

воздействия в полости рта, или одномоментное наложение теплоносителя на слизистую оболочку полости рта и на кожу в области патологического очага. Теплоноситель никогда не используется повторно после полостной методики.

Специально разработанной методикой является и гидротерапия полости рта, позволяющая проводить гидромассаж десен с концентрированным подведением лекарственных препаратов. Гидромассаж широко используется в пародонтологии, при заболеваниях слизистой оболочки полости рта, после переломов и хирургического лечения с наложением шин.

Особого отношения требует работа с детьми, т.к. в большинстве случаев при воздействии в челюстно-лицевой области наблюдается выраженный рефлекторный ответ организма, проявляющийся в гипертермии, повышенной раздражительности или сонливости. Поэтому стараются применять локальные методики, малые дозировки и длительные курсы с обязательным профилактическим лечением осенью и весной.

Стерилизация электродов, аппаратов требует особой тщательности и определяется инструкцией лечебного учреждения. В связи с длительной обработкой электродов, особенно стеклянных, индивидуальной подготовкой электроконтактных электродов, необходимо большее их количество по сравнению с общими физиотерапевтическими кабинетами.

Следовательно, для повышения эффективности лечебных и диагностических мероприятий необходимо создание специализированных кабинетов при поликлиниках и стационарах, ведущих прием больных стоматологического профиля, и подготовленный медицинский персонал.

ЛИТЕРАТУРА

1. Герасименко М.Ю. Физические факторы в комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба. — Автореф. докт. дисс. — М., 1996. — 41с.
2. Ефанов О.И., Дзанагова Т.Ф. Физиотерапия стоматологических заболеваний. — М., 1980. — 296с.
3. Прохончуков А.А., Жижина Н.А. Лазеры в стоматологии. — М., 1986. — 176с.

НЕКОРОНАРОГЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МИОКАРДА: РЕШЕННЫЕ И НЕРЕШЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

М.А. Гуревич
МОНИКИ

Проблема некоронарогенных заболеваний миокарда (НЗМ) остается одной из наиболее сложных и запутанных в клинической кардиологии. Между тем, практический опыт, результаты последних исследований и собственные эпидемиологические данные указывают на рост этих заболеваний. Так, по нашим многолетним наблюдениям, на долю НЗМ приходится 7-9% всех заболеваний сердечно-сосудистой системы.

Актуальность проблемы заключается также и в том, что НЗМ нередко протекают с симптоматикой значительно чаще встречающихся заболеваний – ишемической болезни сердца (ИБС), ревматических пороков сердца, гипертонической болезни, легочной гипертензии и др. По собственным материалам, у 18% больных НЗМ возникают подобные диагностические трудности. Все сказанное заставляет часто дифференцировать НЗМ со сходно протекающими заболеваниями.

Ниже приводится разработанная нами (академик РАМН, проф. Н.Р.Палеев, проф. М.А.Гуревич) классификация некоронарогенных заболеваний миокарда.

1. Миокардиодистрофии:

Анемические

Алиментарные

Эндокринные, дисметаболические, дисэлектролитные

Токсические, в том числе алкогольные

При вегетососудистой дистонии

При системных нервно-мышечных заболеваниях

При физических перенапряжениях

При закрытых травмах грудной клетки

Радиационная

Вибрационная

При большинстве заболеваний сердечно-сосудистой системы (ИБС, артериальная гипертензия, пороки сердца, амилоидоз сердца, фиброэластоз и др.)

2. Миокардиты:

Инфекционно-аллергические и инфекционные:

- инфекционно-аллергические;
- вирусные (вирусы Коксаки, грипп, ЕСНО, СПИД и др.);
- инфекционные (дифтерия, скарлатина, туберкулез и др.);
- спирохетные (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф);
- риккетсиозные (сыпной тиф, лихорадка КУ);
- паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез);
- грибковые (актиномикоз, кандидоз, аспергиллез и др.).

Аллергические (иммунологические):

- лекарственные;
- сывороточные;
- нутритивные;
- при системных заболеваниях соединительной ткани;
- при инфекционном эндокардите;
- при бронхиальной астме;
- при синдроме Лайелла;
- при синдроме Гудпасчера;
- ожоговые;
- трансплантационные.

Токсико-аллергические:

- тиреотоксические;
- уремические;
- алкогольные.

