Дифференциальный диагноз при кардиомегалиях.

1. Понятие кардиомегалии (КМГ). Под кардиомегалией понимается значительное увеличение размеров сердца за счет его гипертрофии и дилатации (реже - инфильтративных процессов).
2. Общие признаки кардиомегалий:
3. нарушение ритма и проводимости
4. физикальные данные: расширение границ сердца, приглушение или глухость тонов, ослбление 1 тона на верхушке, проявление протодиастолического или пресистолического ритма голопа (3 и 4 тоны), шумов относительной митральной и трикуспидальной недостаточности (шумы регургитации), реже -диастолический шум функционального митральноо стеноза (Флинта) и диастолический шум относительной недостаточности легочной артерии (Грехем-Стила).

Специфические признаки определяются тем заболеванием, которое привело к КМГ:

1. Классификация КМГ
2. Ишемическая болезнь сердца
3. атеросклеротический кардиосклероз
4. постинфарктный кардиосклероз
5. аневризма сердца
6. Пороки сердца
7. приобретенные пороки
8. врожденные пороки
9. Гипертензии артериальные
10. гипертоническая болезнь
11. вторичные гипертензии
12. Миокардиты
13. миокардит ревматический
14. миокардиты вирусные
15. миокардиты риккетсиозные, бактериальные и спирохетозные
16. миокардиты грибковые и паразитарные
17. миокардиты неинфекционне аллергические и токсико-аллергические.
18. миокардит идиопатический Абрамова-Фидлера
19. миокардитический кардиосклероз
20. Кардиомиопатии первичные
21. дилатационные или застойные кардиомиопатии

 Кардиомегалия - значительное увеличение размеров сердца за счет его гипертрофии и дилатации или накопления продуктов нарушенного обмена веществ, или развития неопластических процессов. Гипертрофия миокарда (за исключение КГМ) является компенсаторной реакций, позволяющей сердцу поддерживать нормальное кровообращение при наличии того или иного патологического состояния. Гипертрофия никогда не приводит к значительному увеличению размеров сердца и сопровождается лишь умеренным расширением его границ. КМГ возникает, как правило, при развитии миогенной дилатации сердца и характеризуется различными симптомами сердечной недостаточности и нарушением ритма. В зависимости отпричин, вызывающих увеличение размеров сердца, первоначально возможно развитие парциальной КМГ (значительное увеличение отдельной сердечной камеры). В последствии развивается тотальная КМГ. Диффузные поражения миокарда сразу приводят к тотальной КМГ. Чаще всего степень КМГ зависит от длительности патологического процесса, вызывающего увеличение размеров сердца, и его выраженности.

Гипертензии артериальные.

Являются одной из частых причин увелиения размеров сердца. Как правило, тяжесть течения артериальной гипертензии и длительности ее существования соответствует выраженности КМГ, однако встречаются исключения.

Увеличение размеров сердца при ГБ и АГ является обязательным симптомом и проходит несколько этапов. Вначале развивается концентрическая гипертрофия, вовлекающая в процесс " путь оттока" из левого желудочка от его верхушки до клапанов аорты. В этот период увеличение левого желудочка физикально может не определяться, хотя достаточно часто пальпируется усиленные верхушечный толчок, особенно в положении на левом боку. В случае умеренной гипертензии такое состояние может длиться годами.

В дальнейшем развиваются гипертрофия и дилатация "пути притока" левого желудочка отлевого атриовентрикулярного отверстия до верхушки; гипертрофия принимает эксцентрический характер, левая граница сердца смещается влево и вниз, верхушечные толчок становится высоким и приподнимающим. На этом этапе возможно также увеличение левого предсердия и выявление некоторого сглаживания талии сердца при перкуссии границ относительной сердечной тупости.

Следующий этап - увеличение всех отделов сердца, развитие тотальной КМГ. В случае выраженного прогрессирования гипертонической болезни и при злокачественной АГ это состояние может развиться сравнительно быстро. Медленно прогрессирующая гипертоническая болезнь редко приводит к формирования значительной КМГ, и симптомы сердечной недостаточности долго не проявляются. Для диагностики АГ проводится контроль АД, ЭКГ (признаки ГЛЖ), изучается глазное дно (гипертоническая ангиопатия), рентгенологическое исследование размеров сердца, эхокардиография. Исключаются другие причины КМГ.

Ишемическая болезнь сердца.

КМГ возможна при некоторых формах ИБС (даже без АГ). Развитие гипертрофии миокарда в этих случаях также является компенсаторным процессом. Увеличение размеров сердца типично для любого обширного инфаркта миокарда, осложнившегося сердечной недостаточностью, постинфарктного и атеросклеротического кардиосклероза, аневризмы левого желудочка.

Атеросклеротический кардиосклероз.

В последнее вермя этот термин подвергается критике, и некоторые авторы предпочитают широко распространенный за рубежом термин "ишемическая кардиомиопатия" или "ишемическое поражение миокарда". Атеросклеротический кардиосклероз может сочетаться с синдромом стенокардии, но возможно безболевое течение заболевания. При объективном исследовании выявляются расширение границ относительной сердечной тупости, преимущественно за счет левого желудочка и сосудистого пучка (из-за атеросклероза аорты) в некоторых случаях возможно умеренное повышение систолического артериального давления при нормальном или даже несколько сниженном диастолическом давлении (симптоматическая склеротическая гипертензия). Важным симптомом являются внутрисердечные шумы: чаще всего определяется систолический шум на верхушке сердца, связанный иногда с пролапсом митрального клапана, реже с дисфункцией папиллярных мышц или атеросклеротическим поражением митрального клапана, что приводит к истинной митральной регургитации. Возможен систолический шум на аорте, чаще связаный с атеросклерозом аорты, реже с поражением полулунных клапанов аорты. У некоторых больных атеросклеротическим кардиосклерозом обнаруживают ассиметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки, что может быть связанно с особенностями компенсаторной гипертрофии миокарда при ИБС. Постепенное прогрессирование атеросклеротического кардиосклероза приводит к тяжелой сердечной недостаточности, различным нарушениям ритма сердца. Типично возникновение мерцательной аритмии. На этапе сердечной недостаточности клиническая картина атеросклеротического кардиосклероза напоминает таковую при первичной застойной кардиомиопатии.

Атеросклеротический кардиосклероз обычно сочетается с симптомами атеросклероза мозговых артерий, аорты, крупных периферических артерий.

Для диагностики широко используются рентгенологические методы, ЭКГ диагностика. Ценную информацию несет эхокардиография, выявляющая сегментарное нарушение сократимости - различные виды асинергии: гипокинезию, дискинезию, акинезию. Коронарография обнаруживает различную степень стенозирования коронарных артерий и подтверждает атеросклетическую природу ишемической кардиомиопатии.

Аневризма сердца.

