УДК 616.1/4-079.4(035)
ББК 54.1
В41

Виноградов А.В.

В41 Дифференциальный диагноз внутренних болезней: Справочное руководство для врачей — 3-е изд., перераб. и доп. М.: Медицинское информационное агентство, 2001. — 606 с.

ISBN 5-89481-115-5

Руководство по современным методам диагностики внутренних болезней было удостоено премии им. М.П.Кончаловского. Основное внимание уделено анализу клинических синдромов, с указанием их этиологии, представлена схема, позволяющая выявить единственную причину того или иного синдрома. Данное издание (первое вышло в 1980 г.) переработано и дополнено новыми данными последних лет.

Книга рассчитана на терапевтов.

УДК 616.1/4-079.4(035)
ББК 54.1

© Издательство "Медицина", 1980

© Издательство "Медицина", 1987, с изменениями

© ООО "Медицинское информационное агентство", 1999

© Виноградов А.В., 2001

© ООО "Медицинское информационное агентство", 2001, с изменениями

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой бы то ни было форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ISBN 5-89481-115-5

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

Достижения науки и техники последнего времени заметно облегчили распознавание внутренних болезней и углубили понимание многих вопросов их клиники и патологии. Однако, несмотря на большое число вспомогательных методов исследования, современный врач нередко по-прежнему испытывает значительные трудности в разрешении общих диагностических проблем. Не последнюю роль в этом играют все возрастающая специализация врачей и некоторые недостатки метода их подготовки в медицинских институтах.

Все большее число врачей специализируются в исследовании какой-либо одной функциональной системы организма. Хотя специализация относится к прогрессивным явлениям, она имеет и негативную сторону. «Органный» специалист часто испытывает трудности в решении проблем дифференциального диагноза, когда требуют обобщения результаты исследования многих систем организма. Помочь ему может консилиум, но собираются такие консилиумы только в действительно трудных случаях, вопросы же дифференциального диагноза врачу приходится решать практически у постели каждого поступившего больного.

Созданные узкими специалистами руководства по отдельным методам исследования – электрокардиографии, фонокардиографии, эхокардиографии, клинической биохимии, рентгенологии, – несомненно, приносят большую пользу, но они имеют примерно такое же отношение к искусству диагноза, как кусочки смальты – к составленной из них мозаике: отличаясь по размеру, форме и цвету, эти кусочки могли превратиться в прекрасные Равеннские мозаики только в руках опытного художника. Точно так же и результаты отдельных методов исследования могут объяснить причину болезни только опытному клиницисту, оставаясь нередко бесполезными для врачей, не владеющих искусством дифференциального диагноза.

В основе принятого в наших вузах медицинского образования лежит постепенное восхождение от общего к частному, от болезни к больному. Будущий врач постепенно накапливает знания по патологической анатомии, патогенезу и клинике отдельных болезней, например: туберкулеза, ревматизма, лимфогранулематоза, дефицита в организме железа, витамина B_{12} или фолиевой кислоты. Основное преимущество этого строго последовательного метода заключается в том, что он позволяет в сравнительно короткий срок овладеть основами знаний по специальности.

После окончания института врач сразу же убеждается, что его ежедневная практическая работа протекает в направлении, противоположном вышеописанному: больной обращается к нему не с

болезнями, а с жалобами. Даже самое тщательное клиническое исследование обычно не позволяет увидеть ни туберкулеза, ни лимфогранулематоза, ни других болезней. В лучшем случае при этом выявляются один или несколько синдромов, которые нередко одинаково или почти одинаково часто встречаются при нескольких болезнях.

Опубликовано много прекрасных монографий по отдельным болезням, но в них разбираются диагностика уже известной болезни и способы ее отличия от других, тоже заранее известных, болезней. Конечный пункт нередко весьма трудной и длительной диагностической работы врача в подобных случаях берется в качестве исходного пункта анализа. В предлагаемом читателю первом отечественном руководстве по дифференциальному диагнозу внутренних болезней указанное парадоксальное положение удалось преодолеть.

Предлагаемая А.В. Виноградовым система мышления привлекает к себе внимание прежде всего ее полным соответствием с повседневной диагностической работой врача у постели больного. Она начинается с анализа результатов клинических методов исследования и оканчивается выяснением этиологии болезни. Многолетний опыт лечебной и педагогической работы позволил автору ясно и сжато изложить принятую в его клинике систему дифференциального диагноза. Ее, безусловно, нельзя считать единственно возможной, но знакомство с нею поможет другим терапевтам разработать собственные системы анализа сложных клинических синдромов.

Руководство основывается не только на большом личном опыте автора, но и на подробном изучении обширной отечественной и зарубежной литературы. Следует отметить особое внимание автора к интерпретации результатов специальных диагностических исследований, предложенных в последнее десятилетие. Объяснительный стиль изложения заметно облегчает восприятие обширного фактического материала по внутренним и сопредельным болезням.

Можно надеяться, что рекомендуемое руководство по дифференциальному диагнозу внутренних болезней станет настольной книгой терапевтов и окажет им значительную помощь в овладении искусством дифференциального диагноза.

Академик *Е.И. Чазов*

ВВЕДЕНИЕ
(метод дифференциального диагноза)

Основная трудность диагностики заключается в том, что многие внутренние болезни *не имеют постоянных* симптомов и признаков. Одна и та же болезнь, например туберкулез, может проявляться то одними, то другими признаками. Если к этому добавить, что одни и те же симптомы и признаки встречаются при многих болезнях, то станет очевидной необходимость специальной тренировки врача в умении видеть за отдельными клиническими синдромами причины, их вызывающие.

Непрерывно возрастающее число инструментальных и биохимических методов исследования вынуждает современного врача тратить много времени на изучение и интерпретацию результатов многочисленных анализов. Трудно переоценить важность этих анализов в решении частных вопросов диагностики внутренних болезней, однако не следует забывать и того, что их объем и характер определяются прежде всего результатами обычных клинических методов исследования, которые и взяты нами за исходный пункт диагностического процесса.

В монографиях, посвященных отдельным болезням, подробно описываются способы их диагностики, после чего кратко сообщается, чем отличается *одна из этих уже известных болезней* от других, тоже известных болезней; например, чем отличается язвенный колит от болезни Крона. Конечный пункт диагностической работы врача в подобных случаях берется в качестве начального пункта анализа. Это парадоксальное положение объясняется недостаточным вниманием авторов монографий к искусству отличать одни болезни от других, принимая за *начальный пункт анализа жалобы* больного и результаты его непосредственного исследования. Настоящее руководство составлено с целью восполнить пробел в указанном направлении диагностического мышления.

Опыт многолетней практики позволяет нам сказать, что искусством дифференциального диагноза можно овладеть лишь у постели больного, так как только здесь быстрее всего удается постичь одно из основных положений дифференциального диагноза, согласно которому обнаружение патологических симптомов и признаков является обязательным, но не всегда достаточным *фактором для постановки правильного* диагноза. Объясняется это как меняющейся по ходу болезни диагностической ценностью одних и тех же признаков, так и нередкой необходимостью основывать диагностическое заключение на оттенках симптомов и признаков искомых болезней.

Кроме того, у постели больного не так уж редко встречаются ситуации, в которых не только симптомы, но даже и признаки болезни имеют меньшее диагностическое значение, чем клинический фон, на котором они выявляются. В качестве иллюстрации можно сослаться на оценку третьего тона сердца, который в зависимости от клинического контекста может быть и проявлением активной диастолы здорового сердца, *и «криком больного сердца о помощи».*

Умение правильно оценивать клинический фон, на котором выделяются признаки болезни, либо постигается методом «проб и ошибок», либо воспринимается от учителя. И хотя этому умению нельзя научиться по книгам, все же книга по дифференциальному диагнозу представляется нам необходимой, так как она дает врачу комплекс базисных знаний по проблеме и намечает *основные пути анализа фактов*, выявленных им при исследовании больного.

К числу общих методических приемов относится также умение и привычка производить количественную оценку каждого выявленного признака. В этом направлении неоценимую помощь врачу оказывают результаты современных инструментальных и биохимических методов исследования. Эти методы настолько сложны и многочисленны, что терапевту приходится обычно ограничиваться только знанием их диагностических возможностей и умением оценивать результаты исследований в свете особенностей клинической картины болезни. Важно научиться чувствовать необходимость и целесообразность применения специальных диагностических методов у исследуемого больного. Это чувство рождается из накопленного опыта диагностической работы, из постепенно вырабатывающегося в ее процессе умения оценивать не только симптомы и признаки болезни, но и всего больного как личность.

В общей оценке больного особенно большую помощь оказывает подробная беседа с ним не только о жалобах, но и об его профессии, особенностях времяпрепровождения, привычках и привязанностях. Трудно переоценить диагностическое значение задушевной беседы с больным. К сожалению, умение беседовать с больным доступно не каждому, так как для овладения этим искусством надо иметь не только отзывчивое сердце, но и большой запас профессиональных и общекультурных знаний, который не дается априорно, а накапливается врачом в течение всей жизни.

Диагностическая работа начинается во время беседы с больным и его непосредственного исследования. Во время беседы у врача обычно возникает та или иная диагностическая гипотеза, в свете которой часто наблюдается непроизвольное «приспособительное» толкование обнаруженных симптомов и признаков.

Следствием этой, к сожалению распространенной, ошибки мышления является потеря объективности в собирании и оценке результатов исследования. Указанная ошибка не грозит только тому, кто готов отказаться от любой, даже «блестящей», гипотезы сразу же, как только выявляется ее противоречие фактам, постепенно накапливающимся при исследовании больного.

Собиранию фактов надо уделять особенно большое внимание. Даже опытные врачи часто ощущают необходимость в повторном исследовании больного из желания уточнить характер развития некоторых признаков болезни, уделив особое внимание поискам новых признаков, возникших за время наблюдения, и характеру изменений в выраженности старых признаков. Например, упорно повторяющаяся рвота доминирует в клинической картине многих болезней. Она может быть ведущим признаком илеуса тонкой кишки, «периодического синдрома», многих случаев острого гастроэнтерита, кризов при аддисоновой болезни, прекоматозного состояния при сахарном диабете. Сколь бы тяжелой и длительной ни была эта рвота, диагностическое значение ее всегда необходимо перепроверять в зависимости от выявляющейся при повторных исследованиях больного эволюции сопутствующих ей признаков: цвета и запаха рвотных масс, вздутия живота, темпов развития алкалоза и ацидоза и др.

Особенно тщательно надо следить и повторно перепроверять те признаки, которые противоречат складывающейся диагностической гипотезе и не имеют удовлетворительного объяснения с позиций предполагаемого диагноза. Известно, что полное отсутствие стеркобилина в кале является надежным признаком рака со сдавлением желчных путей. Если у вашего больного предполагается острый вирусный гепатит, не следует отказываться от этого диагноза из-за обнаруженной полной непроходимости желчных путей. Диагностическое значение ахолии кала при повторных исследованиях больного необходимо переоценивать в зависимости от того, окажется ли отсутствие стеркобилина в кале кратковременным, интермиттирующим или постоянным.

Процесс дифференциального диагноза начинается с критической оценки выявленных при обследовании больного симптомов и признаков болезни. Это самый ответственный этап аналитической работы врача. Выявленные признаки группируются по степени их кажущейся важности и по предполагаемой их связи друг с другом. Диагностическая работа значительно упрощается, если выявленные признаки могут быть объединены в один-два синдрома. Она становится совсем легкой, если среди выявленных признаков оказывается признак, патогномоничный для какой-либо

болезни. Например, в толстой капле крови лихорадящего больного обнаруживаются малярийные плазмодии. К сожалению, подобные случаи в терапевтической клинике встречаются весьма редко. В большинстве случаев обнаруженные при исследовании больного признаки и симптомы оказываются характерными не для одной, а для нескольких болезней.

Следующий этап диагностического анализа состоит в выделении синдрома или синдромов, которые доминируют на всем протяжении болезни или только в течение какого-либо одного из ее периодов. Для умения выделить доминирующий синдром необходимо знание главных признаков и закономерностей течения многих болезней. Эти знания приобретаются у постели больного при обсуждении течения болезни с учителями, коллегами, при чтении специальной литературы.

Трехчленный ритм сердца, например, в сочетании с систолическим шумом, отеками, увеличением печени и селезенки может встречаться и при сердечной недостаточности, и при сдавливающем перикардите, но спленомегалия при первом из этих синдромов появляется только в поздних стадиях болезни, тогда как при втором – ее обнаруживают уже в ранних стадиях.

Решая вопрос об отношении выявленного признака к тому или иному синдрому, кроме времени его появления, необходимо учитывать также его выраженность и обратимость под влиянием проводимых терапевтических мероприятий. Венозное давление при сердечной недостаточности обычно ниже, чем при констриктивном перикардите. В некоторых случаях сердечной недостаточности оно может быть таким же высоким, как и при констриктивном перикардите, но при сердечной недостаточности оно под влиянием терапии может заметно понизиться или даже стать нормальным, а при констриктивном перикардите остается высоким независимо от выраженности других признаков синдрома.

Врачи прошлых поколений считали необходимым и полезным объяснять все обнаруженные у больного симптомы и признаки, исходя из предположения об одной болезни. В настоящее время этому правилу уже нельзя следовать безоговорочно. В связи с изменением возраста основного контингента больных в терапевтических отделениях, а также в связи с внедрением более эффективных методов терапии многих болезней, которые ранее считались неизлечимыми, в наше время у одного и того же больного иногда удается обнаружить не одну, а две болезни и даже более. Об этом особенно важно помнить в тех случаях, когда при обследовании больного выявляется одновременно два клинических синдрома, как будто не имеющих связи друг с другом. Например, пурпура и протеинурия, острая боль в животе, атаксия и отсутствие сухожильных рефлексов.

В подобных случаях каждый из обнаруженных синдромов должен стать основанием для самостоятельного диагностического анализа. Если больной страдает только одной болезнью, то отдельный диагностический анализ и пурпуры, и протеинурии приведет к одному и тому же диагнозу, например к множественной миеломе. Если больной страдает двумя болезнями, то диагностический анализ болей в животе и причин поражения центральной нервной системы может закончиться установлением двух самостоятельных диагнозов, например спинной сухотки и острого аппендицита.

В повседневной работе врачу обычно приходится встречаться с наиболее распространенными болезнями. Боль в области сердца чаще всего оказывается следствием стенокардии или инфаркта миокарда, а боль в животе – острого аппендицита. Однако боль в животе у больного может быть обусловлена инфарктом миокарда, а боль в области сердца – панкреатитом или остеохондрозом шейного отдела позвоночного столба. Важно выяснить, какой болезнью вызваны обнаруженные у больного симптомы и признаки, и совсем не существенно, частая эта болезнь или редкая.

Убеждение в том, что диагностический анализ должен быть беспристрастным, можно получить из книги, умение же беспристрастно проводить его вырабатывается только у постели больного и на первых порах под руководством более старшего и более опытного коллеги.

Диагностический анализ заканчивается установлением предварительного диагноза, который может быть признан окончательным только в том случае, если в свете этого диагноза удается

объяснить причину появления всех симптомов и признаков, обнаруженных у больного при обследовании. На этом этапе размышления над диагнозом особое внимание надо уделять отрицательным признаком: например, не забыть объяснить удовлетворительно причину отсутствия диастолического шума у больного, которому ставится диагноз митрального стеноза, или причину отрицательных результатов посева крови у больного, которому ставится диагноз бактериального эндокардита.

Окончательный диагноз формулируется только после обсуждения и заключения по всем положительным и отрицательным симптомам и признакам, выявленным у больного в процессе обследования.

Желание максимально использовать предоставленный объем книги для целей дифференциального диагноза заставило нас излагать материал весьма сжато, нередко конспективно. Иллюстративный материал в виде выписок из историй болезни, результатов рентгенологического, фонокардиографического, сцинтиграфического и других видов исследования решено исключить из изложения. Хотя этот материал и весьма ценен, он все же не является необходимым для целей дифференциального диагноза. К тому же и включение его привело бы к превращению руководства по дифференциальному диагнозу в обычную книгу по интерпретации результатов отдельных методов исследования.

Книга рассчитана на квалифицированного терапевта, поэтому данные о патогенезе разбираемых синдромов сведены в ней к минимуму или опущены. Они должны быть известны читателю.

Глава I
АНЕМИИ

Анемия представляет собой клиническую единицу, возникающую вследствие уменьшения в крови гемоглобина и эритроцитов или каждого из них в отдельности. Этиология и механизмы развития анемий весьма многообразны, и все предпринятые до сих пор попытки классифицировать их признаны неудовлетворительными. Этиологическая классификация анемий не отвечает целям дифференциального диагноза, так как во многих случаях непосредственная причина анемии является только кажущейся. Например, выраженность и клиническое течение анемии при хронической кровопотере определяются не столько самой кровопотерей, сколько характером основного заболевания, осложнившегося кровотечением. Анемии, развившиеся в результате хронической кровопотери при раке толстой кишки, циррозе печени и простом геморрое, не могут быть объединены в одну группу ни по методам диагностики, ни по прогнозу, ни по способам лечения.

Весьма распространенная классификация анемий по морфологии эритроцитов также не удовлетворяет требованиям дифференциального диагноза. Одна и та же болезнь может приводить к развитию иногда нормоцитарной, а иногда макроцитарной анемии. Действие одной и той же причины может осложниться в одних случаях макроцитарной, а в других – микроцитарной и гипохромной анемией. В довоенное время в основе морфологических классификаций лежал диаметр эритроцита и степень его насыщения гемоглобином. Со временем стало ясно, что удобнее пользоваться определением объема эритроцита. Концентрация гемоглобина в нормоците всегда превышает 30%, объем его колеблется от 80 до 94 мкм^3.

Механизмы развития анемий изучены еще недостаточно, что затрудняет возможность их использования в качестве единственной основы для дифференциального диагноза. Принято считать, что при любой анемии имеет место или повышенное разрушение, или уменьшение продукции эритроцитов. В последнее время становится все более очевидной недостаточность этой точки зрения; все большее внимание привлекается к анемиям, которые развиваются у больных без повышения кровопотерь и с нормальными функциональными возможностями костного мозга. Поэтому дифференциальный диагноз анемий приходится основывать на результатах клинического синтеза существующих классификаций.

Нормальный эритропоэз может осуществляться до тех пор, пока в организме имеются достаточные запасы жизненно необходимых аминокислот, железа, кобальта, меди и витамина B_{12}, фолиевой, аскорбиновой, пантотеновой, никотиновой кислот, пиридоксина, тиамина и, возможно, рибофлавина. Недостаточность любого из перечисленных факторов в диете или нарушение их обмена в организме приводит к развитию анемии, которую условно можно обозначить как «анемия от угнетения эритропоэза, вызванного недостаточным или нарушенным обменом его диетических факторов» (приложение I – 1*).

Функциональное состояние костного мозга зависит как от указанных выше, так и от многих других факторов, среди которых определенная роль принадлежит наследственности. Современный врач все чаще встречается с анемиями, вызванными действием факторов внешней среды. Одни из них уже известны; действие других факторов, еще неизвестных, приводит к развитию так на-

* Приложения см. в конце глав.

зываемых идиопатических анемий. Некоторые авторы называют эту группу анемий гипопластическими или апластическими, что правильно лишь частично, так как гипоплазия костного мозга встречается в большинстве, но не во всех случаях анемий, традиционно включаемых в эту группу.

Наиболее изучены механизмы развития анемий, вызванных острыми или хроническими кровопотерями. Они широко распространены. Их развитие связано с нарушениями обмена главным образом железа. Микроцитоз и гипохромия являются наиболее характерными морфологическими признаками этого типа анемии. Укорочение жизни эритроцита — главный признак гемолитической анемии, которую принято разделять на приобретенную и наследственную.

Замедление эритропоэза из-за недостаточности или нарушения обмена его диетических факторов

Дефицит белка в диете или повышение его потерь через желудочно-кишечный тракт

Длительное замедление эритропоэза приводит к развитию более или менее выраженной анемии с уменьшенным или нормальным числом ретикулоцитов. Нередко одновременно с анемией возникают лейкопения и тромбоцитопения. Морфологические свойства эритроцита определяются характером нарушения метаболизма. При одновременном нарушении метаболизма фолиевой кислоты и витамина B_{12} объем эритроцитов становится больше, а при нарушении обмена железа — меньше нормального. Длительное пребывание на диете с недостаточным содержанием белка приводит к развитию анемии даже в тех случаях, когда диета оказывается в калорийном отношении полноценной.

Подобного рода анемии нередко встречаются при квашиоркоре — частой болезни детей Африки, Центральной и Южной Америки. Калорийные потребности организма при этом типе анемии покрываются за счет углеводов. Одновременно с анемией отмечаются замедление роста и гипоальбуминемия. В более тяжелых случаях у больных развиваются гипопротеинемические отеки, асцит. Если дефицит белка в диете не сочетается с дефицитом витаминов и железа, анемия оказывается обычно нормохромной и умеренно выраженной. Ретикулоцитарный криз и гематологическое выздоровление в подобных случаях наступают только после назначения богатой белком диеты.

Возникновение ретикулоцитарного криза указывает, что костный мозг в функциональном отношении является полноценным. Замедление эритропоэза при анемии, возникающей под влиянием уменьшенного содержания белка в диете, обусловлено, очевидно, недостаточной стимуляцией костного мозга. Если одновременно с дефицитом белка в диете отмечается также дефицит железа и фолиевой кислоты, анемия оказывается обычно тяжелой и гематологическое выздоровление при ней достигается только после приема белка, железа и фолиевой кислоты.

Анемия, вызванная уменьшенным содержанием белка в организме, нередко встречается и у взрослых. У больных алиментарной дистрофией она возникает чаще всего вследствие недостаточного содержания белка в диете, у большинства других больных — вследствие повышенных потерь белка в желудочно-кишечном тракте [Виноградова М. А., 1968]. У здорового человека в просвет желудочно-кишечного тракта поступает ежедневно около 10% белков, содержащихся в плазме крови. При болезнях, перечисленных в приложении I — 2, ежедневная потеря белков плазмы через желудочно-кишечный тракт заметно увеличивается и достигает в тяжелых случаях 60% их общего содержания в сосудистой системе. Когда скорость потери белков из организма превышает скорость их синтеза, развивается гипопротеинемия, которая является отражением дефицита белка также во внесосудистом и внутриклеточном пространствах организма. Недостаточность белка в организме является одной из причин развития анемии при болезнях и синдромах, перечисленных в приложении I — 2. Мы хотели бы еще раз подчеркнуть, что содержание белка в диете этих больных может быть нормальным или даже повышенным и что дефицит белка в организме при указанных болезнях развивается под влиянием других факторов. В последние годы удалось

установить влияние указанных факторов на механизмы развития также и железодефицитных анемий.

Дефицит витамина B_{12} и фолиевой кислоты или нарушение их метаболизма

Обеспечение костного мозга факторами, необходимыми для нормального кроветворения, в значительной мере зависит от процессов переваривания и всасывания пищевых веществ – жиров, белков, углеводов, витаминов и электролитов. Интегральная функция желудочно-кишечного тракта определяется состоянием желудка, печени, желчных путей, поджелудочной железы, тонкой кишки и ее лимфатических и кровеносных сосудов. Более или менее выраженное нарушение интегральной функции приводит к развитию синдрома недостаточности всасывания, который проявляется в клинике стеатореей, диареей, дефицитом витаминов и электролитов с соответствующими клиническими признаками нарушения их обмена. Для дифференциального диагноза анемий особенно большое значение имеет выявление нарушений обмена железа, витамина B_{12} и фолиевой кислоты.

Дефицит витамина B_{12}. Термин «витамин B_{12}» принят для обозначения как всех кобаламинов, так и одного из них, используемого как лекарственное средство. Витамин B_{12} (цианокобаламин) содержится только в белках животного происхождения. Суточная потребность в нем не превышает 1 мкг. В ничтожных количествах витамин B_{12} синтезируется в толстой кишке, однако он не может быть усвоен организмом, так как всасывание его возможно лишь в дистальном отделе подвздошной кишки. Механизм всасывания полностью не изучен. Известно только, что после освобождения из диетического белка витамин B_{12} связывается с «внутренним фактором» Касла, который выделяется париетальными клетками желудка, и что этот комплекс абсорбируется на микроворсинках подвздошной кишки. Всасывание происходит только в присутствии солей кальция и при нейтральной реакции среды. Связь витамина B_{12} с «внутренним фактором» весьма прочна; она может быть разрушена бактериальной флорой.

После всасывания витамин B_{12} поступает в кровь, где связывается с транскобаламинами. Одна часть его откладывается в печени, другая остается в кровяной плазме и межклеточной жидкости, из которых он потребляется клетками. Общие запасы его в организме составляют около 4 мг. Примерно 99% потребностей организма обеспечивается механизмами активного и 1% – пассивного всасывания витамина.

Неспособность слизистой оболочки подвздошной кишки всасывать витамин B_{12} может быть наследственной (синдром Гресбека – Имерслунда) или приобретенной (приложение I – 3).