3. Кардиомиопатии:

Дилатационные

Гипертрофические

4. Опухоли миокарда.

По-видимому, наиболее дискуссионна группа миокардиодистрофий. Этот термин удобен с чисто практических (клинических) позиций, так как охватывает все стадии нарушения обмена миокарда – от чисто функциональных проявлений до грубых структурных расстройств.

Создатель учения о дистрофии миокарда, миокардиодистрофии (ДМ, МКД) Г.Ф.Ланг изложил свои представления в классической работе “О поражении сердечной мышцы и об электрокардиографических ее проявлениях с биохимической точки зрения” (1936). Наряду с ишемическими и воспалительными повреждениями миокарда существуют заболевания метаболической природы, которые Г.Ф.Ланг предложил называть дистрофиями миокарда. Этот термин, несмотря на свой довольно общий характер, более определенно отражает суть изменений сердца, чем выгодно отличается от других, альтернативных, наименований – миокардия, миокардоз, кардиопатия, энергетически-динамическая недостаточность сердца, миодегенерация, миоастения сердца, миокардиопатия, кардиомиопатия.

Г.Ф.Ланг предвидел трудности использования термина “дистрофия миокарда” (ДМ) в клинической практике. По существу, ДМ представляет собой обязательный компонент любого патологического процесса в сердце, приобретая универсальный характер и утрачивая столь необходимую нозологическую самостоятельность болезней миокарда. В связи с этим он предлагал рассматривать ДМ в широком и узком плане.

В широком, общем значении ДМ с метаболическими сдвигами возникают при гипертрофии, дилатации, гиперфункции, гипоксии и др., то есть практически при всех заболеваниях сердца (ИБС, гипертоническая болезнь, пороки сердца, миокардиты, кардиомиопатии и др.). МКД носят при этом сопутствующий характер, по существу, составляя основу сердечной недостаточности. МКД в узком понимании данного термина представляют собой результат воздействия на миокард конкретных патогенных факторов – расстройств нейрогуморальной, эндокринной, электролитной, иммунологической регуляции, влияния инфекционных, экстракардиальных моментов и др.

МКД в современном понимании – функционально-обменно-структурное определение, охватывающее все стадии расстройств обмена миокарда, от чисто функциональных проявлений до грубых структурных.

В диагностике МКД несомненное значение имеют ЭКГ-тесты с хлоридом калия, бета-адреноблокаторами, ортостатическая и гипервентиляционная пробы. Объективным методом, подтверждающим МКД, является прижизненная субэндокардиальная биопсия миокарда с морфологическим исследованием.

Диагноз МКД, по существу, не может быть самостоятельным и требует указания основного заболевания, приведшего к нему. Следовательно, МКД является сопутствующим, фоновым заболеванием, сопровождающим большинство болезней сердца. Независимо от этиологии заболевания сердца, МКД всегда сопровождается нарушением метаболизма миокарда, его гипоксией, расстройствами электролитного баланса, гиперкатехолемией и др.

В условиях повседневной врачебной практики нередко приходится встречаться с дисгормональной и алкогольной МКД. При первой форме, обычно наблюдаемой у женщин в пред- и постменструальном периодах, отмечается выраженная астенизация, богатая вегетативная симптоматика: кардиалгии, носящие длительный характер, не связанные с физическими и психоэмоциональными воздействиями. Так, при дисгормональной МКД обращает на себя внимание обилие вегетативных проявлений, которыми сопровождается болевой синдром в сердце: "приливы", чувство жара, потливость, расстройства сна, онемение конечностей и т.д.

На ЭКГ изменения касаются сегмента ST и зубца T. Инвертированные зубцы T локализуются чаще в правой, но иногда и в левой группе грудных отведений. Отсутствует связь выявленных ЭКГ-изменений с кардиалгиями, нет четких зон иррадиации болевого синдрома в сердце, гиперферментемии (КФК, ЛДГ и др.) не наблюдается. При сохраненном менструальном цикле ЭКГ-изменения нарастают в предменструальный период.

Нитроглицерин у этого контингента больных практически не меняет морфологию зубцов и интервалов ЭКГ. Эхокардиограмма (ЭхоКГ) не обнаруживает признаков нарушения глобальной сократительной способности миокарда.

