормон и предсердный натрийуретический фактор. В связи с этим обязательным условием развития хронической артери­альной гипертензий становится смещение кривой зависимости выделительной функции почки от величины систолического артериального давления в сторону более высоких ее значений. Этот феномен получил название «переключения почки» [Гайтон А., 1980], которое сопровождается сокращением приносящих артериол, торможением работы противоточно-множительной системы почек, усилением реабсорбции воды в дистальных канальцах.

В зависимости от активности прессорных систем почек говорят о *вазоконстрикторной гипертензии* при высокой активности ренина в плазме крови (наклонность к спазмам артериол резко выражена) или о *гиперволеми­ческой гипертензии* при низкой активности ренина (увеличение массы циркули­рующей крови). Уровень артериального давления определяется активностью не только прессорных, но и депрессорных систем, в том числе кининовой и простагландиновой систем почек, принимающих участие в экскреции натрия и воды.

Роль *наследственных факторов* в патогенезе гипертонической болезни подтверждена результатами ряда экспериментальных исследований. Показано, например, что экскреторные и инкреторные функции почек, регулирующие уро­вень артериального давления, могут быть детерминированы генетически. В эксперименте получены линии животных со «спонтанной» артериальной гипертонией, в основе которой лежат дефекты экскреторной и других функций почек. Убедительна в этом отношении и «мембранная теория» первичной гипер­тензии [Постнов Ю. В., Орлов С. Н, 1987], согласно которой первичным звеном в генезе эссенциальной гипертензии является генетический дефект клеточных мембран в отношении регуляции распределения внутриклеточного кальция, что ведет к изменению сократительных свойств гладких мышц сосудов, усилению выделения медиаторов нервными окончаниями, повышению активности перифе­рического отдела симпатической нервной системы и в финале к сокращению ар­териол, результатом которого становится артериальная гипертензия и включе­ние почечного фактора («переключение почки»). Естественно, что наследствен­ная патология клеточных мембран не снимает роли стрессовых ситуаций, психо­эмоционального напряжения в развитии гипертонической болезни. Мембранная патология клеток может быть лишь фоном, на котором благоприятно действуют другие факторы (схема XIX). Важно подчеркнуть тот факт, что почечный фак­тор нередко замыкает «порочный круг» патогенеза гипертонической болезни, так как развивающийся артериолосклероз и следующая за ним ишемия почек включают ренин-ангиотензин-альдостероновую систему.

**Патологическая анатомия.** Морфологические изменения при гипертониче­ской болезни отличаются большим разнообразием, отражающим характер и длительность ее течения.

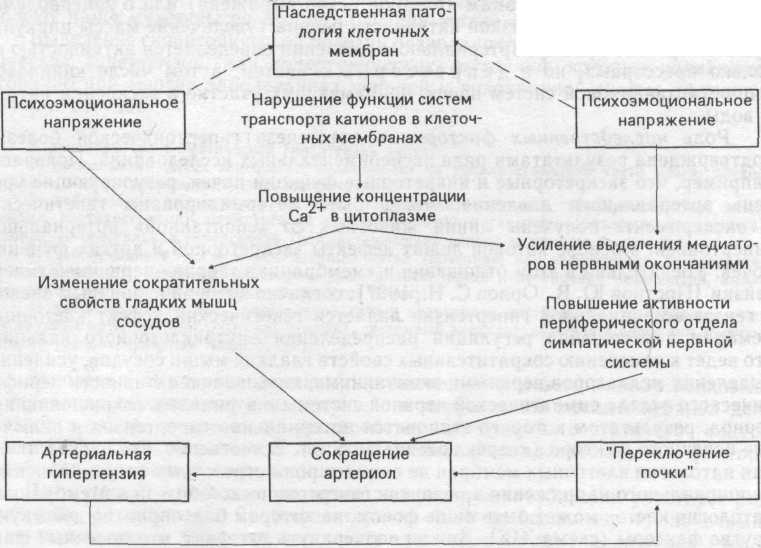
Характер течения болезни может быть злокачественным (злока­чественная гипертензия) и доброкачественным (доброкачественная гипер­тензия) .

При *злокачественной гипертензии* доминируют проявления гипертониче­ского криза, т. е. резкого повышения артериального давления в связи со спазмом артериол. Морфологические проявления гипертонического криза достаточно характерны и представлены *гофрированностью* и *деструкцией* базальной мем­браны эндотелия и своеобразным расположением его в виде частокола, что является выражением *спазма артериолы* (рис. 151), *плазматическим пропиты­ванием* или *фибриноидным некрозом* ее стенки (рис. 152) и присоединяющимся *тромбозом.* В связи с этим развиваются инфаркты, кровоизлияния. В настоящее время злокачественная гипертония встречается рёдкв, преобладает доброка­чественно и медленно текущая гипертоническая болезнь.

При *доброкачественной гипертензии,* учитывая длительность развития бо­лезни, различают три стадии, имеющие определенные морфологические разли­чия: 1) доклиническую; 2) распространенных изменений артерий; 3) измене­ний органов в связи с изменением артерий и нарушением внутриорганного кровообращения. Однако следует учитывать, что в любой стадии доброкачест­венной гипертензии может возникнуть гипертонический криз с харак­терными для него морфологическими проявлениями.

1. О доклинической стадии гипертонической болезни говорят в тех случаях,

Схема XIX. Патогенез гипертонической болезни ( по Ю. В. Постнову и С. Н. Орлову в модификации)



когда появляются эпизоды временного повышения артериального давления (транзиторная гипертензия). В этой стадии находят *гипертрофию мышечного слоя и эластических структур* артериол и мелких артерий, морфологические признаки *спазма артериол* или более глубокие их изменения в случаях гиперто­нического криза. Отмечается умеренная *компенсаторная гипертрофия левого желудочка сердца.*

2. Стадия распространенных изменений артерий характеризует период стойкого повышения артериального давления. В артериолах, артериях эласти­ческого, мышечно-эластического и мышечного типов, а также в сердце возни­кают характерные изменения. Изменения артериол — наиболее типич­ный признак гипертонической болезни — выражаются в плазматическом про­питывании и его исходе — гиалинозе, или артериолосклерозе. *Плазматическое пропитывание* артериол и мелких артерии развивается в'связи с гипоксическим повреждением эндотелия, его мембраны, мышечных клеток и волокнистых структур стенки, к которому ведет спазм сосуда. Элементы деструкции стенки, как и пропитывающие ее белки и липиды, резорбируются с помощью макрофа­гов, однако эта резорбция, как правило, неполная. Развивается *гиалиноз* артериол, или *артериолосклероз* (рис. 153). Аналогичные изменения появля­ются в мелких артериях мышечного типа. Наиболее часто плазма­тическому пропитыванию и гиалинозу подвергаются артериолы и мелкие артерии почек, головного мозга, поджелудочной железы, кишечника, сетчатки глаза, капсулы надпочечников.

Во время гипертонического криза плазматическое пропитывание артериол, артериолонекроз и геморрагии доминируют в каком-либо одном органе, что определяет клиническую специфику криза (артериолонекроз почек, ведущий к острой почечной недостаточности, плазматическое пропитывание артериол и диапедезные кровоизлияния в дне IV желудочка, что ведет к внезапной смерти, и т. д.).