Всасывание витамина B_{12} нарушается при болезнях, протекающих с повышением кислотности в подвздошной кишке, при нарушениях переваривания диетического белка, при потреблении освободившегося витамина B_{12} бактериями или паразитами, обитающими в проксимальных отделах тонкой кишки, после резекции дистального отдела подвздошной кишки, при поражении ее слизистой оболочки опухолью, при облучении и воспалении. Тяжесть нарушений всасывательной функции при лучевой болезни зависит от дозы облучения. Всасывательная функция тонкой кишки заметно нарушается также при выраженной недостаточности белка в диете (например, при квашиоркоре), под влиянием регулярных приемов алкоголя и некоторых лекарственных средств (неомицин, ПАСК, колхицин).

Кобаламины принимают участие почти во всех известных процессах обмена веществ. Они необходимы для нормального роста, гемопоэза, для поддержания нормальной функции клеток нервной системы и синтеза ДНК в клетке. Недостаточность всасывания этих веществ примерно в 90% случаев определяется неспособностью слизистой оболочки желудка секретировать энзим, известный под названием «внутренний фактор».

Эта форма недостаточности витамина B_{12} давно известна в клинике под названием пернициозная анемия, или болезнь Аддисона – Бирмера. Этим же термином обозначается анемия, обусловленная блокадой активности внутреннего фактора выработанными против него антителами.

Дефицит витамина B_{12} другого происхождения клинически неотличим от пер-

рициозной анемии. Хотя причины его, как уже отмечалось, весьма многочисленны, встречается он значительно реже, чем пернициозная анемия, вызванная недостаточностью секреции или инактивацией внутреннего фактора. В дальнейшем все формы дефицита витамина B_{12} независимо от их происхождения обозначаются для краткости термином «пернициозная анемия».

Диагноз пернициозной анемии в некоторых случаях может быть поставлен предположительно по внешнему виду больного. Особенно характерными признаками являются седые волосы и желтоватый цвет кожи у человека среднего возраста, жалующегося на головокружение, одышку и резкое понижение толерантности к физической нагрузке, на парестезии в конечностях и склонность к диарее. Больные выглядят обычно хорошо упитанными, хотя многие из них все же предъявляют жалобы на похудание. В более тяжелых случаях удается обнаружить сглаживание сосочков языка, признаки глоссита, умеренное увеличение селезенки и отек лодыжек, обусловленный либо гипопротеинемией, либо нарушением проницаемости капилляров под влиянием анемии (местные отеки).

Болезнь начинается обычно незаметно, чаще всего в возрасте около 40 лет. Болеют как мужчины, так и женщины. Многие клинические проявления могут быть объяснены анемией.

Изменения нервной системы обнаруживаются примерно у 80% больных. Они проявляются парестезиями, нарушением координации движений, глубокой и вибрационной чувствительности, ослаблением, а иногда и полным отсутствием сухожильных рефлексов. В самых легких случаях больные жалуются на онемение конечностей, покалывание в конечностях. В более тяжелых случаях наблюдаются нарушение походки, неспособность застегивать пуговицы, сохранять равновесие в позе Ромберга и выполнять другие координированные движения. В самых тяжелых случаях болезни отмечаются потеря зрения, отсутствие сухожильных рефлексов, параплегия, нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки. Иногда наблюдаются изменения личности с развитием галлюцинаций, потерей памяти и ориентации. Неврологические нарушения при дефиците витамина B_{12} объясняются поражением периферических нервов, задних и боковых столбов спинного мозга.

Почти в каждом случае пернициозной анемии обнаруживается отсутствие свободной соляной кислоты в желудочном соке или резкое понижение скорости ее секреции. Ахлоргидрия и низкое часовое напряжение секреции желудочного сока обнаруживаются как во время обострения болезни, так и после наступившей ремиссии. Неспособность секретировать свободную соляную кислоту после подкожной инъекции пентагастрина является одним из наиболее важных диагностических признаков пернициозной анемии. Отсутствие свободной соляной кислоты благоприятствует бактериальному обсеменению тонкой кишки. У значительного числа больных так называемые ахилические поносы при пернициозной анемии вызываются сопутствующим дисбактериозом, который может заметно увеличить дефицит витамина B_{12} в организме больного пернициозной анемией.

Пункция костного мозга во время рецидива болезни выявляет мегалобластический тип эритропоэза. В мазке всегда обнаруживается большое количество промегалобластов, базофильных и полихроматофильных мегалобластов. Последние сохраняются и после исчезновения анемии (по показателям периферической крови). В мазке костного мозга всегда содержится большее или меньшее число клеток, находящихся в состоянии митоза. Мегалобластический костный мозг переходит в нормобластический примерно через 1—2 дня после инъекции нескольких миллиграммов витамина B_{12}. Гигантские метамиелоциты и полисегментированные нейтрофилы являются вторым характерным признаком дефицита витамина B_{12} или фолиевой кислоты в организме. Этот признак более устойчив. Он сохраняется в течение некоторого времени и после начала специфической терапии.

В каждом случае неосложненной и нелеченой пернициозной анемии в периферической крови обнаруживается макроцитоз и гиперхромия. Средний объем эритроцитов почти всегда превышает 100 мкм^3. Средняя концентрация гемоглобина в эритроците обычно увеличивается и превышает 30—35%. В мазке периферической крови всегда обнаруживаются анизоцитоз, пойкилоцитоз и овальные макроциты, а в более тяжелых случаях — нормобласты. Харак-

терным признаком дефицита витамина B_{12} и фолиевой кислоты считают также присутствие в мазке крови гиперсегментированных гранулоцитов. Содержание витамина B_{12} в крови больных нелеченой пернициозной анемией резко понижено и редко достигает 200 пг/мл, а в некоторых случаях оказывается даже ниже 100 пг/мл. Содержание непрямого билирубина в крови умеренно повышено.

Суммируя изложенное, можно сказать, что главными диагностическими признаками анемии, вызванной дефицитом витамина B_{12}, являются следующие: макроцитоз и гиперхромия эритроцитов, мегалобластический тип эритропоэза, ахлоргидрия, резистентная к пентагастрину, признаки поражения задних и боковых столбов спинного мозга. Диагноз подтверждается способностью витамина B_{12} вызывать ретикулоцитарный криз и изменять мегалобластический тип эритропоэза на нормобластический. Антитела к внутреннему фактору обнаруживаются часто, но не в каждом случае болезни.

Пернициозная анемия у детей в одних случаях не отличается от аналогичной болезни у взрослых, в других – развивается вследствие избирательной неспособности слизистой оболочки желудка секретировать внутренний фактор. Слизистая оболочка желудка у этих больных имеет нормальное гистологическое строение и способна вырабатывать свободную соляную кислоту. Антител к внутреннему фактору у этих больных не было обнаружено. После парентерального назначения витамина B_{12} наступает ремиссия. Если лечение прекратить, развивается рецидив болезни.

Дефицит витамина B_{12} наблюдается иногда у детей, слизистая оболочка желудка которых способна секретировать и свободную соляную кислоту, и внутренний фактор. Гистологически она не отличается от нормальной слизистой оболочки. Иммунологически внутренний фактор этих больных не отличается от внутреннего фактора здоровых, но функционально он неполноценен, так как не влияет на всасывание витамина B_{12} в тонкой кишке. У всех больных отмечена протеинурия. Недостаточность всасывания витамина B_{12} в подобных случаях связывается с аномалией строения слизистой оболочки подвздошной кишки. Описанный тип нарушения всасываемости витамина B_{12} принято обозначать термином синдром Гресбека – Имерслунда.

Клиническая картина пернициозной анемии может наблюдаться даже у больных с нормальным содержанием витамина B_{12} в кровяной сыворотке Gimpert, Jakob, Hitzig (1975) наблюдали ее у членов одной семьи. Возникновение дефицита витамина B_{12} в подобных случаях объясняется недостаточностью транскобаламина II в крови больных.

После гастрэктомии организм полностью лишается клеток слизистой оболочки, вырабатывающих внутренний фактор. Больные, перенесшие гастрэктомию, как и больные пернициозной анемией, нуждаются в регулярном назначении витамина B_{12}. Если они не получают его, то через 5–7 лет после гастрэктомии у больных появляются признаки дефицита витамина B_{12}. После частичной резекции желудка эти признаки появляются через значительно большие промежутки времени и не у всех, а только у части больных. Полупериод выведения витамина B_{12} составляет в среднем 1 год. Этим и объясняется весьма позднее развитие признаков его дефицита у оперированных.

Синдром приводящей петли развивается иногда у больных, перенесших резекцию желудка по способу Бильрот II и его модификациям. Застой кишечного содержимого, понижение кислотности желудочного сока способствуют усиленному росту бактерий в приводящей петле. Бактериальное обсеменение тонкой кишки бывает настолько тяжелым, что населяющие ее бактерии выступают конкурентными антагонистами внутреннего фактора за обладание витамином B_{12}. Выздоровление достигается посредством подавления кишечной флоры антибиотиками.

Сказанное относится и к бактериальной флоре, развивающейся в тонкой кишке при ее дивертикулитах. Широкий лентец также способен усваивать витамин B_{12}, вызывая характерную клиническую картину его дефицита в организме. После дегельминтизации полное выздоровление больного наступает без дополнительной терапии.

Дефицит витамина B_{12} наблюдается иногда при заболеваниях дистального отрезка подвздошной кишки, перечисленных в приложении 1 – 3. Запасы ви-

тамина B_{12} в организме достаточно велики, а потребность в нем весьма незначительна. По этой причине диета с незначительным количеством белка животного происхождения эффективно предупреждает развитие гиповитаминоза.

Фолиевая кислота. Термин «фолиевая кислота» применяется для обозначения группы веществ, одно из которых — птерилглутамовая кислота — принимает участие в межуточном обмене человека. Фолиевая кислота содержится почти во всех пищевых веществах, особенно много ее в печени и в листьях растений. Фолиевая кислота быстро разрушается при нагревании, поэтому ее содержание в диете в значительной мере зависит от способа приготовления пищи. После освобождения из комплекса с диетическими белками фолиевая кислота всасывается в тощей кишке.

Запасы фолиевой кислоты в организме весьма незначительны, поэтому клинические признаки макроцитарной анемии появляются спустя всего лишь несколько недель после исключения ее из диеты или через 3—4 мес после начала выраженных нарушений ее всасывания.

Дефицит фолиевой кислоты в организме развивается либо вследствие недостаточного содержания ее в диете, либо вследствие нарушения ее всасывания в проксимальных отделах тощей кишки (приложение I — 4). В большинстве случаев наблюдается одновременное действие обоих факторов.

По нашим наблюдениям, дефицит фолиевой кислоты встречается почти постоянно при целиакии-спру, которая протекает с поражением главным образом начального отрезка тощей кишки. Дефицит фолиевой кислоты постоянно наблюдался нами при опухолях начального отдела тощей кишки (лимфосаркома, лимфогранулематоз), при язве тощей кишки. Резекция тощей кишки всегда приводит к развитию клинических признаков ее дефицита, так же как резекция подвздошной кишки — к дефициту B_{12}. Дефицит фолиевой кислоты развивается и при диффузных поражениях кишечника, наблюдающихся при амилоидозе, болезни Уиппла, склеродермии. Бактериальное обсеменение тонкой кишки не оказывает заметного влияния на всасываемость фолиевой кислоты. Нарушается она под влиянием алкоголя, противосудорожных и противозачаточных средств.

Мегалобластическая анемия нередко развивается у детей, вскармливаемых молоком с недостаточным содержанием фолиевой кислоты, потребность в которой во время беременности резко возрастает. Дефицит фолиевой кислоты в организме беременной начинается обычно с появления гиперсегментированных нейтрофилов. Появление в периферической крови мегалобластов в случае тяжелой гемолитической анемии объясняется дефицитом фолиевой кислоты, развивающимся в связи с повышенным потреблением ее делящимися клетками костного мозга. Описаны и врожденные дефекты всасываемости фолиевой кислоты, при которых мегалобластическая анемия сочетается обычно с эпилепсией, замедлением умственного развития и другими признаками поражения нервной системы.

Анемия при дефиците фолиевой кислоты в организме по гематологическим показателям идентична анемии, возникающей при дефиците витамина B_{12}. Сравниваемые анемии отличаются друг от друга по сопутствующим признакам. Резистентная к пентагастрину ахлоргидрия встречается почти в каждом случае анемии, вызванной дефицитом витамина B_{12}. Секреция свободной соляной кислоты при фолиеводефицитной анемии сохраняется.

Резко выраженная диарея и нерезко выраженные признаки поражения нервной системы характерны для анемии, вызванной дефицитом фолиевой кислоты. Анемия, обусловленная дефицитом витамина B_{12}, протекает обычно с отчетливо выраженными признаками поражения задних и боковых столбов спинного мозга. Диарея и другие признаки синдрома недостаточности всасывания выражены при ней весьма умеренно. В диагностически неясных случаях сомнение разрешается определением концентрации витамина B_{12} в крови или проведением пробы Шиллинга.

Принцип пробы Шиллинга заключается в следующем. Обследуемый принимает внутрь радиоактивный витамин B_{12} (обычно 0,5 мкКи ^{57}Co-цианокобаламина). Одновременно он получает внутримышечно 1 мг обычного витамина B_{12}. Если в моче обследуемого, собранной в течение суток, количество радиоактивного витамина B_{12} меньше 7% принятой внутрь дозы,

можно утверждать, что всасывание витамина B_{12} у него нарушено. В случаях сомнительного результата пробу повторяют, но на этот раз одновременно с радиоактивным витамином B_{12} назначают 60 мг внутреннего фактора, полученного из желудка свиньи. Нормальное содержание витамина B_{12} в суточной моче при втором варианте пробы свидетельствует о том, что всасываемость витамина B_{12} улучшилась за счет добавления внутреннего фактора.

Проводя пробу Шиллинга, необходимо иметь в виду зависимость ее результатов от выраженности бактериального обсеменения тонкой кишки, которое нередко наблюдается при дивертикулитах и синдроме приводящей петли. Поэтому больным, перенесшим резекцию желудка и имеющим признаки синдрома недостаточности всасывания, пробу Шиллинга рекомендуется проводить только после 10—12-дневного курса терапии тетрациклином или 6—8-дневного курса терапии энтероседивом или рифадином.

Труднее установить диагноз пернициозной анемии у больных с признаками поражения нервной системы, которые уже получали терапию витамином B_{12} или фолиевой кислотой и у которых мегалобластический тип эритропоэза уже сменился нормобластическим. В подобных случаях значительную помощь оказывает определение свободной соляной кислоты в желудочном соке. Если назначение пентагастрина сопровождается появлением свободной соляной кислоты, диагноз пернициозной анемии можно считать почти исключенным. Если ахлоргидрия сохраняется, рекомендуется произвести пробу Шиллинга, которая оценивает способность слизистой оболочки подвздошной кишки обследуемого всасывать меченый витамин B_{12}.

Нарушение всасывания и обмена железа

Всасываемость железа определяется взаимоотношением трех главных факторов: количеством железа в просвете тонкой кишки, формой его катиона и функциональным состоянием слизистой оболочки. Современный человек, находящийся на смешанной диете, потребляет за сутки 10—20 мг железа, главным образом в форме миоглобина и гемоглобина. Всасывается около 10% диетического железа и примерно такое же количество его ежесуточно теряется организмом.

В желудке железо освобождается от связи с белком. Под влиянием содержащейся в диете аскорбиновой кислоты трехвалентное железо переходит в двухвалентную форму. В кислом содержимом желудка двухвалентное железо вступает в связь с мукополисахаридом, образуя большой железный комплекс. В просвете двенадцатиперстной кишки из этого стабильного макрокомплекса образуются малые комплексы, которые состоят из железа, аскорбиновой кислоты, лимонной кислоты, гексоз и некоторых аминокислот, в частности цистеина. Эти малые комплексы всасываются главным образом в верхней части тонкой кишки.

Когда железо поступает в отделы тонкой кишки, где pH выше, чем в желудке, оно полимеризуется в большой коллоидный комплекс. Осажденное железо выделяется из организма в виде гидроокиси. Атрофия слизистой оболочки желудка понижает способность расщеплять диетический белок и способствует возникновению дефицита железа в организме.

После расщепления гемоглобина и миоглобина в желудке освобождается гем. В двенадцатиперстной кишке он подвергается действию панкреатических ферментов, которые препятствуют его полимеризации. При внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы всасывание гема слизистой оболочкой двенадцатиперстной кишки резко нарушается из-за его быстрой полимеризации в слишком большие комплексы. Запасы железа в организме при болезнях поджелудочной железы пополняются за счет небольших количеств гема, который всасывается в неизмененном виде.

Большая часть всосавшегося железа быстро поступает в кровяную плазму, где связывается с трансферрином. Небольшая часть его связывается с апоферритином и сохраняется в клетке. Это железо теряется вместе со слущивающимися клетками кишечного эпителия. После поступления внутрь клетки гем расщепляется, а освободившееся из него железо усваивается. Всасывание железа осуществляется главным образом в двенадцатиперстной и в начальной части тощей кишки. Механизмы регуляции всасывания железа окончательно не вы-

яснены, но твердо установлено, что всасывание ускоряется при его дефиците и замедляется при увеличении его запасов в организме.

Железодефицитная анемия является самым распространенным типом анемии. В прошлом она имела чаще всего алиментарное происхождение. В настоящее время диетический фактор перестал играть решающую роль, и железодефицитная анемия развивается чаще всего под влиянием комплекса причин, главными из которых являются повышенные потребности организма в железе, кровопотери и нарушение всасывания железа.

Потребность организма в железе резко возрастает во время беременности и в периоды усиленного роста. Девушки во время полового созревания болеют анемией чаще юношей из-за неблагоприятного сочетания повышенных потребностей в железе, вызванных быстрым ростом, с началом кровопотерь, которые иногда (например, при мелкокистозном перерождении яичников и при так называемых дизовариальных кровотечениях) могут быть значительными.

Кровопотери считаются наиболее частой причиной железодефицитных анемий. В большинстве случаев они обусловлены дефектами слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта. Особенно часто наблюдаются анемии, вызванные повторными носовыми или геморроидальными кровотечениями. Иногда причиной железодефицитной анемии оказываются тромбоцитопеническая пурпура, гемофилия, телеангиэктазии, диафрагмальная грыжа, эрозия, язва и опухоль желудочно-кишечного тракта, у женщин – маточные кровотечения.

Железодефицитная анемия может быть связана с гемолизом, который является одним из частых осложнений у больных с протезированными клапанами.

Недостаточность всасывания железа нередко наблюдается у больных, перенесших резекцию желудка, при энтероколитах, целиакии-спру, дуоденитах.

Больные железодефицитной анемией обращаются к врачу почти всегда с жалобами на слабость, одышку даже при незначительной физической нагрузке, головокружение, потемнение в глазах, которые обычно сочетаются с пульсирующей болью в голове. Значительно реже встречается сидеропеническая (посткрикоидная) дисфагия в сочетании с глосситом (синдром *Пламмера – Винсона*). Перечисленные жалобы с особым постоянством отмечаются после больших кровопотерь и у больных с диареей и пострезекционными синдромами.

Клинические исследования выявляют бледность кожи и слизистых оболочек, трещины в углах рта, атрофию сосочков языка, иногда глоссит, ложкообразные ногти повышенной ломкости. Селезенка иногда оказывается слегка увеличенной, безболезненный край ее выступает на 1–2 см из-под реберной дуги. Выраженность нарушений сердечно-сосудистой системы зависит от тяжести анемии. В более легких случаях отмечаются сосудистые шумы (например, шум волчка), *систолический шум над верхушкой* сердца. Когда содержание гемоглобина в крови падает ниже 50 г/л, сердце расширяется. Ахлоргидрия встречается примерно у половины больных; после коррекции анемии она не исчезает.

Дефицит железа в организме может существовать без каких-либо изменений в морфологии эритроцита. По мере прогрессирования дефицита вначале появляется гипохромия, а позднее микроцитоз. В случаях выраженной железодефицитной анемии средний объем эритроцита оказывается менее 80 мкм^3, содержание гемоглобина в нем падает ниже 30 пг, а концентрация гемоглобина – ниже 30%. Появляются пойкилоцитоз, *анизоцитоз. В случаях тяжелой* анемии в периферической крови появляются нормобласты. Количество тромбоцитов в крови при железодефицитной анемии в одних случаях резко увеличивается, в других – уменьшается. Иногда незначительно повышается количество билирубина в крови.

Содержание железа в крови ниже нормального (500–1000 мкг/л) и обычно ниже 400 мкг/л. Низкие цифры насыщения трансферрина не имеют диагностического значения, так как наблюдаются не только при железодефицитной анемии, но и при многих инфекциях. Стернальная пункция обнаруживает нормобластический тип кроветворения. Количество *эритробластов* может достигать 30%; характерно резкое уменьшение или почти полное исчезновение в них зерен гемосидерина. Содержание сидероцитов в периферической крови также

уменьшено. Железодефицитная анемия может встречаться одновременно с другими анемиями, например с пернициозной.

Примерно 90% всех микроцитарных и гипохромных анемий вызываются дефицитом железа в организме. Диагноз этого вида анемии всегда должен быть подтвержден определением концентрации железа в крови. Для определения объема лечебных мероприятий необходимо выяснить причину анемии. Иногда эта задача оказывается чрезвычайно трудной и для ее разрешения приходится прибегать к многим методам исследования. Роль кровопотерь из желудочно-кишечного тракта проверяют по радиоактивности кала после внутривенного введения эритроцитов, меченных хромом. После этого определяют всасывательную способность тонкой кишки и проверяют возможную связь анемии с гемолизом эритроцитов. Проведение указанного комплекса мероприятий заметно уменьшает число так называемых идиопатических железодефицитных анемий.

Гипохромная микроцитарная анемия, развивающаяся при недостатке железа в организме, лишь отдаленно напоминает талассемию, которая тоже протекает с гипохромией и уменьшением объема эритроцитов. Дифференциальный диагноз между этими болезнями, как правило, нетруден.

Талассемия относится к наследственным болезням. Анемия у ребенка появляется уже на первом году жизни. Более легкие формы талассемии приходится отличать от других гемоглобинопатий чаще, чем от железодефицитной анемии. В сомнительных случаях определение концентрации железа в крови позволяет уверенно отдифференцировать железодефицитную анемию от талассемии. Содержание железа в крови при первой из упомянутых болезней всегда понижено, а при второй — всегда повышено. Постоянно высокий ретикулоцитоз, увеличение печени и селезенки помогают отличить талассемию от железодефицитной анемии.

Сидеробластная анемия нередко оказывается гипохромной и микроцитарной. В периферической крови этих больных отмечается пойкилоцитоз и нормальное или увеличенное число сидеробластов. Число ретикулоцитов остается нормальным или уменьшенным. В пунктате костного мозга обнаруживаются признаки нормобластического эритропоэза. Число сидеробластов всегда значительно увеличено. У некоторых больных выявляется мегалобластическая гиперплазия костного мозга. В периферической крови этих больных преобладают макроциты. Содержание железа в сыворотке крови увеличено и часто превышает 2000 мкг/л.

Сидеробластная анемия, как и железодефицитная, встречается в любом возрасте. Большинство больных хорошо упитаны и не имеют обычных клинических признаков пиридоксиновой недостаточности. В половине случаев обнаруживается увеличение печени и селезенки. Назначение больших доз пиридоксина этим больным сопровождается ретикулоцитарным кризом, который развивается через 4—10 дней от начала терапии. Количество ретикулоцитов достигает иногда 50%. Одновременно с этим содержание железа в крови понижается до нормального уровня. Терапия препаратами железа неэффективна. Железодефицитная анемия отличается от анемии, чувствительной к терапии пиридоксином, низким содержанием железа в сыворотке крови и уменьшенным содержанием сидеробластов в крови и костном мозге. Сравниваемые анемии можно отличить друг от друга пробным курсом терапии пиридоксином. Препараты железа при сидеробластной анемии противопоказаны.

Сидеробластная анемия иногда оказывается одним из проявлений токсического действия на эритропоэз свинца и противотуберкулезных препаратов: изониазида, циклосерина, пиразинамида. Известно, что свинец подавляет синтез гема в клетке, не блокируя его полностью. Назначение пиридоксина больным лекарственной сидеробластной анемией заметно уменьшает выраженность анемии и периферического неврита, но выздоровление наступает только после отмены указанных средств. Возможно, что указанные средства либо вызывают недостаточность пиридоксина, либо препятствуют усвоению его клетками.

Сидеробластная анемия или появление в крови сидеробластов без анемии наблюдается иногда при миеломной болезни, уремии, лимфогранулематозе, болезнях печени, лейкозах, при диффузных болезнях соединительной ткани, метастазах рака в костный мозг и при некоторых других болезнях. Успешная

терапия основной болезни сопровождается исчезновением сидеробластов. Подобный результат наблюдается иногда после назначения пиридоксина или фолиевой кислоты. Вторичная сидеробластная анемия протекает обычно доброкачественно и только в редких случаях осложняется гепатоспленомегалией и гемохроматозом. Диспансеризация больных сидеробластной анемией позволила установить, что у многих из них через больший или меньший отрезок времени развивается лейкоз.

Апластическая и гипопластическая анемия

Термины «апластическая» и «гипопластическая» анемия применяются для обозначения группы болезней и синдромов, в основе которых в большинстве случаев лежат либо изолированная гипоплазия эритроцитарного ростка, либо гипоплазия нескольких ростков костного мозга. Обе формы анемии могут быть как врожденными, так и приобретенными. В эту же группу принято включать так называемые псевдоапластические анемии, развитие которых связано с глубокими нарушениями структуры и функции эритробластов и эритроцитов. Несмотря на выраженную анемию, в костном мозге этих больных обнаруживается большое количество эритробластов.