Позитивные клинические результаты при дисгормональной МКД отмечаются лишь при использовании рационально подобранной гормональной терапии, применении бета-адреноблокаторов.

При этаноловой МКД клинические проявления часто связаны с алкогольным эксцессом ("праздничное сердце"). При этом нередко нарушения сердечного ритма — экстрасистолия и парасистолия различных градаций по Лауну, пароксизмы фибрилляции предсердий или ее постоянная форма. В ряде случаев аритмии носят транзиторный характер и часто исчезают при отказе от алкоголя.

Поражение миокарда может быть очаговым и диффузным, что, по существу, определяет клиническое течение, методы лечения, прогностическую оценку миокардита.

Роль инфекции и воспаления при миокардите чаще выявляется в острой стадии процесса, впоследствии поражение миокарда, по видимому, соответствует дистрофии с участием токсических, метаболических, иннервационных, дисциркуляторных и других нару-

шений. Эта стадия развития процесса может быть обозначена как вялотекущий хронический миокардит или миокардитический кардиосклероз.

Разграничение этих двух процессов вызывает значительные, порой непреодолимые трудности. Так, в случаях хронического миокардита могут отсутствовать морфологические (по данным биопсии миокарда) и лабораторные признаки активности процесса. В то же время они могут обнаруживаться при так называемом миокардитическом кардиосклерозе.

Искусственно можно выделить несколько вариантов клинического течения инфекционно-аллергического миокардита:

- миокардит доброкачественного течения (обычно очаговая форма процесса);
- острый миокардит тяжелого течения (гигантоклеточный миокардит);
- миокардит с выраженными признаками активности иммунно-воспалительного процесса;
- миокардит рецидивирующего течения с повторными обострениями;
- миокардит с прогрессивно нарастающей дилатацией и, в меньшей мере, гипертрофией полостей сердца (эта форма мало отличается от ДКМП).

Наиболее рациональной схемой клинической диагностики миокардитов представляются критерии Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (1964, 1973). Предлагаются следующие правила при постановке диагноза: сочетание предшествующей инфекции, доказанной клиническими и лабораторными данными (выделение возбудителя, реакция непрямой гемагглютинации, ускорение СОЭ, появление С-реактивного белка), и признаков поражения миокарда.

Последние подразделяются на большие (изменения ЭКГ; повышение активности саркоплазматических энзимов в сыворотке крови – лактатдегидрогеназы, креатинкиназы; кардиомегалия; застойная недостаточность кровообращения; кардиогенный шок) и малые признаки миокардиального поражения (тахикардия, ослабление I тона, ритм галопа). Диагноз считается достоверным при сочетании предшествующей инфекции с одним большим и двумя малыми признаками. Однако сочетание вышеперечисленных признаков скорее указывает на поражение миокарда, а не на наличие миокардита. Сходные клинико-лабораторные признаки могут отмечаться после ОРВИ, обострения очаговой инфекции с чертами миокардиодистрофии, ИБС.

При активном инфекционно-аллергическом миокардите у половины больных отмечается существенное повышение в сыворотке крови концентрации IgA и IgG у 44% больных инфекционно-аллергическим миокардитом. Повышено содержание в сыворотке ревматоидного фактора и ЦИК; абсолютное и относительное количество Т-лимфоцитов, включая и активные, отчетливо снижено, число В-лимфоцитов не изменено; у 71,4% больных отмечено торможение миграции лимфоцитов (РТМЛ), средний индекс миграции

– 0,58 (при норме 0,8). Снижение миграции лимфоцитов в РТМЛ коррелирует со снижением числа Т-лимфоцитов. РТМЛ – одна из достоверных реакций в диагностике инфекционно-аллергического миокардита.

Однако в нашей клинике (С.Р.Мравян, 1988) выявлено, что более показателен при миокардите, по сравнению с другими лабораторными тестами, тест дегрануляции базофилов (ТДБ), отражающий процентное содержание дегранулированных форм в периферической крови; в норме оно составляет 10%. Постановка ТДБ позволяет уточнить активный миокардиальный процесс в 82,1% наблюдений. Полная нормализация ТДБ и РТМЛ может наступить лишь к концу года лечения.