Изменения артерий эластического, мышечно-эласти­ческого и мышечного типов представлены эластофиброзом и атеро­склерозом. *Эластофиброз* характеризуется гиперплазией и расщеплением внутренней эластической мембраны, развивающимися компенсаторно в ответ на стойкое повышение артериального давления, и разрастанием между расще­пившимися мембранами соединительной ткани, т. е. *склерозом.* При стойкой и длительной артериальной гипертонии развивается выраженный *атеросклероз,* который отличается некоторым своеобразием: атеросклеротические изменения имеют более распространенный характер, «спускаясь» в артерии мышечного типа, чего не наблюдается при отсутствии гипертонии; при гипертонии фиброз­ные бляшки располагаются ц и р к у л я р н о, а не сегментарно, что ведет к более резкому сужению просвета сосуда. Эластофиброз и стенозирующий атеро­склероз резко выражены в артериях сердца, мозга, почек, поджелудочной же­лезы, в сонных и позвоночных артериях.

В этой стадии степень гипертрофии миокарда нарастает, масса сердца достигает 900—1000 г, а толщина стенки левого желудочка — 2—3 см (рис. 154). В связи со стенозирующим атеросклерозом венечных артерий возни­кает гипоксия миокарда, которая ведет к развитию *дистрофических* и *некробиотических изменений* мышечных волокон и *миогенному расширению* полостей ги­пертрофированного сердца *(эксцентрическая гипертрофия миокарда),* а также к изменениям *интрамуральной нервной системы сердца.*

В условиях кислородного голодания и усиливающихся нарушений трофики миокарда вследствие патологии интрамуральной нервной системы сердца раз­вивается *диффузный мелкоочаговый кардиосклероз (гипертонический кардио­склероз;* рис. 155).

3. Последнюю стадию гипертонической болезни характеризуют *вторичные изменения органов в связи с изменением артерий* и *нарушением внутриорганного кровообращения.* Эти вторичные изменения могут появляться катастро­фически быстро на почве спазма, тромбоза сосуда, завершающего плаз­матическое пропитывание или фибриноидный некроз его стенки. Тогда они проявляются *кровоизлияниями* или *инфарктами.* Вторичные изменения органов могут развиваться и медленно на почве артериоло- и атеросклеротической окклюзии сосудов, что ведет к *атрофии паренхимы* и *склерозу органов.*

**КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ**

На основании преобладания сосудистых, геморрагических, некротических и склеротических изменений в сердце, мозге, почках при гипертонической болезни выделяют сердечную, мозговую и почечную клинико-морфологические ее формы.

*Сердечная форма гипертонической болезни,* как и сердечная форма атеро­склероза, составляет сущность ишемической болезни сердца (см. *Ишемическая болезнь сердца).*

*Мозговая форма гипертонической болезни* в настоящее время стала основой цереброваскулярных заболеваний (см. *Цереброваскулярные заболевания).*

*Почечная форма гипертонической болезни* характеризуется как острыми, так и хроническими изменениями.

К острым изменениям относятся инфаркты почек и артериолонекроз почек. *Инфаркты почек* появляются при тромбоэмболии или тромбозе артерий. Иногда они бывают субтотальными или тотальными. *Артериолонекроз почек* — морфологическое выражение злокачественной гипертонии. Помимо артериол, фибриноидному некрозу подвергаются капиллярные петли клубочков (см. рис. 152), в строме возникаютЪтёк и геморрагии, в эпителии канальцев — белковая дистрофия. В ответ на некроз в артериолах, клубочках и строме развиваются клеточная реакция и склероз *(злокачественный нефросклероз Фара).* Почки выглядят несколько уменьшенными в размерах, пестрыми, поверхность их мелкогранулярная. Артериолонекроз приводит к острой почечной недостаточ­ности и заканчивается обычно летально при отсутствии возможности проведения гемодиализа.

Изменения почек при хроническом доброкачественном течении гиперто­нической болезни связаны с *гиалинозом артериол, артериолосклерозом.* Гиа­линоз артериол сопровождается коллапсом капиллярных петель и склерозом

клубочков — *гломерулосклерозом.* В результате недостаточного кровоснабже­ния и гипоксии канальцевая часть большинства нефронов атрофируется и замещается соединительной тканью, которая разрастается также вокруг погиб­ших клубочков. На поверхности почек появляются множественные мелкие очаги западения. Нефроны, соответствующие относительно сохранным клубочкам, гипертрофируются *(регенерационная гипертрофия почек)* и выступают над почечной поверхностью в виде серо-красных гранул. Почки выглядят малень­кими, плотными, поверхность их мелкогранулярная, паренхима атрофична, осо­бенно истончено корковое вещество. Такие почки, являющиеся исходом их склероза на почве гиалиноза артериол *(артериолосклеротический нефроскле­роз)*, называют *первично-сморщенными* (рис. 156). Клиническое выражение артериолосклеротического нефросклероза — *хроническая почечная недостаточ­ность,* завершающаяся *азотемической уремией.*

Изменения глаз при гипертонической болезни вторичные, связанные с характерными изменениями сосудов. Они представлены отеком соска зритель­ного нерва, кровоизлияниями, отслойкой сетчатки, белковым выпотом и отложе­нием в ней белковых масс, некрозом сетчатки и тяжелыми дистрофическими изменениями нервных клеток ганглиозного слоя. Изменения эндокринных желез: в надпочечниках происходит гиперплазия мозгового и коркового слоев с образованием в последнем регенераторных аденом. В дальнейшем эти изменения сменяются атрофическими. В передней доле гипофиза отмеча­ется гиперплазия базофильных клеток, как и клеток задней доли, выделяющих вазопрессорные вещества. В других органах нередко возникают измене­ния, служащие проявлением гипертонических кризов или следствием хрониче­ской гипоксии.

ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

*Ишемическая болезнь сердца* — группа заболеваний, обусловленных абсо­лютной или относительной недостаточностью коронарного кровообращения. Поэтому ишемическая болезнь — это *коронарная болезнь сердца.* Она выделена

как «самостоятельное заболевание» Всемирной организацией здравоохранения в 1965 г. в связи с большой социальной значимостью. Ишемическая болезнь в настоящее время настолько широко распространена во всем мире, особенно в экономически развитых странах, что говорят об ее эпидемии. Опасность ишемической болезни сердца заключается в скоропостижной смерти. На долю ее приходится примерно 2/з случаев смерти от сердечно-сосудистых заболева­ний. Болеют чаще мужчины в возрасте 40—65 лет.

**Этиология и патогенез.** Среди непосредственных причин развития ишемической болезни сердца следует назвать *длительный спазм, тромбоз* или *тромбоэмболию венечных артерий сердца* и *функциональное перенапряжение миокарда в условиях атеросклеротической окклюзии этих артерий.* Однако это — лишь местные причины развития ишемии и некроза сердечной мышцы и его последствий. Ими, естественно, не исчерпывается этиология ише­мической болезни сердца, генетически связанной с атеросклерозом и гиперто­нической болезнью. Этиологические факторы атеросклероза и гипертонической болезни, прежде всего психоэмоциональное перенапряжение, ведущее к ангионевротическим нарушениям, являются этиологическими факто­рами ишемической болезни сердца. Поэтому-то атеросклероз, гипертоническая болезнь и ишемическая болезнь сердца «идут рядом». Лишь в редких случаях при ишемической болезни сердца отсутствует атеросклероз венечных артерий сердца.