По современным взглядам, гипопластическая анемия представляет собой болезнь костного мозга, которая проявляется его неспособностью вырабатывать эритроциты. В большинстве случаев отмечается поражение лейкоцитарного и мегакариоцитарного ростков, проявляющееся нейтропенией и тромбоцитопенией.Функциональный торпор костного мозга может наступить в любом возрасте. В наше время гипопластическая анемия чаще всего вызывается лекарственными средствами и химическими веществами, применяемыми в быту, промышленности и сельском хозяйстве. Особенно часто наблюдается связь гипопластической анемии с употреблением антибиотиков, сульфаниламидов, гипогликемизирующих средств, препаратов золота. Функциональная депрессия костного мозга часто развивается после контакта с растворителями (например, бензином), инсектицидами. Причина гипопластической анемии во многих случаях остается неясной. Подобные случаи классифицируются как «идиопатические».

Наследственные формы гипопластической анемии начинаются незаметно, а приобретенные часто протекают как острое заболевание с выраженной лихорадкой и геморрагическим синдромом. Указанные особенности клинической картины в прошлом послужили основанием для наименования болезни «септическая ангина», «геморрагическая алейкия». При осмотре больного обращает на себя внимание резкая бледность кожи, слизистых оболочек и склер. Печень и селезенка не увеличены. В случаях, осложненных ангиной, иногда бывают незначительно увеличенными шейные и подчелюстные лимфатические узлы.

Клинические проявления болезни в значительной мере определяются характером поражения костного мозга. При изолированном поражении эритроцитарного ростка болезнь начинается как тяжелая «рефрактерная» анемия. Одновременное поражение всех ростков дает картину панмиелофтиза. Когда болезнь начинается с поражения мегакариоцитарного ростка, она в течение некоторого времени принимается обычно за тромбоцитопеническую пурпуру. Более раннее или преимущественное поражение миелоидного ростка проявляется сначала как агранулоцитоз или агранулоцитарная ангина. Перечисленные начальные проявления спустя некоторый срок сменяются развернутой картиной болезни с одновременным поражением всех трех ростков костного мозга. При выздоровлении в последнюю очередь исчезает тромбоцитопения.

В анализах периферической крови обычно выявляются панцитопения (80% случаев), анемия (8–10%), анемия и нейтропения (7–8%), анемия и тромбоцитопения (3–5%). Содержание лимфоцитов в крови может быть увеличенным, нормальным или пониженным. По данным стернальной пункции и трепанобиопсии, костный мозг в 74% случаев содержал уменьшенное количество клеток. В остальных случаях содержание клеток было нормальным или повышенным. Аплазия или гипоплазия всех трех ростков костного мозга наблюдалась у 74%, двух ростков – у 5% и одного ростка – у 12% больных. В костном мозге часто обнаруживалось увеличенное число лимфоцитов и плазматических клеток.

Парциальная гипоплазия эритроцитарного ростка проявляется нормоцитарной или нерезко выраженной макроцитарной анемией. Количество лейкоцитов и тромбоцитов в начале болезни остается нормальным. Позднее развивается тромбоцитопения или панцитопения с характерными для них геморрагическими и инфекционными осложнениями. Примерно у половины больных обнаруживается тимома, оперативное удаление которой нередко приводит к ремиссии. Гипопластическая анемия с изолированным угнетением эритропоэза может быть первым клиническим проявлением и раковой опухоли. Встречается она также как наследственное заболевание (Erythrogenesis imperfecta – незавершенный эритрогенез) у новорожденных или детей первого года жизни.

Семейная гипопластическая панцитопения встречается в двух видах: без врожденных аномалий и с врожденными аномалиями. Последняя изучена Fanconi, который на основании длительных наблюдений за 129 больными выдвигает следующие диагностические критерии: прогрессирующая панцитопения, гиперпигментация кожи, выраженное отставание в росте, гипогонадизм, аномалии скелета. Часто обнаруживается также стробизм (22% случаев), микроцефалия (40%), отставание в умственном развитии (17%). Анемия появляется обычно на 7–8-м году жизни. Костный мозг в начале болезни может быть активным, в поздних стадиях он замещается жировой тканью.

Характерная для апластической анемии картина периферической крови наблюдается иногда у больных с выраженным усилением эритропоэза в костном мозге. Одни авторы называют этот синдром псевдоапластической анемией, другие – неэффективным эритропоэзом. Кроме гиперплазии эритроцитарного ростка костного мозга и панцитопении в периферической крови, этот синдром характеризуется заметным повышением гемолиза, который проявляется ретикулоцитозом и повышением концентрации неконъюгированного билирубина в крови. Одна часть неполноценных клеток эритроцитарного ряда гемолизируется в костном мозге, другая – обречена на досрочное разрушение в селезенке и других органах.

Неэффективный эритропоэз наблюдается иногда при анемиях, вызванных дефицитом витамина B_{12} и фолиевой кислоты, при лейкозе, эритролейкозе, миелопролиферативных синдромах, талассемии, сидеробластической анемии и при наследственном дизэритропоэзе – болезни, характерным признаком которой является неодновременное созревание ядра и протоплазмы клеток эритроцитарного ряда. Протоплазма клеток базофильна, содержит значительное количество вакуолей. В одной клетке может наблюдаться по нескольку ядер, иногда соединенных друг с другом мостиками хроматина («гигантобласты»). Клетки с пикнотическими ядрами располагаются рядом с типичными мегалобластами. Maldonado, Taswell (1974) сообщают, что болезнь иногда проявляется только в пожилом и старческом возрасте.

Апластическая и гипопластическая анемии относятся к числу весьма трудно распознаваемых болезней. Особенно трудно дифференцировать их от лейкоза. Обе болезни могут начинаться внезапно. В клинической картине в одном случае доминируют лихорадка и анемия, в другом – лихорадка и геморрагический синдром. Еще большее сходство между сравниваемыми болезнями наблюдается в случаях их незаметного начала. Обе они представляются в виде прогрессирующей анемии, которая иногда сочетается с нейтропенией и тромбоцитопенией. Дифференциальный диагноз особенно труден у детей из-за нестабильного состава их крови.

Острый лейкоз хотя и напоминает апластическую анемию, но все же во многих случаях отличается от нее по выраженности отдельных признаков. Как уже отмечалось, печень и селезенка при апластической анемии не увеличены. Нерезко выраженное увеличение их часто наблюдается при остром лейкозе. Лимфатические узлы при апластической анемии не увеличены, при остром лейкозе иногда отмечается умеренное увеличение лимфатических узлов шеи. Диагностическое значение этих признаков возрастает в случаях, протекающих без ангины и некрозов в полости рта. Спонтанная боль в грудине или болезненность ее при пальпации нередко отмечается при остром лейкозе и отсутствует у больных апластической анемией. Мы не настаиваем на важности диагностического значения этого при-

знака, так как наблюдали только небольшое число больных апластической анемией. Двустороннее увеличение подчелюстных слюнных желез изредка отмечается при остром лейкозе; при апластической анемии этот признак не описан.

Изучение костномозгового кроветворения позволяет, как правило, выявить факты, значительно облегчающие дифференциальный диагноз сравниваемых болезней. Деятельный костный мозг при апластической анемии почти полностью замещается жировым. Строма костного мозга резко отечна. Метод трепанобиопсии позволяет обнаружить среди жировой ткани отдельные очаги гиперплазии со значительным количеством незрелых клеточных элементов лейкопоэза и эритропоэза. В случаях менее тяжелых отек стромы выражен нерезко, количество жировых клеток хотя и увеличено, но костномозговое кроветворение все же сохранено. Наряду с клетками эритроцитарного ряда в костном мозге содержится значительное количество плазматических клеток.

Предложенный М. И. Аринкиным (1929) метод стернальной пункции в некоторых случаях не дает достаточно надежных оснований для проведения дифференциального диагноза между апластической анемией и лейкозом. При попадании иглы в очаг жировой инфильтрации костный мозг получить не удается, а при попадании ее в очаг гиперплазии пунктат может состоять главным образом из недифференцированных клеток миелоидного ряда [Файнштейн Ф. Э., 1965]. Общее диагностическое правило, согласно которому чем больше в пунктате бластных клеток, тем более вероятен лейкоз, в подобных случаях оказывается несостоятельным.

Картина крови при апластической анемии с самого начала и до конца болезни может ничем не отличаться от картины крови при остром лейкозе; иногда она оказывается только началом лейкоза, другие клинические признаки которого появляются иногда через несколько месяцев, а иногда спустя несколько лет после начала болезни. Окончательный диагноз в некоторых случаях может быть поставлен только после довольно длительного наблюдения за течением болезни и характером изменений крови и костного мозга.

Хронический миелолейкоз иногда дебютирует под видом апластической или гипопластической анемии, которая может появиться на несколько лет раньше других его признаков. Количество миелобластов в крови в подобного рода случаях может быть весьма незначительным, а иногда их удается обнаружить только в мазках крови, приготовленных из отцентрифугированной лейкоцитарной фракции крови. Этот метод исследования рекомендуется проводить до стернальной пункции. Он полезен не только для выявления лейкозов, но и для дифференциации их друг от друга. Диагностическая трудность обычно исчезает с появлением увеличенных лимфатических узлов, печени и селезенки. К этому времени в периферической крови обнаруживаются уже значительное увеличение числа лейкоцитов и весьма важные для диагноза их юные формы: промиелобласты, миелобласты, миелоциты.

Злокачественные опухоли с метастазами в костный мозг нередко осложняются анемиями, которые принимают прогрессирующее течение. Обычно подобные анемии бывают нормоцитарными и гипохромными. Рентгенологическое исследование в некоторых случаях не может обнаружить признаков поражения костей, и тогда тяжелая анемия с наличием нормобластов в крови оказывается единственным проявлением метастатического поражения костного мозга. Спустя некоторый срок незрелые клетки эритроцитарного и миелоидного ряда могут исчезнуть из периферической крови, но через больший или меньший интервал времени они появляются в ней вторично. Нормальная картина крови не исключает рака костей. Анемия с нормобластами, юными нейтрофилами и миелоцитами в крови больных пожилого и старческого возраста чаще всего обусловлена метастазами рака в костный мозг. Дальнейшее диагностическое исследование больного должно быть направлено на поиски первичной опухоли.

Тяжелая анемия с выраженной панцитопенией наблюдается иногда в случаях нелеченой пернициозной анемии. Дифференциальный диагноз ее с апластической анемией редко бывает трудным. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга по виду кожи, склер и слизистых оболочек, которые у больных пернициозной анемией имеют желто-

ватый оттенок, а у больных апластической и гипопластической анемией остаются бледно-белыми. Глоссит, увеличение селезенки, признаки поражения нервной системы характерны для пернициозной анемии и не встречаются при апластической анемии. В сомнительных случаях диагноз устанавливают окончательно по результатам стернальной пункции и пробной терапии витамином B_{12}.

Гемолитическая анемия

Жизнь и функциональная деятельность нормального эритроцита продолжается около 120 дней. После распада эритроцита гем содержащегося в нем гемоглобина захватывается ретикулоэндотелиальными клетками, которые превращают его в неконъюгированный билирубин. Попадая в печень, этот билирубин соединяется с глюкуроновой кислотой, секретируется в желудочно-кишечный тракт, оттуда выделяется в виде стеркобилина. Длительность жизни эритроцита при гемолитической анемии уменьшена. Следствием этого является гиперплазия эритроцитарного ростка костного мозга и увеличение распада эритроцитов в периферической крови. Ускорение распада эритроцитов сопровождается увеличением селезенки.

Гемолитические анемии разделяют на наследственные, обусловленные дефектами структуры и функции эритроцитов, и приобретенные, при которых разрушение эритроцитов наступает под влиянием факторов окружающей среды.

Врожденная гемолитическая анемия

Аномалия мембраны эритроцита. Клиническая картина наследственного сфероцитоза – самого распространенного вида гемолитической анемии в Европе – впервые была подробно описана в 1900 г. Minkowski под названием «врожденная гемолитическая желтуха». В 1907 г. Chauffard указал на два новых признака этой болезни: высокий ретикулоцитоз и снижение осмотической резистентности эритроцитов. Болезнь начинается в первой половине жизни, а иногда вскоре после рождения. Она может протекать бессимптомно, и больные ведут активный образ жизни, так как анемия у них либо едва выражена, либо отсутствует.

Постоянно высокий ретикулоцитоз и гиперплазия эритроидного ростка костного мозга являются единственными признаками болезни в подобных случаях.

В большинстве наследственный сфероцитоз имеет хроническое течение с периодическими обострениями – так называемыми апластическими кризами. Обострение болезни начинается внезапно с лихорадки, которая сопровождается тошнотой, рвотой, болью в животе. Тяжелые кризы осложняются коллапсом. Во время криза быстро развивается анемия, лейкопения и тромбоцитопения. Содержание ретикулоцитов и билирубина в крови резко падает. Костный мозг становится апластичным. Более легкие обострения болезни сопровождаются усилением желтухи и лихорадкой. Эти обострения связаны обычно с приступами печеночной колики или с каким-либо инфекционным заболеванием.

Обострения калькулезного холецистита, который обнаруживается почти в каждом случае врожденного сфероцитоза, иногда осложняются развитием обтурационной желтухи. Умеренное увеличение печени отмечается почти в каждом, а увеличение селезенки – в каждом случае врожденного сфероцитоза. Вне приступов апластических кризов и печеночной колики больные чувствуют себя вполне удовлетворительно, подтверждая афоризм, что они являются «более желтушными, чем больными».

Средний объем эритроцита при врожденном сфероцитозе нормален или слегка уменьшен. Среднее содержание гемоглобина в эритроците всегда увеличено. Содержание ретикулоцитов колеблется от 5 до 20%.

Диагноз врожденного сфероцитоза в большинстве случаев нетруден. Характерным является сочетание умеренной анемии, спленомегалии и легкой желтухи. Стойкий ретикулоцитоз, понижение осмотической резистентности эритроцитов, семейный характер болезни и благоприятное влияние спленэктомии подтверждают диагноз.

Наследственный эллипсоцитоз относится к редким болезням. Протекает он обычно как бессимптомная аномалия, но примерно у 12% больных обнаруживаются признаки повышенного гемолиза и легкой анемии.

Примерно 25—90% всех эритроцитов имеют характерную форму эллипсов. Пойкилоциты, микроциты и другие аномальные формы эритроцитов появляются только в связи с кризами. Увеличение селезенки наблюдается лишь у больных с анемией. После спленэктомии анемия исчезает, но измененная форма эритроцитов остается и оказывается единственным признаком болезни.

Наследственный стоматоцитоз — синдром, когда эритроциты в крови имеют форму вазы, а в сухом мазке в их центре выявляется щелевидное отверстие, отдаленно напоминающее рот. Болезнь протекает бессимптомно или с легкой гемолитической анемией. Временный стоматоцитоз *с гемолитической анемией развивается* иногда после приема алкоголя.

Недостаточность внутриклеточных энзимов. Гемолитическая анемия, вызванная недостаточным содержанием в эритроците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ), была распространена среди американских солдат, принимавших длительное время с профилактической целью противомалярийные препараты. Подробное изучение болезни, предпринятое после 1950 г., выявило, что недостаточность Г-6-ФДГ передается по наследству через половые хромосомы и что болезнь распространена по всему миру. В пределах Советского Союза эта аномалия чаще всего встречается среди жителей Азербайджана [Лысенко А. Я. и др., 1976].

Недостаточность Г-6-ФДГ проявляется в двух формах. Носители этой аномалии, проживающие главным образом в Северной Европе, в течение всей жизни болеют легкой гемолитической анемией, которая обостряется при бактериальных и вирусных инфекциях и при приеме лекарств, перечисленных в *приложении 1—5. До выяснения истинной* причины болезни она классифицировалась как несфероцитарная гемолитическая анемия. Носители этой аномалии, проживающие в районе Средиземного моря, заболевают гемолитической анемией только после приема указанных лекарств.

Острый гемолиз становится очевидным на 2—4-й день приема лекарства и почти всегда сопровождается гипербилирубинемией и гемоглобинурией. Содержание ретикулоцитов в крови, по*степенно повышаясь, достигает максимума* на 10—12-й день после начала болезни. Гемолизу подвергаются зрелые эритроциты, ретикулоциты же не разрушаются. Гемолитический криз может быть вызван инфекцией, как бактериальной, так и вирусной, а также наблюдается при диабетической коме.

К настоящему времени описано около 80 разновидностей аномалии Г-6-ФДГ. Приблизительно половина носителей этих разновидностей не имеют никаких клинических проявлений болезни.

Недостаточность энзимов пентозофосфатного цикла и системы глутатиона (глутатионредуктазы, глютатионсинтетазы, глутатионпероксидазы, гамма-глутамил-цистеинсинтетазы) передается по *наследству как аутосомный рецессивный* признак.

Носители указанных аномалий страдают хронической гемолитической анемией, которая заметно обостряется при приеме указанных в приложении I — 5 лекарственных средств и при инфекционных заболеваниях.

Наследственная несфероцитарная гемолитическая анемия, обусловленная недостаточностью энзимов, участвующих в анаэробном гликолизе, стала подробно изучаться с 1961 г. Недостаточность пируваткиназы оказалась наиболее распространенной причиной этого вида гемолитической анемии. Аномалия передается по наследству как аутосомный рецессивный признак. Отдельные больные резко отличаются друг от друга по тяжести заболевания. Спленэктомия заметно уменьшает выраженность анемии, но не приводит к полному прекращению гемолиза.

Гемолитическая анемия, возникающая вследствие недостаточности других гликолитических энзимов, встречается весьма редко.

Врожденные несфероцитарные гемолитические анемии, обусловленные недостаточностью Г-6-ФДГ, отличают от анемий, вызванных недостаточностью пируваткиназы, посредством пробы на аутогемолиз. Аутогемолиз эритроцитов с недостаточностью Г-6-ФДГ либо нормален, либо слегка усилен. В последнем случае он заметно уменьшается после добавления глюкозы. Аутогемолиз эритроцитов с недостаточностью пируваткиназы всегда усилен. После добавления глюкозы он не уменьшается.

Гемоглобинопатии. Серповидно-клеточная анемия. К настоящему времени описано более 100 аномалий гемоглобина, из которых наибольшее клиническое значение имеет HbS. Особенности строения гемоглобина передаются по наследству. Когда оба родителя передают ребенку ген HbS, он болеет серповидно-клеточной анемией. Когда ребенок получает этот ген от одного из родителей, у него выявляется только серповидно-клеточная аномалия. И болезнь, и аномалия распространены главным образом среди негров. Серповидно-клеточная анемия протекает как хроническое заболевание с периодически наступающими обострениями (кризами). Различают три типа кризов, из которых самым тяжелым является апластический. Клинические проявления его во всем подобны проявлениям апластических кризов при других гемолитических анемиях. Болевые кризы начинаются после сна и проявляются ноющей болью в коленных суставах или в нижних конечностях. Постепенно усиливаясь, боль иногда распространяется на живот, спину, верхние конечности, шею, голову. Боль может охватить все тело за несколько минут или за несколько часов и продолжается 2—3 ч или в течение 1—2 дней. Нестерпимые боли иногда охватывают только одну половину тела или только конечности. Внезапно возникая и так же внезапно прекращаясь, эти боли (которые не всегда снимаются даже морфином) могут проявляться регулярно через несколько недель, один раз в год или в несколько лет.

Кризами принято называть и боли, возникающие в связи с аноксией и инфарктами различных органов. Особенно часто развиваются инфаркты в селезенке, почках, костях и легких.

Незаживающие язвы на коже обычно одной, реже обеих голеней относятся к числу типичных проявлений болезни. Агрегация серповидно-клеточных эритроцитов периодически возникает в капиллярах различных органов, вызывая разнообразные нарушения их структуры и функции. Повторные инфаркты легких сопровождаются только пневмонией, но иногда вызывают и развитие легочного сердца. Инфаркты почек проявляются гематурией. Иногда они становятся причиной хронической почечной недостаточности. Асептические некрозы костей приводят к развитию тяжелых деформаций скелета. Клиническая картина инфарктов мозга зависит от их размеров и локализации.

Выраженность анемии зависит от течения болезни. Во время обострений анемия заметно усиливается. Содержание ретикулоцитов всегда увеличено и нередко превышает 20%. Во время апластических кризов ретикулоцитоз исчезает. Содержание лейкоцитов повышено до $10-15 \cdot 10^3$ в 1 мкл.

Диагноз болезни устанавливают обычно по сочетанию анемии со спленомегалией, по положительному результату пробы на серповидность эритроцитов и после выявления патологического HbS. Серповидно-клеточная анемия протекает, как правило, тяжело. Большинство больных умирают в детстве, изредка больные доживают до 30 лет. Врожденный характер болезни заметно облегчает диагностику. Дифференциально-диагностические трудности встречаются только при появлении острой боли в животе, которая может возникать как вследствие острых гнойных и других присущих всем людям заболеваний органов брюшной полости, так и вследствие преходящей аноксии или инфарктов органов брюшной полости, нередко развивающихся при кризах серповидно-клеточной анемии. Окончательный диагноз в подобных случаях устанавливается по результатам динамического наблюдения за течением болезни.

Талассемия. Особенности строения скелетов, обнаруженных при археологических исследованиях, указывают, что талассемия (врожденная болезнь, вызванная дефектом синтеза гемоглобина) встречалась в Южной Италии и Греции около 50 000 лет назад. Болезнь передается по наследству и встречается в гомозиготной (большая талассемия) и гетерозиготной (малая талассемия) формах. В Советском Союзе эта болезнь встречается в Азербайджане и в Средней Азии.

Малая талассемия протекает в большинстве случаев бессимптомно или с нерезко выраженным гемолизом. Бессимптомные формы болезни обнаруживаются только при лабораторном исследовании членов семей, страдающих большой талассемией. Мишеневидные эритроциты могут быть единственным признаком малой талассемии. В крови этих больных обнаруживается значительное количество патологического ге-

моглобина A_2. Симптоматические формы малой талассемии протекают с умеренной микроцитарной и гипохромной анемией. Селезенка увеличивается незначительно, повышенный ретикулоцитоз и легкая желтуха появляются только временами. Осмотическая резистентность эритроцитов повышена.

Большая талассемия начинается в детстве, обычно в первом десятилетии жизни. Дети бледны, быстро утомляются. При осмотре больных обращают на себя внимание непомерно большая голова, резко выраженные скулы, западение носа и грязно-желтый цвет кожи. Печень и селезенка увеличены. Живот часто резко выступает вперед из-за увеличенной селезенки. Нередко наблюдаются хронические язвы на голенях. Сердце значительно расширено, на его верхушке выслушивается систолический шум. Часто отмечаются отеки подкожной клетчатки и водянка полостей. Чем раньше началась болезнь, тем тяжелее она протекает. Большинство детей, больных талассемией, умирают еще до наступления половой зрелости от интеркуррентных инфекций или от последствий частых переливаний крови.

Анемия при талассемии всегда микроцитарная и гипохромная. Средний объем эритроцита часто меньше 60–70 мкм^3. В мазках крови обнаруживается пойкилоцитоз, анизоцитоз и полихроматофилия, всегда значительное число нормобластов; содержание лейкоцитов *в крови повышено и достигает* $10-25 \cdot 10^3$ в 1 мкл. В крови этих больных от 50 до 90% гемоглобина представлено его фетальной разновидностью.

Диагноз большой талассемии сравнительно нетруден. Значительно труднее отличить более легкие формы талассемии от других типов гемолитической анемии и от других гемоглобинопатий. В некоторых случаях талассемию приходится отличать от железодефицитной анемии. Предположительный диагноз талассемии ставят при сочетании следующих признаков: детский или молодой возраст больного, значительное увеличение печени и селезенки, обнаружение в периферической крови микроцитоза, гипохромии, мишеневидных клеток, нормобластов. Диагноз подтверждается результатами электрофоретического исследования гемоглобина.

Другие врожденные гемоглобинопатии встречаются реже упомянутых. В последние годы описано много «нестабильных гемоглобинов», носители которых также страдают гемолитической анемией. Гемолиз у больных с нестабильными гемоглобинами выражен, как правило, нерезко. Как и у больных с недостаточностью Г-6-ФДГ, типичные кризы у больных с нестабильными гемоглобинами наступают только после приема лекарственных средств и ядов, перечисленных в приложении 1–5. Состояние этих больных заметно улучшается после удаления селезенки. Метод электрофореза позволяет обнаружить многие, но не все нестабильные гемоглобины.

Приобретенная гемолитическая анемия

Аутоиммунная гемолитическая анемия – болезнь, развивающаяся под влиянием антител к собственным эритроцитам. На мембране эритроцита эти антитела определяются с применением прямой, а в сыворотке крови – непрямой проб Кумбса.

Различают антитела тепловые, холодовые и двухфазные. Первые вступают в реакцию при температуре 37 °С, вторые – только при более низких температурах. Тепловые антитела на мембране эритроцитов, взятых от больных аутоиммунной гемолитической анемией, в 55% случаев являются IgG, в 38% *случаев – IgG в соединении с комплементом*. В 8% случаев на поверхности эритроцита обнаруживается один комплемент.