У нас в клинике (Н.М.Григорьева, 1995) показана принципиальная возможность использования методик определения содержания продуктов перекисного окисления липидов и антиоксидантных ферментов в качестве дополнительных тестов активности воспалительного процесса при миокардитах. Так, при миокардите увеличено содержание продуктов перекисного окисления липидов и снижен уровень антиоксидантных ферментов в периферической крови. Рецидивирующее течение миокардита сопровождалось наибольшим увеличением интенсивности перекисаации липидов. При миокардитическом кардиосклерозе активация перекисного окисления липидов менее выражена.

Миокардит, преимущественно инфекционно-аллергический, является, в основном, благополучно протекающим заболеванием. Условно мы обозначаем подобные формы очаговыми миокардитами. В части же наблюдений (18-22%) заболевание сопровождается кардиомегалией, сердечной недостаточностью (СН), тяжелыми аритмиями – диффузная форма миокардита.

При очаговом миокардите отмечается болевой синдром типа кардиалгии, изменения ЭКГ касаются лишь конечной части желудочкового комплекса – ST-T, причем наблюдается определенная их стадийность, быстрая позитивная ЭКГ-динамика (до 2-3 мес). Могут отмечаться острофазовые сдвиги ферментов крови – КФК. ЛДГ и их изоферментов, а также увеличение показателя ТДБ. В динамике наблюдается положительная эволюция ЭхоКГ-показателей, рентгенокардиометрических данных.

При диффузных миокардитах отмечаются кардиомегалия, СН, расстройства ритма и проводимости. На ЭКГ могут наблюдаться прямые признаки крупноочагового кардиосклероза – патологические зубцы Q, QS, однако соответствующих динамических изменений ST-T (“формальных” признаков очаговости) не выявляется. ЭхоКГ и рентгенологические данные свидетельствуют о дилатации всех камер сердца, отмечаются серьезные нарушения внутрисердечной гемодинамики и признаки легочного застоя. В подобных диагностически сложных случаях приходится прибегать к субэндомиокардиальной биопсии, а иногда – и к коронаро- и вентрикулографии. Острофазовые гуморальные сдвиги, за исключением ТДБ, менее выражены, чем при очаговом миокардите.

Применение нестероидных противовоспалительных средств и глюкокортикоидов при миокардите и миокардитическом кардиосклерозе оказывает положительный клинический и антиоксидантный эффект. Нестероидные противовоспалительные средства снижают содержание продуктов перекисного окисления липидов и повышают активность ферментов антиоксидантной защиты, глюкокортикоиды влияют преимущественно на активность каталазы. Эти данные убедительно свидетельствуют о целесообразности лечения инфекционно-аллергического миокардита. Данный вопрос носит принципиальный характер, так как имеются высказывания о необязательности терапии этого заболевания.

Считаем необходимым остановиться на особой форме миокардита – миоперикардите. Собственные данные и исследования других авторов убедительно свидетельствуют о том, что миокардит не представляет собой поражение, ограниченное миокардом. В патологический процесс в различной степени вовлекаются перикард, эпикард и эндокард. Причем иногда симптоматика поражения перикарда и эндокарда бывает довольно обозначенной. Однако чаще они маскируются преимущественной патологией миокарда.

Миоперикардит обычно является результатом вирусного, реже – бактериального поражения; имеют значение вирусы Коксаки, гриппа, ЕСНО и др. Частота миоперикардитов прямо коррелирует с эпидемиями ОРВИ. В клиническом плане при миоперикардите чаще отмечается длительный и постоянный характер кардиалгии, ее связь с дыханием, поворотами туловища. Боли носят однообразный характер, нет четкой связи с физической нагрузкой, облегчение приносит использование анальгетиков, нитраты неэффективны. Боли обычно локализуются в прекардиальной области. При миоперикардите не происходит расширения границ относительной сердечной тупости, рентгенологическое исследование не обнаруживает признаков кардиомегалии. Шум трения перикарда выслушивается лишь у 1/3 - 1/2 части больных. Обращает на себя внимание непостоянство шума трения перикарда, синхронность с сердечными сокращениями, плохая проводимость, кратковременный (часы) характер.

Малоинформативными, по нашим данным, при доброкачественно протекающем перикардите были рентгенологическое и ЭхоКГ-исследования. Приоритетными в диагностике миоперикардита являются динамические клинико-электрокардиографические данные. Остановимся на этом вопросе подробнее, так как именно ЭКГ-картина может оказаться решающей для постановки диагноза миоперикардита. Она напоминает таковую при остром фибринозном перикардите и характеризуется определенной стадийностью.