Патогенетические факторы ишемической болезни, атеросклероза и гипертонической болезни также общие. Среди них главные: 1) гиперлипидемия; 2) артериальная гипертензия; 3) избыточная масса тела (ожирение); 4) малоподвижный образ жизни; 5) курение; 6) нарушение толерантности к углеводам, в частности сахарный диабет; 7) мочекислый диатез; 8) генети­ческая предрасположенность; 9) принадлежность к мужскому полу.

Патогенетические факторы ишемической болезни расцениваются эпидемио­логами как факторы   
р и с к а, т. е. показатели вероятности развития инфарк­та миокарда — главного проявления ишемической болезни сердца — в опреде­ленный промежуток времени (обычно 10 лет) у определенной группы населения (обычно 1000 мужчин). Так, «предсказательная» ценность гиперлипидемии составляет 21%, а суммы таких факторов, как гиперлипидемия, артериальная гипертензия, курение и избыточная масса тела, — 44%, т. е. почти у половины обследованных лиц с 4 факторами риска в течение 10 лет развивается ишеми­ческая болезнь сердца.

*Гиперлипидемия* как патогенетический фактор ишемической болезни сердца имеет значение не только для развития коронарного атеросклероза — морфоло­гической основы болезни, но и для образования тромбов, так как тромбозу венечных артерий, как правило, предшествует волна липидоза, связанная с ате­росклеротическим кризом. Понятным становится значение при ишемической болезни сердца сахарного диабета, сопровождающегося гиперлипидемией.

*Артериальная гипертензия в* генезе инфаркта миокарда играет важную и неоднозначную роль. Она утяжеляет течение атеросклероза, в том числе и венеч­ных артерий сердца, ведет к функциональному отягощению миокарда, способ­ствует развитию плазморрагических, геморрагических и тромбоэмболических изменений.

*Избыточная масса тела и малоподвижный образ жизни* создают общие и местные предпосылки обменного, а *курение* — вазомоторного характера, способствующие развитию ишемии миокарда и ее последствий.

**Классификация.** Следует помнить, что генетически ишемическая болезнь сердца связана с атеросклерозом и гипертонической болезнью. По существу это *сердечная форма атеросклероза и гипертонической болезни, проявляющаяся ишемической дистрофией миокарда, инфарктом миокарда, кардиосклерозом.*

Ишемическая болезнь сердца течет волнообразно, сопровождаясь коро­нарными кризами, т.е. эпизодами острой (абсолютной) коронарной недостаточности, возникающими на фоне хронической (относительной недостаточности коронарного кровообращения). В связи с этим различают острую и хроническую формы ишемической болезни сердца. *Острая ишемиче­ская болезнь сердца* морфологически проявляется ишемической дистрофией миокарда и инфарктом миокарда, *хроническая ишемическая болезнь сердца* — кардиосклерозом (диффузным мелкоочаговым и постинфарктным крупноочаго­вым), осложняющимся в ряде случаев хронической аневризмой сердца.

**ИШЕМИЧЕСКАЯ ДИСТРОФИЯ МИОКАРДА**

*Ишемическая дистрофия миокарда,* или *острая очаговая дистрофия мио­карда,* развивается при относительно кратковременных эпизодах коронарного криза, когда возникают характерные изменения электрокардиограммы, но ферментемия (повышение активности трансаминаз, лактатдегидрогеназы и др.) отсутствует, что является одним их доказательств отсутствия некроза миокарда.

Миокард дряблый и бледный, в участках ишемии иногда пестрый и отечный. В коронарной артерии нередко обнаруживается свежий тромб.

Макроскопическая диагностика очагов ишемической дистро­фии возможна с помощью солей тетразолия, теллурита калия. В участках ише­мии, где активность окислительно-восстановительных ферментов резко ослабле­на, зерна формазана и восстановленный теллур не выпадают, поэтому участки ишемии выглядят светлыми на темном фоне неизмененного миокарда.

Микроскопически находят паретическое расширение капилляров, стаз эритроцитов, отек интерстициальной ткани. Возможно присоединение к этим изменениям кровоизлияний и лейкодиапедеза, скоплений лейкоцитов по периферии зоны ишемии. Мышечные волокна теряют исчерченность, лишены гликогена, они интенсивно окрашиваются эозином, фуксином, пиронином и реактивом Шиффа, что свидетельствует о некробиотических изменениях. Окра­шенные акридиновым оранжевым они дают в люминесцентном микроскопе не оранжевое, а зеленое свечение, что позволяет отличить зону ишемии от интактного миокарда.

Ранние электронно-микроскопические и гистохимические изменения сво­дятся к уменьшению числа гранул гликогена, снижению активности окисли­тельно-восстановительных ферментов (особенно дегидрогеназ и диафораз), набуханию и деструкции митохондрий и саркоплазматической сети (рис. 157). Эти изменения, связанные с нарушением тканевого дыхания, усилением ана­эробного гликолиза и разобщением дыхания и окислительного фосфорилирова­ния, появляются уже через несколько минут от начала ишемии. Важная роль в первичных ишемических изменениях ультраструктур миокарда принадлежит *освобождению катехоламинов* и *ионным сдвигам* (потеря магния, калия и фос­фора, накопление натрия, кальция и воды), которые определяют гидропиче­ски-деструктивные изменения ультраструктур в поздние сроки ишемии миокарда.

**Осложнением** ишемической дистрофии миокарда чаще всего является *ост­рая сердечная недостаточность,* она же становится и непосредственной причиной смерти. Видимо, поэтому клиницисты обычно обозначают эту форму ишеми­ческой болезни сердца как «острая сердечная недостаточность».

**ИНФАРКТ МИОКАРДА**

*Инфаркт миокарда* — это ишемический некроз сердечной мышцы, поэтому клинически, помимо изменений электрокардиограммы, для него характерна

ферментемия. Как правило, это *ишемический (белый) инфаркт с геморраги­ческим венчиком* (рис. 158, см. на цветн. вкл.).

**Классификация и патологическая анатомия.** Инфаркт миокарда принято классифицировать по ряду признаков: 1) по времени его возникновения; 2) по локализации в различных отделах сердца и сердечной мышцы; 3) по рас­пространенности; 4) по течению.

Инфаркт миокарда — понятие временное. Он занимает примерно 8 нед с момента приступа ишемии миокарда — *первичный (острый) инфаркт мио­карда.*

Если инфаркт миокарда развивается спустя 8 нед после первичного (ост­рого), то его называют *повторным инфарктом.* Инфаркт, развившийся в тече­ние 8 нед существования первичного (острого), называют *рецидивирующим инфарктом миокарда.*

Инфаркт миокарда локализуется чаще всего в области верхушки, передней и боковой стенок левого желудочка и передних отделов межжелудоч­ковой перегородки, т. е. в бассейне передней межжелудочковой вет­ви левой венечной артерии, которая функционально более отягощена и сильнее других ветвей поражается атеросклерозом. Реже инфаркт возникает в области задней стенки левого желудочка и задних отделов межжелудочковой перегородки, т.е. в бассейне огибающей ветви левой венечной артерии. Когда атеросклеротической окклюзии подвергаются основной ствол левой венечной артерии и обе его ветви, развивается *обширный инфаркт миокарда.* В правом желудочке и особенно в предсердиях инфаркт развивается редко.