Развивается у 12-15% больных , перенесших трансмуральных инфаркт миокарда. Один из ранних симптомов аневризмы передней стенки левого желудочка - прекардичальная пульсация в 3-4 межреберьях слева от грудины, что определяется пальпаторно и на глаз ( симптом "коромысла"). Аневризмы , расположенные у верхушки сердца, нередко выявляют феномен двойного верхушечного толчка: его первая волна возникает в конце диастолы, а вторая является самим верхушечным толчком. Более редкие аневризмы задней стенки левого желудочка диагностируются труднее из-за отсутствия патологической пульсации передней грудной стенки. Верхушечный толчок у больных обычно усилен. Имеется несоответствие между усиленной пульсацией в области верхушки сердца и малым пульсом на лучевой артерии. Пульсовое артериальное давление снижено. ЭКГ: отсутствие динамики острого инфаркта миокарда (застывший характер кривой: смещение сегмента S-T вверх, появление комплекса QS в соответствующих отведениях) - важный диагностический признак аневризмы сердца. Электрокимография выявляет парадоксальную пульсацию контура сердца. Применяется также рентгенография и томография сердца. Эхокардиография выявляется зону дискинезии и акинезии. Используется также радионуклидная вентрикулография и коронарография.

Миокардиты.

Умеренное увеличение размеров сердца при диффузных миокардитах встречается практически всегда, но КМГ характерна лишь для миокардитов с тяжелым течением. Часто клиническая картина миокардита, независимо от его причины, сходная и зависит прежде всего от выраженности поражения миокарда. Увеличение размеров сердца при миокардитах проивходит обычно за счет дилатации и редко сопровождается выраженной гипертрофией миокарда. В диагностическом плане имеют значение связь заболевания с перенесенной инфекцией, признаки воспаления, ЭКГ -данные. Лабораторные исследования выявляют лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ, диспротениемию, преимущественно за счет увеличения уровня альфа-2 и гамма-глобулинов, повышение сывороточных мукопротеинов и гликопротеинов, гиперфибриногенемию, появление С-реактивног протеина и другие изменения, типичные для любого воспаления. Определенную диагностическую ценность имеет обнаружение в крови стрептококковог антигена, а также повышение титра АСЛ-О, АСК, АСГ. Иногда в сыворотке крови могут быть найдены антикардиальные антитела.

При тяжелых диффузных миокардитах возможно некоторое повышение активности "сердечных" ферментов: КК, ЛДК, особенно ее первого изофермента. Реже повышается уровень АсАт. Изменения ЭКГ: могут быть преходящие изменения вольтажа всех зубцов, нарушение реполяризации миокарда (уплощение и инверсия зубца Т, снижение интервала ST).

При вирусном миокардите в первую неделю болезни возможно выделение вируса из смывом носоглотки, крови, кала с последующим посевом материала на различные среды (куриный эмбрион, культура фибробластов, эмбриональная ткань почек). В качестве ранней диагностики применяется также люминесцентная микроскопия мазков - отпечатков со слизистой носа, иммунофлюоресцентное исследование. Со 2-3 недели болезни необходимо исследование антител к вирусу в сыворотке крови (обязательно в динамике). Для доказательства патогенической роли вируса важно выявление ротса титра антител. Часто в период реконвалесценции титр антител в 4 и более раз выше, чем в острую фазу. Следует помнить, что возможно носительство антител, например к вирусу Коксаки, у 5-10% здоровых лиц, а обнаружение антител к вирусу Коксаки в низких (1/8, 1/16) и средних титрах (1/32, 1/64) без последующего роста титра свидетельствует о перенесенной в прошлом инфекции.

Наиболее тчным методом диагностики миокардита любой природы является биопсия миокарда. Применяется также сцинтиграфия миокарда с Ga67, который накапливается в участках воспаления.

Миокардитический кардиосклероз.

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

Пороки сердца.

Являются одной из самых частых причины КМГ, которая в начале может быть парциальной. Размеры сердца и степень увеличения отдельных камер в большой сетпени зависят от характера порока. См. Методическое пособие "Дифференциальный диагноз при шумах сердца".

Синдром Марфана.

Комплекс наследственных аномалий (наследование аутосомно-доминантное), связанных с поражением соединительной ткани. Типичны изменения скелета, включащие ненормально длинные конечности ("паучьи" пальцы или "пальцы мадонны"), экзостозы, куриную грудь, spina bifida и др. Поражены мягкие ткани (гипоплазия мускулатуры, перерастяжимость сухожилий и суставов), глаза (большая роговица, аниридия, отсутствие ресниц, выраженная миопия, эктопия хрусталика, колобома), ЦНС (пирамидные симптомы, гипофизарно-диэнцефальные расстройства, умственное недоразвитие). Характерны аномалии внешнего облика: большой нос и невыраженный подбородок (так называемое "птичье лицо"), дисплазия ушных мочек, старческий вид. Среди поражений внутренних органов кроме изменений в легких (уменьшение числа долей) очень важную роль в клинической картине болезни играет патология сердца и аорты: чаще всего встречается расширение проксимального отдела аорты, что может привести к аортальной регургитации и симптомам аортальной недостаточности, а также к расслоению аорты. Часто возникает митральная недостаточность. Все эти изменения приводят к кардиомегалии и застойной сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни больнхы - немногим более 30 лет, свыше 90% больных погибают от прогрессирующей сердечно-сосудистой патологии.

Кардиомегалии первичные.

Болезни миокарда неизвестного происхождения, клиническая картина которых характеризуется КМГ, различными нарушенями ритма, прогрессирующей сердечной недостаточностью, не обусловленными первичным поражением коронарных артерий, клапанного аппарата сердца ил изменениями системной и легочной гемодинамики. См. Соответствующие методические рекомендации.

Дилатационные или застойные кардиомиопатии (ДКМП).

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

Симптомы заболевания чаще всего появляются исподволь, и КМГ может быть случайной находкой, хотя описаны острые и подострые формы зболевания с быстрым прогрессированием сердечной недостаточности и смертью в течение 1-2 лет. При более медленном течении длительности жизни больных от момента появления первых клинических симптомов может быть 7-8 лет, особенно у более молодых больных. Типично резкое увеличение всех размеров сердца, формирование cor bovinum преимущественно за счет дилатации. Вторичная гипертрофия бывает чаще всего умеренной. Больные обращаются к врачу обычно в возрасте 40 лет с жалобами на кардиалгию, одышку, перебои в сердце. Иногда можно получить сведения о том, что у них еще до появления жалоб обнаруживали увеличение размеров сердца и различные изменения на ЭКГ. В начале появления симптомов сердечной недостаточности обращает на себя внимание несоответствие незначительной степени ее выраженности столь большому увеличению сердца. В дальнейшем сердечная недостаточность, рефрактерная к лечению, неуклонно прогрессирует, развивается тотальная сердечная недостаточность с анасаркой и асцитом. Верхушечный толчок часто ослаблен, артериальное давление снижено. Типичным проявлением ДКМП являются тромбоэмболические осложнения. Возможны эмболии в большом и малом круге кровообращения, но чаще все же встречаются легочные эмболии. Иногда зи-за эмболии коронарных артерий развивается острый инфаркт миокарда с типичным болевым синдромом. Без этого осложнения болевой синдром у больных с ДКМП редко является ведущим. Сиптомы, выявляемые при аускультации сердца неспецифичны и характерны для дилатации сердечных камер любой причины: глухой 1 тон, 3 и 4 тоны, ритм галопа (протодиастолический или суммационный), акцент 2 тона над легочной артерией, систолические шумы соответствующего характера, типичные для относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов, иногда - относительной аортальной недостаточности и относительного митрального стеноза, диастолические шумы. Типичны различные нарушения ритма и проводимости.