Первая стадия заключается в подъеме сегмента ST обычно в тех отведениях, где комплекс QRS направлен вверх; в тех отведениях, где он направлен вниз, отмечается снижение сегмента ST. Подъем сегмента ST наступает во многих отведениях, что свидетельствует о распространенном, диффузном характере процесса. Показательными являются конкондартные смещения сегмента ST

и зубца Т. Ориентировочная продолжительность этой стадии – от нескольких дней до 1-2 недель.

Во второй стадии наблюдается снижение сегмента ST к изолинии, уменьшается амплитуда зубца Т вплоть до его сглаженности. Сегмент ST переходит в зубец Т, формируя изoeлектричный интервал ST-T, а иногда отмечается негативность зубца Т. Эта стадия длится также от нескольких дней до нескольких недель.

Третья стадия характеризуется наличием отрицательного зубца Т симметричной и несколько уширенной (тупой) формы. Длительность этой стадии довольно вариабельна – от 1-2 недель до 1-2 мес.

Четвертая стадия заключается в постепенной позитивизации вплоть до положительной, нормальной формы и размеров зубца Т. Эта стадия обычно соответствует 2-3 мес. Во всех стадиях отсутствуют изменения комплекса QRS. Приведенная динамика носит, конечно, довольно искусственный характер и может иметь самые разные вариации. В той же степени это касается обозначенной выше продолжительности отдельных стадий, которая может широко варьировать в сторону ускорения или удлинения.

Патогенез описанных ЭКГ-изменений, по-видимому, как считают многие авторы, обусловлен прежде всего субэпикардальным повреждением и сопутствующей ишемией соответствующих слоев миокарда. Описанные изменения ЭКГ носят комбинированный характер, отражая аутоиммунные процессы в миокарде и перикарде.

Следует подчеркнуть, что приведенная форма – инфекционно-аллергический миоперикардит – имеет довольно доброкачественное течение: у пациентов не отмечалось развития кардиомегалии, СН, тяжелых расстройств ритма.

Обозначение кардиомиопатий (КМП) как заболеваний миокарда неизвестной этиологии, данное J. Goodwin, в значительной мере утратило свое прежнее значение. Это связано прежде всего с тем, что к настоящему времени удалось в значительной мере расшифровать этиологию большинства КМП. Пожалуй, лишь гипертрофическая КМП строго относится к рубрике КМП. Для дилатационной КМП в большинстве наблюдений показана вирусно-иммунологическая концепция заболевания, продемонстрирована роль вирусов Коксаки В, иммунологическая детерминированность антигенов HLA DR4 и HLA B27. Иногда ДКМП может, по-видимому, рассматриваться с позиций вирусного миокардита хронического течения.

В равной мере не отвечает критериям КМП третья форма заболевания – рестриктивная КМП (РКМП). Для большинства форм РКМП показана роль обменно-метаболических расстройств, региональных тропических факторов, патологии эозинофилов и др. Заболевание распространено в Африке, Южной и Центральной Америке, Индии. По-видимому, несколько искусственно РКМП могут быть отнесены в рубрику миокардиодистрофий.

Следовательно, по современным представлениям, к группе КМП следует относить ДКМП и ГКМП, этиология которых неизвест-

на. Нам представляется важным и клинически обоснованным рассматривать КМП в общем контексте некоронарогенных заболеваний миокарда.

При ДКМП довольно отчетливо просматривается наличие двух вариантов этого заболевания: одного, по-видимому, связанного с перенесенным миокардитом хронического течения, и другого – истинно идиопатического, этиология которого неизвестна (по представлению J. Goodwin). Строго говоря, именно эта форма соответствует истинному понятию ДКМП. Первый вариант ДКМП рассматривается в настоящее время, в основном, с позиций вирусно-иммунологической концепции. Причем, обращают на себя внимание следующие возможные ситуации: после поражения сердца вирус исчезает, запустив аутоиммунный процесс, приводящий к заболеванию; у больных с уже имеющимся аутоиммунным дефицитом проявляется действие вируса, преимущественно Коксаки В₃.

Кроме того, в происхождении ДКМП активно рассматриваются дефицит карнитина, селена, HLA DR4 и HLA B27, патология мелких артерий сердца, генетические факторы.