Топография и размеры инфаркта определяются не только степенью поражения определенных ветвей венечных артерий, но и типом кровоснабжения сердца (левый, правый и сред­ний типы). Поскольку атеросклеротические изменения обычно интенсивнее выражены в более разви­той и функционально отягощенной артерии, инфаркт миокарда чаще наблюдается при крайних типах кровоснабжения — левом или правом. Эти особенности кровоснабжения сердца позволяют понять, почему, например, при тромбозе нисходящей ветви левой венечной артерии в разных слу­чаях инфаркт имеет различную локализацию (передняя или задняя стенка левого желудочка, передний или задний отдел межжелудочковой перегородки).

Размеры инфаркта определяются степенью *стенозирующего атеросклероза* венечных артерий (рис. 159), *возможностью коллатерального кровообращения* и *уровнем закрытия* (тромбоз, эмболия) артериального ствола; они зависят также от *функционального состояния (отягощения) миокарда.* При гипертони­ческой болезни, сопровождающейся гипертрофией мышцы сердца, инфаркты имеют более распространенный характер. Они выходят далеко за пределы бассейна артерии, которая обтурирована тромбом.

Инфаркт миокарда может захватывать различные отделы сердечной мышцы: субэндокардиальные — *субэндокардиальный инфаркт,* субэпикар­диальные — *субэпикардиальный инфаркт,* его среднюю часть — *интрамураль­ный инфаркт* или всю толщу сердечной мышцы — *трансмуральный инфаркт.* При вовлечении в некротический процесс эндокарда (субэндокардиальный и трансмуральный инфаркты) в ткани его развивается реактивное воспаление, на эндотелии появляются тромботические наложения. При субэпикардиальном и трансмуральном инфарктах нередко наблюдается реактивное воспаление наружной оболочки сердца — *фибринозный перикардит.*

Руководствуясь распространенностью некротических изменений в сердечной мышце, различают *мелкоочаговый, крупноочаговый* и *трансму­ральный* инфаркт миокарда.

В своем течении инфаркт миокарда проходит две стадии — некротиче­скую и стадию рубцевания. В некротической стадии при гистологиче­ском исследовании область инфаркта представляет собой некротизированную ткань, в которой периваскулярно сохраняются «островки» неизмененного мио­карда. Область некроза отграничена от сохранившегося миокарда зоной полно­кровия и лейкоцитарной инфильтрации (демаркационное воспале­ние) (рис. 160). Эту стадию характеризуют не только некротические изменения в очаге инфаркта, но и глубокие дисциркуляторные и обменные нарушения вне этого очага. Они характеризуются фокусами неравномерного кровенаполнения, кровоизлияниями, исчезновением из кардиомиоцитов гликогена, появлением в них липидов, деструкцией митохондрий и саркоплазматической сети, некрозом единичных мышечных клеток. Сосудистые нарушения появляются и за преде­лами сердца, например в головном мозге, где можно обнаружить неравномерное полнокровие, стазы в капиллярах и диапедезные кровоизлияния.

Стадия рубцевания (организации) инфаркта начинается по суще­ству тогда, когда на смену лейкоцитам приходят макрофаги и молодые клетки фибробластического ряда. Макрофаги принимают участие в резорбции некроти­ческих масс, в их цитоплазме появляются липиды, продукты тканевого детрита. Фибробласты, обладая высокой ферментативной активностью, участвуют в фи­бриллогенезе. Организация инфаркта происходит как из зоны демаркации, так и из «островков» сохранившейся ткани в зоне некроза. Этот процесс

продолжается 7—8 нед, однако эти сроки подвержены колебаниям в зави­симости от размеров инфаркта и реак­тивности организма больного. Новооб­разованная соединительная ткань вна­чале рыхлая, типа грануляционной, за­тем созревает в грубоволокнистую рубцовую, в которой вокруг сохранившихся сосудов видны островки гипертрофиро­ванных мышечных волокон. В полости перикарда в исходе фибринозного пери­кардита появляются спайки. В них не­редко образуются сосуды, анастомози­рующие с внесердечными коллатера­лями, что способствует улучшению кро­воснабжения миокарда. Таким образом, при организации инфаркта на его мес­те образуется плотный рубец. В таких случаях говорят о *постинфарктном круп­ноочаговом кардиосклерозе.* Сохранившийся миокард, особенно по периферии рубца, подвергается регенерационной гипертрофии.

**Осложнениями** инфаркта являются кардиогенный шок, фибрилляция желу­дочков, асистолия, острая сердечная недостаточность, мирмаляция, острая аневризма и разрыв сердца, пристеночный тромбоз, перикардит.

*Миомаляция,* или расплавление некротизирб'ванного миокарда, возникает в случаях преобладания процессов аутолиза мертвой ткани. Миомаляция ведет к *разрыву сердца* (рис. 161) и кровоизлиянию в полость сердечной сорочки (гемоперикард и тампонада его полости) (рис. 162).

*Острая аневризма сердца,* т. е. выбухание некротизированной стенки его (рис. 158, см. на цветн. вкл.), образуется при обширных инфарктах. Полость аневризмы обычно тромбируется, в ее стенке появляются надрывы эндокарда, кровь проникает в эти надрывы, отслаивает эндокард и разрушает некротизиро­ванный миокард. Возникают *разрыв сердца и гемоперикард.*

*Пристеночные тромбы* образуются при субэндокардиальном и трансму­ральном инфарктах, с ними связана опасность тромбоэмболических осложне­ний. *Перикардит,* обычно фибринозный, нередко находят при субэпикардиаль­ном и трансмуральном инфарктах.

**Смерть** при инфаркте миокарда может быть связана как с самим инфарктом миокарда, так и с его осложнениями. Непосредственной причиной смерти в ран­ний период инфаркта становятся *фибрилляция желудочков, асистолия, кардио­генный шок, острая сердечная недостаточность.* Смертельными осложениями инфаркта миокарда в более поздний период являются *разрыв сердца* или его *острой аневризмы* с кровоизлиянием в полость перикарда, а также *тромбо­эмболии* (например, сосудов головного мозга) из полостей сердца, когда источником тромбоэмболии становятся тромбы на эндокарде в области инфаркта, в острой аневризме, в ушках сердца.

**КАРДИОСКЛЕРОЗ**

*Кардиосклероз* как проявление хронической ишемической болезни может быть атеросклеротическим диффузным мелкоочаговым либо постинфарктным

крупноочаговым, на основе которого образуется хроническая аневризма сердца (постинфарктные изменения).