Необходимы тщательный сбор анамнеза и подробное физикальное исследование для исключения клинически известных причин столь значительной КМГ: пороков сердца, артериальной гипертензии, ИБС, некоторых вторичных кардиомиопатий, например, алкогольной, миокардита Абрамова-Фидлера. ЭКГ практически у всех больных выявляетс различные нарушения ритма и проводимости (желудочковые экстрасистолы, блокады ножек пучка Гиса, АВ-блокады, желудочковая тахикардия, мерцательная аритмия), иногда - инфарктоподобные изменения и истинные инфаркты миокарда, гипертрофию различных камер сердца. Рентгенологически обнаруживается увеличение размеров сердца, повышение кардиоторакального индекса (КТИ). КТИ более 0.55 считается неблагоприятным прогностическим признаком.

Эхокардиография позволяет исключить клапанные пороки сердца, оценить состояние камер сердца и толщину их стенок. Сцинтиграфия миокарда с Tl201 выявляет мозаичный мелкоочаговый характер поражения. Радионуклидная вентрикулография обнаруживает увеличение камер сердца, диффузное снижение сократительной способности стенки сердца, иногда видны пристеночные внутрижелудочковые тромбы. Используются компьютерная и ядерная магнито-резонансная томография. Возможны биопсия миокарда и гистологическое исследование биоптата.

Обструктивные гипертрофические кардиомиопатии или идеопатический гипертрофический субаортальный стеноз (ОГКМП).

Заболевание при котором возникает непропорциональное утолщение какой-либо части или всех межжелудочковой перегородки, ввиду чего полость левого желудочка суживается и возникает его "обтурация" во время систолы. Отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине свободной стенки левого желудочка превышает 1.3/3. Имеются данные о наследственном характере заболевания, поскольку выявлены семейные формы и найдена связь с некоторыми генами главного комплекса гистосовместимости: HLA DR4; B27; DR1.

 На первой стадии заболевания жалобы отстутсвуют, и лишь случайно обнаруживаются кардиомегалия, в основном за счет гипертрофии и дилатации левого желудочка, разнообразные изменения ЭКГ и сердечные шумы: наиболее характерен систолический шум изгнания, отстающий от 1 тона, который , в отличие от похожего на него шума клапанного аортального стеноза, имеет максимум в 4 межреберье слева от грудины, не проводится на крупные сосуды и не изменяется по интенсивости в зависимости от положения тела. 2 тона на основании сердца сохранен. В дальнейшем возможно появление систолического шума регургитации из-за относительной недостаточности митрального клапана, реже диастолического шума относительного митрального стеноза. На первой стадии болезни возможно возникновение синкопальных состояний из-за аритмий и ишемии мозга, особенно при значительной физической нагрузке. У некоторых больных длительное время возможно моносиндромное течение болезни: кардиалгическое, аритмическое, псевдоклапанное (физикальные признаки порока сердца); инфарктоподобное (патологические зубцы Q в 1, AVL, V3-V4 и других отведениях без болевых приступов) и др.

Появляющиеся во 2 стадии жалобы на сердцебиение, перебои, кардиалгию, иногда на типичные приступы стенокардии напряжения, одышку, прогрессируют более медленно, чем сходные проявления у больныхи ДКМП и возникают часто в более молодом возрасте. Внешний осмотр выявляет усиленный и смещенный влево и вниз верхушечный толчко, вохможен симптом коромысла: два систолических движения предсердечной области, сходные с таковыми при аневризме передне-боковой области левого желудочка. Иногда определяется сердечный горб, пульс часто скачущий и аритмичный, артериальное давление снижено или нормальное. В клинической картине возникает и рецидивирует синдром сердечной астмы, наступает "митрализация" болезни, нарастают симптомы хронической левожелудочковой сердечной недостаточности правого сердца, возникает тотальная сердечная недостаточность. В отличие от ДКМП тромбоэболические осложнения возникают реже.

Описан молниеносный вариант болехни, при котором смерть наступает в течение первых суток и даже первых 6 часов с начала клинических проявлений болехзни, до этого времени протекавшей бессимптомно. Некоторые редкие наследственные заболевания включают гипертрофическую кардиомиопатию в качестве важнейшенго составного эалемента, в частности синдром Leopard. Каждая буква названия обозначает признак: веснушки, нарушения проводимости, гипертелоризм, стеноз легочной артерии, нарушение развития половых органов, низкий рост, глухота. Не все эти признаки наблюдаются у каждого больного. Наиболее часто сочетание глухоты, низкого роста, обильных веснушек и изменений сердца в виде стеноза легочной артерии и гипертрофической (часто обструктивной) кардиомиопатии, с сужением выходного отдела левого желудочка, обусловленного гипертрофией папиллярных мышц и (или) межжелудочковой перегородки.

ЭКГ: типична выраженная гипертрофия левого желудочка, иногда Р-mitrale; разнообразные нарушения ритма и проводимости, возможен синдром WPW, синдром слабости синусового узла, часто инфарктоподобные изменения , выраженные нарушения реполяризации (косой подъем S-T и высокий Т), могут псевдоинфарктные Q в отведениях 2, 3, AVF, V4-V6 в связи с гипертрофией межжелудочковой перегородки.

ФКГ выявляет ромбовидный шум изгнания , амплитуда которого возрастае при пробе с нитроглицерином, амилнитритом, пробе Вальсальвы, при быстром переходе в вертикальное положение, так как во всех случаях уменьшается конечный диастолический объем левого желудочка. Часто регистрируются 3 и 4 тоны, возможен систолический шум митральной регургитации.

Рентгенография и томография выявляют увеличение размеров соответствующих камер сердца. Кривая каротидограммы принимает характерный двугорбый вид, напоминающий "клешню рака". Важную информацию несет эхокардиография, выявляющая динамическую обструкцию пути оттока из левого желудочка, уменьшение полости левого желудочка, малую подвижность межжелудочковой перегородки, смещение в систолу створки митрального клапана и др. Радионуклидное сканирование миокарда с 201 Tl визуализирует субаортальный стеноз. При катетеризации сердца выявляется градиент давления внутри полости левого желудочка, который в систолу может достигнуть 170 мм. Рт. Ст. Коронарография показывается , как правило, неизмененные коронарные артерии. Новым важным методом диагностики является ЯМР-томография.

Необструктивные гипертрофические кардиомиопатии (НКГМП).