Выявлены определенные морфологические и клинические особенности ДКМП в случаях “инфекционного начала” и без такового. Первые характеризовались быстрым прогрессированием заболевания с более ранним летальным исходом, тромбоэмболическими осложнениями, тотальной сердечной недостаточностью, умеренным развитием диффузного кардиосклероза, жедудочковыми расстройствами ритма.

Имеются экспериментальные и клинические данные о взаимосвязи вирусного миокардита и ДКМП. Частота морфологически доказанного миокардита у больных ДКМП колеблется от 4,4 до 60%.

Дифференциальная диагностика между ДКМП и миокардитом представляется очень трудной. В этом плане могут использоваться радиоактивные метки: ^{99m}Tc -пирофосфат, моноклональные антитела к миозину, меченные ^{111}In .

Прогноз при ДКМП ухудшается при высоком содержании в крови катехоламинов, ангиотензина II, альдостерона, предсердного натрийуретического фактора.

При ДКМП нередко наблюдается гигантская кардиомегалия, СН II-IV класса NYHA, тяжелые расстройства ритма и проводимости. У 20% больных ДКМП отмечались крупноочаговые повреждения миокарда, вплоть до формирования диффузных мышечных аневризм. Эти наблюдения требовали дифференциального диагноза с ИБС, проведения иногда сложных инструментальных и прижизненных морфологических исследований (коронарографии, вентрикулографии, инвазивного исследования центральной гемодинамики и эндомиокардиальной биопсии миокарда, ЭКГ-картирования и полипозиционного ЭхоКГ-обследования).

При ДКМП, как правило, отмечается низкая активность лабораторных показателей, используемых для диагностики миокардита.

Формальными признаками очагово-рубцовых – преимущественно крупноочаговых – повреждений миокарда при ДКМП явля-

лись комплексы в виде Qr, QR и QS. Изменения ST-T были лишены той закономерной эволюции, которая характерна для острого крупноочагового инфаркта миокарда.

Мы наблюдали пять случаев мышечных аневризм передней стенки левого желудочка ("неатеросклеротических") – у 4 больных ДКМП и одной больной миокардитом. В трех наблюдениях наличие аневризмы было подтверждено при патологоанатомическом исследовании, в двух – при секторальной ЭхоКГ и коронаровентрикулографии. На ЭКГ регистрировались комплексы Qr или QS. Естественно, что эти признаки не являются абсолютными и требуют их объективизации другими методами исследования, к числу которых относятся ЭхоКГ, радионуклидная сцинтиграфия и коронаровентрикулография. При ЭхоКГ-исследовании в этих случаях обнаруживаются зоны нарушения сегментарной сократимости – участки асинергии (акинезии или дискинезии). Радионуклидная сцинтиграфия и вентрикулография дают прямую информацию о наличии аневризмы и ее размерах.

Предикторами неблагоприятного исхода при ДКМП также являются блокада левой ножки пучка Гиса, желудочковые аритмии высоких градаций.

Прогноз при ДКМП, по нашим данным, отличающимся от результатов других исследователей, крайне неблагоприятен. Это, по видимому, прежде всего обусловлено строгостью отбора больных, объективизацией диагноза ДКМП с использованием прижизненной субэндомиокардиальной биопсии и детального патологоанатомического обследования. Средняя продолжительность жизни наших больных ДКМП составляла 1,8 года. Лишь один больной из более чем 80 наблюдаемых прожил 6,5 лет.

В последние годы стали довольно широко использовать определение поздних потенциалов (ПП) ЭКГ в оценке прогноза различных заболеваний, в том числе ДКМП. Показано, что ПП ЭКГ являются отражением циркулирующей круговой волны возбуждения (reentry), а их наличие указывает на возможность возникновения желудочковой тахикардии и внезапной смерти.

Больным проводили ЭКГ высокого разрешения (ЭКГ ВР). В исследовании Канвара Сандипа (1997), выполненном в нашей клинике, показана корреляция нарастания тяжести СН при крайне высоких градациях желудочковых аритмий. Появление ПП при ДКМП, диффузных миокардитах было связано с достоверным снижением сократительной способности миокарда. Так, в группе погибших от этих заболеваний больных фракция выброса составила $23,8 \pm 7,0\%$, систолический объем левого желудочка – $7,2 \pm 3,6 \text{ см}^3$, диастолический объем – $8,6 \pm 4,0 \text{ см}^3$; в группе выживших, соответственно, – $40,7 \pm 8,1\%$ ($p < 0,05$); $5,4 \pm 1,7 \text{ см}^3$; $6,7 \pm 1,9 \text{ см}^3$.