*Хроническая аневризма сердца* (рис. 163) образуется обычно в исходе трансмурального обширного инфаркта, когда рубцовая соединительная ткань, заместившая инфаркт, становится стенкой сердца. Она истончается и под давле­нием крови выбухает — образуется аневризматический мешок, заполненный слоистыми тромботическими массами. С хронической аневризмой связаны развитие *хронической сердечной недостаточности* (в сердце постоянно нахо­дится «остаточная» кровь), *тромбоэмболических осложнений* и *разрыва стен­ки аневризмы* с тампонадой полости перикарда. Эти осложнения являются и более частыми причинами смерти при хронической ишемической болезни сердца. Следует, однако, помнить, что больному с хронической ишемической болезнью сердца постоянно грозит опасность развития *повторного инфаркта* со всеми возможными в таких случаях осложнениями.

**ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

*Цереброваскулярные заболевания* характеризуются острыми нарушениями мозгового кровообращения, фоном для развития которых являются атероскле­роз и гипертоническая болезнь. По своему существу — это церебральные прояв­ления атеросклероза и гипертонической болезни, реже — симптоматических гипертензий.

Как самостоятельная группа болезней цереброваскулярные заболевания выделены, как и ишемическая болезнь сердца, в связи с социальной их значимостью. Эти заболевания в экономически развитых странах по заболеваемости и летальности «догнали» ишемическую болезнь сердца.

**Этиология и патогенез.** Все, что было сказано об этиологии и патогенезе ишемической болезни сердца (см.), приложимо к цереброваскулярным заболе­ваниям. Среди непосредственных причин острых нарушений мозгового кровооб­ращения основное место занимают *спазм, тромбоз* и *тромбоэмболия церебраль­ных* и *прецеребральных* (сонных и позвоночных) *артерий.* Огромное значение имеет *психоэмоциональное перенапряжение,* ведущее к ангионевротическим нарушениям.

**Классификация.** Среди острых нарушений мозгового кровообращения, лежащих в основе цереброваскулярных заболеваний, выделяют транзиторную ишемию головного мозга и инсульт. *Инсультом* (от лат. in-sultare — скакать) называют остро (внезапно) развивающееся локальное расстройство мозгового кровообращения, сопровождающееся повреждением вещества мозга и наруше­ниями его функции. Различают: 1) геморрагический инсульт, представленный гематомой или геморрагическим пропитыванием вещества мозга; к нему причис­ляют и субарахноидальное кровоизлияние; 2) ишемический инсульт, морфоло­гическим выражением которого является инфаркт (ишемический, геморрагичес­кий, смешанный).

**Патологическая анатомия.** Морфология *транзиторной ишемии* головного мозга представлена сосудистыми расстройствами (спазм артериол, плазмати­ческое пропитывание их стенок, периваскулярный отек и единичные мелкие геморрагии) и очаговыми изменениями мозговой ткани (отек, дистрофические изменения групп клеток). Эти изменения обратимы; на месте бывших мелких геморрагий могут определяться периваскулярные отложения гемосидерина. При образовании *гематомы мозга,* которая встречается в 85% при геморраги­ческом инсульте, находят выраженную альтерацию стенок артериол и мелких артерий с образованием микроаневризм и разрывом их стенок. В месте крово­излияния ткань мозга разрушается, образуется полость, заполненная свертками крови и размягченной тканью мозга *(красное размягчение мозга).* Кровоизлия­ние локализуется чаще всего в подкорковых узлах головного мозга (зрительный бугор, внутренняя капсула) и мозжечке. Размеры его бывают разными: иногда

оно охватывает всю массу подкорковых узлов, кровь прорывается в боковые, III и IV желудочки мозга, просачивается в область его основания (рис. 164). Инсульты с прорывом в желудочки мозга всегда заканчиваются смертью. Если больной переживает инсульт, то по периферии кровоизлияния в ткани мозга появляется много сидерофагов, зернистых шаров, клеток глии и свертки крови рассасываются. На месте гематомы образуется киста с ржавыми стенками и буроватым содержимым. У больных, длительно страдавших мозговой формой гипертонической болезни и умерших от инсульта, наряду со свежими кровоиз­лияниями нередко находят кисты как следствие бывших ранее геморрагии.

При *геморрагическом пропитывании вещества мозга* как разновидности геморрагического инсульта обнаруживают мелкие сливающиеся очаги кровоиз­лияний. Среди пропитанного кровью мозгового вещества определяются нервные клетки с некробиотическими изменениями. Кровоизлияния типа геморрагиче­ского пропитывания встречаются обычно в зрительных буграх и мосту мозга (варолиев мост) и, как правило, не возникают в коре мозга и мозжечке.

*Ишемический инфаркт мозга,* образующийся при тромбозе атеросклероти­чески измененных прецеребральных или церебральных артерий, имеет разно­образную локализацию. Это — самое частое (75% случаев) проявление ишемического инсульта. Выглядит ишемический инфаркт как *очаг серого размягчения мозга.* При микроскопическом исследовании среды некротических масс можно обнаружить погибшие нейроны.

*Геморрагический инфаркт мозга* внешне напоминает очаг геморрагического пропитывания, но механизм его развития другой: первично развивается ишемия мозговой ткани, вторично — кровоизлияния в ишемизированную ткань. Чаще геморрагический инфаркт встречается в коре мозга, реже — в подкорковых узлах.

При *смешанном инфаркте,* который всегда возникает в сером веществе мозга, можно найти участки как ишемического, так и геморрагического инфар­кта. На месте инфарктов мозга, как и гематомы, образуются кисты, причем стенка кисты на месте геморрагического инфаркта содержи скопление гемоси­дерина («ржавая киста»)

**Осложнения** инсультов (кровоизлияний и инфарктов мозга), как и их последствий (кисты мозга),— параличи. Мозговые инсульты — частая причина смерти больных атеросклерозом и гипертонической болезнью.

КАРДИОМИОПАТИИ

*Кардиомиопатии* (от греч. kardia — сердце, myos — мышца, pathos — болезнь) — группа заболеваний, характеризующихся первичными дистрофиче­скими изменениями миокарда. Эта группа включает различные заболевания некоронарного *(некоронарогенные кардиомиопатии)* и неревматического *(неревматогенные кардиомиопатии)* происхождения, разные по этиологии и патогенезу, но сходные клинически. Основное клиническое проявление кардио­миопатии— недостаточность сократительной функции мио­карда в связи с его дистрофией.

Классификация. Кардиомиопатии делят на первичные (идиопатические) и вторичные.

Среди *первичных (идиопатических) кардиомиопатий* различают: 1) гипер­трофическую (констриктивную); 2) дилатационную (конгестивную); 3) рест­риктивную (эндомиокардиальный фиброз). *Вторичные кардиомиопатии* встре­чаются при: 1) интоксикациях (алкоголь, этиленгликоль, соли тяжелых метал­лов, уремия и др.); 2) инфекциях (вирусные инфекции, тифы, трипаносомоз — болезнь Шагаса, трихинеллез и др.); 3) болезнях обмена наследственного (тезаурисмозы — кардиопатический амилоидоз, гликогеноз) и приобретенного (подагра, тиреотоксикоз, гиперпаратиреоз, первичный амилоидоз, авитаминоз, нарушения электролитно-стероидного обмена) характера; 4) болезнях органов пищеварения (синдром нарушенного всасывания, панкреатит, цирроз печени и др.).