Тепловые антитела, принадлежащие к IgG, считаются неполными (моновалентными). Располагаясь на поверхности эритроцитов, они не могут вызвать их агглютинацию ни в физиологическом растворе, ни в кровяном русле. Эритроциты, на поверхности которых имеются антитела этого класса, удаляются из кровяного русла макрофагами селезенки, имеющими рецептор для IgG. В обычных условиях антитела этого класса не фиксируют комплемент, но они обретают эту способность, накапливаясь в высоком титре, а также в случаях особо плотного расположения антигенов на поверхности эритроцитов.

Холодовые аутоантитела принадлежат к иммуноглобулинам класса М.

Они способны фиксировать комплемент, под влиянием которого может происходить лизис эритроцитов как в изотоническом растворе натрия хлорида, так и в сосудистом русле. Если концентрация антител невелика, эритроциты удаляются из кровяного русла печенью и в меньшей мере селезенкой. При температуре ниже 32 °С холодовые антитела диссоциируют с поверхности эритроцита, оставляя на ней один комплемент. Для обнаружения его на поверхности эритроцита необходимо применять антикомплементарную сыворотку Кумбса. Двухфазные гемолизины фиксируются на поверхности эритроцита при низкой, а проявляют свое действие при более высокой температуре.

Аутоиммунная гемолитическая анемия относится к числу редких болезней. Некоторое представление об ее распространенности можно составить по частоте положительной прямой пробы Кумбса среди как будто здоровых доноров. Прямая проба Кумбса оказывается положительной у одного из 400 доноров. Больные аутоиммунной гемолитической анемией выявляются среди контингента лиц с положительной пробой Кумбса. Клинически выраженные формы болезни встречаются примерно у одного на 80 000 населения [Pirofsky, 1975].

Различают идиопатическую аутоиммунную гемолитическую анемию, которую рассматривают как самостоятельную клиническую единицу, и симптоматическую, являющуюся одним из синдромов системной красной волчанки и других болезней. Заболевают лица обоего пола, но женщины несколько чаще мужчин. Болезнь может развиться в любом возрасте, но возраст большинства больных мужчин – старше 50, а большинства женщин – старше 40 лет.

Болезнь начинается внезапно или незаметно. В первом случае среди полного здоровья у больного в течение нескольких дней развиваются анемия, резкая слабость, боли в животе и пояснице, одышка, желтуха. Выраженность перечисленных симптомов зависит от массивности гемолиза и темпов его развития. При незаметном начале болезни проходит более или менее длительный отрезок времени, прежде чем больной прибегнет к врачебной помощи с жалобами на повышенную утомляемость, головокружение, одышку и сердцебиение. Обследование больных в этот период в более легких случаях выявляет бледность кожи и слизистых оболочек, а в более тяжелых – их желтушность. Л. И. Идельсон (1983) наблюдал желтуху у половины, а увеличение селезенки у $^2/_3$ больных, обследованных в этом периоде болезни.

Хроническая форма болезни, вызванная гемолизинами, встречается редко. Протекает она с постоянной гемосидеринурией, которая периодически прерывается кризами внутрисосудистого гемолиза эритроцитов. Во время криза наблюдаются боли в животе и пояснице, одышка, выделение черной мочи. Желтуха при этой форме болезни выражена весьма умеренно, иногда она появляется только в периоды кризов.

В случае гемолиза продукция эритроцитов костным мозгом здорового человека может повыситься примерно в 6 раз. Мобилизация этого функционального резерва сопровождается сравнительно быстрым исчезновением анемии. В случаях нерезко выраженного хронического гемолиза анемия может быть весьма умеренной. Иногда она даже отсутствует, но и в подобных случаях в крови больного постоянно обнаруживается повышенное содержание ретикулоцитов, а в мазке крови содержатся макроциты, микросфероциты, нормобласты.

Количество лейкоцитов в крови увеличивается за счет главным образом гранулоцитов и достигает $10-30 \cdot 10^3$ в 1 мкл. В формуле гранулоцитов обнаруживается сдвиг влево иногда до миелоцитов. Содержание тромбоцитов в крови примерно у 20 % больных оказывается пониженным, но это понижение непостоянно. Гемолиз и тромбоцитопения часто не совпадают во времени.

Характерные кризы, постоянно высокий ретикулоцитоз, повышение в крови билирубина за счет его непрямой фракции, уменьшение длительности жизни эритроцитов, повышенное выделение стеркобилина и уробилина в сочетании с увеличением печени и селезенки дают основание предполагать гемолитическую анемию. Диагноз аутоиммунной гемолитической анемии может быть поставлен только после обнаружения на мембране эритроцитов больного аутоантител. Они выявляются при помощи прямой пробы Кумбса, которая в случаях аутоиммунной анемии регу-

лярно дает положительный результат. Более того, тяжесть гемолитического процесса хорошо коррелирует с количеством аутоантител, находящихся на мембране эритроцита.

Многие исследователи показали специфичность прямой пробы Кумбса при аутоиммунной гемолитической анемии и ее высокую чувствительность, особенно во время процесса гемолиза. Все же в отдельных случаях болезни эта проба оказывается отрицательной. Обычно это наблюдается у больных, исследованных сразу же после гемолитического криза. Отрицательный результат пробы в подобных случаях объясняется либо резким уменьшением общего числа эритроцитов, либо тем, что на их поверхности фиксирован не IgG, а иммуноглобулин другого класса, например IgA.

Идиопатическая аутоиммунная гемолитическая анемия у взрослых принимает обычно хроническое течение. Иногда отмечается постепенное уменьшение массивности гемолиза, но чаще болезнь протекает с чередованием периодов обострения и ремиссии. Обострения наступают обычно в связи с инфекцией, стрессовыми ситуациями, а иногда и без видимой причины. В периоды ремиссий состояние больного может быть относительно благополучным. Несмотря на постепенное затихание процесса, прямая проба Кумбса длительное время остается положительной, иногда даже после исчезновения всех клинических признаков гемолиза. При длительном течении болезни в желчном пузыре нередко образуются пигментные камни. У отдельных больных могут наблюдаться приступы желчной колики.

Как указывалось, аутоиммунная гемолитическая анемия может быть идиопатической или симптоматической. Сообщения отдельных авторов о сравнительной частоте обеих форм болезни резко отличаются друг от друга. Обследовав 234 больных, Pirofsky (1979) диагностировал идиопатическую аутоиммунную гемолитическую анемию в 18%, а симптоматическую в 82% случаев. По данным других авторов, идиопатическая форма этой болезни как с тепловыми, так и с холодовыми аутоантителами встречается в 2–3 раза чаще симптоматической. Различия проистекают, очевидно, от особенностей подбора больных для исследования.

Симптоматическая форма аутоиммунной гемолитической анемии с тепловыми антителами к собственным эритроцитам чаще всего встречается при хроническом лимфолейкозе. Прямая положительная проба Кумбса выявляется в 25–50% случаев этой болезни. Клинически выраженный гемолиз встречается значительно реже – всего в 5% случаев. Клинические признаки гемолиза обнаруживаются примерно в 14% случаев лимфогранулематоза и в 2,1% случаев лимфосаркомы. Паранеопластическая аутоиммунная гемолитическая анемия при опухолях, происходящих из эпителиальной ткани (рак желудка, легкого, яичников, предстательной железы, молочной железы), встречается значительно реже.

Давно известна связь аутоиммунной гемолитической анемии с аутоиммунными болезнями. Прямая проба Кумбса оказывается положительной у каждого четвертого больного системной красной волчанкой. Клиническая картина выраженного гемолиза с развитием желтухи наблюдается значительно реже, всего в 3–10% случаев этой болезни.

Нередко гемолитическая анемия развивается одновременно с тромбоцитопенией, которая тоже имеет аутоиммунное происхождение. На мембране эритроцита при системной красной волчанке обнаруживаются как компоненты комплемента, так и антитела, принадлежащие к IgG и IgM. После гемолитического криза с поверхности эритроцита исчезают антитела, принадлежащие к IgG.

В некоторых случаях системной красной волчанки аутоиммунная гемолитическая анемия появлялась на несколько месяцев раньше других клинических признаков болезни. В большинстве случаев она оказывается осложнением уже давно существующей болезни. Описаны случаи аутоиммунной гемолитической анемии с прямой положительной пробой Кумбса при хроническом активном гепатите, неспецифическом язвенном колите, пернициозной анемии, тиреоидите Хашимото, ревматоидном артрите, диффузном токсическом зобе и миастении.

Аутоиммунная гемолитическая анемия с холодовыми антителами встречается примерно в 2 раза реже, чем анемия с тепловыми антителами. Если она обнаруживается у больного с каким-либо другим забо-

леванием, ее считают вторичной или симптоматической. Когда поиски другой болезни оказываются безрезультатными, она считается идиопатической. По течению она может быть острой или хронической.

Идиопатической аутоиммунной гемолитической анемией с холодовыми агглютининами болеют преимущественно лица пожилого и старческого возраста. Пик заболеваемости приходится на возраст 60—80 лет. Болезнь проявляется медленно нарастающей анемией, к которой периодически присоединяется обычно нерезко выраженная иктеричность кожи. Состояние больного заметно ухудшается в холодное время года. Летом он чувствует себя значительно лучше.

Пребывание на холоде приводит к появлению акроцианоза. Кисти рук, уши, кончик носа становятся синюшными, в них появляется ощущение боли. Нередко развивается картина синдрома Рейно, холодовая крапивница. После более или менее длительного пребывания на холоде возникает гемолиз. Он начинается с познабливания, за которым следуют повышение температуры тела, боли в животе, пояснице, мышцах. В некоторых случаях развивается выраженная одышка. Случаи массивного внутрисосудистого гемолиза сопровождаются гемоглобинурией. Возникновение болей обусловлено микроэмболизацией капилляров в соответствующих сосудистых областях. Гемоглобинурия иногда осложняется острой почечной недостаточностью. Гемолиз продолжается в течение 2—4 нед и заканчивается самопроизвольно.

В случаях легкого хронического течения болезни гемолитических кризов не возникает, желтухи может не быть. Вместо гемоглобинурии у этих больных наблюдается только гемосидеринурия. Увеличение печени и селезенки выражено обычно незначительно.

Аутоагглютинация эритроцитов является одним из самых характерных признаков болезни. Во время взятия крови из вены она свертывается сразу же после поступления в шприц. По этой же причине хороший мазок крови удается сделать только на подогретом предметном стекле. Содержание эритроцитов и гемоглобина в крови зависит от массивности гемолиза.

В мазке крови, как и при других анемиях, определяются полихромазия, пойкилоцитоз, микроцитоз, нормобласты. Средний объем эритроцита несколько выше нормального из-за постоянного ретикулоцитоза. Оседание эритроцитов ускорено. Лейкоцитоз выражен умеренно за счет увеличения числа главным образом гранулоцитов. В лейкоцитарной формуле наблюдается сдвиг влево до миелоцитов. Число тромбоцитов в большинстве случаев остается нормальным. Иногда обнаруживается тромбоцитопения также аутоиммунного происхождения.

Совокупность перечисленных клинических и лабораторных признаков не противоречит диагнозу холодовой аутоиммунной гемолитической анемии, но и не доказывает его. Диагноз болезни во всех случаях должен быть обоснован положительным результатом прямой пробы Кумбса, поставленной с применением антиглобулина к комплементу (негамма-сыворотки Кумбса). Необходимость применения этой сыворотки определяется тем обстоятельством, что холодовые аутоантитела элюируют с поверхности эритроцита во время их отмывания. Прямая положительная проба Кумбса в таких случаях обусловлена комплементом, оставшимся на поверхности эритроцитов.

При непрямой пробе Кумбса в сыворотке больного определяются «полные» аутоантитела, способные агглютинировать нормальные эритроциты в изотоническом растворе натрия хлорида. Титр реакции указывает на концентрацию холодовых аутоантител в испытуемой сыворотке. При температуре 15—32 °С они фиксируют комплемент и вызывают гемолиз эритроцитов.

Холодовые аутоантитела почти всегда принадлежат к IgG. Они всегда моноклоновые и состоят из каппа- и ламбда-цепей, обычно с преобладанием первых. Повышенное содержание моноклонового IgM в крови больных холодовой формой аутоиммунной гемолитической анемии легче всего может быть обнаружено методом электрофореза. Положительный результат прямой пробы Кумбса подтверждает диагноз аутоиммунной гемолитической анемии. Непрямая проба Кумбса оказывается положительной только при высоком титре холодовых аутоантител, что нередко наблюдается у больных с тяжелым течением болезни.

Аутоиммунная гемолитическая анемия с холодовыми антителами к соб-

ственным эритроцитам хотя и медленно, но неуклонно прогрессирует. Содержание иммуноглобулина М в кровяной сыворотке непрерывно повышается. Появление лейкопении, тромбоцитопении и ретикулоцитопении заметно отягощает прогноз больного. Как показало десятилетнее наблюдение за значительным контингентом больных, причинами их смерти послужили: сердечная недостаточность, присоединяющаяся к тяжелой анемии; острая почечная недостаточность, развивающаяся в связи с гемоглобинурией; сепсис; эмболия легочной артерии.

Некоторые вирусные и бактериальные инфекции осложняются острой холодовой гемолитической анемией. Чаще всего она встречается при инфекционном мононуклеозе и микоплазменной пневмонии. Титр холодовых гемагглютининов повышается примерно у половины заболевших. При значительном повышении их титра и при соответствующих условиях окружающей среды начинается гемолиз. Обычно он возникает на 2–3-й неделе болезни. У больного быстро развиваются слабость, анемия и другие признаки гемолиза. С падением титра холодовых агглютининов гемолиз прекращается.

Ведущими симптомами инфекционного мононуклеоза являются увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов и лихорадка. Гемолитическая анемия, иногда с временным повышением концентрации билирубина в крови, относится к числу преходящих и обычно нетяжелых осложнений болезни. В очень редких случаях анемия в течение некоторого времени может доминировать в картине болезни и потребовать неотложных мер терапии. Симптоматическая гемолитическая анемия с холодовыми агглютининами наблюдается иногда при инфекционном эндокардите.

Редкая и тяжелая болезнь пароксизмальная холодовая гемоглобинурия проявляется приступами внутрисосудистого гемолиза. Спустя некоторый срок после общего или местного охлаждения развиваются боли в животе, пояснице, ногах, головная боль. Вскоре к этому присоединяется обычно потрясающий озноб. Температура тела повышается до 39–40 °С и держится на этом уровне в течение нескольких часов. Во время озноба или вскоре после его окончания появляется темно-красная или коричневая моча. Она выделяется в тяжелых случаях в течение 2–3 дней, в легких случаях обнаруживается всего лишь в 2–3 порциях. Гемоглобинурия иногда осложняется острой почечной недостаточностью, обычно обратимой. После гемолиза отмечаются желтуха, увеличение печени и селезенки. Выраженность анемии, ретикулоцитоза, лейкоцитоза, нарушений функции почек зависит от массивности гемолиза.

Собирая анамнез, необходимо уточнить, наступает ли гемолиз во время охлаждения или спустя некоторый срок после согревания больного. При пароксизмальной холодовой гемоглобинурии во время охлаждения происходит соединение гемолизина Доната – Ландштейнера с эритроцитом и комплементом. Гемолиз развивается позднее при согревании больного.

Диагноз пароксизмальной холодовой гемоглобинурии можно предполагать на основании характерного анамнеза. Обосновывается он положительным результатом прямой пробы Кумбса и Доната – Ландштейнера. Пробу Кумбса важно поставить в начале гемолиза, а не после его окончания. В многочисленных вариантах пробы Доната – Ландштейнера демонстрируется возможность получить гемолиз после охлаждения с последующим согреванием взятой из вены крови больного.

Аутоиммунная гемолитическая анемия может возникать у больного во время какой-либо острой болезни (инфекционный мононуклеоз), сразу же после ее исчезновения (корь) или задолго до ее начала (хронический лимфолейкоз). В двух первых ситуациях она рассматривается как одно из осложнений основной болезни. Накопленный к настоящему времени опыт позволяет считать, что возникшая как будто без очевидной причины аутоиммунная гемолитическая анемия может быть дебютом некоторых лимфопролиферативных и аутоиммунных болезней.

Серьезность прогноза этих болезней и необходимость возможно более раннего начала их терапии заставляют настороженно относиться к каждому случаю идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии. Этот диагноз может быть поставлен только в том случае, если самые тщательные поиски первичной болезни бывают безуспешными. Анализ следующих клинических и лабораторных симптомов может оказать су-

щественную помощь в поисках причины этой болезни.

Выше уже указывалось, что увеличение селезенки и печени закономерно наблюдается как в случаях острого, так и в случаях хронического течения идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии. Оценивая клиническое значение этого признака, необходимо иметь в виду, что идиопатическая аутоиммунная гемолитическая анемия протекает обычно с умеренным увеличением печени и селезенки. В начале болезни этот признак выражен достаточно отчетливо. Значительное увеличение селезенки нередко встречается при лимфопролиферативных болезнях. Обнаружив аутоиммунную гемолитическую анемию у больного с выраженным увеличением печени или селезенки, необходимо провести полное обследование больного для исключения одного из этих заболеваний. Нельзя ограничиться при этом только пальпацией указанных органов. Необходимо произвести их сцинтиграфию с применением описываемых далее радионуклидов и определить состояние лимфатических узлов в грудной и брюшной полостях с применением рентгенографии, томографии. Накопленный к настоящему времени опыт показывает, что компьютерная томография органов грудной клетки с использованием аппаратов первого и второго поколений не имеет преимуществ перед обычными рентгенологическими методами их исследования. Состояние лимфатических узлов, расположенных ниже диафрагмы, исследуется с применением туморотропных радионуклидов или с применением ультразвукового и других методов исследования. Стернальная пункция окажется весьма полезной для выявления возможной связи гемолитической анемии с миелопролиферативными болезнями.

В случаях идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии приступ гемолиза всегда сопровождается лейкоцитозом и ретикулоцитозом. В случаях очень массивного гемолиза ретикулоцитоз развивается с некоторым запозданием, но все же он оказывается достаточно выраженным. В миелограмме этих больных всегда обнаруживаются признаки раздражения преимущественно эритроидного ростка костного мозга. Если аутоиммунная гемолитическая анемия представляет собой один из паранеопластических синдромов, то ретикулоцитоз обычно выражен весьма умеренно.

Хроническая аутоиммунная гемолитическая анемия нередко наблюдается в случаях нелеченой пернициозной анемии. Легкая желтушность кожи и слизистых оболочек у этих больных сочетается с умеренным увеличением печени и селезенки. Содержание тромбоцитов в крови нередко оказывается пониженным, а ретикулоцитоз – выраженным весьма умеренно. Стернальная пункция в подобных случаях выявляет у больных пернициозной анемией мегалобластическое кроветворение, что позволяет отнести наблюдающуюся аутоиммунную гемолитическую анемию у больного к числу симптоматических. Увеличенные лимфатические узлы не относятся к характерным признакам идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии. Они нередко наблюдаются при симптоматической анемии, осложняющей течение некоторых лимфопролиферативных и аутоиммунных заболеваний: системной красной волчанки, лимфогранулематоза, хронического лимфолейкоза. Попытки отличить идиопатическую аутоиммунную гемолитическую анемию от симптоматической по типам иммуноглобулинов, фиксированных на мембране эритроцитов, оказались безуспешными. Болезни печени, гемолитические анемии другого происхождения тоже нередко протекают с увеличением печени, селезенки и с анемией. Отличить их от аутоиммунной гемолитической анемии сравнительно нетрудно. Главным дифференциально-диагностическим признаком ее является положительная прямая проба Кумбса.

Больные аутоиммунной гемолитической анемией, подобно больным гипопластической анемией, требуют непрерывного лечения и наблюдения с периодической переоценкой всех симптомов. Наиболее благоприятные условия для выполнения указанной программы диагностического обследования созданы в гематологических отделениях, куда и следует направлять этих больных.

Иммунные лекарственные гемолитические анемии. Повторное применение некоторых лекарственных средств приводит к развитию гемолитической анемии. Клинические проявления такой лекарственной гемолитической анемии ничем не отличаются от клинических проявлений аутоим-

мунной гемолитической анемии, хотя и возникают вследствие активности других механизмов. К настоящему времени выявлены 3 механизма, которые приводят к развитию иммунных лекарственных гемолитических анемий. Раньше других был распознан механизм иммунокомплексной гемолитической анемии, развивающейся иногда при лечении шистосомоза фуадином (стибофеном).

Оказалось, что некоторые антибиотики (рифадин), антиаритмические средства (хинидин), противоревматические средства (индометацин, фенилбутазон), противотуберкулезные (изониазид, ПАСК) и сульфаниламидные лекарственные средства могут находиться в плазме в виде иммунных комплексов, т. е. в связи со своим антителом. Адсорбируясь на эритроцитарной мембране, этот иммунный комплекс с IgM в качестве антитела фиксирует и активирует комплемент. Следствием его активации является гемолиз эритроцита. Тромбоциты служат мишенью для иммунных комплексов, в состав которых входит IgG. Описаны больные, у которых назначение хинидина сопровождалось выработкой иммунных комплексов, состоящих из лекарственного средства и IgM, IgG. Тромбоцитопения и гемолитическая анемия у таких больных развивались одновременно.

Иммунокомплексная гемолитическая анемия начинается всегда внезапно после приема даже небольшой дозы указанных препаратов. Гемолиз протекает внутрисосудисто и нередко оказывается массивным. Гемоглобинемия и гемоглобинурия часто сопровождаются резким уменьшением диуреза, а в тяжелых случаях анурией. Острая почечная недостаточность оказывается обычно кратковременной и оканчивается выздоровлением больного. После отмены препарата гемолиз прекращается. Спустя примерно 3–4 нед исчезает анемия. Во время гемолиза и вскоре после его прекращения отмечается увеличение числа ретикулоцитов.

Во время гемолиза прямая проба Кумбса положительная, но вследствие диссоциации иммунного комплекса на мембране эритроцита остаются только компоненты комплемента. Они определяются с применением антикомплементной (негамма) сыворотки Кумбса. Вероятно, следует еще раз отметить, что иммунные комплексы, содержащиеся в сыворотке больных этой формой гемолитической анемии, реагируют с эритроцитами только в присутствии лекарственного средства. По указанной причине отмена лекарственного средства всегда сопровождается прекращением гемолиза.

Пенициллин и продукты его распада обладают свойствами гаптенов. Оказавшись в крови, они прочно связываются с мембраной эритроцита, который становится, таким образом, носителем гаптена. Назначение больших доз пенициллина (по 5 000 000 – 10 000 000 ЕД/сут) в 100% случаев сопровождается выработкой антител. Примерно у 80% больных обнаруживаются антитела, принадлежащие к IgM, и у 13% больных – к IgM и IgG.

Во время взаимодействия антител с пенициллином повреждается носитель гаптена – эритроцит. Комплемент обычно не участвует в этих реакциях, и сенсибилизированные эритроциты удаляются из кровяного русла главным образом селезенкой, макрофаги которой имеют рецептор к IgG. Прямая проба Кумбса оказывается положительной примерно у 3% больных, но только у некоторых из них развивается гемолитическая анемия. Появляется она обычно в конце первой недели терапии большими дозами пенициллина. Начинается менее остро, чем гемолитическая анемия, вызванная иммунными комплексами. Нарастание анемии, как обычно, сопровождается ретикулоцитозом. После отмены пенициллина гемолиз прекращается, но прямая проба Кумбса остается положительной в течение $2-2^1/_2$ мес. Если этиология анемии остается нераспознанной и терапия пенициллином продолжается, может развиться тяжелый внутрисосудистый гемолиз, вызванный активацией комплемента [Kerr et al., 1972,1975].

Диагноз гемолитической анемии, вызванной пенициллином, может быть поставлен только после демонстрации способности антител, элюированных с поверхности эритроцитов больного, вызывать агглютинацию эритроцитов, нагруженных пенициллином, или после демонстрации способности сыворотки больного вызывать агглютинацию эритроцитов с присоединившимся к их мембране пенициллином. Назначение цефалоспоринов также сопровождается образованием антител, о чем свидетельствует прямая положительная про-

ба Кумбса. Гемолитическая анемия описана лишь у нескольких больных, получавших большие дозы цефалотина. Механизм этих реакций полностью не изучен.

Прямая положительная проба Кумбса выявляется у 15—20% больных гипертонической болезнью, получающих в качестве лекарственного средства допегит (метилдопа). Проба становится положительной не сразу, а спустя 3—6 месяцев после начала терапии. Клинические признаки гемолиза обнаруживаются только у 1% больных. Прямая проба Кумбса остается положительной в течение иногда 2 лет после отмены препарата.

Антитела, элюированные с поверхности эритроцита больного этой формой гемолитической анемии, по своим функциональным свойствам аналогичны тепловым антителам при аутоиммунной гемолитической анемии. За редким исключением, они все принадлежат к IgG и проявляют максимальную активность при температуре 37°С. Они способны вызывать агглютинацию нормальных эритроцитов в отсутствие лекарственного средства. Следовательно, они являются антителами не к лекарственному средству или иммунному комплексу, а к антигенам нормального эритроцита.

Предложено несколько гипотез для объяснения механизмов действия допегита, 1-допа и некоторых других лекарственных средств этой группы. Наибольшей популярностью пользуется предположение о способности лекарственных средств этого типа изменять резус-антигены больного таким образом, что его иммунная система перестает распознавать их как «свои» и начинает выработку к ним антител.