Развитие очаговоподобных изменений в миокарде у больных некоронарогенными заболеваниями миокарда ассоциировалось с крайне плохим прогнозом (пациенты с подобными осложнениями жили не более одного-полутора лет). Клинико-функциональное исследование, проведенное К. Сандипом, выявило, что определяю-

щими показателями у этих больных в отношении летального исхода (как "непредвиденного", так и при прогрессировании СН) являются данные, указывающие функциональный класс СН, показатели центральной и внутрилегочной гемодинамики, желудочковые аритмии высоких градаций, наличие ПП желудочков, более характерные для пациентов с тяжелыми гемодинамическими расстройствами, особенно при ДКМП. Наличие ПП желудочка сопровождалось выраженными морфологическими расстройствами в виде усиления интерстициального фиброза, апоптотической дегенерации и отсутствия макрофагальной реакции (по данным ЭМБ).

В лечении СН высоких классов NYHA мы практически отказались от применения сердечных гликозидов. Лечение СН осуществлялось назначением иАПФ с тщательным титрованием дозы, негликозидных инотропных препаратов (допамин, добутамин, добутрекс) под гемодинамическим контролем. Неплохо зарекомендовал себя в комплексе с другими инотропными средствами пролонгированный препарат изосорбида-5-мононитрата – оликард (40 мг/сут). Широко использовались, начиная с малых доз, кардиоселективные бета-адреноблокаторы – атенолол, метопролол и др. (10-20-40-60 мг/сут), кордарон (200-400 мг/сут).

ГКМП (по J. Goodwin, 1993) характеризуется следующими морфофункциональными особенностями:

- массивная гипертрофия межжелудочковой перегородки, иногда с вовлечением в процесс свободной стенки и верхушки сердца;
- интенсивное сокращение левого желудочка;
- внутрижелудочковый градиент давления;
- нарушение диастолы – расслабления левого желудочка;
- преходящая окклюзия мелких коронарных артерий и артериол;
- дезорганизация кардиомиоцитов и фиброз миокарда;
- тенденция к наступлению внезапной смерти.

При ГКМП в основном поражается левый желудочек, значительно реже преобладает гипертрофия правого желудочка.

Выделяются следующие анатомо-топографические формы ГКМП:

- идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз (ИГСС) с непропорциональной гипертрофией межжелудочковой перегородки, обструкцией выходного тракта левого желудочка, утолщением эндокарда над аортальным клапаном, утолщением и парадоксальным движением передней створки митрального клапана к перегородке в систолу;
- асимметричная гипертрофия перегородки (АГП) без изменения аортального и митрального клапана и без обструкции выходного тракта левого желудочка;
- верхушечная ГКМП с ограничением зоны гипертрофии областью верхушки;
- симметричная ГКМП с концентрической гипертрофией миокарда левого желудочка.

Семейная ГКМП встречается в 30-50% наблюдений, отмечают также спорадические (идиопатические) формы. Семейная предрасположенность чаще наблюдается при ИГСС и АГП, верхушечная и симметричная ГКМП относятся преимущественно к спорадическим формам.

В возникновении ГКМП принимает участие активация транспорта Ca^{2+} внутрь миоцита с перегрузкой Ca^{2+} внутриклеточных структур и сенсibilизацией миокарда к катехоламинам.

Генетическая основа ГКМП связывается с антигеном HLA, особенно DR W4. Кроме того, рассматриваются и другие факторы в происхождении данного заболевания:

- нарушение эмбриогенеза;
- внутриутробное вирусное поражение миокарда плода;
- дисбаланс катехоламинов;
- первичное повышение давления в правом желудочке с асимметричной гипертрофией верхней трети межжелудочковой перегородки;
- генерализованный миокардитический процесс.

Доказательство наличия одной и той же мутации в двух неродственных семьях с ГКМП, отсутствие ее у здоровых лиц указывает на значимость дефекта гена сердечного миозина, который и обуславливает развитие заболевания в данной популяции. Возможность существования мутаций разных генов при ГКМП позволяет предполагать патологию других белков (легких цепей миозина, тропонина тропомиозина).