**ПЕРВИЧНЫЕ (ИДИОПАТИЧЕСКИЕ) КАРДИОМИОПАТИИ**

1. *Гипертрофическая (констриктивная) кардиомиопатия* имеет наслед­ственный характер. Среди морфогенетических гипотез обсуждаются следующие: 1) повышенная сократимость, возможно обусловленная увеличе­нием чувствительности к катехоламинам, приводит к повреждению кардиомио­цитов, фиброзу и гипертрофии сократительного миокарда; 2) повышенная сократимость миокарда в эмбриональном периоде (пренатальная фаза) ведет к развитию гиперплазии кардиомиоцитов в определенных отделах миокарда, преимущественно в межжелудочковой перегородке. Гиперплазия кардиомиоци­тов сменяется в постнатальной фазе прогрессирующей гипертрофией миокарда; 3) первичная патология коллагена с нарушением фиброзного скелета миокарда ведет к дезорганизации миофибрилл.

Гипертрофическая кардиомиопатия может проявляться в виде двух форм: *диффузной (идиопатическая гипертрофия миокарда)* или *локальной (идиопати­ческий гипертрофический субаортальный стеноз).* При первой форме отмечается диффузное утолщение миокарда левого желудочка и межжелудочковой пере­городки, правые отделы сердца гипертрофируются редко, размер полостей сердца нормальный или уменьшенный. При микроскопическом исследовании находят хаотичное расположение кардиомиоцитов, особенно в межжелудочко­вой перегородке. При второй, локальной, форме гипертрофия миокарда охваты­вает в основном верхние отделы левого желудочка, что ведет к субаортальному сужению (субаортальный мышечный стеноз). При диффузной и локальной фор­мах клапанный аппарат сердца и венечные артерии интактны.

2. *Дилатационную (конгестивную) кардиомиопатию* связывают с вирусным миокардитом (особенно вирусом Коксаки). Высказываются предположения о значении в развитии этого вида кардиомиопатии сочетанного действия вируса и алкоголя.

Для дилатационной кардиомиопатии характерно резкое расширение поло­стей сердца, мышца которого может быть в той или иной степени гипертрофи­рована. Сердце приобретает шаровидную форму, масса его увеличивается, особенно за счет левого желудочка. Миокард дряблый, тусклый, пронизан белесоватыми прослойками, характерно чередование гипертрофированных и атрофичных кардиомиоцитов. Клапанный аппарат и венечные артерии сердца не изменены. В полостях сердца нередко возникают тромбы.

3. *Рестриктивную кардиомиопатию* некоторые авторы рассматривают как исход париетального эндокардита Леффлера (см.), хотя это мнение не имеет достаточных оснований. При этом виде первичной кардиомиопатии находят диффузный или очаговый фиброз эндокарда левого, реже правого желу­дочка; иногда в процесс вовлекается задняя створка митрального клапана. Часто встречаются пристеночные тромбы с последующей их организацией. Утолщение эндокарда, иногда резко выраженное (до 3—5 см), ведет к уменьше­нию (облитерации) полости желудочка.

ВТОРИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

Морфологические проявления вторичных кардиомиопатии достаточно поли­морфны в связи с разнообразием вызывающих их причин. Но в основе вто­ричных кардиомиопатии независимо от этиологических факторов лежит дистро­фия кардиомиоцитов. *Алкогольная кардиомиопатия* имеет наибольшее значе­ние среди вторичных кардиомиопатии.

Патогенез алкогольной кардиомиопатии связан в первую очередь с био­логическими свойствами этанола — его прямым токсическим действием на кар­диомиоциты, а также влиянием метаболита этанола — ацетальдегида. Без­условно значение также сосудистых нарушений и связанной с ними гипоксии, повреждающего действия на миокард катехоламинов.

Морфологические изменения сердца сводятся к умеренной гипер­трофии миокарда, расширению полостей сердца с пристеночными тромбами. Миокард дряблый, глинистого вида, иногда с небольшими рубчиками. Коронар­ные артерии интактны, возможны липидные пятна и полоски в интиме, выражен­ные атеросклеротические изменения отсутствуют. При микроскопическом исследовании отмечается сочетание дистрофии (гидропической и жировой), атрофии и гипертрофии кардиомиоцитов, встречаются очажки лизиса кардиомиоцитов и склероза. Поврежденные участки миокарда чередуются с неизмененными. При электронно-микроскопическом исследовании биоптатов сердца находят кистоз­ное расширение саркоплазматической сети и Т-системы кардиомиоцитов, что считается характерным для алкогольной кардиомиопатии.

Осложнения алкогольной кардиомиопатии — внезапная смерть (фиб­рилляция желудочков) или хроническая сердечная недостаточность, тромбоэм­болический синдром.

**Осложнения** кардиомиопатии выражаются обычно хронической сердечно­сосудистой недостаточностью или тромбоэмболическим синдромом в связи с наличием тромбов в полостях сердца.

**ВАСКУЛИТЫ**

*Васкулиты* — заболевания, характеризующиеся воспалением и нередко присоединяющимся некрозом сосудистой стенки. Они могут иметь местный или

системный характер. *Местные васкулиты* обычно развиваются в очагах воспа­ления вследствие перехода процесса на сосудистую стенку с окружающих тканей (например, гнойно-некротический васкулит при флегмоне). Для *систем­ных васкулитов,* которые могут быть основой самостоятельных болезней (пер­вичные васкулиты) или проявлением какого-либо другого заболевания (вто­ричные васкулиты), характерно распространенное поражение сосудов.

**СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ**

Среди васкулитов в патологии человека системные васкулиты имеют основ­ное значение. Критериями морфологической оценки их являются: 1) тип воспалительной реакции, определяющий характер васкулита; 2) глубина поражения сосудистой стенки; 3) топография и распространенность изменений в сосудистой системе; 4) характер органной патологии в связи с поражением сосудов.

В зависимости от типа воспалительной реакции, преобладания альтеративно-экссудативных или продуктивных изменений васкулиты делят на *некротические* (деструктивные), *деструктивно-продуктивные, продуктивные,* выделяя среди них отдельно *гранулематозные.* Руководствуясь глубиной поражения сосудистой стенки, т. е. вовлечением в воспалительный процесс внутренней, средней или наружной ее оболочки, различают *эндоваскулит, мезоваскулит* и *периваскулит,* а при сочетанном поражении оболочек — *эндомезоваскулит* и *панваскулит.* Подавляющее большинство системных вас­кулитов характеризуется поражением всех оболочек сосудистой стенки с исхо­дом в склероз и кальциноз, что ведет в одних случаях к резкому стенозу про­света, вплоть до облитерации его, в других — к развитию аневризмы.

Топография и распространенность изменений в сосу­дистой системе при системных васкулитах самые разнообразные — в про­цесс могут вовлекаться сосуды всех калибров и типов: аорта *(аортит),* артерии *(артериит)*, артериолы *(артериолит),* капилляры *(капиллярит)*, вены *(флебит),* лимфатические сосуды *(лимфангит).* Однако при разных видах васкулитов поражаются преимущественно сосуды определенного калибра: аорта и ее круп­ные ветви, крупные, средние и мелкие артерии (эластически-мышечного и мышечного типа), мелкие артерии и сосуды микроциркуляторного русла, вены.