При этой группе наблюдается несимметричная или симметричная гипертрофия левого желудочка без непропорциональной гипертрофии межжелудочковой перегородки, поэтому синдром обструкции пути оттока из левого желудочка не возникает. Имеются сведения о наследственном характере заболевания. Первыми клиническими проявлениеми являются одышка, кардиалгия, позже может появиться типичная стенокардия напряжения. Динамика увеличения различных камер сердца и клиническая картина заболевания близки к симптомам ОГКМП. Важным отличием является отсутствие систолического шума изгнания. Имеются указания на более позднее появление клинической картины заболевания и его медленное прогрессирование, чем у больных с ОГКМП. Более чем у половины больных выявляется несимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка: утолщение передней или передне-боковой стенки, верхушки ("апикальная" форма НГКМП), папиллярной мышцы и др. Не менее чем 1/3 больных гипертрофия является симметричной. Клиническая картина при этих формах НГКМП сходаня. Как при ОГКМП, возможно сочетание с другими врожденными патологиями (поликистоз почек, различные нарушения обмена веществ и др состояния).

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

 Увеличение размеров камер сердца выявляет рентгенография и томография. Изменения на ФКГ не отличаются от таковых при ОГКМП (за исключением отсутствия ромбовидного систолического шума изгнания). Для определения гипертрофии отдельных участков в миокарде используют тажке вентрикулографию. При коронарографии венечные артерии обычно не изменены.

 Возможна биопсия миокарда. Гистологическая картина не отличима от ОГКМП.

Рестриктивные КМП.

При этих редких заболеваниях типичным является преобладающее нарушение диастолической функции миокарда желудочков, стенки которых становятся ригидными. При этом повышается давление наполнения желудочков при длительно сохраняющейся нормальной сократительности миокарда. Рестриктивные поражения моикарда чаще бывают вторичными и встречаются при гемохроматозе, гликогеноз, карциноидном синдроме, опухолях сердца и других заболеваниях, но описаны случаи первичных рестриктивных КМП, спектр которых окончательно не установился; различные авторы описывают различные их формы.

Значительное увеличение размеров сердца для этой гурппы болезней не характерно, а если и развивается , то в конечной стадии болезни. Иногда возможно даже уменьшение объема левого желудочка. Наиболее часто встречается увеличение левого предсердия и правого желудочка.

Некоторые авторы относят к первичной рестриктивной КМП только интерстициальный фиброз неясной природы, считая все другие рестриктивные поражения самостоятельными нозологическими формами или вторичными болезнями. Другие авторы относят к первичным рестриктивным КМП эндомиокардиальный фиброз (болезнь Дэвиса), встречающийся в странах с тропическим и субтропическим климатом у сравнительно молодых больных. Протекает злокачественно и приводит к смерти через 1-4 года с начало болезни. Проявляется нарастающими симптомами застоя крови в большом круге, а также одышкой. Кардиалгия встречается редко. Типично сочетание тяежлой сердечной недостаточности с незначительным увеличением размеров сердца, но в терминальный период возможно постепенное развитие кардиомегалии. Некоторые авторы сближают это заболевание с фибропластическим эозинофильнм эндокардитом Леффлера, при котором также происходят утолщение эндокарда, замещение эластической ткани эндокарда соединительной тканью и ее распространение в субэндокардиальный слой миокарда.

Для синдрома Леффлера характерно сочетания поражения сердца с брохноспастическим синдромом, большой эозинофилией периферической крови. Возможны лихорадка, спленомегалия, иногда - поражение почек. Со стороны сердца обнаруживают умеренное расширение его границ, на поздней стадии возможна кардиомегалия, 1 тон на верхушке ослаблен, определяется 3 тон, протодиастолический ритм галопа, возможет систолический шум митральной регургитации. Сравнительно часто присоединяются тромбоэмболии в большом и малом круге кровообращения.

Следует помнить, что длительно существующая большая эозинофилия периферической крови почти всгда приводит к рестриктивному поражению сердца. Конечно, эти состояние не относятся к первичным КМП. Некоторые авторы относят к рестриктивным КМП первичный эндокардиальный фиброэластоз (болезнь Ланчизи). Поражение эндокарда сопровождается вторичной гипертрофией желудочков, больше левого, с последующим возникновением сердечной недостаточности. Постепенно формируется кардиомегалия. Возможно вовлечение в патологический процесс эндокарда клапанов с возникновением симптомов их недостаточности. Типичны ранние нарушения ритма. На поздней стадии - тромбоэмболические осложнения.

Следует помнить, что чаще, чем первичный фиброэластоз, встречается вторичный при заболеваниях сердца со значительным повышением внутрижелудочкового давления (например, при некоторых врожденных пороках сердца: коарктация аорты. Гипоплазия аорты и др). Эти случаи к первичным КМП не относятся. Учитывая, что рестриктивные заболевания миокарда чаще бывают вторичными , необходима диагностика основного заболевания.

Для диагностики рестриктивных поражений данные рентгенографии, ЭКГ, ФКГ неспецифичны. Оценку диастолической функии левого желудчока получают с помощью эхокардиографии, доплероэхокардиографии, катетеризации сердца и других методов. Двухмерная эхокардиография выявляет локальные участки поражения эндокарда в типичных зонах, уменьшение амплитуды колебаний размеров желудочков в систолу и диастолу. Используют также радиоизотопую вентрикулографию, компьтерную томографию.

Алкогольная миокардиодистрофия.

Развивается у некоторых лиц, злоупотребляющих алкоголем в течение многих лет (обычно не менее 10 лет). Прямой корреляции с дозой алкоголя и видом приемущественноу потребляемых напитков нет. Среди поражений внутренних органов у алкголикво сердечная патология стоит по частоте на 3 месте после алкогольных заболеваний печени и поджелудочной железы и часто с ними сочетается. Описаны больные с алкогольной миокардиодистрофией без клинически выраженных нарушений функции других органов. Помимо классической формы поражения сердца у алкоголиков - алкогольной миокардиодистрофии с кардиомегалией - иногда встречаются псевдоишемическая форма поражения, симулирующая стенокардию, и аритмическая форма, проявляющаяся различными нарушениями ритма (мерцательная аритмия, различные нарушения проводимости). При этих формах значительного увеличения размеров сердца нет.

Клинически алкогольное поражение сердца напомианет течение первичной ДКМП, кроме того имеются "стигмы алкоголика": одутловатое лицо с покрасневшей кожей и "носом пьяницы", набухшие вены, мелкие телеангиоэктазии, тремор рук, губ, языка, контрактуры Дюпюитрена - укорочение и сморщивание апоневроза ладоней с ульнарной контрактурой пальцев. Часто развиваются полиневриты, поражение ЦНС с изменениями психики, хронический паротит. Достоверно чаще у алкоголиков выявляеют язвы желудка, осложняющийся перфорацией. Типичны провяления хрониеского панкреатита, обычно поджелудочной железы, а также поражения печени (жировой гепатоз, алкогольный гепатит, алкогольный цирроз).