При ГКМП особенно трудны для диагностики выделенные нами ранее (Н.Р.Палеев, М.А.Гуревич, В.А.Одиноква) три клинических варианта данного заболевания – псевдоклапанный, инфарктоподобный и кардиалгический.

Псевдоклапанный вариант ГКМП отличается многолетним анамнезом “порока сердца”, болями в сердце, одышкой, перебоями. Характерны интенсивные шумы с локализацией над всеми точками аускультации, чаще над аортой и точкой Боткина. В отличие от аортального стеноза систолический шум не проводится на крупные артерии шеи. ЭхоКГ, ФКГ и рентгенологические данные позволяют окончательно отвергнуть клапанное поражение сердца. ЭхоКГ свидетельствует о гипертрофии межжелудочковой перегородки, задней стенки левого желудочка, уменьшении полости левого желудочка.

Основным критерием второго варианта следует считать наличие прямых признаков очагового повреждения миокарда в виде патологических зубцов Q в отведениях III, aVF, T(-) V₃₋₆. Однако появление признаков очагового повреждения миокарда на ЭКГ не коррелирует с выраженностью, продолжительностью и возникновением болевого синдрома в грудной клетке. Нередко имеет место отягощенная наследственность – наличие в анамнезе семейных случаев ГКМП у ближайших родственников или внезапная смерть у них. При семейных вариантах заболевания патологические знаки на ЭКГ у членов семьи могут быть зеркально похожи. ЭхоКГ-

исследование указывает на измененное отношение толщины межжелудочковой перегородки к задней стенке левого желудочка, превышающие 1,5, а также выраженную ригидность межжелудочковой перегородки (акинезия, гипокинезия) при активной подвижности задней стенки левого желудочка и аномальное движение передней створки митрального клапана в период систолы.

Кардиалгический вариант ГКМП характеризуется болями в области сердца и за грудиной, иногда носящими характер ангинозного статуса. Боли могут сопровождаться снижением артериального давления, другими признаками болевого шока (бледностью, холодным потом) и продолжаться в течение часов, не уступая действию нитратов, бета-блокаторов, антагонистов кальция.

ЭКГ-изменения характеризуются появлением инвертированных зубцов Т в правой или левой группе грудных отведений, а также в отведениях от конечностей. Отмечается отсутствие корреляции между интенсивностью болевого синдрома и появлением патологических изменений на ЭКГ.

Кардиалгический вариант обычно наблюдается при своеобразной анатомической форме – верхушечной ГКМП. В большинстве случаев ЭКГ характеризуется наличием глубоких (10 мм) отрицательных зубцов Т во многих отведениях и соответствующей депрессией сегмента ST. Трудность диагностики усугубляется сложностью эхолокации верхушки сердца, а визуализация базальных отделов не выявляет существенных отклонений от нормы. В пользу верхушечного варианта ГКМП свидетельствует стабильность ЭКГ-изменений. Во время велоэргометрии отмечается положительная конверсия зубцов Т с последующим возвратом к исходной форме в восстановительном периоде, а также хорошая толерантность к физической нагрузке. Целесообразны повторные попытки визуализации верхушечного отдела сердца при ЭхоКГ-исследовании в динамике наблюдения за больными.

Прогноз для жизни и трудоспособности при ГКМП, по нашим данным, довольно благоприятный. У 2/3 больных отмечается сохранение вполне удовлетворительного качества жизни. Предикторами неблагоприятного исхода, особенно внезапной смерти, являются частые синкопальные состояния, большая масса миокарда левого желудочка, желудочковые аритмии высоких градаций, зарегистрированные во время суточного мониторирования.

В лечении используются бета-блокаторы группы пропанола – 240-480 мг/сут; антагонисты кальция с учетом транспорта Ca^{2+} , желательно – группы верапамила 320-720 мг/сут. При аритмиях предпочтителен кордарон. По-видимому, в терапию СН при ГКМП (по нашим материалам, – довольно редкие наблюдения) не следует включать сердечные гликозиды из-за диастолической дисфункции. Возможно использование иАПФ из-за их воздействия на регресс гипертрофии миокарда, уменьшение постнагрузки и гиподиастолии миокарда.