Изменения в органах и тканях в связи с развитием васкулита носят вторичный характер и представлены инфарктами, постинфарктным круп­ноочаговым и ишемическим мелкоочаговым склерозом, атрофией паренхима­тозных элементов, гангреной, кровоизлияниями. Помимо местных, могут наблю­даться общие изменения, связанные с васкулитом питающего тот или иной орган сосуда. Так, при вовлечении в процесс почечных артерий развивается ренальная гипертензия, сосудов легких — гипертония малого круга и симптом легочно-сердечной недостаточности, сосудов кожи — геморрагический диатез.

**Этиология и патогенез.** Этиология подавляющего большинства первичных системных васкулитов неизвестна. Патогенез системных васкулитов (как пер­вичных, так и вторичных) связан с иммунными реакциями гиперчувствитель­ности, возникающими на различные антигены. В зависимости от преобладания того или иного механизма гиперчувствительности системные васкулиты делят на три группы: 1) васкулиты гиперчувствительности немедленного типа; 2) вас­кулиты гиперчувствительности замедленного типа; 3) васкулиты гиперчувст­вительности смешанного типа. При ведущей роли гиперчувствительности немед­ленного типа (иммунокомплексное повреждение сосудистой стенки) преоблада­ют альтеративные (фибриноидные изменения, вплоть до некроза) и экссуда­тивные (инфильтрация стенки полиморфно-ядерными лейкоцитами, макрофа­гами) процессы, развиваются деструктивные (некротические) васкулиты, чаще

некротические артерииты (узелковый периартериит, синдром Вегенера, аллерги­ческий гранулематоз, васкулиты при ревматических заболеваниях, «ангииты повышенной гиперчувствительности»). При преобладании гиперчувствительнос­ти замедленного типа основное значение приобретают клеточные реакции в виде лимфогистиоцитарных инфильтратов и образование гранулем. Возникают про­дуктивные васкулиты, в том числе гранулематозные артерииты (болезнь Такасу, болезнь Хортона). Васкулиты, обусловленные гиперчувствительностью немед­ленного типа и характеризующиеся деструктивным характером изменений, обычно протекают остро, а васкулиты, обусловленные гиперчувствительностью замедленного и смешанного типа, имеющие характер продуктивных, гранулема­тозных,— подостро и хронически.

Классификация системных васкулитов учитывает следующие крите­рии [Серов В. В., Коган А. Е., 1982]: этиологию, патогенез, нозологическую принадлежность, преимущественный характер и распространенность воспали­тельной реакции, морфологический тип пораженных сосудов, преимуществен­ную локализацию, обусловливающую заинтересованность определенных орга­нов (органная патология), клиническую картину заболевания. При этом следует придерживаться нозологического принципа, на основании которого васкулиты разделены на первичные и вторичные.

**Классификация системных васкулитов**

[по Серову В. В. и Коган Е. А., 1982]

**А. Первичные васкулиты.**

I. С преимущественным поражением аорты и ее крупных ветвей и гиганто­клеточной гранулематозной реакцией: неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу), височный артериит (болезнь Хортона).

II. С преимущественным поражением артерий среднего и мелкого калибра и деструктивно-продуктивной реакцией: 1) узелковый периартериит; 2) аллерги­ческий гранулематоз; 3) системный некротизирующий васкулит; 4) гранулема­тоз Вегенера; 5) лимфатический синдром с поражением кожи и слизистых оболочек.

III. С преимущественным поражением артерий мелкого калибра, сосудов микроциркуляторного русла и вен: облитерирующий тромбангит (болезнь Бюргера).

IV. С поражением артерий различных калибров — смешанная (некласси­фицируемая) форма.

**Б. Вторичные васкулиты.**

V. При инфекционных заболеваниях: 1) сифилитические; 2) туберкулезные; 3) риккетсиозные, в том числе сыпнотифозные; 4) септические; 5) прочие.

VI. При системных заболеваниях соединительной ткани: 1) ревматические; 2) ревматоидные; 3) волчаночные.

VII. Васкулиты «гиперчувствительности» при: 1) сывороточной болезни; 2) пурпуре Шенлейна — Геноха; 3) эссенциальной смешанной криоглобулинемии; 4) злокачественных новообразованиях.

Среди первичных системных васкулитов наибольшее значение имеют неспе­цифический аортоартериит, узелковый периартериит, гранулематоз Вегенера и облитерирующий тромбангит. Вторичные системные васкулиты описаны в гла­вах, посвященных инфекционным и ревматическим заболеваниям.

**Неспецифический аортоартериит**

В основе *неспецифического аортоартериита (болезнь Такаясу)* лежит воспаление артерий эластического типа — аорты и проксимальных отделов отходящих от нее ветвей, ствола легочной артерии.

Этиология и патогенез. Этиология не выяснена, однако отмечается связь с различными инфекционными заболеваниями (риккетсиозы, ревматизм). Играют также роль профессиональные вредности (интоксикация пестицидами, соединениями свинца, сварочными аэрозолями). Патогенез связывают с имму­нологическими механизмами.

Патологическая анатомия. Наиболее часто поражение локализуется в области дуги аорты и брахиоцефальных артерий (74%), реже — в брюшном (42%) и грудном (18%) отделах аорты, в области бифуркации (18%) и в восхо­дящей части дуги (9%). В процесс могут вовлекаться любые ветви аорты, в том числе венечные артерии сердца. При генерализации процесса воспалительные изменения обнаруживаются и в стенках артерий более мелкого калибра. Сосуды имеют характерный вид: их стенки утолщены, ригидны, представлены белесова­той тканью. Интима может иметь утолщения, суживающие просвет, в котором обнаруживаются пристеночные или обтурирующие тромбы (рис. 165). В адвен­тиции и периваскулярной ткани выражены явления склероза, встречаются аневризматические выпячивания стенки. Поражение может быть сегментарным или диффузным. В зависимости от макроскопической картины разли­чают *стенозирующий, аневризматический и деформирующий варианты* неспе­цифического аортоартериита.

Микроскопически обнаружи­вают поражение всех слоев сосудистой стенки — *панартериит с гигантоклеточ­ной реакцией.* Прослеживается смена фаз воспалительной реакции, завершаю­щейся склерозированием сосудистой стен­ки, что позволяет говорить о стадиях не­специфического аортоаортита. Ранняя (острая) стадия характеризуется деструкцией внутренней эластической мембраны и инфильтрацией всех слоев стенки лимфоидными и плазматическими клетками, гигантские клетки редки. Ин­тима утолщена за счет пролиферации эндотелия и пристеночных тромбов. Наи­большие изменения отмечаются в медии и адвентиции. В поздней (под­острой) стадии описанные измене­ния сменяются продуктивной реакцией с формированием гранулем из макрофагов, эпителиоидных, гигантских и плазмати­ческих клеток, лимфоцитов. В финальной (склеротической) ста­дии развивается склероз стенки сосуда, в которой видны остатки внутренней эластической мембраны. Обнаруживаются организация тромботических масс, васкуляризация средней оболочки и стеноз просвета, вплоть до полной обли­терации.

**Узелковый периартериит**

*Узелковый периартериит* (синонимы: классический узелковый периарте­риит, болезнь Куссмауля — Мейера) — ревматическое заболевание, характери­зующееся системным поражением соединительной ткани артерий преимуще­ственно среднего и мелкого калибров.