Иммунная лекарственная гемолитическая анемия составляет 16—18% всех случаев приобретенных гемолитических анемий [Worlledge, 1964; Garratty et al., 1975]. Более половины всех описанных случаев лекарственных анемий развились в связи с лечебным применением допамина. Изучение механизмов иммунной лекарственной гемолитической анемии заметно углубило знания по патогенезу аутоиммунной гемолитической анемии. Результаты работ в этой области указывают также, что правильная оценка пробы Кумбса возможна только в свете данных клиники. Назначая это исследование, врач должен выяснить, какими лекарственными средствами пользовался больной в последние 1—2 года, и знать влияние этих средств на результаты пробы Кумбса.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (синдром Маркьяфавы – Микеле). Пароксизмальная ночная гемоглобинурия относится к числу крайне редких болезней. Она проявляется постоянным внутрисосудистым гемолизом и гемоглобинурией, которая резче всего выражена после сна. Хроническое течение гемолиза прерывается обострениями. Нередко возникают тромбозы сосудов. Гемолиз объясняется повышенной чувствительностью эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов больного к комплементу. Многие лекарственные средства, вакцины и сыворотки заметно усиливают гемолиз. Применение их иногда приводит к развитию гемолитического криза. Приступы гемоглобинурии нередко появляются в связи с инфекционными заболеваниями, во время менструации. Длительность жизни больных редко превышает 5 лет.

Гемосидеринурия является непостоянным признаком заболевания и должна быть обнаружена в каждом его случае. Гемоглобинурия относится к числу непостоянных признаков, так как в случае умеренного гемолиза освободившийся гемоглобин полностью реабсорбируется в канальцах нефрона.

Во многих случаях пароксизмальная ночная гемоглобинурия начинается как панцитопения. Sirchia, Lewis (1975) сообщают, что примерно у 25% больных пароксизмальную ночную гемоглобинурию вначале принимают за апластическую анемию. Правильный диагноз устанавливают только после того, как у больного появляется увеличение селезенки. Значительную помощь в диагностике болезни оказывает реакция на подкисление кровяной сыворотки или реакция, усиливающая активность комплемента.

Анемии, вызванные механическим разрушением эритроцитов. Гемолитическая анемия развивается иногда вследствие механического разрушения эритроцитов. С конца прошлого столетия известна маршевая гемоглобинурия, иногда возникающая у солдат после тяжелых переходов. В настоящее время появление маршевой гемоглобинурии объясняется травмированием эритроцитов в капиллярах ступни при длительных ударах ее о твердую подошву обуви. Маршевую гемоглобинурию

удается предотвратить посредством снабжения солдат, бегунов и туристов эластическими стельками.

Механический гемолиз нередко наблюдается у больных с клапанными протезами сердца. Гемолиз у многих больных весьма незначителен, и убыль эритроцитов легко компенсируется усилением эритропоэза. Анемия развивается только в более тяжелых случаях. Диагноз травматического гемолиза у больных с клапанными протезами нетруден. Болезнь проявляется повышением концентрации гемоглобина в плазме, гемосидеринурией, повышением активности лактатдегидрогеназы, появлением в мазке крови шизоцитов и понижением концентрации железа в кровяной сыворотке.

Ангиопатическая гемолитическая анемия вызывается травмированием эритроцитов турбулентным потоком крови в мелких сосудах, в стенозированных участках артерии и в участках, расположенных дистальнее места их выраженного стеноза. Подобного рода условия могут наблюдаться при выраженном атеросклерозе артерии, облитерирующем эндартериите, гемангиоме, почечных гипертониях, узелковом артериите, легочной гипертонии. Причина анемии у этих больных иногда становится очевидной при исследовании мазков крови, в которых обнаруживаются фрагменты эритроцитов. Микроангиопатическая гемолитическая анемия воспроизведена в эксперименте.

Острый гемолиз может возникнуть при воздействии на организм физических и химических факторов. Особенно часто развивается гемолитическая анемия при тяжелых ожогах, отравлениях хлоратами, мышьяком, медью.

Приложение 1–1

Причины анемии

I. Угнетение эритропоэза вследствие недостаточности или нарушения обмена его диетических факторов.
   Дефицит белка в диете или повышение его потерь через желудочно-кишечный тракт.
   Дефицит витамина B_{12} и фолиевой кислоты или нарушение их метаболизма.
   Синдром Гребсбека – Имерслунда.
   Недостаточность транскобаламина II:
   Нарушение всасывания и обмена железа.
II. Функциональная недостаточность костного мозга (апластическая и гипопластическая анемия).
   Парциальная гипоплазия эритропоэтического ростка.
   Тотальная гипоплазия костного мозга.
   Неэффективный эритропоэз (псевдоапластическая анемия).
   Наследственный дизэритропоэз (незавершенный эритропоэз).
III. Кровопотеря.
   Острая и хроническая железодефицитная анемия.
IV. Гемолиз (гемолитическая анемия).
   1. Наследственная гемолитическая анемия.
      Аномалия мембраны эритроцита.
      Сфероцитоз.
      Эллипсоцитоз.
      Стоматоцитоз.
      Недостаточность внутриклеточных ферментов.
      Недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.
      Недостаточность пируваткиназы.
      Недостаточность других ферментов.
   2. Гемоглобинопатии.
      Серповидно-клеточная анемия.
      Талассемия.
      Другие гемоглобинопатии.
   3. Приобретенная гемолитическая анемия.
      Аутоиммунная анемия.
      Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
      Механическое разрушение эритроцитов.

Приложение 1–2

Болезни, протекающие с синдромом повышенных потерь белка в просвет желудочно-кишечного тракта

Злокачественные опухоли любой локализации.
Целиакия-спру.
Кишечная лимфэктазия.
Болезнь Крона.
Воспалительные болезни толстой и тонкой кишки.
Гипертрофический гастрит.
Сердечная недостаточность правожелудочковая.
Констриктивный перикардит.
Лимфогранулематоз кишки.
Лимфосаркома кишки.

Приложение 1–3

Причины дефицита витамина B_{12}

I. Приобретенные.
   1. Гастринома.
   2. Резекция желудка (тотальная, частичная проксимальная).
   3. Панкреатит с секреторной недостаточностью.

4. Повышенное потребление витамина B_{12} при синдроме приводящей петли, дифиллоботриозе, дисбактериозах.
5. Поражение слизистой оболочки терминального отдела подвздошной кишки (туберкулез, болезнь Крона, энтероколит, рак, резекция терминального отдела подвздошной кишки, интоксикация алкоголем, лекарственными средствами).
6. Недостаточное содержание в диете белка животного происхождения (квашиоркор, голодание).

II. Наследственные.
1. Наследственная недостаточность транскобаламина II.
2. Синдром Гресбека – Имерслунда.

Приложение 1–4

Причины дефицита фолиевой кислоты

Резекция желудка, осложненная энтеритом.
Целиакия-спру.
Первичные опухоли тонкой кишки и ее язвы.
Резекция начальной части тонкой кишки.
Диффузное поражение тонкой кишки при амилоидозе, склеродермии, болезни Уиппла, хроническом энтероколите.
Дефицит пищевых источников фолиевой кислоты.

Приложение 1–5

Лекарственные средства, вызывающие гемолиз эритроцитов с недостаточностью Г-6-ФДГ

Антималярийные средства: хинин, акрихин, примахин.
Сульфаниламиды: сульфапиридазин, сульфален, салазосульфапиридин, салазопиридазин.
Нитрофураны: фуразолин, фурадонин.
Анальгетики: ацетилсалициловая кислота, антипирин, амидопирин.
Диуретики: диакарб, фонурит, тиазиды.
Гипогликемизирующие средства: толбутамид (бутамид), хлорпропамид.
Противотуберкулезные средства: изониазид, ПАСК.
Другие средства: левомицетин, хинидин, новарсенол, пробеницид.

Глава II
АРИТМИИ

Нарушения сердечного ритма были хорошо знакомы еще врачам эпохи эллинизма. Значительное повышение интереса к этой проблеме современных врачей объясняется главным образом успехами в выявлении и терапии аритмий. Нарушения сердечного ритма в настоящее время встречаются и диагностируются значительно чаще, чем когда-либо в прошлом. Наиболее важной причиной этого является применение кристаллических сердечных гликозидов в максимально переносимых дозах. Когда сердечные гликозиды применялись в виде порошков и настоев, их токсическое действие легко диагностировалось задолго до появления аритмий, так как оно проявлялось прежде всего выраженными нарушениями функции желудочно-кишечного тракта: анорексией, тошнотой, рвотой.

Кристаллические препараты сердечных гликозидов нередко применяются внутривенно. Принятые внутрь, они не раздражают желудочно-кишечного тракта, и о возможности их передозировки современный врач нередко вспоминает лишь после того, как у больного разовьются нарушения сердечного ритма.

Современные методы диагностики позволяют автоматически зарегистрировать любое нарушение ритмической деятельности сердца независимо от его длительности и времени наступления. Применение этих методов у постели больного позволило выяснить истинную частоту аритмий при отдельных болезнях. Оказалось, что нарушения сердечного ритма встречаются значительно чаще, чем предполагалось раньше.

К сожалению, еще и в настоящее время аритмии рассматриваются иногда в отрыве от больного. Между тем выбор методов терапии определяется не только типом аритмии, который может быть определен инструментально, но и результатами клинического наблюдения за больным, за его состоянием, за тем, как он переносил приступы подобной аритмии в прошлом и как реагировал на уже применявшиеся методы терапии.

Необходимость быстрой и точной диагностики аритмий определяется тем, что одни типы их независимо от причины возникновения всегда имеют серьезный прогноз, тогда как другие не оказывают заметного влияния на судьбу больного.

Одни и те же нарушения сердечного ритма могут быть следствием активности различных механизмов. Нам представляется необходимым кратко указать на эти механизмы даже в плане дифференциального диагноза, так как этим мы хотели бы еще раз напомнить врачу, что диагноз типа аритмии (например, мерцания предсердий), который легко устанавливается по ЭКГ, не указывает на механизм ее развития и на прогноз больного относительно выздоровления. Невозможность выяснить механизмы развития аритмии по данным обычной ЭКГ позволяет лучше понять причины неодинаковой эффективности одних и тех же средств (например, сердечных гликозидов) при одних и тех же нарушениях сердечного ритма (например, мерцательной аритмии).

Аритмии возникают вследствие одновременного или раздельного нарушения функций автоматизма и проводимости сердца (приложение II–1). В здоровом сердце максимальным автоматизмом обладает синусовый узел. Доминирование его проявляется торможением всех других центров автоматизма. Синусовый ритм сердечных сокращений здорового сердца свидетельствует о сохранении нормальной субординации центров его автоматизма. Когда под влия-

нием каких-либо причин прекращается доминирование синусового узла, создаются условия для возникновения аритмий. Можно выделить два первоначальных механизма их развития.

1. Растормаживание обычно подавленных центров местного автоматизма, когда под влиянием локального поражения или какой-либо другой причины скорость их возбуждения превышает темп возбуждения синусового узла. В подобных случаях эти местные центры сами становятся водителями сердечного ритма.

2. В основе второго первичного механизма аритмии лежит образование в сердце очага или очагов замедленного проведения импульсов в сочетании с односторонней блокадой их проведения. Иными словами, аритмия возникает вследствие нарушения проводимости с образованием условий для кругового движения импульса или повторного поступления его в те же очаги миокарда.

Стандартная ЭКГ, снятая с поверхности тела, позволяет выяснить тип аритмии в большинстве случаев, но не у всех больных. Тип аритмии чаще всего не удается установить из-за невозможности идентифицировать предсердные зубцы и их отношение к желудочковому комплексу. В подобных случаях для установления типа аритмии наряду с обычными отведениями от поверхности тела применяются дополнительные пищеводные и внутрипредсердные отведения, снятые из одной или двух точек. В последнее время для той же цели все шире применяются гисограммы.

Субъективные ощущения больных, страдающих аритмиями, весьма многообразны и непостоянны. Одни больные не отмечают никаких ощущений, другие жалуются на сердцебиения и замирания сердца, т. е. неприятные ощущения, возникающие при сокращениях сердца. Такие жалобы не указывают на серьезность болезни, но заметно влияют на эмоциональное состояние больного. Этот факт хорошо известен всем, кто располагает данными мониторного наблюдения за больными.

Некоторые больные переносят кратковременные приступы желудочковой тахикардии или даже фибрилляции желудочков и ничего не знают об этих опасных осложнениях, тогда как лица с повышенной чувствительностью ощущают нередко каждую предсердную экстрасистолу. Ненадежность клинических способов дифференциации различных аритмий и общедоступность электрокардиографии оправдывает, как нам кажется, изложение дифференциального диагноза аритмий на основе данных этого метода.

Нарушения синусового автоматизма

Отдельные сокращения одного и того же здорового сердца отличаются друг от друга по длительности не более чем на 0,12 с. Когда указанная величина становится выше, говорят о **синусовой аритмии**. Различают дыхательную (синусовую) аритмию, при которой отмечается ускорение сердечных сокращений во время вдоха и замедление их во время выдоха, и постоянную синусовую аритмию, при которой изменения темпа сердечных сокращений не зависят от дыхания. Синусовая аритмия протекает бессимптомно.

Темп сердечных сокращений у большинства здоровых колеблется между 60 и 100 в 1 мин. Примерно у 38% здоровых он ниже 60 и у 0,3 % выше 100 в 1 мин. У здоровых детей в возрасте 1 мес темп сердечных сокращений колеблется от 110 до 200 в 1 мин. Термин «тахикардия» может, очевидно, бесспорно применяться к взрослому человеку только в том случае, когда темп его сердечных сокращений превышает 100 в 1 мин.

Верхняя граница **синусовой тахикардии** зависит от возраста. Темп сердечных сокращений при синусовой тахикардии у детей может быть выше 200 в 1 мин. У хорошо тренированных молодых спортсменов он может достигать во время максимальных усилий 190—200 в 1 мин. Синусовая тахикардия при максимальном физическом или эмоциональном напряжении у взрослых достигает (в зависимости от возраста) 100—150 сокращений в 1 мин. Приведенные данные важны для определения величин максимальных и субмаксимальных нагрузок во время электрокардиографического исследования, предпринимаемого для выявления скрытой коронарной недостаточности. Более подробно об этом см. раздел «Боль в груди».

Когда темп сердечных сокращений оказывается меньше 60 в 1 мин, говорят

о **синусовой брадикардии**. Она нередко встречается у молодых здоровых лиц и особенно у хорошо тренированных спортсменов. Она закономерно развивается во время сна, при рвоте и других состояниях, протекающих с повышением тонуса блуждающего нерва. Синусовая брадикардия наблюдается при многих инфекционных болезнях, примерно у 12,5 % больных инфарктом миокарда. В первые часы инфаркта задней стенки левого желудочка она встречается значительно чаще – примерно у 41% больных. Синусовая брадикардия постоянно развивается при терапии блокаторами β-адренергических рецепторов миокарда и при интоксикации препаратами калия.

Экстрасистолия

Механизмы возникновения экстрасистол окончательно не выяснены. Как указывают А. В. Сумароков и А. А. Михайлов (1976), экстрасистола всегда связана с предыдущим нормальным сокращением сердца во времени, и связь эта жестко фиксирована. Ранние экстрасистолы возникают не позднее 0,04 с после синусового сокращения. Другие авторы толкуют это «правило бигеминии» более снисходительно и допускают, что интервал времени между нормальным сокращением и ранней экстрасистолой может быть значительно большим.

Предсердные экстрасистолы встречаются весьма часто. Эмоции, утомление, алкоголь, кофе и табак могут вызвать предсердную экстрасистолию даже у здоровых. Влиянием этих факторов, возможно, и объясняется выявление предсердных экстрасистол у 0,4 % здоровых мужчин в возрасте 16–50 лет. Предсердные экстрасистолы значительно чаще встречаются при заболеваниях сердца. Особенно часто они наблюдаются при растяжении предсердия, например при митральном стенозе; ишемии, например при атеросклеротическом кардиосклерозе, инфаркте миокарда, а также очаговых дистрофиях, например при тиреотоксикозе.

Предсердные экстрасистолии чаще всего протекают бессимптомно, но иногда встречаются жалобы на сердцебиения или замирание сердца. Если экстрасистола возникает до открытия трикуспидального клапана, кровь из предсердия выбрасывается в полые вены. Этот выброс может быть зарегистрирован в виде положительной пульсовой волны в яремной вене. Синусовый узел не разряжается полностью предсердной экстрасистолой, поэтому компенсаторная пауза после предсердной экстрасистолы почти всегда короче, чем после желудочковой. К сожалению, у постели больного редко удается уловить эти клинические признаки предсердной экстрасистолы, поэтому диагноз ее может быть уверенно поставлен только по данным ЭКГ.

Главным электрокардиографическим признаком предсердной экстрасистолы является преждевременное возникновение предсердной волны, за которой следует желудочковый комплекс обычной или слегка измененной формы. Предсердно-желудочковая проводимость остается нормальной или слегка замедляется. Когда экстрасистолическая предсердная волна накладывается на волну *T* предшествовавшего нормального сокращения, ее часто трудно обнаружить. Не проведенные на желудочки предсердные экстрасистолы узнают по изменениям формы комплекса $ST-T$ и последующей обычно неполной компенсаторной паузе.

Предсердно-желудочковые экстрасистолы. Клетки, способные стать водителями сердечного ритма, располагаются не в предсердно-желудочковом узле, а в пучке Гиса и в месте его стыка с предсердно-желудочковым узлом. Возникающие в этих клетках экстрасистолы условно называют предсердно-желудочковыми. Они встречаются всего лишь у 0,2% здоровых мужчин в возрасте 16–50 лет. Сравнительно редко выявляются они и при болезнях сердца.

Импульсы, возникающие на стыке пучка Гиса с предсердно-желудочковым узлом, распространяются одновременно и к предсердиям, и к желудочкам. В зависимости от скорости распространения импульсов и от места их возникновения предсердия могут возбуждаться одновременно с желудочками, позднее или раньше желудочков. Предсердно-желудочковая экстрасистола приводит к появлению большой пульсовой волны на яремной вене. Первый тон сердца в случае более раннего сокращения предсердий оказывается хлопающим, в остальных случаях он ослаблен.

На ЭКГ предсердно-желудочковые экстрасистолы диагностируются по ретро-

градной волне предсердий, которая в отведениях II, III и aVF всегда отрицательная, а в отведении aVR – положительная. Предсердная волна в I отведении почти всегда изоэлектрическая. В правых грудных отведениях предсердные зубцы либо положительные, либо двухфазные, а в левых грудных отведениях они слегка отрицательные. Начальная часть желудочкового комплекса обычно сохраняет нормальную форму. Если импульс из стыка предсердно-желудочкового узла с пучком Гиса проводится только в направлении желудочков, возникают так называемые пучковые экстрасистолы.

Желудочковые экстрасистолы являются самой частой формой аритмий как у здоровых, так и у больных. Они были зарегистрированы на ЭКГ у 0,8% здоровых мужчин в возрасте 16–50 лет. Данные мониторного наблюдения указывают, что они встречаются в 40–80% случаев острого инфаркта миокарда. Нередко их наблюдают и при других болезнях сердца. Желудочковые экстрасистолы часто бывают бессимптомными. Иногда больные жалуются на временную остановку сердца, сердцебиение и даже кратковременную боль, иррадиирующую в шею. Сравнение частоты пульса и числа сердечных сокращений выявляет так называемый дефицит пульса, который распознается по выпадениям отдельных пульсовых волн на периферической артерии.

Если экстрасистола исходит из стенки желудочка, она диагностируется на ЭКГ по преждевременному появлению широкого, обычно зазубренного комплекса *QRS*. Если экстрасистола исходит из очага, расположенного в межжелудочковой перегородке вблизи бифуркации гисова пучка, комплекс *QRS* оказывается незначительно расширенным и лишь слегка деформированным. Комплекс *ST – T* направлен обычно в сторону, противоположную главному отклонению начальной части желудочкового комплекса. Как уже отмечалось, желудочковая экстрасистола возникает обычно через один и тот же интервал после предыдущего нормального сокращения.

Желудочковые экстрасистолы иногда помогают преодолеть трудности в идентификации тонов и шумов сердца. Систолический шум аортального стеноза нередко проводится на верхушку сердца, где он иногда принимается за систолический шум митральной недостаточности. Во время сердечного сокращения, которое начинается сразу же после *компенсаторной паузы, систолический* шум аортального стеноза заметно усиливается, а интенсивность систолического шума митральной недостаточности остается без изменений. Резкое ослабление или даже исчезновение диастолического шума во время компенсаторной паузы наблюдается только в случае нерезко выраженного митрального стеноза.

Форма желудочковой экстрасистолы на ЭКГ также имеет иногда большое диагностическое значение. Желудочковые экстрасистолы, располагающиеся на зубце *T* предыдущего сокращения (феномен «*R* на *T*»), всегда указывают на возможность развития желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков. Блокада ножки пучка Гиса препятствует выявлению электрокардиографических признаков инфаркта миокарда, однако эти признаки нередко становятся отчетливыми в первом постэкстрасистолическом желудочковом комплексе.

В случае тяжелой предсердной тахикардии с блокадой каждого второго сокращения измененные зубцы *P* часто сливаются с зубцом *T* и становятся неразличимыми. Во время компенсаторной паузы, следующей за желудочковой экстрасистолой, иногда удается различить два последовательных зубца *P*. Таким образом, желудочковые экстрасистолы оказывают иногда заметную помощь в диагностике некоторых болезней сердца.

Суправентрикулярная тахикардия

Эктопические тахикардии, которые возникают выше места деления пучка Гиса, называются суправентрикулярными. К ним относятся предсердные и предсердно-желудочковые тахикардии. Мерцание и трепетание предсердий выделяются обычно в особую группу. Идентификация этих расстройств ритма как по клиническим проявлениям, так и по результатам обычных ЭКГ нередко оказывается задачей крайне трудной, а иногда и невозможной. В типичных случаях окончательный диагноз может быть поставлен уже у постели больного.

Приступ суправентрикулярной тахикардии изредка протекает бессимптомно. Значительно чаще больные во время

приступа предъявляют жалобы на сердцебиение. Темп сердечных сокращений во время приступа колеблется чаще всего между 160 и 220 в 1 мин. Ритм сердца почти всегда правильный, поэтому сила первого тона на сердце отличается особым постоянством при условии, что больного выслушивают при задержанном дыхании. Во время коротких приступов ритм сердца может быть нерегулярным, что проявляется непостоянной силой первого тона. Возникновение блокады обычно правой ножки пучка Гиса проявляется расщеплением первого тона сердца. При более тяжелых и длительных приступах наблюдается пульсация вен шеи. В начале или в конце приступа иногда возникает выраженная полиурия. Внезапное повышение тонуса блуждающих нервов нередко обрывает приступ тахикардии.

Контингент страдающих суправентрикулярной тахикардией может быть разделен на две группы. Первая состоит из лиц, у которых обычное клиническое исследование не обнаруживает какого-либо поражения сердца, вторая группа включает больных ревматическими пороками сердца, синдромом Вольфа—Паркинсона—Уайта, инфарктом миокарда.

Суправентрикулярная тахикардия (ее пароксизмальная предсердная форма) в сочетании с полной или неполной предсердно-желудочковой блокадой нередко развивается при передозировке сердечных гликозидов. Случаи этой тахикардии вне связи с интоксикацией сердечными гликозидами встречаются весьма редко. Лечебная тактика врача при этой форме суправентрикулярной тахикардии зависит от степени предсердно-желудочковой блокады, определить которую можно только по ЭКГ.

Очаг повышенного автоматизма при этой форме аритмии располагается обычно вблизи синусового узла, поэтому предсердные зубцы на ЭКГ оказываются положительными. Они следуют друг за другом в постоянном темпе. Желудочковые комплексы (как и при других формах суправентрикулярной тахикардии) не изменены. Темп автоматизма в эктопическом фокусе настолько высок, что к желудочкам проводится только часть предсердных импульсов. Обычно наблюдается предсердно-желудочковая блокада типа 2 : 1, 3 : 1, 4 : 1.

Изредка развивается полная блокада.

Пароксизмальную предсердную тахикардию с предсердно-желудочковой блокадой чаще всего приходится отличать от трепетания предсердий. Предсердная тахикардия с предсердно-желудочковой блокадой встречается обычно у тяжелых больных с признаками сердечной недостаточности, по поводу которой они получают сердечные гликозиды. Трепетание предсердий наблюдается нередко у лиц без сердечной недостаточности. Сравниваемые тахиаритмии отличаются друг от друга по форме предсердной волны, которая при предсердной тахикардии почти не отличается от нормы, а при трепетании всегда значительно расширена. Темп работы эктопического центра при трепетании предсердий значительно выше, чем при предсердной тахикардии.

Во время приступов суправентрикулярной тахикардии значительная часть крови скапливается в сосудах низкого давления. Клинически это проявляется повышенным кровенаполнением легких с развитием в более тяжелых случаях инфарктов легкого. Большинство больных, не страдающих хроническими болезнями сердца, хорошо переносят даже длительные приступы суправентрикулярной тахикардии. Значительное укорочение диастолы при тяжелых тахикардиях у больных атеросклерозом венечных артерий и ревматическими пороками сердца может привести к развитию коронарной недостаточности или к резкому уменьшению сердечного дебита. Клинически это проявляется болями в области сердца, резким понижением артериального давления, увеличением печени, повышением венозного давления в большом и малом кругах кровообращения.