Особенностью течения алкогольного поражения сердца является замедление прогрессирования или даже стабилизация процесса при полном отказе от приема алкоголя на начально этапе развития болезни. У некоторых алкоголиков поражение сердца с кардиомегалией может развиться быстро в сочетании с поражением периферической и центральной НС, напоминаия остую форму бери-бери (так называемый "западный тип" бери-бери). Дефицит витамина В1 может играть определенную роль. В крови часто повышена активности ГГТП, ацетальдегида, АСТ, ферритина, этанола без явных признаков опьянения (показатели постоянного злоупотребления алкоголем). Даже на раннем этапе алкогольного поражения сердца часто встречается удлинение электрической систолы (интервал QT более 0.42 с), что редко обнаруживается у неалкоголиков. Удлинение интервала QT может приводить к острым нарушением ритма и внезапной смерти лиц, злоупотребляющих алкоголем. Возможно также раннее неспецифическое изменение на ЭКГ конечной части желудочкового комплекса с отрицательной динамикой этих изменений при "этаноловой" пробе и отсутствием положительной динамики при использовании пробы с нитроглицерином и обзиданом.

Легочное сердце. См соответствующий семинар.

Эндокринопатии.

При эндокринных заболеваниях, протекающих с артериальной гипертензией, изменения сердца зависят в основном от уровня артериального давления и сопуствующей ИБС. В некоторыз случаях возможны развитие некоронарногенных изменений миокарда вплоть до очагового некроза (синдром Иценко-Кушинга) и гиперкортизонизм другой природы, феохромоцитома (синдром Конна).

Дистрофия миокарда при сахарном диабете.

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

При инсулоинозависимом сахарном диабете возникают также диабетические микроангиопатии, наиболее часто клинические проявляющиеся поражением мелких сосудов почек и сетчатки глаз, нервной системы и других органов, в том числе сердца. При этом возможно тяжелое поражение миокарда внем зависимости от выраженности атеросклеротического процесса в коронарных артериях. Клинически это состояние , котороые некоторые авторы называют диабетической кардиомиопатией, проявляется прогрессирующей сердечной недостаточностью и различными нарушениями ритма; в развернутой стадии напоминает первичную застойную кардиомиопатию. Поражение сердечно-сосудистой системы при сахарном диабете является одно из наиболее частых причин смерти при этом заболевании.

Дистрофия миокарда при тиретоксикоза.

В ее развитии существенную роль играет не прямое токсическое воздействие тиреоидных гормонов на миокарда, развитие мерцательной аритмии и выраженность дистрофических изменений в миокарде. Развитие сердечной недостаточности сопровождается дилатацией камер сердца, которая иногда может предшествовать клинической картине сердечной декомпенсации. Изменения со стороны сердца часто выходят на певрый план у больных с токсической аденомой, когда отсутствуют типичные для диффузного токсического зоба глазные симптомы и возбуждение.

Дистрофия миокарда при гипотиреозе.

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

Дистрофия миокарда при акромегалии.

Акромегалия является следствием аденомы гипофиза и избыточной секреции гормона роста. Чаще развивается после 30 лет. Типичны головные боли, может быть нарушение зрения (битемпоральная гемианопсия, полная слепота) из-за поражения хиазмы, увеличиваются размеры тела больного, что иногда является первым признаком болезни. Становится необходимым приобретать головной убор, перчатки и обувь все большего размера. Кисти и ступни становятся широкими, пальцы приобретают форму сосисок, мозможны экзостозы. В начале возникает гиперфункция некоторыз желез внутренней секреции (щитовидной, половых, коры надпочечников), позже - их гипофункция. Характерн сахарный диабет. Происходит увеличение внутренних органов. Из-за увеличения гортани голос становится низким. Развивается кардиомегалия, в прогрессировании которой определенную роль играет также артериальная гипертензия, типичная для акромегалии, в частности вследствие вторичного гиперальдостеронизма.

В самом начале увеличение размеров сердца не приводит к развитию сердечной недостаточности. Она возникает позднее в связи с развитием дистрофии миокарда и кардиосклероза, поскольку соматотропный гормон стимулирует избыточное образование соединительной ткани. Помимо развития симптомов сердечной недостаточности, возникают нарушения ритма и проводимости. У некоторыз больных развивается тяжелое поражение сердечной мышцы, которое может стать причиной летального исхода.

Опухоль гипофиза выявляется рентгенологически (снимки черепа и турецкого седла, томография, компьтерная томография). Необходимо исследование глазного дна и полей зрения (признаки повышения внутречерепного давления, давления опухоли на хиазму), неврологическое обследование (признаки повышения внутричерепного давления, нарушения внутричерепной иннервации 3, 4, 6, 7,12 пар нервов). Высоко диагностическое занчение определения повышенной активности гормона роста в сыворотке крови. На ЭКГ находят гипертрофию левого желудочка, признаки ишемии миокарда, могут быть рубцовые изменения, диффузные мышечные изменения.

Нервно-мышечные заболевания.

Кардиомегалия и развитие сердечной недостаточности описаны при некотрыз наследственных нервно-мышечных заболеваниях. Выраженное поражение сердца типично для атаксии Фридрейха, встречается у 1/3 больных. Возникают гипертрофия левого желудочка (реже в сочетании с гипертрофией правого желудочка), различные аритмии. Возможны выраженные диффузные изменения миокарда из-за поражения мелких коронарных артерий. Сердце часто поражается также при миотонической дистрофии (болезнь Стейнерта), но выраженная кардиомегалия с прогрессирующей сердечной недостаточностью встречается реже - к 10% больных. Иногда кардиомегалия развивается при прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна.

 Детская форма этой болезни, начавшись в 3-4 года, может привести в возрасте 20-35 лет к смерти от прогрессирующей сердечной недостаточности. Различные изменения в сердце обнаруживаются и при других миопатиях, но они не приводят к кардиомегалии.

Болезни обмена веществ.

Гемохроматоз - отложение железа в виде гемосидерина в паренхиматозных органах. В классических случаях обнаруживаются пигментация кожи, сахарный диабет ("бронзовый" диабет), гепатомегалия. Гемосидерин откладывается также в сердце. Клиническая картина поражения сердца встречается у 20-25% больных гемохроматозом. Развиваются кардиомегалия, различные нарушения ритма, сердечная недостаточность. Фиброзные изменения сердечной мышцы из-за отложений гемосидерина чаще всего приводят к нарушению ритма, средечная недостаточность. Фиброзне изменения сердечной мышцы из-за отложений гемосидерина чаще всего приводят к нарушению сократительной функции левого желудочка, но иногда возможно развитие рестриктивных изменений без дилатации левого желудочка. Учитывая преимущественное заболевание мужчин во второй половине жизни, не всегда можно отличить специфическое поражение сердца от ИБС.

Гликогеноз.

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

Мукополисахаридозы (гаргоилизм).

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

Липоидозы.

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

Амилоидоз сердца.

Типично поражение сердца при первичном амилоидозе, кардиопатической форме наследственного семейного амилоидоза и при старческом амилоидозе. Для вторичного амилоидоза и при старческом амилоидозе. Для вторичного амилоидза клинически выраженное поражение чердца и развитие кардиомегалии не характерны, хотя отложение амилоида встречается у 54% больных. При первичном амилоидозе сердце поражается у 75-85% больных: нарастает кардиомегалия и рефрактерная к лечению сердечная недостаточность. Из-за того, что амилоид откладывается под эндокардом, в интиме коронарных артерий, клиническая картина амилоидоза сердца может протекать под маской других заболеваний. В ряде случаев нарушается не столько сократительная функция левого желудочка, сколько его диастолическая функция, и тогда клиническая картина напоминает рестриктивную кардиомиопатию. При варианте амилоидоза левый желудочек не расширяется, а отмечается увеличение левого предсердия, правого желудочка. Отложение амилоида в предсердиях может вызывать сдавлинеие вен и развитие синдрома верней полой вены, в клапанах сердца - различные пороки, а в коронарных артериях - развитие острого инфаркта миокарда. Возможен констриктивный перикардит из-за амилоидоза перикарда.