**Этиология и патогенез.** Этиология заболевания неизвестна. В патогенезе ведущую роль играет иммунокомплексный механизм поражения сосудистой стенки, завершающийся фибриноидным некрозом.

**Патологическая анатомия.** Среди артерий малого и среднего калибров наиболее часто поражаются почечные (90—100%), венечные артерии сердца (88—90%), брыжеечные (57—60%), печеночные и артерии головного мозга (46%). Реже находят артерииты поперечнополосатой мускулатуры, желудка, поджелудочной железы, надпочечников, периферических нервов. Иногда в про­цесс вовлекаются артерии крупного калибра (сонные, подключичные, подвздош­ные, бедренные).

В основе болезни лежит *заскулит,* причем воспаление в стенке артерии складывается из последовательной смены *альтеративных изменений* (сегментар­ный или циркулярный фибриноидный некроз средней оболочки) *экссудативной и пролиферативной клеточной реакциями* в наружной оболочке. Завершается воспаление *склерозом* с образованием *узелковых утолщений* стенки артерий (узелковый периартериит, рис. 166). В зависимости от фазы процесса, которую застает морфолог, при узелковом периартериите различают *деструктивный, деструктивно-продуктивный* и *продуктивный васкулиты.*

Течение узелкового периартериита может быть острым, подострым и хрони­ческим волнообразным, что определяет различный характер органных измене-

ний. При остром и подостром течении во внутренних органах появ­ляются *фокусы ишемии, инфаркты, кровоизлияния;* при хроническом вол­нообразном течении — *склеротические изменения* в сочетании с *дистро­фически-некротическими* и *геморрагическими,* что ведет к функциональной недостаточности тех или иных органов и систем. В почках часто развивается *подострый* (экстракапиллярный продуктивный) или *хронический* (мезангиаль­ный) *гломерулонефрит,* ведущий к нефросклерозу и нарастающей почечной недостаточности.

**Гранулематоз Вегенера**

*Гранулематоз Вегенера* — системный некротизирующий васкулит с грану­лематозом и преимущественным поражением артерий и вен среднего и мелкого калибра, а также сосудов микроциркуляторного русла дыхательных путей, легких и почек.

**Этиология и патогенез.** Развитие заболевания связывают с гипотетическим антигеном, природа которого пока не установлена. Высказываются предполо­жения о значении микробных и вирусных агентов, а также лекарственных препаратов, обладающих антигенными и гаптенными свойствами. Роль провоци­рующих факторов могут играть переохлаждение, инсоляция, вакцинация, часто предшествующие началу заболевания. Патогенез тесно связан с иммунологиче­скими механизмами, причем имеются доказательства в пользу иммунокомплекс­ной природы поражения сосудов.

**Патологическая анатомия.** Морфологическую основу заболевания состав­ляют: 1) системный некротизирующий васкулит с гранулематозной реакцией;

2) некротизирующий гранулематоз преимущественно верхних дыхательных путей с последующим вовлечением в процесс трахеи, бронхов и ткани легкого;

3) гломерулонефрит.

*Сосудистые изменения* при гранулематозе Вегенера складываются из трех фаз: альтеративной (некротической), экссудативной и продуктивной с выражен­ной гранулематозной реакцией. В исходе возникают склероз и гиалиноз сосудов с развитием хронических аневризм или стеноза, вплоть до полной облитерации просвета. В артериях среднего калибра (мышечного типа) чаще обнаружи­вается эндартериит, а в артериях мелкого калибра — панартериит. С большим постоянством поражаются сосуды микроциркуляторного русла, развиваются деструктивные и деструктивно-продуктивные артериолиты, капилляриты и вену­литы. Поражение именно этих сосудов лежит в основе формирования гранулем, которые сливаются, образуя поля гранулематозной ткани, подвергающейся некрозу.

*Некротизирующий гранулематоз* вначале обнаруживается в области верх­них дыхательных путей, что сопровождается картиной назофарингита, седло­видной деформацией носа, гайморита, фронтита, этмоидита, ангины, стоматита, ларингита, отита. Патогномоничным является гнойное воспаление с образова­нием язв и кровотечениями. В ряде случаев эти симптомы служат единствен­ным проявлением заболевания — локализованной формы гранулема­тоза Вегенера. При прогрессировании развивается генерализованная форма, при которой некротизирующий гранулематоз обнаруживается в тра­хее, бронхах, ткани легкого, где развиваются язвенно-некротические процессы, фокусы бронхопневмонии. Помимо дыхательного тракта, гранулемы могут обна­руживаться также в почках, коже, тканях суставов, печени, селезенке, сердце и других органах. В исходе гранулематозного поражения развиваются склероз и деформация органов.

*Гломерулонефрит* — характерный признак гранулематоза Вегенера. Чаще он представлен мезангиопролиферативной или мезангиокапиллярной формой с фибриноидным некрозом капиллярных петель и артериол клубочков и экстра­капиллярной реакцией (образование характерных «полулуний»).

В подавляющем большинстве случаев наблюдается сочетание поражения верхних дыхательных путей, легких и почек.

**Облитерирующий тромбангиит**

*Облитерирующий тромбангиит (болезнь Винивартера* — *Бюргера)* — сис­темный васкулит, при котором поражение преимущественно мелких артерий и вен нижних конечностей ведет к окклюзии этих сосудов.

**Этиология и патогенез.** Причины заболевания, как и механизм его развития, не установлены. Однако безусловное значение имеет курение. Болеют чаше мужчины в возрасте до 40 лет.

**Патологическая анатомия.** Преобладает поражение вен нижних конечно­стей, развивается преимущественно продуктивный эндо-, мезо- и перифлебит, к которому присоединяется тромбоз с обтурацией просвета сосудов. В артериях нижних конечностей, которые поражаются в меньшей степени по сравнению с венами, развиваются аналогичные изменения — продуктивный эндо-, мезо- и периартериит. Сосуды приобретают вид толстых фиброзных тяжей с сегмен­тарным утолщением стенок.

Различают острую, подострую и хроническую стадии болезни. Для острой стадии характерно развитие альтеративно-экссудативного и альтеративно-продуктивного тромбоваскулита. К альтеративным изменениям присоединяется инфильтрация стенки сосуда и периваскулярной ткани полиморфно-ядерными лейкоцитами, что вызывает разрушение внутренней эластической мембраны, а иногда и образование микроабсцессов. В подострой стадии преобладает продуктивная тканевая реакция. В стенке сосудов обнаруживаются лимфо-гистиоцитарные инфильтраты, признаки избыточной васкуляризации и ранней организации тромбов. Особенно типично формирование гранулем, которые выявляются обычно в средней оболочке и вокруг некротизированных фрагмен­тов внутренней эластической мембраны, а также в тромботических массах. Гранулемы напоминают либо олеогранулемы, либо туберкулезные гранулемы. В хронической стадии доминируют признаки организации тромбов, что приводит к полной облитерации просвета сосуда. Организация тромбов может сопровождаться их канализацией и петрификацией.

Возможна генерализация тромбангиита с вовлечением в процесс сосудов сердца и головного мозга, что ведет к развитию инфарктов.

Течение заболевания хроническое и волнообразное, в финале нередко осложняется гангреной конечности.