Известно, что одни из современных противоаритмических средств оказывают преимущественное действие на проведение импульсов в предсердно-желудочковом узле, другие — в миокарде и в дополнительных путях, связывающих предсердия и желудочки в обход предсердно-желудочкового узла. Из этого следует, что выяснение механизмов развития отдельных форм суправентрикулярной тахикардии является одним из условий их эффективной терапии. Клиническая картина болезни не позволяет определить форму суправентрикулярной тахикардии. К сожалению, электрокардиографические критерии отдельных форм суправентрикулярной тахикардии

изложены в отечественных руководствах недостаточно полно.

В последнее десятилетие установлено, что если тахикардия начинается с предсердных экстрасистол, а импульс к желудочкам проводится через предсердно-желудочковый узел, форма комплекса *QRS* на ЭКГ остается неизмененной. Если тахикардия начинается с предсердной экстрасистолы, а импульс к желудочкам проводится через добавочные пути и возвращается назад в предсердия ретроградно через предсердно-желудочковый узел, комплекс *QRS* на ЭКГ всегда оказывается измененным. Нередко при этом развивается блокада передней ветви левой ножки или блокада правой ножки в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса.

В некоторых случаях добавочные проводящие пути сердца способны только к ретроградному проведению импульсов от желудочков к предсердиям. Приступы суправентрикулярной тахикардии у этих больных возникают без образования дельта-волны и без укорочения отрезка *PQ* ЭКГ.

Суправентрикулярную тахикардию нетрудно диагностировать по ЭКГ, если перед каждым нормальной формы или уширенным желудочковым комплексом может быть определен хотя и эктопический, но не ретроградный предсердный зубец. Если перед расширенным комплексом *QRS* располагается отрицательный предсердный зубец, то электрокардиографические критерии не дают возможности отличить суправентрикулярную тахикардию от желудочковой тахикардии с ретроградным проведением импульса из желудочков в предсердия.

Предсердно-желудочковая тахикардия может быть диагностирована только в тех случаях, когда на ЭКГ зарегистрированы начало и конец приступа и когда удается установить, что первый или последний желудочковый комплекс сопровождается ретроградным предсердным зубцом, который располагается перед комплексом *QRS* или после него. Предсердно-желудочковую тахикардию диагностируют и тогда, когда одновременно с неизмененными комплексами *QRS* на ЭКГ обнаруживаются независимые от них зубцы *P* или фибрилляция предсердий.

Предсердная форма суправентрикулярной тахикардии диагностируется уверенно в тех случаях, когда измененные зубцы *P* хорошо различимы перед каждым желудочковым комплексом. Когда эти зубцы ясно различимы, нетрудно заметить их отличие от предсердных зубцов синусового происхождения. Они могут быть положительными, но тогда они отличаются от предсердных зубцов синусового происхождения по форме. Если они отрицательные, их нельзя отличить от отрицательных предсердных зубцов, возникающих при ретроградном распространении импульса через предсердно-желудочковый узел. Если желудочковые комплексы имеют нормальную форму, а предсердные зубцы неразличимы или отрицательные, то тахикардия может быть предсердной, предсердно-желудочковой (с ретроградным проведением импульсов из гисова пучка к предсердиям) или обусловленной реципрокным ритмом.

Трепетание и мерцание предсердий

Попытки выработать дифференциально-диагностические критерии между трепетанием предсердий и предсердной тахикардией, опираясь на различия в предсердно-желудочковой проводимости, в темпе сокращений, в форме предсердных зубцов ЭКГ, в ответе на раздражение блуждающих нервов, оказались безуспешными. Учитывая невозможность строгого разграничения этих тахикардий друг от друга, за **трепетание предсердий** условно принимают тахикардию с темпом предсердных сокращений от 200 до 400 (обычно от 270 до 330) в 1 мин и с проведением к желудочкам обычно каждого второго сокращения.

Среди 67000 не предъявлявших никаких жалоб летчиков в возрасте от 16 до 50 лет у одного на снятой перед полетом ЭКГ было обнаружено трепетание предсердий. Хотя эта форма тахикардии может протекать бессимптомно, все же она, как правило, сопровождается жалобами на сердцебиение. Трепетание предсердий обычно наблюдается у больных инфарктом миокарда и атеросклеротическим кардиосклерозом. Иногда оно вызывается хинидином, новокаинамидом и сердечными гликозидами, которые назначают больным для лечения мерцательной аритмии. Кратковременные приступы трепетания предсердий у лиц пожилого и старческого возраста нередко возникают во время

острых болезней: гриппа, пневмонии, инфарктов легкого, инфаркта миокарда.

В некоторых случаях трепетания предсердий желудочки сердца сокращаются в правильном ритме. Эти больные не предъявляют жалоб, а при клиническом исследовании у них удается обнаружить пульсацию наружных яремных вен и правильную тахикардию с темпом сердечных сокращений 150–160 в 1 мин, которая ничем не отличается от суправентрикулярной тахикардии. Острое повышение тонуса блуждающего нерва сопровождается кратковременным замедлением темпа, а нередко и нарушением ритма сердечных сокращений. Темп сердечных сокращений падает обычно в целое число раз, чаще всего вдвое, например со 160 до 80 в 1 мин. Этот феномен, как и нарушение сердечного ритма, объясняется нарушениями проводимости в предсердно-желудочковом узле.

Трепетание предсердий протекает обычно с проведением к желудочкам каждого второго предсердного сокращения. Значительно реже проводится каждый четвертый импульс, и еще реже наблюдается тахикардия, при которой к желудочкам проводится каждый третий, пятый или два из трех предсердных сокращений. Изредка к желудочкам проводится каждое предсердное сокращение. Об этом следует думать в каждом случае тахикардии с темпом сердечных сокращений около 300 в 1 мин. Колебание проводимости импульсов объясняется развитием феномена Венкебаха в предсердно-желудочковом узле.

Предсердные волны на ЭКГ при трепетании предсердий чаще всего имеют форму «зубьев пилы». Лучше всего они выявляются во II, III, aVF и правых грудных отведениях. Изредка зубцы *P* видны только в правых грудных отведениях или хорошо видны в отведениях от конечностей и плохо различимы в правых грудных отведениях. При проведении к желудочкам каждого второго импульса вторая волна *P* нередко сливается с желудочковым комплексом, и тогда трепетание предсердий может только подозреваться или остается недиагностированным.

Истинная причина тахикардии в подобных случаях легко может быть выявлена давлением на глазные яблоки или на каротидный синус. Проведение каждого второго импульса, зарегистрированное на исходной ЭКГ, сменяется проведением каждого третьего, четвертого или пятого импульса во время надавливания на каротидный синус. Как только прекращается раздражение блуждающего нерва, этот феномен исчезает.

Мерцательная аритмия характеризуется полным выпадением предсердных систол. Ритм желудочковых сокращений всегда неправильный. Темп их сокращений определяется состоянием проводимости в предсердно-желудочковом узле. Различают пароксизмальную и постоянную форму мерцательной аритмии. Обе они относятся к числу распространенных аритмий. Иногда они встречаются у лиц, которые считают себя здоровыми. Мерцательная аритмия является частым осложнением митрального стеноза, атеросклеротического кардиосклероза, тиреотоксикоза, дефекта межпредсердной перегородки и констриктивного перикардита. По данным мониторного наблюдения, она встречается в 7–16% случаев острого инфаркта миокарда [Чазов Е. И., 1973].

Мерцательная аритмия предрасполагает к развитию сердечной недостаточности и тромбообразованию в полостях сердца. Примерно у $^1/_3$ больных с длительно существующей мерцательной аритмией обнаруживают одно- или двукратные эмболии артерии большого или малого круга кровообращения. Больные мерцательной аритмией обычно предъявляют жалобы на сердцебиение, отеки, одышку, кровохарканье или на вызванные эмболией нарушения функции внутренних органов. Обследованием этих больных чаще всего выявляется одна из упомянутых выше болезней. Меняющаяся звучность первого тона сердца и дефицит пульса относятся к числу наиболее ценных клинических указаний на мерцательную аритмию. Они являются ее постоянными признаками, но встречаются также и при других нарушениях сердечного ритма. Окончательный диагноз мерцательной аритмии может быть поставлен только по данным ЭКГ.

Возникающие при фибрилляции предсердий волны лучше всего видны в отведении V_1. Обычно они вполне различимы во II,III и aVF отведениях и редко бывают ясными в I и aVL отведениях. Желудочковый комплекс имеет обычно нормальную форму, но изредка встречаются и аберрантные желудочковые комплексы, которые иногда ошибочно

принимаются за желудочковые экстрасистолы.

Аберрантный желудочковый комплекс в сочетании с предшествующим ему нормальным комплексом образует всегда дуаль, состоящую из длительного сердечного цикла, за которым следует короткий цикл. Начальный вектор аберрантного комплекса всегда имеет такое же направление, как и начальный вектор предшествующего ему желудочкового комплекса. Электрокардиографические признаки блокады правой ножки гисова пучка с комплексом *rsR'* в отведении V_1 являются почти постоянным признаком аберрантного желудочкового комплекса и не встречаются при желудочковых экстрасистолах. Серия следующих друг за другом аберрантных желудочковых комплексов может быть ошибочно принята за кратковременный приступ желудочковой тахикардии. Решением этого диагностического вопроса определяется выбор лечебных мероприятий у постели больного.

Желудочковая тахикардия

Серия из трех и более эктопических желудочковых сокращений, следующих друг за другом в темпе, превышающем 100 в 1 мин, диагностируется как приступ желудочковой тахикардии. Темп желудочковых сокращений колеблется в большинстве случаев между 150 и 200 в 1 мин. Приступ желудочковой тахикардии принято оценивать как указание на поражение сердца. Это положение подтверждается и результатами обследования здоровых лиц. Серия из трех желудочковых сокращений, следующих друг за другом в указанном выше темпе, была записана только у одного из более чем 67000 не предъявлявших жалоб мужчин в возрасте между 16 и 50 годами.

Среди больных желудочковой тахикардией на долю ишемической болезни сердца приходится 71–73%, на долю ревматических болезней сердца – 8–12%. По данным мониторного наблюдения, желудочковая тахикардия встречается в 6–28% случаев острого инфаркта миокарда. Описаны случаи желудочковой тахикардии, вызванные катетеризацией сердца, сердечными гликозидами, антиаритмическими и другими лекарственными средствами. Иногда она возникает у лиц без клинически очевидных признаков болезни сердца. Подобные случаи можно объяснить существованием в сердце добавочных проводящих путей с ретроградным проведением импульсов.

Приступ желудочковой тахикардии протекает обычно с резким падением артериального давления и с болями в области сердца. Вскоре после начала приступа у больных появляются признаки левожелудочковой недостаточности нередко с отеком легких, правожелудочковой недостаточностью, с увеличением печени, а иногда и картиной шока. Раздражение каротидного синуса не сопровождается замедлением темпа сердечных сокращений. Если каждый желудочковый импульс проводится в предсердия, то каждое сокращение предсердий сопровождается видимой пульсацией вен шеи. Сила первого тона при этой форме желудочковой тахикардии на протяжении всего приступа остается постоянной.

При сочетании желудочковой тахикардии с мерцательной аритмией сила первого тона на протяжении всего приступа остается постоянной, но пульсация вен шеи отсутствует. Если желудочки и предсердия сокращаются независимо друг от друга, сила первого тона непрерывно меняется. При всех формах желудочковой тахикардии наблюдается расщепление первого тона сердца в сочетании с ритмом галопа.

Комплекс *QRS* при желудочковой тахикардии всегда уширен, контур его ничем не отличается от контура желудочковой экстрасистолы. Примерно в 20 % случаев желудочковой тахикардии удается обнаружить существование двух независимых ритмов – предсердного и желудочкового. Ретроградные предсердные зубцы выявляются очень редко. В некоторых случаях желудочковой тахикардии с темпом сокращений ниже 150 в 1 мин на ЭКГ наряду с типичными желудочковыми комплексами регистрируются и комплексы, переходные от желудочковых к синоаурикулярным. Близко к этой форме стоит желудочковая тахикардия, которая протекает в виде серий приступов, разделенных друг от друга несколькими сокращениями, исходящими из синусового узла.

Желудочковую тахикардию всегда приходится отличать от суправентрикулярной тахикардии с аберрантным комплексом *QRS*. Проще всего это достигается применением пищеводных или

внутрисердечных отведений. Выявление положительных предсердных комплексов, предшествующих желудочковым, не оставляет сомнений в суправентрикулярном происхождении тахикардии.

Дифференциальный диагноз заметно облегчается также и анализом формы желудочковых комплексов. Высокий зубец R_{V_1} (в форме *rsR'*, *qR* или *R*) встречается только при суправентрикулярной тахикардии с замедленным проведением импульса к желудочкам. Зубцы *R* в других грудных отведениях обычно тоже оказываются высокими. Предсердные зубцы при суправентрикулярной тахикардии скрыты в расширенном и обычно деформированном комплексе *QRS*. Давление на глазные яблоки или каротидный синус замедляет проводимость импульса от предсердия к желудочку, вследствие чего зубец *P* отделяется от комплекса *QRS* и становится хорошо видимым. Иногда для этой цели пользуются внутривенным вливанием антиаритмических средств, например новокаинамида. Вызванное этими средствами замедление предсердно-желудочковой проводимости сопровождается отделением на ЭКГ предсердных зубцов от желудочковых комплексов.

При мерцательной аритмии иногда наблюдается временное замедление внутрижелудочковой проводимости. Серия аберрантных желудочковых комплексов в подобных случаях может быть ошибочно принята за приступ желудочковой тахикардии. Их нетрудно отличить от желудочковой тахикардии, если зарегистрированы начало и конец приступа. Аберрантные комплексы бывают и при суправентрикулярной тахикардии. Они имеют всегда форму, характерную для блокады правой ножки пучка Гиса, начинаются после более длительного, чем обычно, сердечного цикла, после их окончания нет компенсаторной паузы. Желудочковую тахикардию часто приходится отличать также от тахикардий при синдроме Вольфа—Паркинсона—Уайта.

Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта

Впервые описанный в 1915 г. Wilson синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта состоит из трех признаков: укорочения предсердно-желудочковой проводимости, появления дельта-волны или зазубренности на восходящем колене комплекса *QRS* и приступов тахиаритмии. В основе синдрома может лежать либо более короткий, чем в норме, предсердно-желудочковый узел, либо наличие двух узлов, заметно отличающихся друг от друга скоростями проведения импульса, либо наличие дополнительных путей проведения импульсов из предсердий в желудочки в обход узла Ашоффа—Тавара по мышечным пучкам: предсердно-желудочковым (тракт Кента), внутриперегородочным (тракт Палладино), узлово-желудочковым (тракт Махайма) и предсердно-гисовому (тракт Джеймса).

В 1954 г. синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта был разделен на тип А (с положительной) и тип В (с отрицательной дельта-волной). Между этими крайними типами располагается большое число переходных типов, весьма затрудняющих классификацию.

Приступы тахикардии при синдроме Вольфа—Паркинсона—Уайта начинаются с предсердных или желудочковых экстрасистол. Предсердные экстрасистолы распространяются на желудочки либо через предсердно-желудочковый узел, либо через дополнительные проводящие пути. В первом случае комплекс *QRS* будет нормальным, во втором — расширенным. Желудочковые экстрасистолы распространяются на предсердия ретроградно. Комплекс *QRS* при этом типе тахикардии всегда расширен и изменен по форме. Хорошо известна предрасположенность больных синдромом Вольфа—Паркинсона—Уайта к тахиаритмиям. Большинство этих аритмий суправентрикулярные. Механизм их возникновения полностью не понят, в частности не найдено объяснения, почему предсердные экстрасистолы при синдроме Вольфа—Паркинсона—Уайта встречаются чаще, чем у здоровых людей. У больных синдромом Вольфа—Паркинсона—Уайта чаще всего (в 70% случаев) встречается предсердная тахикардия. На долю мерцательной аритмии приходится 16%, а на долю трепетания предсердий 4% случаев. В остальных 10% случаев суправентрикулярные тахикардии оказались неидентифицированными.

Комплекс *QRS* у больных синдромом Вольфа—Паркинсона—Уайта почти всегда уширен, поэтому возникающие у них суправентрикулярные тахиаритмии могут быть ошибочно приняты за

желудочковую тахикардию. Обсуждая дифференциальный диагноз между этими синдромами, необходимо, где это возможно, найти старые ЭКГ больного и обратить внимание на форму зафиксированного на них комплекса *QRS*.

Темп сердечных сокращений при желудочковой тахикардии редко превышает 200 в 1 мин, при суправентрикулярных тахиаритмиях он обычно выше. *Наличие зазубренности на восходящем колене* комплекса *QRS* позволяет предполагать синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, но не доказывает его, так как близкая к этому деформация комплекса *QRS* встречается иногда и при желудочковой тахикардии. Внутрисердечные отведения ЭКГ (от верхней части и нижней части предсердия, от пучка Гиса) дают возможность проследить ход волны возбуждения по сердцу и идентифицировать источник возбуждения. Этот метод исследования еще не нашел широкого распространения.

Другие аритмии

Термином **синдром слабости синусового узла** обозначается любая резко выраженная синусовая брадикардия, синоатриальная блокада и кратковременное прекращение автоматизма синусового узла, возникшее вне связи с ваготонией или воздействием каких-либо лекарственных средств. Одни авторы называют его синдромом дисфункции синусового узла, другие – синдромом больного синусового узла, третьи – синдромом тахикардии-брадикардии. Последнее название подчеркивает основную особенность клинических проявлений этой формы аритмии – наклонность к частой смене темпа сердечных сокращений.

Известно, что в здоровом сердце прекращение синусового автоматизма сопровождается повышением автоматизма нижележащих его центров, в частности повышением автоматизма прежде всего предсердно-желудочкового узла. Во время длительной депрессии синусового узла при разбираемой форме нарушения сердечного ритма нижележащие центры автоматизма тоже оказываются депрессированными и неспособными взять на себя руководство ритмом сердечных сокращений.

Синдром проявляется пароксизмами суправентрикулярной тахикардии (и нередко мерцательной аритмии), после которых наступают более или менее длительные периоды выраженной синусовой брадикардии. В зависимости от длительности периодов асистолии у больных наблюдаются головокружения, обмороки или припадки Адамса–Стокса–Морганьи. В более легких случаях синдрома заболевание в течение длительного времени протекает бессимптомно. Депрессия синусового узла встречается в остром периоде инфаркта миокарда, при атеросклеротическом кардиосклерозе, миокардитах и кардиомиопатиях.

Замедление предсердно-желудочковой проводимости

Различают 3 степени замедления предсердно-желудочковой проводимости. О I степени ее говорят в тех случаях, когда все импульсы от предсердий доходят до желудочков, но с меньшей, чем обычно, скоростью. При II степени некоторые предсердные импульсы не достигают желудочков. Когда ни один из предсердных импульсов не достигает желудочков, говорят о *III степени* замедления предсердно-желудочковой проводимости или о полной предсердно-желудочковой блокаде.

Оценивая состояние больного, необходимо иметь в виду, что тяжесть нарушения функций автоматизма и проводимости определяется не степенью блокады, а темпом сокращения предсердий и желудочков. Блокада типа 2 : 1 при автоматизме синусового узла 70 импульсов в 1 мин встречается лишь при тяжелых нарушениях предсердно-желудочковой проводимости, тогда как блокада типа 2 : 1 при пароксизмах предсердной тахикардии с автоматизмом эктопического фокуса 200 импульсов в 1 мин иногда может указывать лишь на часто наблюдающуюся функциональную блокаду импульсов в предсердно-желудочковом узле.

По данным массового обследования, **предсердно-желудочковая блокада I степени** обнаруживается у 0,5 % практически здоровых лиц летного персонала в возрасте от 16 до 50 лет и у 0,3 % юношей, поступающих в летное училище. Протекает она обычно бессимптомно. *На ЭКГ ее диагностируют во* всех случаях, когда длительность интервала *PQ* превышает 0,21 с.

Принято считать, что повышение темпа сердечных сокращений сопровождается укорочением интервала *PQ* на ЭКГ. Принимая эту точку зрения, необходимо помнить, что она справедлива только для здорового сердца. Интервал *PQ* у сердечных больных с повышением темпа сердечных сокращений не уменьшается, а увеличивается. Эта закономерность проявляется более наглядно, если определять не просто длительность интервала *PQ*, а отношение *PQ*/*QR*.

Замедление предсердно-желудочковой проводимости II степени с периодами Венкебаха у здоровых лиц встречается исключительно редко (зарегистрировано у 3 из 67000 практически здоровых мужчин). Оно может быть вызвано раздражением блуждающего нерва, сердечными гликозидами, антиаритмическими средствами. Иногда наблюдается при ревматизме, инфаркте миокарда, артеросклеротическом кардиосклерозе, миокардитах, тиреотоксикозе, болезни Аддисона, врожденных пороках сердца и при гипоксиях любого происхождения. В большинстве случаев предсердно-желудочковая блокада II степени с периодами Венкебаха не вызывает каких-либо симптомов, держится в течение некоторого времени, после чего бесследно исчезает. По данным внутрисердечной электрографии, предсердно-желудочковая блокада с периодами Венкебаха возникает вследствие замедления проводимости импульса в предсердно-желудочковом узле.

Предсердно-желудочковая блокада II типа с выпадениями отдельных желудочковых сокращений без предварительного удлинения интервала *PQ* встречается при более тяжелых поражениях сердца. Появившись однажды, она обычно становится постоянной и часто со временем переходит в постоянную блокаду. По данным внутрижелудочковой электрографии, блокада II типа наступает вследствие поражения гисова пучка или его главных ветвей. Клинически этот тип блокады проявляется головокружением, а иногда и обмороками.

Когда предсердия и желудочки сокращаются независимо друг от друга, говорят о **полной предсердно-желудочковой блокаде.** Она может быть врожденной и приобретенной. Если центр желудочкового автоматизма располагается выше места деления гисова пучка, форма комплекса *QRS* остается нормальной. Если центр желудочкового автоматизма располагается в желудочках, комплекс *QRS* расширен и изменен по форме. Иногда в желудочках обнаруживаются два или более поочередно функционирующих водителей ритма.

Полная предсердно-желудочковая блокада может протекать бессимптомно, но чаще больными предъявляются жалобы на сердцебиение, головокружение, обмороки, которые иногда сопровождаются судорогами. Возникнут или не возникнут судороги – определяется длительностью периода асистолии. Темп желудочковых сокращений, как правило, ниже 50, а нередко и 40 в 1 мин. Во всех случаях полной предсердно-желудочковой блокады выслушивается систолический шум. Когда систола предсердий непосредственно предшествует систоле желудочков, выслушивается пушечный тон. Артериальное давление во время отдельных систол может быть неодинаковым.

Традиционно считается, что в основе полной предсердно-желудочковой блокады лежит ишемическая болезнь сердца, но нередко встречаются случаи блокады у лиц без признаков этой болезни. Обобщая эти наблюдения, Lenegre (1967) постулировал тезис о существовании первичной болезни проводящей системы сердца. Болезнь встречается у лиц пожилого и старческого возраста без признаков атеросклероза венечных артерий. Вначале поражается правая ножка гисова пучка или передняя ветвь левой ножки. Когда фиброз распространяется на всю ножку, возникает полная поперечная блокада сердца.

Второй причиной полной предсердно-желудочковой блокады является обызвествление фиброзного кольца митрального клапана, которое, прогрессируя, захватывает и прилежащие к нему ветви проводящей системы сердца. Lev (1964) показал, что полная предсердно-желудочковая блокада с нормальной формой комплекса *QRS* у лиц пожилого и старческого возраста вызывается чаще всего фиброзом или обызвествлением соединительнотканного кольца митрального клапана. На долю ишемической болезни сердца приходится лишь незначительное число случаев полной предсердно-желудочковой блокады. Полную предсердно-желудочковую блокаду необходимо подозревать у всех больных с темпом сердечных сокращений менее 50 в 1 мин. Предположение

представляется особенно убедительным, если у больного наблюдаются, кроме того, головокружения или обмороки и выслушиваются пушечные тоны сердца. Окончательный диагноз ставится по результатам электрокардиографии. Место блокады определяется по внутрисердечным электрограммам.

Приложение II–1

Важнейшие виды аритмий

1. Синусовая аритмия.
2. Экстрасистолия.
   Предсердная экстрасистолия.
   Предсердно-желудочковая экстрасистолия.
   Желудочковая экстрасистолия.
3. Суправентрикулярная тахикардия.
4. Трепетание и мерцание предсердий.
5. Желудочковая тахикардия.
6. Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта.
7. Слабость синусового узла.
8. Замедление предсердно-желудочковой проводимости.
   Тип I (с периодами Самойлова – Венкебаха).
   Тип II (с выпадениями отдельных сокращений).
   Полная поперечная блокада.

Глава III
АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТОНИЯ

Артериальное давление с возрастом постепенно повышается. У новорожденных оно составляет приблизительно 75/40 мм рт. ст., у отроков – 100/65 и у взрослых – 140/90 мм рт. ст. По рекомендации экспертов Всемирной организации здравоохранения, верхним пределом нормального артериального давления считается 160/95 мм рт. ст. Об артериальной гипертонии говорят в тех случаях, когда давление крови в плечевой артерии при повторных его изменениях в условиях основного обмена длительно превышает указанные величины.