Ожирение.

Большинство авторов выделяет обменно-алиментарное (алиментарно-конституциональное) ожирение, встречающееся наиболее часто, првично церебральное ожирение и эндокринное ожирение при гипотиреозе, синдроме и болезни Кушинга, снижение функции яичников и ряде других синдромов.

Изменения сердечно-сосудистой системы играют ведущую роль в клинической картине ожирения. При прогрессировании ожирения сердце окружается жировым панцирем, жир откладывается в соединительно-тканных прослойках миокарда, затрудняя его сократительную функцию. Помимо этого увеличивается риск развития атеросклероза и повышается артериальное давление, в том числе у молодых больных. Все эти факторы приводят к увеличению размеров сердца за счет гипертрофии и дилатации обоих желудочков, особенно левого. Клиническая картина поражения сердца практически не отличается от таковой при ИБС и артериальной гипертензии. Особого внимания требует синдром "ожирение - гиповентиляция" (синдром Пиквика). Типично сочетание ведущих первичных симптомов (ожирение, гиповентиляция, повышенная сонливость) с вторичными симптомами: диффузный цианоз, психические нарушения. Характерна эмфизема легких и формирование легочного сердца. Некоторые авторы считают этот симптомокомплекс наследственным. Чаще болеют женщины.

"Спортивное" сердце.

У спортсменов, тренирующихся в основном на выносливость (бегуны- морофонцы), пловцы на длинные дистанции, лыжники, альпинисты и др.), типично развитие физиологической дилатации камер сердца и гипертрофии миокарда, не превыщающих верхних границ нормы. Увеличение сердца происходит, как правило, за счет дилатации, а не гипертрофии. Гипертрофия и тоногенная дилатация правых камер возникают и у тех спортсменов, которым необходимы краткие, но сильные мышечные напряжения, связанные с задержкой дыхания на вдохе и ухудшением в связ с этим легочного кровообращения. Чрезмерные мышечные напряжения могут привести к дистрофии миокарда вследствие физического перенапряжения и патологическому спортивному сердцу, которое развивается чаще всего постепенно и проявляется в прогрессирующем увеличении его размеров. В начале сохраняется присущая спортсменам брадикардия и сниженное артериальное давление. Дальнейшая динамика состояния зависит во многом от поведения спортсмена. При неблагоприятных обстоятельствах кардиомегалия прогрессирует, и постепенно возникают симптомы сердечной недостаточности. Возможны нарушения ритма. Иногда развивается синдром острого перенапряжения миокарда с развитием в ряде случаев фатальных нарушения ритма, очаговых некрозов и кровоизлияний в миокард. Размеры сердца при этом могут быть увеличенными. Важна роль анамнеза. На ЭКГ возможны синусовая брадикардия, снижение амплитуды зубца Р, увеличение амплитуды зубцов комплекса QRS и Т в левых грудных отведениях, отрицательный Т3, AVF, сегмент ST смещен книзу в грудных отведениях, неполная блокада ножки пучка Гиса, признаки очагового поражения миокарда и нарушений ритма в тяжелых случаях синдрома перенапряжения миокарда. Важную роль играет эхокардиография (определение рамеров полостей сердца). Рентгенологически размеры сердца могут быть значительно увеличены, верхушка сердца иногда острая, иногда закругленная, контуры сердца кажутся дряблыми, легко деформируются под влиянием усиленных экскурсий диафрагмы.

Опухоли сердца.

От числа всех вскрытий вторичные опухоли сердца встречаются в 20-40 раз чаще. Первичные опухоли сердца обычно бывают, доброкачественными.

Первичные опухоли сердца - редкое заболевание, котрое выявляется не чаще чем в 0.5-6.4%.

Миксома.

Образование шаровидной или полипообразной формы, растущее из эндокарда предсердий, обычно левого. Исключительно редко встречаются миксомы желудочков или клапанов сердца. Болеют люди в возрасте 30-60 лет, чаще женщины. В редких случаях опухоль может давать метастазы и протекать злокачественно.

Миксомы редко вызывает кардиомегалию: обычно определяется лишь увеличение левого предсердия, может быть своеобразная аускультативная картина, связанная с функциональным митральным стенозом, когда опухоль на ножке спускается в воронку митрального клапана. 1 тон на верхушке усилен, и его характер может изменяться в зависимости от положения больного, выслушиваются вариабельные диастолические шумы, отсутствует типичный для митрального стеноза митральный щелчок, но может быть слышен "шлепок опухоли" - диастолический низкочастотный тон, возникающий через 0.08 - 0.12 с после 2 тона, то есть позже, чем обычный высокочастотный митральный щелчок. Общая клиническая картина может проявляться лихорадкй, частыми обмороками, развитием синдрома Морганьи-Эдемс-Стокса в момент закупорки опухолью левого атриовентрикулярного отверстия. Стеноз митрального отверстия проявляется также симптомами застоя крови в легкхи, одышкой, кашлем, кровохарканьем, возможны приступы острого отека легких. Может развиться синдром лечгоной гипертензии. Типичным симптомом миксомы левого предсеридя являются эмболии большого круга кровообращения, сооебннос часто - головного мозга.

Изменения ЭКГ неспецифичны. Могут быть различные нарушения ритма. ФКГ выявляет вышеприведенные аускультативные данные и позволяет отличить "шлепок опухоли" от митрального щелчка и 3 тона. Рентгенологическое исследование обнаруживает увеличение левого предсердия, при развитии гипертензии малого круга - выбухание второй дуги левого контура сердца в прямой проекции, увеличение конуса легочной артерии и правого желудочка в правой косой проекции. Иногда выявляется обызвествление опухоли. В легкхи - картина интерстициального отека, расширение легочных вен. Все эти изменения неспецифичны и могут быть при митральном стенозе (за исключением обызвествления опухоли). В крови у больных возможны анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, диспротеинемия. Самым информативным и простым методом обнаружения миксомы является эхокардиография, особеннос секторальное ультразвуковое сканирование. Применяются также радиоизотопное сканирование, сцинтиграфия, ангиокардиография, вентрикулография.

Рабдомиома.

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

Информативна ангиокардиография, используют также эхографию, компьютерную томографию.

Прочие доброкачественые опухоли сердца.

Встречаются фибромы, липомы, лейомиомы, лимфангиоэндотелиомы, и некоторые другие опухоли. Клиническая картина зависит от размеров и расположения опухоли. Возможны та или иная степень внутрисердечной обструкции, увеличение размеров сердца, нарушения его проводящей системы. Все эти опухоли очень редкие.

Злокачественные опухоли сердца.