Различают гипертонию систолическую, обусловленную увеличением минутного объема или ригидности артерий, и диастолическую, наступающую вследствие повышения сосудистого сопротивления кровотоку на уровне артериол. Систолическая и диастолическая гипертония обычно сочетаются, но могут существовать по отдельности. Когда причину артериальной гипертонии удается выяснить, гипертонию называют симптоматической, когда ее установить не удается, принято говорить об эссенциальной (идиопатической) гипертонии, или о гипертонической болезни.

С учетом высоты артериального давления и характера течения болезни все артериальные гипертонии принято разделять на доброкачественные и злокачественные. Гипертоническая болезнь доброкачественного течения является в настоящее время наиболее распространенным типом артериальной гипертонии. По данным Н. А. Ратнер (1971), на долю гипертонической болезни приходится 77,2% всех случаев артериальной гипертонии.

В течение некоторого времени артериальная гипертония может протекать без субъективного ощущения нездоровья и без объективных признаков нарушения структуры и функции отдельных органов. Выявить болезнь в подобных случаях можно только посредством измерения высоты артериального давления. При этом необходимо учитывать, что умеренное его повышение иногда наблюдается и у здоровых людей, что принято оценивать как ответную реакцию больного на необычную ситуацию, каковой, несомненно, и является первое в жизни измерение высоты артериального давления. Только результаты более или менее длительного наблюдения за больным позволяют отличить устойчивую артериальную гипертонию от этих кратковременных ситуационных повышений артериального давления у здоровых людей.

Длительное существование даже умеренно выраженной гипертонии приводит к характерным изменениям сосудов мозга, сердца и почек. Правильная оценка этих изменений позволяет иногда при первом же обследовании больного отличить артериальную гипертонию от ситуационных повышений артериального давления.

Головные боли считаются одним из характерных симптомов артериальной гипертонии. Нередко они являются ее единственным признаком. Обычно боли носят пульсирующий характер и локализуются в затылке. Они могут возникать даже при незначительных повышениях артериального давления. Эти боли приобретают диагностическое значение только в тех случаях, когда они часто или почти регулярно появляются по утрам и, постепенно уменьшаясь, полностью или почти полностью исчезают к обеду. Такие типичные головные боли встречаются не чаще чем у четверти больных и только в тех случаях, когда диастолическое артериальное давление становится выше 100–110 мм рт. ст.

В случаях сравнительно недавней и невысокой гипертонии мозговые сосуды, о состоянии которых судят по данным офтальмоскопии, оказываются нормальными. По мере прогрессирования болезни появляются изменения сосудов. Вначале они невелики, непостоянны и выражаются в сужении артерий, расширении вен и бледности сосков зрительных нервов. Позднее в сетчатке обнаруживаются мелкие точечные кровоизлияния. Обычно к этому времени стенки мелких артерий глазного дна становятся склерозированными.

Левый желудочек сердца при артериальной гипертонии работает против повышенного сопротивления. Это приводит к его гипертрофии, которая проявляется вначале усилением верхушечного толчка, закруглением верхушки левого желудочка и характерными изменениями ЭКГ.

В. С. Смоленский, а позднее и другие авторы установили, что артериальная гипертония является одним из факторов, способствующих более раннему развитию атеросклероза венечных артерий. Следовательно, уже в самом начале артериальной гипертонии масса сердца увеличивается, тогда как возможности его кровоснабжения ухудшаются. Указанное несоответствие между потребностями сердца в кровоснабжении и возможностями их удовлетворения по мере развития болезни становится все более явственным и приводит к развитию скрытой сердечной недостаточности. По мнению Г. Ф. Ланга (1950), скрытая сердечная недостаточность начинается уже в ранних стадиях гипертонической болезни. Lenegre (1953) тоже предлагает рассматривать больных артериальной гипертонией как лиц с потенциальной болезнью сердца. Ускоряя развитие атеросклероза, артериальная гипертония у лиц пожилого возраста может стать одним из факторов, выявляющих коронарную недостаточность. Значение болей в области сердца для диагностики артериальной гипертонии невелико.

Поражение почек при артериальной гипертонии проявляется вначале нарушением их концентрационной и разводящей функций. Следы белка в моче обнаруживаются несколько позднее. Никтурия и полиурия указывают уже на функциональную недостаточность почек. Другие симптомы почечной недостаточности — тошнота, рвота, кожный зуд — важны не для диагноза, так как они обнаруживаются только в случаях резко выраженной и обычно уже необратимой артериальной гипертонии, а для оценки ее тяжести. То же самое можно сказать и о симптомах энцефалопатии.

Позднее появление характерных жалоб и объективных признаков, указывающих на поражение внутренних органов, заметно затрудняет раннюю диагностику артериальной гипертонии. Подобно тому как частые анализы крови на содержание в ней гемоглобина облегчают своевременную диагностику нерезко выраженных анемий, так и повторное определение высоты артериального давления при профосмотрах, во время поликлинического приема по поводу других заболеваний представляет собой надежный метод ранней диагностики артериальной гипертонии.

После выявления артериальной гипертонии необходимо убедиться в ее устойчивости. Когда диагноз артериальной гипертонии становится очевидным, встает вопрос об ее этиологии. Как уже отмечалось, этиология артериальной гипертонии в подавляющем большинстве случаев остается неясной. Причины симптоматических гипертоний, среди которых наиболее распространенной является почечная, перечислены в приложении III—1.

Особый интерес к редко встречающимся симптоматическим гипертониям объясняется тем, что некоторые из них потенциально курабельны. Судьба больного в подобных случаях зависит от нашей клинической проницательности, от нашего умения из большого числа возможных диагнозов выбрать правильный. Диагноз гипертонической болезни может быть поставлен только в том случае, когда исключены все другие болезни, осложняющиеся гипертоническим синдромом.

Гипертоническая болезнь

В настоящее время большинство случаев гипертонической болезни протекает доброкачественно. У всех больных с доброкачественно протекающей гипертонической болезнью при расспросе удается собрать весьма характерный анамнез. Первые кратковременные и умеренные повышения артериального давления нередко наблюдаются уже в периоде по-

лового созревания. Стабильная артериальная гипертония устанавливается, как правило, в возрасте 30—35 лет. Течение болезни в следующие 15—20 лет отличается доброкачественностью. Базальное артериальное давление всегда оказывается значительно ниже, чем давление в конце рабочего дня. Госпитализация приводит к заметному понижению, нередко даже к нормализации, артериального давления. Несмотря на повышенное артериальное давление, у этих больных обычно не отмечается субъективных нарушений здоровья, что дало основание обозначить этот период болезни термином «молчаливая гипертония».

Во второй половине этого периода у больного могут появляться гипертонические кризы. Приблизительно в возрасте 45—50 лет обнаруживаются описанные выше, обычно нерезко выраженные признаки поражения сосудов сердца или мозга.

После указанного возраста прогрессирующее развитие болезни замедляется. Артериальное давление стабилизируется на одном и том же уровне или начинает постепенно понижаться. Гипертонические кризы становятся все более редкими и более легкими. В пожилом возрасте диастолическое давление начинает понижаться, систоло-диастолическая гипертония «склерозируется» и превращается в систолическую. Доброкачественная гипертоническая болезнь после 50-летнего возраста начинается крайне редко.

Злокачественная гипертоническая болезнь начинается остро обычно в возрасте 20—50 лет. Сразу же устанавливается высокая гипертония. Особенно резко повышается диастолическое давление, достигая нередко 120—150 мм рт. ст. В ночное время суток гипертония остается такой же высокой, как и в ранние утренние часы. Изменения глазного дна появляются в самом начале болезни. Типичными считаются отек сосков зрительных нервов, отек сетчатки, кровоизлияния в сетчатку нередко с нарушением зрения вплоть до полной его потери.

Рано развивается гипертоническая энцефалопатия с характерными головными болями, рвотой, брадикардией, которые в сочетании с отеком сосков зрительных нервов могут симулировать опухоль мозга. Резко понижаются память и работоспособность.

Характерно раннее появление левожелудочковой недостаточности с приступами сердечной астмы и отека легких. Во время таких приступов иногда появляется диастолический шум аортальной недостаточности, который исчезает спустя несколько дней после приступа. Этим он отличается от диастолического шума аортальной недостаточности, возникающего нередко у больных злокачественной гипертонической болезнью, осложнившейся уремией.

Считаем необходимым подчеркнуть, что ни у одного из наблюдавшихся нами больных злокачественной гипертонической болезнью даже после повторных остроразвившихся отеков легких мы ни разу не наблюдали ни появления аритмий, ни развития инфарктов миокарда. Иногда незадолго до смерти к левожелудочковой недостаточности присоединялась правожелудочковая недостаточность, что влекло за собой увеличение печени, появление отеков и асцита.

Системное поражение сосудов при злокачественной гипертонической болезни чаще всего протекает с поражением почек, которое начинается нерезкой протеинурией. Вскоре к ней присоединяется гематурия. Содержание остаточного азота в крови начинает повышаться спустя несколько месяцев после возникновения протеинурии. В редких случаях наблюдается массивная почечная гематурия. Характерно неудержимое нарастание азотемии; смерть наступает обычно спустя 3—4 мес после ее начала. Больные злокачественной гипертонической болезнью чаще умирают от кровоизлияния в мозг еще до появления азотемии или от сердечной недостаточности при нерезко выраженной азотемии.

По своему течению симптоматические гипертонии часто не отличаются от гипертонической болезни. Они тоже могут быть и доброкачественными, и злокачественными. Это обстоятельство позволяет считать всякую артериальную гипертонию диагностической загадкой, решение которой дается только тому, кто в совершенстве овладел всеми возможностями клинического и вспомогательных методов исследования больных.

Излечимость некоторых видов симптоматической гипертонии является достаточным основанием для более подробного изложения современных методов их диагностики.

Клинические критерии в дифференциальном диагнозе артериальных гипертоний

Собирая анамнез, необходимо обратить внимание на симптомы и признаки, которые отличают данный случай болезни от описанного выше типичного течения гипертонической болезни. Нередко причину артериальной гипертонии удается выяснить уже при расспросе больного. Особое внимание надо уделять перенесенным болезням почек или существованию в прошлом признаков, закономерно встречающихся при болезнях почек.

Подобный расспрос позволяет иногда узнать о том, что в далеком прошлом у больного отмечались отеки лица и гипертония или что у него в течение нескольких лет находили белок и большое количество лейкоцитов в моче. Артериальная гипертония в подобного рода случаях может оказаться следствием не диагностированного своевременно гломерулонефрита или пиелонефрита.

Некоторые болезни с особым постоянством встречаются в одних и тех же семьях. Сообщение больного артериальной гипертонией о заболевании его родственников поликистозом почек, опухолями надпочечников, сахарным диабетом следует расценивать как косвенное указание на возможную связь его гипертонии с какой-либо врожденной аномалией развития почек или с каким-либо наследственным заболеванием.

Артериальная гипертония скорее всего является симптоматической, если она обнаружена впервые у лиц моложе 20 или старше 50 лет. Следует уделять особое внимание выявлению частоты гипертонических кризов. Часто повторяющиеся гипертонические кризы характерны для опухолей мозгового слоя надпочечников. Характерная триада пароксизмальной гипертонии (сердцебиение, профузная перспирация и головные боли) встречается приблизительно у половины больных феохромоцитомой. Полиурия, никтурия и приступы мышечной слабости, наступающей как бы беспричинно, встречаются главным образом при опухолях коркового слоя надпочечников.

Гипертония скорее всего является симптоматической, если она началась остро и сразу же установилась на высоких цифрах. Как уже отмечалось, доброкачественная гипертоническая болезнь первые годы протекает всегда с умеренным повышением артериального давления, не вызывая субъективных ощущений нездоровья.

Основная задача физического исследования также сводится к попыткам найти признаки, позволяющие дифференцировать симптоматическую гипертонию от эссенциальной. Одновременно определяется тяжесть артериальной гипертонии и намечается программа дополнительных лабораторных исследований, выполнение которых позволит выяснить причину артериальной гипертонии у исследуемого больного.

Отеки лица, туловища и особенно периорбитальные отеки чаще всего свидетельствуют о связи повышенного артериального давления с поражением почек. Отеки могут наблюдаться и при гипертонической болезни, но только в тех случаях ее, которые осложнены сердечной недостаточностью. Отеки в подобных случаях гипертонической болезни располагаются, как правило, на нижних конечностях и нижней половине туловища. Они отличаются от отеков почечного происхождения по цвету, консистенции и по состоянию расположенной над ними кожи.

Синдром Рейно, упорные артралгии и полиартриты при гипертонической болезни обычно не встречаются. Причинами их чаще всего являются большие коллагенозы, подагра, системные васкулиты, криоглобулинемия и другие гаммапатии, протекающие нередко с повышением артериального давления. Гирсутизм, лунообразное лицо, ожирение туловища с появлением кожных стрий также позволяют исключить гипертоническую болезнь и отнести артериальную гипертонию к числу симптоматических.

Выявленное при пальпации опухолевидное образование в брюшной полости может оказаться поликистозной почкой, часто вызывающей повышение артериального давления. Чем выше артериальное давление, тем легче обнаружить пульсацию сонных, подключичных и лучевых артерий. Пульсация упомянутых артерий резко ослабляется при артериальной гипертонии, обусловленной артериитом аорты и ее ветвей, коарктацией аорты.

Общеизвестно дифференциально-диагностическое значение абдоминальных шумов. На значительном материале

Г. Г. Арабидзе (1967) было убедительно продемонстрировано, что систолический шум над брюшной аортой может быть вызван стенозом почечной артерии и что артериальная гипертония у этих больных часто оказывается симптоматической. Исследование глазного дна часто помогает отличить гипертоническую болезнь от артериальной гипертонии, вызванной диабетическим гломерулосклерозом и опухолями мозга.

Дополнительные методы исследования в диагностике артериальной гипертонии

В последнее время стало очевидным, что симптоматическая гипертония встречается заметно чаще, чем предполагалось раньше, когда она диагностировалась только по результатам указанных выше клинических методов исследования. Выяснение причин артериальной гипертонии в настоящее время заметно облегчается применением дополнительных исследований, объем которых определяется правилом: лучше выполнить лишнее исследование, чем пропустить потенциально излечимую форму симптоматической гипертонии.

Диагноз гипертонической болезни может быть поставлен только в тех случаях артериальной гипертонии, в которых удается исключить все причины гипертонического синдрома, перечисленные в приложении III – 1. Особый осторожности требует диагноз злокачественной гипертонической болезни. Во время Великой Отечественной войны и в первые годы после ее окончания эта болезнь встречалась значительно чаще, чем в настоящее время. Частота ее в 1965 г. понизилась по сравнению с 1945 г. в 22 раза [Тареев Е. М., 1972]. В 1964–1968 гг. злокачественная гипертоническая болезнь была диагностирована только у 0,1% всех больных артериальной гипертонией, прошедших через стационар Института кардиологии АМН СССР [Ратнер Н. А., 1972].

Приведенные цифровые данные позволяют считать, что злокачественная артериальная гипертония в наше время является, как правило, симптоматической. Этого нельзя сказать о доброкачественной гипертонии, причины большинства случаев которой как в прошлом, так и в настоящее время остаются неизвестными. Оценивая приведенные статистические данные, необходимо помнить, что они не могут оказать влияние на диагностическое заключение в отдельном случае артериальной гипертонии, но должны стимулировать врача к повторному исследованию больного для исключения всех ее возможных причин, в том числе и крайне редких.

Почечная гипертония

Симптоматическая гипертония, как доброкачественная, так и злокачественная, чаще всего имеет почечное происхождение. В приложении III – 1 перечислены болезни почек, протекающие с повышением артериального давления. Накопленный клиникой опыт дает основание считать, что артериальная гипертония появляется только тогда, когда перечисленные заболевания привели к такому поражению почек, которое обнаруживается современными методами исследования. Следовательно, если мы говорим о почечном происхождении артериальной гипертонии, то в каждом ее случае должны обнаружить функциональные или морфологические признаки поражения почек.

Артериальная гипертония почечного происхождения чаще всего оказывается следствием пиелонефрита или хронического гломерулонефрита. Обе болезни могут протекать как с доброкачественной, так и со злокачественной гипертонией. Дифференциальный диагноз с соответствующими формами гипертонической болезни бывает весьма труден и часто требует проведения большого числа специальных исследований.

Хронический пиелонефрит относится к числу самых распространенных болезней почек во всех возрастных группах. По данным А. Я. Пытеля (1972), артериальная гипертония встречается приблизительно у 3,2% больных односторонним хроническим пиелонефритом. Истинная частота ее, вероятно, превышает указанную цифру. Из-за бедности клинических симптомов эта пиелонефритическая артериальная гипертония часто принимается за эссенциальную. Число подобного рода диагностических ошибок можно заметно уменьшить, подробно расспрашивая больного об урологических заболеваниях у его род-

ственников, о перенесенных им урологических заболеваниях и связанных с ними диагностических исследованиях.

Результаты многолетних наблюдений указывают, что хронический пиелонефрит либо оказывается продолжением острого, либо начинается настолько незаметно, что ранние стадии его ускользают от внимания больного. Подобные случаи хронического пиелонефрита принято обозначать термином «первично-хронический». Длительность латентного течения пиелонефрита остается неизвестной, так как обнаруживается он случайно, например во время медицинского обследования при поступлении на работу.

Начальные симптомы хронического пиелонефрита остаются недостаточно известными. Некоторые авторы считают, что инфекция мочевых путей может протекать бессимптомно. По мнению Kass (1966), асимптоматическая инфекция мочевых путей встречается у 3—7% беременных. Понижение концентрационной функции почек во время беременности может быть ее единственным признаком. Назначение антибиотиков в подобных случаях сопровождается выраженным улучшением концентрационной способности почек. Диагностическое значение этой пробы, насколько нам известно, еще не подвергалось систематической проверке.

Считается общепринятым, что изменения в составе мочи и повышение артериального давления являются самыми ранними признаками хронического пиелонефрита. Незначительная или умеренная протеинурия в начале болезни может быть непостоянной. В осадке мочи обнаруживают бактерии, лейкоциты, эритроциты. Мочевой синдром может встречаться изолированно или в сочетании с другими признаками пиелонефрита.

Синдром артериальной гипертонии может быть единственным проявлением хронического пиелонефрита, но в большинстве случаев этой болезни одновременно с повышением артериального давления удается отметить дизурические явления, жажду, полиурию, боль или неприятные ощущения в пояснице, повышенную утомляемость, кратковременные повышения температуры тела. Перечисленные явления можно объяснить воспалительным процессом в почках, затруднениями оттока мочи из верхних мочевых путей, избирательным поражением функций канальцевого эпителия, существованием скрытой или нерезко выраженной почечной недостаточности.

Артериальная гипертония — обычно только один из элементов указанной констелляции симптомов и признаков пиелонефрита. Повышенное артериальное давление в большинстве случаев нетяжелой гипертонической болезни представляет собой (в контраст пиелонефриту) не только главный, но и единственный ее признак. Существование моносимптомных пиелонефритов не опровергает указанное дифференциально-диагностическое положение, так как моносимптомность пиелонефритов, равно как и гломерулонефритов, встречается сравнительно нечасто и только на одном из этапов их развития. К тому же во многих случаях артериальной гипертонии, вначале казавшихся моносимптомными, при целенаправленном расспросе нам удавалось выявить констелляцию симптомов и признаков, характерную для симптоматической гипертонии.

Объективные признаки хронического пиелонефрита в ранней и поздней стадиях болезни могут заметно и даже резко отличаться друг от друга. В ранней стадии болезни в моче обычно находят бактерии, цилиндры, лейкоциты, небольшое количество белка, иногда эритроциты. По мере прогрессирования болезни выраженность мочевого синдрома уменьшается. Гематурия и лейкоцитурия постепенно исчезают, и в моче иногда удается обнаружить лишь следы белка. Главным синдромом болезни становится артериальная гипертония, к которой на более позднем этапе присоединяются анемия и азотемия.

На определенном этапе развития пиелонефрита артериальная гипертония может быть его ведущим, а иногда и единственным клиническим синдромом. Дифференциация подобных случаев хронического пиелонефрита от гипертонической болезни проводится по результатам реографии, сканирования почек, пиелографии и анализа мочевого осадка.

В моче больных доброкачественной формой артериальной гипертонии, как и в моче здоровых людей, приблизительно в 6% случаев обнаруживаются бактерии, но число их незначительно. Бактериурия предшествует пиелонефриту и закономерно встречается в его ран-

них стадиях. О пиелонефрите следует думать, когда в 1 мл взятой катетером мочи содержится более 100 000 бактерий. Подсчет числа бактерий производится бактериоскопическими, бактериологическими или косвенными методами.

Бактериоскопический метод определения бактериурии применим только к свежевыпущенной моче, так как при хранении мочи трудно предупредить ее заражение или бурный рост уже содержавшихся в ней бактерий. Выраженность бактериурии определяется по числу бактерий либо в поле зрения, либо в одном – двух квадратах счетной камеры. Можно думать о пиелонефрите, если в одном большом квадрате счетной камеры обнаруживается более двух бактерий.

Посев мочи на твердые среды позволяет более точно оценить степень бактериурии, получить чистую культуру возбудителя и определить его чувствительность к антибиотикам. Основное преимущество бактериологического метода сводится к возможности решения в одном исследовании вопросов диагностических и лечебных.

В практической работе часто применяют косвенные способы определения интенсивности бактериурии посредством добавления к моче сульфаниловой кислоты и альфа-нафтиламина или хлорида трифенилтетразолия. Выпадение красного осадка указывает, что в 1 мл испытуемой мочи содержится более 100 000 микробных тел. Дифференциально-диагностическое значение этих тестов невелико.

Много внимания было уделено выяснению дифференциально-диагностического значения форменных элементов мочи: эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров. В суточной моче больных доброкачественной гипертонией, как и в суточной моче здорового человека, исследованной по методу Каковского – Аддиса, обнаруживается до 2 000 000 эритроцитов, до 4 000 000 лейкоцитов и до 100 000 цилиндров. Пиелонефриты и бактериальные инфекции мочевых путей протекают с повышенным выделением лейкоцитов с мочой. Число лейкоцитов в суточной моче при активном пиелонефрите резко увеличивается и в типичных случаях заметно превышает число эритроцитов. Содержание цилиндров остается без изменений.

В моче больных пиелонефритом и другими воспалительными заболеваниями мочевыводящих путей часто обнаруживаются «активные» лейкоциты, которые отличаются от обычных («неактивных») лейкоцитов характерной подвижностью цитоплазмы. В изостенурической или гипостенурической моче активные лейкоциты резко разбухают и становятся почти вдвое больше нормальных. Водно-алкогольная смесь сафронина и генцианового фиолетового окрашивает цитоплазму этих больших лейкоцитов в бледно-голубой цвет. Бледные лейкоциты (клетки Штернгеймера – Мальбина) обнаруживаются приблизительно в 40 % случаев пиелонефрита с гипертонией.

Значение исследования мочевого осадка для диагностики пиелонефрита пытались повысить посредством одновременного определения в моче числа «активных» и обычных лейкоцитов, соотношения «активных» и «неактивных» лейкоцитов, а также посредством применения так называемых провокационных тестов. Допускается, что назначение больному некоторых средств, например преднизолона, приводит к обострению пиелонефрита, вследствие чего в моче увеличивается число лейкоцитов и бактерий, часто появляются «активные» лейкоциты. Многие авторы указывают на большое диагностическое значение провокационных тестов. Наш опыт сравнительно невелик, но он не дает оснований отнести последние к числу тестов, способных облегчить дифференциальный диагноз между пиелонефритом и доброкачественной гипертонией.

Содержание форменных элементов в мочевом осадке, равно как и результаты провокационных проб в различных стадиях пиелонефрита, могут оказаться неодинаковыми. Активные лейкоциты часто встречаются при остром пиелонефрите. По мере прогрессирования болезни постепенно уменьшается протеинурия, а мочевой осадок становится все более скудным. При хроническом пиелонефрите с сохранившейся в какой-то мере активностью воспалительного процесса клетки Штернгеймера – Мальбина могут быть обнаружены уже только в части случаев. При пиелонефритически сморщенной почке в моче иногда обнаруживаются только следы белка, и она может совсем не содержать форменных элементов.

К сожалению, каждый давно работающий врач не раз убеждался, что все

его искусство собирания целенаправленного анамнеза и немалый опыт оценки изменений мочевого синдрома оказываются недостаточными для выявления хронического пиелонефрита. Причина этого кроется в способности пиелонефрита протекать в течение иногда длительного времени как без субъективных признаков нездоровья, так и без изменений в составе мочи.

В течение нескольких лет изолированная гипертония может оставаться не только первым, но и единственным признаком латентного пиелонефрита. Следовательно, отрицательные данные анамнеза и отсутствие изменений в моче недостаточны для исключения пиелонефрита из возможных причин артериальной гипертонии.

Лечебные мероприятия при гипертонической болезни и при пиелонефрите заметно отличаются друг от друга. Из этого вытекает необходимость надежно исключить пиелонефрит из числа причин артериальной гипертонии у обследуемого больного. Достигается это последовательным применением функциональных и морфологических методов исследования почек.