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

Используют рентгенографию, томографию сердца, рентгенокимографию, эхокардиографию, радиоизотопное сканирование сердца, компьютерную томографи. На ЭКГ - различные нарушения ритма, возможны инфарктоподобные изменения.

Вторичные опухоли сердца.

Наиболее часто метастазы в сердце дают опухоли легкого, молочной железы, злокачественные меланомы, а также другие опухоли. Возможна лейкозная инфильтрация миокарда при различных гемобластозах.

Крупноузловые метастазы диаметром до 5 см изменяют конфигурацию сердца, могут привести к кардиомегалии с прогрессирующей сердечной недостаточностью и нарушениями ритма. Полипообразные метастазы в полостях сердца могут симулровать пороки сердца. Мелкоузловые метастазы диаметром до1 см чаще рассеяны по эпикарду и перикарду, вызывают болевой синдром, слышен шум трения перикарда. Возможен синдром верхней полой вены, выпот в полость перикарда. Типичны симптомы интоксикации, и чаще всего выражены симптомы первичной опухоли и метастазов другой

При больших выпотах возможно выбухание грудной клетки в прекардиальной области, межреберные промежутки сглажены, поверхностные ткани отечны. Верхушечный толчок ослаблен и самое главное смещен к срединно-ключичной линии в 3-4 межреберьях. В положении больного на спине верхушечный толчок может вообще не определяеться. Перкуторно тупость над областью сердца расширена в обе стороны и становится необычайно интенсивности ("деревянной"). Происходит сокращение зоны относительной сердечной тупости вплоть до полного ее исчезновения в нижних отделах зоны тпупости (симптом Эдлефсена). В верхних отделах зоны тупости ее расширение происходит за счет относительной тупости зи-за поджатия легочного края и появления зоны гиповентиляции. Расширение зоны абсолютной тупости в нижних отделах вправо изменяет прямой угол перехода тупости от сердечной тупости смещается также вниз, занимает пространство Траубе, а верхняя половина живота не участвует в дыхнаии (симптом Винтера). Возможен ателектаз нижней доли левого лекгого из-за механического давления экссудата, расположенного сзади от сердца (симптом Эварта-Оппольцера): притупление сзади от угла левой лопатки вниз, ослабление дыхания, которое приобретает бронхиальный оттенок, и усиление бронхофонии. Эти изменения могут произойти при значительном наклоне тела вперед, при этом легкие расправляются и при аускультации определяются мелкопузарчатые хрипы и застойная крепитация (симптом Пена).

При аускультации сердца значительное ослабление звучности тонов находят далеко не всегда, оно скорее является симптомом миогенной дилатации сердца, нежели выпота в полости перикарда. Может выслушиваться шум трения перикарда, который усиливается при запрокидывании головы назад (симптом Герке). Шум трения перикарда усиливается на вдохе, его интенсивность меняется при изменениях положения тела. Из-з сдавления пищевода возможна дисфагия. Сдавление трахеи и возвратного нерва, а также рефлекторное раздражение диафрагмального и блуждающего нервов вызывают лающий сухой кашель, афонию, икоту, тошноту, рвоту. Другие разнообразные симптомы связаны с различными заболеваниями, вызвавшими перикардит.

Стремительное нарастание жидкости в полости перикарда приводит к быстрому развитию тампонады сердца, что сопровождается болевым синдромом и симптомом шока, даже при сравнительно небольшом количество экссудата в полости перикарда (200-400 мл). Возможна внезапная смерть не из-за опасного для жизни затруднения кровообращения (для этого выпот мал), а вследствие раздражения рецепторов перикарда. Это может возникнуть при разрыве сердца (острый инфаркт миокарда, аневризма сердца), ранениях сердца, некоторых геморрагических диатезах и ряде других причин.

Рентгенологическое исследование выявляет увеличение сердечной тени, которая при остром перикардите похожа на форму напряженного мешка с выбухающими округлыми боковыми контурами и близка к шаровидной. Иногда сердечную тень называют псевдомитральной. Описываемая треугольная тень чаще бывает при длительно существующих выпотах. В косых положениях видны отклоенине кзади пищевода при контрастировании его барием и уменьшение ретростернального пространства. Для предполжения о выпоте в перикарде с помощью рентгенологического метода, по данным разных автором, достаточно наличия в перикарде от 150 до 500 мл экссудата.

Рентгенокимография выявляет ослабление пульсации контура сердечной тени. Эхокардиография также выявляет выпот в перикарде. На ЭКГ снижается вольтаж всех зубцов, возможны деформация зубца Т и альтернирующий характер зубцов. В начале возможен кратковременный период подъема сегмента ST вверх. Используется радиоизотопная диагностика и компьютерная томография, которая выявляет минимальные количества жидкости в полости перикарда (10 мл), а также дает возможность судить о характере жидкого содержимого, об уплотнении и обызвествлении перикарда, а также о наличии спаек. Важное диагностическое и лечебное значение имеют пункция перикарда и исследования полученного экссудата для определения его характера (серозно-фибринозный, геморрагический, гнойный, гнилостный) путем цитологического, бактериального и биохмического исследований. Относительная плотность экссудата превышает 1018, содеражние белка больше 3%, проба Ривальта положительная. Изменения различных лабораторных тестов завися отпричины перикардита. В периферической крови, как правило, - лейкоцитоз, увеличение СОЭ. Значительно повышено венозное давление.

Хронический выпотной перикардит.

При сохранении выпота в полости перикарда более 6 недель можно говорить о хроническом впотном перикардите, но часто симптомы выпота нарастают постепенно, стадия острого перикардита отсутствует и точно определить начало заболевания трудно. Такой хронический выпотной перикардит встречается, в частности, при туберкулезе. Хронический выпотной перикардит может протекать стабильно, без увеличения количества первоначально образовашвегося экссудата, а может прогрессировать с нарастанием признаков тампонады сердца. Постепенное увеличение экссудата до 2 литров и более может в итоге привести к клинической картине, сходной с таковой при сотрых выпотных перикардитах со значительно меньшим количеством экссудата, что связано с различной скоростью его накопления. При очень медленном накоплении экссудата или стабильном течении заболевания выраженная недостаточность кровообращения наступает поздно, в клинической картине превалирует синдром кардиомегалии. Постепенное уплотенине листков перикарда в результате хронического воспаления приводит к тому, что зона тупости при перемене положения тела больного перестает смещаться. Длительно существующие экссудаты часто приводят к развитию констриктивного перикардита.

Рентгенологическое исследование: о хроническом течении процесса свидетельствуют участки обызсветсления в области перикардиальной тени и резкая очерченность линии ее контура. Границы сердечной тени приобретают треугольну форму в отличие от шаровидной при остром выпотном перикардите. Уплотнение перикарда ощущается также во время пункции перикарда (игла "проваливается" в полость перикарда). При длительно существующем венозном застое декомпрессионная пункция с удалением большого количества жидкости может быть опасной: иногда наступает смерть в результате острой дилатации левого желудочка. В долго существующих экссудатах может в большом количестве накапливаться холестерин , и они становятся золотисто-желтыми по цвету.

Невоспалительные выпоты в полости перикарда.

При сердечной недостаточности, реже при других состояниях, сопровождающихся отеками, анасаркой, может возникнуть гидроперикард. Количество жидкости обычно не превышает 300-400 мл, что само по себе мало влияет на показатели гемодинамики. Боли в оласти сердца и шум трения перикарда не характерны. В редких случаях количество жидкости в полости перикарда становится настолько большим , что нарастают симптомы тампонады сердца.

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

В редких случаях возможно накопление в полости перикарда лимфы (ранение лимфатического потока, новообразования), когда возникает связь между лимфатическим протоком и полостью перикарда, - хилоперикард. Иногда возможно быстрое накопление крови в полости перикарда - гемоперикард, что приводит к острой тампонаде сердца и часто к смертельному исходу.

Окончательный диагноз невоспалительного выпота в полости перикарда возможен после пункции. При гидроперикарде относительная плостность меньше 18, содержание белка менее 3%, проба Ривольта отрицательная. Микседемный выпот обычно желтовато-лимонного цвета, имеет "слизистый" характер, проба Ривольта отрицательная, но белка может быть больше 3%.

Констриктивный перикардит.

Обычно встречается в результате хронического туберкулезного перикардита, а также после гнойных перикардитов, ранений области сердца, реже - после операций на сердце и в результате ревматического перикардита. В последнее время описаны констриктивные перикардиты после различных бактериальных и вирусных острых перикардитов. Лучевое поражение сердца в результате облученией при опухолях средостения или молочной железы может привести наряду с диффузным фиброзом миокарда, не способствующим значительному увеличению размеров сердца, к значительным фиброзным изменениям в перикарде с клинической картиной констриктивного перикардита. Чаще встречается у мужчин среднего возраста.

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

Выраженная стадия констриктивного перикардита проявляется постоянной одышкой, увеличивающейся при малейшей физической нагрузке, выраженным застоем в системе верхней полой вены и портальной системе. Отеки на ногах чаще отсутствуют. Функции печени нарушены незначительно и возвращаются к норме после ликвидации сдавления сердца. Верхушечный толчок отсутствует, возможно систолическое втяжение в области верхушки (симптом Сали-Чудновского). Пульс ослабленный, часто парадоксальный, артериальное давление умеренно снижено. При аускультации сердца у половины больных определяется "перикардиальный стук" или бросок - перикард-тон в протодиастоле, который вызывает трехчленный ритм (постсистолический ритм галопа). Иногда возникает мерцательная аритмия. Границы умеренно увеличены. Возможно развития спаечного процесса в плевральной полости, образование плевроперикардиальных спаек.

Дистрофическая стадия характеризуется анасаркой и полостными отеками из-за гипопротеинемии, в частности вследствие прогрессирующего нарушения функции печени: возникают трофические расстройства , типична мерцательная аритмия.

Рентгенологическое исследование чаще всег выявляет сглаживание сердечной тени; дуги сердца плохо дифференцируются из-за спаек, видны экстрперикардиальные сращения, иногда - сдавливающиая сердца капсула. В некоторых случаях сердце приобретает форму сапога. Верхняя полая вена расширена. Рентгенокимография выявляет снижение амплитуды пульсаций сердца, а электрокимографическая кривая принимает характерную форму. На ЭКГ часто находят расширение зубца Р, низкий вольтаж комплекса QRS и отрицаетльный зубец Т. Венозное давление значительно повышено (часто более 250 мм вод ст). Большое значение имеет эхокардиография. Применяется также зондирование сердца.

Болезни крови.

Анемии.

Изменения со стороны сердечно-сосудитой системы зависят от степени выраженности аенмии. По мере уменьшения гемоглобина нарастает дилатация сердца без существенной гипертрофии. При уровен гемоглобина нарастает дилатация сердца без существенной гипертрофии. При уровне гемоглобина 50-40 г/л и ниже возможно развитие симптомов недостаточности дилатированной сердечной мышцы даже без сопуствующих заболеваний сердечно-сосудистой системы. Существенной причиной развития дилатации сердца, помимо дистрофии миокарда из-за хронической гипоксии является увеличение объема циркулирующей крови. При некоторых гемолитических анемиях, особенно в период гемолитических кризов, возможны микротромбозы, в частности легочных сосудов (легочное сердце) и коронарных артерий (инфаркт миокарда). В случае рецидивирующих гемолитических кризов развивается фиброз сердечной мышцы с кардиомегалией. Чаще всего это встречает у больных серповидноклеточной анемией за счет окклюзии сосудов серповидными эритроцитами. При талассемии возможно отложение железа в тканях, в частности в сердечной мышце, что может привести к кардиомегалии, различным нарушениям ритма, сердечной недостаточности. При талассемии описаны также случаи острого экссудативного перикардита.

Лейкозы.

Лейкозная инфильтрация миокарда часто возникает у больных острым лейкозом, но ее клинические проявления обнаруживаются лишь у некоторой части больных, особенно при остром миелобластном лейкозе. Возможны расширение границ сердца, различные аритмии, симптомы сердечной недостаточности. Все эти проявления усугубляются имеющейся при остром лейкозе анемией. Иногда, особенно в терминальном состоянии , возникает лейкозная инфильтрация перикарда с клинической картиной острого перикардита, часто экссудативного. При хронических лейкозах также возникает лейкозная инфильтрация миокарда, но ее клинические проявления развиваются реже, симптомы поражения сердечной мышцы чаще всео связаны с имеющейся у больного анемией. К хроническому миелопролиферативному синдрому относится истинная полицитемия, при которой поражение сердечно-сосудистой системы играет у большинства больных ведущую роль в клинической картине болезни и ее исходе. Плетора способствует нарушению микроциркуляции, тромбозам. Типичны повышение артерильного давления, более раннее развитие ИБС. Специфическая инфильтрация существенной роли в клинической картине поражения миокарда не имеет.

Дистрофия миокарда при уремии.

Увеличение размеров сердца у больных уремией встречается постоянно и обычно коррелирует со степенью выраженности и давностью артериальной гипертензии. Определенную роль играет также прогрессирование атеросклеротического поражения, чему способствуют как гипертензия, так и нарушения жирового обмена у больных ХПН. По мере прогрессирования почечной недостаточности все большую роль в поражении сердца начинают играть электролитные нарушения (гиперкалиемия в сочетании с гипокалийгистией, кальцификация миокарда и др.), которые приводят , в частности, к различным нарушениям ритма и проводимости. Всегда имеющаяся у больных анемия также вносит свой вклад в развитие уремической дистрофии миокарда. Частым при уремии является поражение перикарда - сухой или выпотной перикардит. У некоторых больных развиваются симптомы хронического констриктивного перикардита; описано развитие тампонады сердца. У 20-25% больных выявляется уремический миокардит. Уремическое поражение миокарда приводит к прогресирующей сердечной недостаточности ( в начале левожелудочковой), потом нарушается кровообращение в обоих кругах и возникают дилатация и гипертрофия сердечных камер. На искусственном гемодиализе возможно развитие острого инфаркта миокарда, перикардита, который иногда впервые появляется на фоне это.