Правая и левая почки при гипертонической болезни и диффузном гломерулонефрите поражаются всегда в одинаковой мере. Воспалительный процесс при пиелонефрите может быть односторонним или двусторонним. В случаях одностороннего процесса дифференциально-диагностическая задача сводится к выявлению нарушений функционального состояния и морфологического строения пораженной почки. В случаях двустороннего пиелонефрита одна из почек в большинстве случаев поражена заметно больше, чем другая. Следовательно, задача врача в дифференциальном диагнозе между гипертонической болезнью и латентным пиелонефритом сводится к выявлению функциональной или анатомической асимметрии почек. Современная клиника решает эту проблему посредством применения радионуклидных и урологических методов исследования.

Изотопная ренография производится обычно с применением ^{131}I-гиппурана. Ренограммы правой и левой почек у больных неосложненной эссенциальной гипертонией (как и у здоровых людей) симметричны. Функциональная асимметрия почек лучше всего обнаруживается в экскреторной фазе ренограммы. Функциональная асимметрия почек при пиелонефрите и некоторые особенности их морфологического строения могут быть выявлены сканированием. На сканограммах можно увидеть уменьшение размеров пораженной почки, сниженное и неравномерное накопление в ней изотопа. Одновременно можно оценить и степень викарной гиперфункции непораженной почки. Сканограммы почек при доброкачественной гипертонической болезни не отличаются от сканограмм здоровой почки.

Сравнительные данные о функциональном состоянии почек и верхних мочевых путей можно получить посредством экскреторной урографии, которую лучше выполнять инфузионным способом. В случаях доброкачественной гипертонической болезни контрастирование обеих почек начинается и заканчивается одновременно. Главным признаком пиелонефрита (как и других преимущественно односторонних заболеваний почек) является асимметрия контрастирования. На стороне поражения или на стороне более пораженной почки контрастное вещество появляется позднее, чем на здоровой или менее пораженной стороне. Нарушается также концентрационная способность пораженной почки, о которой судят по времени наступления максимального контрастирования. Особенно характерным считается замедленное выделение рентгеноконтрастного вещества из более пораженной почки.

Нарушение мышечного тонуса мочевых путей проявляется спазмами лоханочно-чашечной системы, изменением формы чашечек и лоханки. С прогрессированием болезни спастическая фаза сменяется атонической, что приводит к расширению чашечек и лоханки. Начальные отделы чашечек становятся округленными, шейки их суживаются, а края принимают грибовидную форму. В поздних стадиях болезни происходит сморщивание пораженной почки. Размеры ее уменьшаются. Малые чашечки сближаются друг с другом. Строение чашечно-лоханочной системы лучше всего выявляется на ретроградной пиелограмме, к которой принято прибегать при недостаточно четких результатах инфузионной ренографии.

Почечная ангиография выявляет деформацию артериального русла. Вследствие неравномерного развития рубцовых процессов нарушается симме-

тричность ветвления почечной артерии. Из-за облитерации мелких сосудов коркового слоя пиелонефритической почки ангиографическая картина ее принимает характерный вид обгорелого дерева. Почечная ангиография используется для отличия поздних стадий пиелонефрита от окклюзионной почечной гипертонии и гипоплазии почки. Применение перечисленных выше методов позволяет поставить правильный диагноз приблизительно в 80% случаев пиелонефрита.

Функциональная асимметрия почек обнаруживается в большинстве случаев пиелонефрита. Как правило, в подобных случаях ретроградная пиелография выявляет и указанные выше изменения анатомического строения лоханочно-чашечного дерева. Значительно реже встречаются больные артериальной гипертонией, у которых сцинтиграфическое исследование и экскреторная урография выявляют функциональную асимметрию при нормальном строении лоханочно-чашечного дерева, при нормальном расположении и нормальной величине обеих почек.

Окончательное диагностическое заключение о причине артериальной гипертонии в подобных случаях может быть дано только после изучения биоптата почки. По результатам обследования большого контингента подобного рода больных О. А. Коздоба (1980) рекомендует применять в случаях нестабильной гипертонии пункционную биопсию почки, а больных с высокой стабильной гипертонией направлять на открытую или операционную биопсию.

Опыт А. Н. Шпигеля (1980) указывает, что артериальная гипертония может быть единственным клиническим признаком хронического пиелонефрита. Воспалительный процесс в почке в подобных случаях протекает без нарушения морфологии органа, улавливаемого описанными выше методами исследования. Накопление радиофармпрепарата или контраста в обеих почках и освобождение их от него протекает в подобных случаях болезни одинаково.

Биопсия, безусловно, не является безразличным методом исследования, но в ряде случаев она оказывается единственным методом, позволяющим выяснить причину моносимптомной артериальной гипертонии, а следовательно, и составить правильный план лечения больного.

В почечном биоптате при пиелонефрите обнаруживаются интерстициальный склероз в сочетании с атрофией канальцев и лимфогистиоцитарными инфильтратами, перигломерулярный склероз, деформация артерий с артериитами и периваскулярным склерозом, тиреоидизация канальцев, чередование участков значительно измененной и почти нормальной ткани почек. При гипертонической болезни выявляются лишь гиалиноз единичных клубочков, изменение мелких артерий и артериол.

Пиелонефрит может присоединиться к другим заболеваниям почек. Особенно часто он осложняет сахарный диабет и обструктивные уропатии, развивающиеся в связи с нарушениями функции мочевыводящих путей или с их структурными аномалиями. Односторонняя или двусторонняя обструктивная уропатия закономерно наблюдается при закупорке камнем просвета мочеточника, при воспалительных стриктурах уретры и мочеточников, при пузырно-мочеточниковом рефлюксе, сдавлении мочевыводящих путей опухолями, кистами, рубцующейся соединительной тканью и других заболеваниях, перечисленных в приложении III—1. Каждое из этих заболеваний может привести к развитию пиелонефрита, который становится одной из причин артериальной гипертонии.

Повседневная клиническая практика указывает, что чем длительнее анамнез мочекаменной болезни, тем чаще сочетается она с артериальной гипертонией. Хронический калькулезный пиелонефрит считается большинством авторов главной причиной развития гипертонии у больных мочекаменной болезнью. Диагноз этой формы симптоматической гипертонии в большинстве случаев не представляет затруднений вследствие достаточно четко очерченной клинической картины основной болезни.

Поликистоз и другие врожденные аномалии почек. Поликистоз относится к числу менее распространенных болезней почек. Он встречается в 0,35% всех вскрытий. Артериальная гипертония наблюдается приблизительно в половине случаев этой болезни. Причинами ее являются либо пиелонефрит, либо ишемия почек, возникающая вследствие механического сдавления почечных сосудов отдельными кистами или вследствие препятствий оттоку мочи из верхних мочевых путей. Включением этих

же механизмов объясняется гипертония при солитарных почечных кистах и при эхинококке почек.

Поликистоз почек часто осложняется пиелонефритом, реже нагноением отдельных кист, образованием камней в почках. Указанные осложнения обычно бывают односторонними. В течение долгого времени болезнь может протекать бессимптомно. Первые жалобы появляются чаще всего в возрасте 35—45 лет.

Артериальная гипертония при поликистозе почек вначале носит транзиторный характер и по клиническому течению напоминает доброкачественную гипертоническую болезнь. Трудоспособность больных не нарушена, но они часто предъявляют жалобы на тупые боли в пояснице, обычно с одной стороны. Позднее развивается артериальная гипертония постоянного типа с изменениями глазного дна и гипертрофией левого желудочка сердца. Нередко наблюдаются повторные почечные кровотечения.

Тщательная пальпация органов брюшной полости часто, а рентгенологическое исследование всегда обнаруживают характерное для этой болезни увеличение почек, которое нередко сочетается с увеличением печени. Даже незначительные отклонения в анализе мочи следует оценивать как показание к более подробному исследованию анатомического и функционального состояния почек. В сочетании с подробным и целенаправленным расспросом больного эти мелкие признаки облегчают своевременное выяснение истинной причины артериальной гипертонии.

Присоединением пиелонефрита объясняют развитие артериальной гипертонии при некоторых других врожденных аномалиях развития почек (удвоение, агенезия, дистопия, гипоплазия, сращение полюсов), при болезнях мочеточников и нижних мочевых путей, протекающих с нарушением оттока мочи. Истинная причина гипертонии при этих состояниях в большинстве случаев устанавливается урологом, а не терапевтом.

Диабетическая нефропатия. Артериальная гипертония при сахарном диабете наступает чаще всего вследствие присоединения межкапиллярного гломерулосклероза (синдрома Киммельстила — Уилсона). Развитие диабетического гломерулосклероза связывают с сопутствующими диабету нарушениями обмена веществ, которые выражены тем резче, чем длительнее и тяжелее основное заболевание. Протеинурия, непостоянная и обычно нерезко выраженная, является первым, а иногда и единственным признаком этого осложнения сахарного диабета. Перемежающаяся протеинурия может продолжаться в течение 6—8 лет. Артериальное давление в это время может оставаться нормальным, иногда оно повышается.

В более поздние сроки болезни протеинурия становится постоянной и у больного развиваются отеки. Артериальное давление в этой стадии диабетического гломерулосклероза часто повышается. Клиническая картина страдания напоминает картину смешанной формы хронического гломерулонефрита, а не гипертонической болезни. Дальнейшее развитие гломерулосклероза приводит к диабетически сморщенной почке. Появляются высокая гипертония и хроническая почечная недостаточность.

Артериальная гипертония при диабетическом гломерулосклерозе появляется впервые обычно в среднем и пожилом возрасте и нередко принимается за гипертоническую болезнь. Проводя дифференциальный диагноз между этими заболеваниями, следует уделять особое внимание следующим положениям: 1) протеинурия при доброкачественно протекающей гипертонической болезни если и встречается, то только во время тяжелых гипертонических кризов и в первые 1—2 дня после их окончания. Протеинурия при диабетическом гломерулосклерозе существует независимо от гипертонических кризов; 2) гломерулосклероз появляется в поздних стадиях диабета, когда у большинства больных уже имеются характерные признаки диабетической микроангиопатии. Особенно отчетливо она бывает выражена в сосудах сетчатки. Подобных изменений никогда не наблюдается при гипертонической болезни; 3) артериальная гипертония у больного диабетом может быть следствием присоединившегося пиелонефрита или стенозирующего атеросклероза почечной артерии. Диабетический гломерулосклероз является диффузным заболеванием. Он поражает обе почки в одинаковой степени. Пиелонефрит в большинстве случаев бывает односторонним. При двусторонних пиелонефритах одна из почек поражается обычно больше, чем другая. Урологиче-

ское исследование позволяет отличить эти формы друг от друга. В диагностически трудных случаях рекомендуется прибегать к пункционной биопсии почек. Диагноз стеноза почечной артерии ставят по результатам аортографии.

Хронический гломерулонефрит. Острое начало диффузного гломерулонефрита в наше время является скорее исключением, чем правилом. По данным И. И. Петрова (1974), только 14,8% наблюдаемых им больных помнили о перенесенном в прошлом остром нефрите. В остальных случаях хронический гломерулонефрит начался незаметно. Около 45% больных хроническим нефритом попали под врачебное наблюдение в связи с обнаружившейся у них артериальной гипертонией.

Собирая анамнез, важно выяснить временну́ю связь артериальной гипертонии с мочевым синдромом. Протеинурия и микрогематурия у больных хроническим гломерулонефритом может обнаружиться задолго (иногда за несколько лет) до появления артериальной гипертонии. Мочевой синдром в начальном периоде гипертонической болезни никогда не обнаруживается. Протеинурия и микрогематурия впервые появляются только при гипертонических кризах, т. е. обычно спустя несколько лет после установления более или менее стабильной гипертонии.

Повышение артериального давления во время беременности может рассматриваться как косвенное указание на перенесенный в прошлом нефрит или пиелонефрит, так как упомянутые заболевания являются самыми частыми причинами нефропатии беременных. К сожалению, и это анамнестическое указание удается выявить не более чем у $^1/_3$ больных хроническим гломерулонефритом. Из приведенного вытекает, что отрицательные данные анамнеза ни в какой мере не исключают возможной связи артериальной гипертонии с хроническим нефритом, а положительные данные позволяют считать эту связь весьма вероятной.

Артериальная гипертония при хроническом нефрите, как и при гипертонической болезни, вначале бывает транзиторной, а позднее становится постоянной. Диастолическое давление обычно не превышает 110 мм рт. ст. В утренние часы артериальная гипертония заметно ниже, чем в вечерние. Несмотря на высокое артериальное давление, больные, особенно молодого возраста, полностью сохраняют работоспособность. Снижение функции почек обнаруживается иногда только спустя 15—20 лет после начала артериальной гипертонии. Изменения артериального давления при гипертонической форме хронического гломерулонефрита до появления признаков почечной недостаточности могут полностью имитировать изменения его при доброкачественно протекающей гипертонической болезни.

Сравниваемые болезни все же отличаются друг от друга по выраженности изменений в сосудах сердца и мозга. Гипертрофия левого желудочка сердца, клинические и электрокардиографические признаки коронарной недостаточности при гипертонической болезни выражены, как правило, более резко, чем при хроническом гломерулонефрите. Подобная же закономерность отмечается и в изменениях глазного дна. Причину указанных различий в тяжести изменений сердца и мозга принято объяснять неодинаковой высотой артериального давления и неодинаковой выраженностью нарушений обмена веществ. Изменения глазного дна обусловлены главным образом высотой и длительностью гипертонии. Меньшая выраженность их при хроническом гломерулонефрите объясняется тем, что он в большинстве случаев протекает с менее высоким уровнем артериального давления.

Гипертоническая болезнь настолько закономерно осложняется атеросклерозом, что А. Л. Мясников предложил различать ее стадии по выраженности атеросклероза в аорте, крупных сосудах мозга и сердца. Появление и прогрессирующее нарастание частоты и тяжести приступов стенокардии и электрокардиографических признаков коронарной недостаточности так же характерны для эссенциальной гипертонии, как появление и постепенное нарастание признаков почечной недостаточности для хронического нефрита. Выявление признаков атеросклероза аорты и венечных артерий при артериальной гипертонии доброкачественного течения давно уже оценивается как указание на гипертоническую болезнь, а понижение скорости клубочковой фильтрации — как указание на хронический гломерулонефрит.

Чем дальше от начала болезни, тем все более отчетливо выступают различия в характере осложнений сравни-

наемых болезней. Больные доброкачественной гипертонией умирают, как правило, от инсульта, инфаркта миокарда, от сердечной недостаточности, развившейся вследствие постинфарктного кардиосклероза. Почечная недостаточность у этих больных обычно не развивается. Хронический нефрит и особенно его гипертоническая форма не являются абсолютной гарантией от инфаркта миокарда или инсульта, но чем больший срок прошел от начала болезни, тем все более отчетливо нависает над больным угроза смерти от почечной недостаточности и ее осложнений.

В раннем периоде гипертонической болезни признаки атеросклероза аорты и коронарных артерий отчетливо еще не выражены, а артериальная гипертония по своему течению ничем не отличается от артериальной гипертонии при хроническом гломерулонефрите. Между тем выяснение причин артериальной гипертонии в подобных случаях имеет громадное практическое значение, так как результаты этой работы определяют объем и характер лечебных и профилактических мероприятий. Большую диагностическую помощь в подобных случаях недавней гипертонии могут оказать выявление морфологических признаков аутоиммунного поражения почек и результаты повторных анализов мочи.

Дифференциально - диагностическое значение мочевого синдрома зависит от его выраженности и от постоянства, с которым он обнаруживается при повторных исследованиях мочи. Протеинурию более 1 г за сутки можно рассматривать как косвенное указание на связь артериальной гипертонии с первичным поражением почек. Это предположение становится еще более вероятным, если одновременно с протеинурией обнаруживаются эритроцитурия и лейкоцитурия. Протеинурия и эритроцитурия в случаях легкой гипертонической болезни не встречаются. В случаях более тяжелой гипертонической болезни количество белка в суточной моче все же не превышает 1 г.

Дифференциально - диагностическое значение мочевого синдрома зависит также и от систематичности выполнения анализов мочи. Небольшое количество белка и единичные эритроциты при доброкачественной гипертонической болезни обнаруживаются только в первые 1–2 дня после криза. Обострения хронического нефрита протекают с более или менее длительными периодами протеинурии и микрогематурии.

Необходимо помнить и еще об одной особенности мочевого синдрома при хроническом гломерулонефрите. Протеинурия считается характерным признаком этого заболевания, но в 15–20% случаев гипертонической формы хронического гломерулонефрита анализы мочи периодически оказываются нормальными. Как уже указывалось, хронический пиелонефрит тоже может протекать со стерильной мочой и без изменений ее осадка. Их дифференциацию во многих случаях удается произвести посредством определения числа лейкоцитов и эритроцитов в моче. Для хронического гломерулонефрита, протекающего с незначительным мочевым синдромом, характерно все же более высокое, чем у здоровых, выделение эритроцитов с мочой. Число эритроцитов в моче больного хроническим гломерулонефритом преобладает над числом лейкоцитов. В суточной моче больного хроническим пиелонефритом число эритроцитов оказывается меньше числа лейкоцитов.

Биопсия почек в подобных диагностически трудных случаях является методом, который надежнее других позволяет отличить хронический гломерулонефрит от пиелонефрита и от гипертонической болезни. В почках при гипертонической болезни обнаруживаются изменения стенок мелких артерий и артериол. Изменения почек при хроническом гломерулонефрите отличаются большим разнообразием. Морфологические признаки нефрита обнаруживаются в клубочках, канальцах, сосудах и в соединительной ткани. Иммуноморфологические исследования почечного биоптата позволяют обнаружить при хроническом гломерулонефрите отложение иммуноглобулинов в мезангиуме и в стенках клубочковых капилляров.

Результаты пункционной биопсии имеют чрезвычайно большое диагностическое значение. К сожалению, этот метод может применяться не в каждом диагностически неясном случае артериальной гипертонии как вследствие трудностей получения почечной ткани, так и вследствие возможных осложнений.

Диагностическое заключение может быть сделано только по биоптату, в котором содержится не менее 5–6 почечных клубочков. Метод чрескожной

биопсии позволяет получить биоптат указанного объема приблизительно в 80% случаев [Байкова Д. А., 1969]. Чем более выражены склеротические изменения в органе, тем реже удается получить почечную ткань при биопсии.

Каждый случай почечной биопсии сопровождается микрогематурией, которая продолжается в течение нескольких дней. Значительно реже встречается макрогематурия. Самым серьезным осложнением является забрюшинная гематома, нарастание которой в двух известных нам случаях потребовало оперативного вмешательства. Применение пункционной биопсии почек связано с некоторой степенью риска. К этому методу прибегают только в случаях, когда выяснение диагноза с применением других методов оказывается невозможным.

Гипертоническая болезнь, хронический гломерулонефрит и пиелонефрит являются самыми частыми причинами артериальной гипертонии, протекающей без изменений мочи или в сочетании с умеренным мочевым синдромом. Описанные выше методы раздельной оценки функционального состояния правой и левой почки в большинстве случаев позволяют выявить объективные дифференциально-диагностические критерии между пиелонефритом и хроническим гломерулонефритом. Известную помощь в этом может оказать и учет особенностей течения обеих болезней. Признаки нефротического синдрома, даже если они выражены нерезко, всегда должны оцениваться как веский аргумент в пользу хронического гломерулонефрита.

Указания на кратковременные отеки в прошлом имеют такое же дифференциально-диагностическое значение, как и отеки во время исследования больного. Содержание белка в моче при пиелонефрите редко превышает 1—2 г/л. Более интенсивную протеинурию при прочих равных условиях следует оценивать как свидетельство в пользу хронического гломерулонефрита. Злокачественная гипертоническая болезнь отличается от хронического гломерулонефрита и пиелонефрита по течению хронической почечной недостаточности, развивающейся в терминальных стадиях этих болезней.

Сосудистые гипертонии

Реноваскулярная гипертония. Стенозирующие поражения крупных ветвей аорты сопровождаются иногда развитием артериальной гипертонии. Когда поражаются артерии почек, принято говорить о реноваскулярной гипертонии. Поражение ветвей аортальной дуги протекает иногда с умеренной гипертонией, которую Maxwell (1970) называет центрогенной, связывая тем самым ее развитие с ишемией сосудодвигательного центра. В механизмах развития этой гипертонии определенное значение придается также и нарушениям барорецепторов каротидно-аортальной рефлексогенной зоны.

Реноваскулярная гипертония составляет 2,2% случаев всех артериальных гипертоний. По клиническому течению она может быть злокачественной и доброкачественной. Т. А. Князева (1974) наблюдала злокачественное течение реноваскулярной гипертонии у 34 (29%) из 117 больных. Многообразие клинических проявлений и отсутствие патогномоничных признаков затрудняют диагностику этой формы артериальной гипертонии. Подозревать ее следует во всех случаях, когда при расспросе больного удается выявить клинические особенности, нехарактерные для гипертонической болезни доброкачественного течения.

Как уже отмечалось, артериальное давление при гипертонической болезни становится постоянно повышенным обычно в возрасте после 30—35 лет. Появление постоянной гипертонии раньше указанного возраста характерно для симптоматических гипертоний, одной из частых форм которых является реноваскулярная гипертония.

Гипертоническая болезнь в пожилом возрасте (у лиц старше 60 лет) протекает обычно доброкачественно. Гипертонические кризы становятся все более редкими и менее тяжелыми. На первый план постепенно выступают признаки атеросклероза аорты, мозговых и венечных артерий сердца. Если артериальная гипертония появилась впервые в пожилом возрасте, то раньше всего следует подумать об ее связи с поражением почечных артерий. Предположение это представляется тем более вероятным, чем выше диастолическое артериальное давление и чем резче выражены изменения глазного дна.

Сосудистые гипертонии нередко сочетаются с длительной, обычно умеренно выраженной лихорадкой, лейкоцитозом, ускоренным оседанием эритроцитов. Характерными их признаками являются асимметрия артериального давления на конечностях, отсутствие пульса или отчетливое уменьшение его амплитуды на верхних или нижних конечностях, головокружения, обмороки. Изредка при этих гипертониях наблюдаются сосудистые шумы, например длительный шум над брюшной аортой.

Перечисленные особенности сосудистых гипертоний наблюдаются, к сожалению, не в каждом случае болезни, но их выявление указывает на необходимость объективной оценки анатомического состояния аорты и ее ветвей. Аортография является единственным методом объективной диагностики сосудистой гипертонии. В качестве методов предварительного исследования применяют описанные выше изотопную ренографию, сканирование почек и экскреторную урографию. Эти методы оценивают функциональное состояние каждой почки в отдельности.

В случае одностороннего стеноза почечной артерии почка на стороне поражения оказывается меньше непораженной почки. Различие сравниваемых почек по длине обычно превышает 1 см. Кроме того, здоровая почка начинает раньше контрастироваться и раньше освобождаться от контраста, чем почка со стенозом питающей ее артерии.

М. Д. Князев и С. Б. Иманвердиев (1974) описали случаи реноваскулярной гипертонии, при которых функции обеих почек, по данным изотопной ренографии с ^{131}I-гиппураном и по данным экскреторной урографии, ничем не отличались друг от друга. Недостаточная диагностическая ценность указанных методов объясняется либо хорошим развитием коллатералей на стороне пораженной почечной артерии, либо кратковременностью заболевания, которое еще не успело привести к снижению функционального состояния почки на стороне поражения.

Многие авторы подчеркивают большое диагностическое значение повышенной активности ренина в кровяной плазме больных реноваскулярной гипертонией. Накопленный к настоящему времени фактический материал указывает, что концентрация ренина повышается при злокачественной гипертонии любого происхождения. Умеренно выраженный стеноз почечной артерии может протекать с синдромом доброкачественной гипертонии. Концентрация ренина в кровяной плазме этих больных остается нормальной [Kirkendall, Overturf, 1973].

Сосудистая гипертония чаще всего оказывается следствием атеросклероза почечных артерий, их фибромышечной гиперплазии и артериита аорты и ее ветвей. Артериальное давление в большом круге кровообращения повышается во всех случаях, когда просвет почечной артерии суживается более чем наполовину.

Атеросклероз почечных артерий. Атеросклеротический стеноз почечных артерий встречается преимущественно у мужчин среднего и пожилого возраста. Стеноз, как правило, оказывается односторонним, локализуется у устья и в средней части пораженной артерии. Одновременно обнаруживаются признаки атеросклероза брюшной аорты, которые проявляются на ангиограммах в виде неровностей ее контура. Коллатеральное кровообращение на пораженной стороне выражено незначительно. На нефрограммах отмечается уменьшение размеров почки, получающей кровь через суженную артерию. Артериальная гипертония вследствие атеросклероза почечной артерии часто бывает злокачественной.

Диагностика этого вида сосудистой гипертонии облегчается выявлением признаков стенозирующего атеросклероза в других сосудистых областях. Особенно подробно следует исследовать больного для выявления синдрома перемежающейся хромоты, развивающейся вследствие атеросклероза артерий нижних конечностей или бифуркации аорты, синдрома сонных артерий, подключично-позвоночного и других синдромов, обусловленных поражением ветвей дуги аорты. Для выявления их большое значение имеют результаты совместного исследования больного с окулистом и невропатологом.

Фибромышечный стеноз почечных артерий встречается, как правило, у женщин моложе 40 лет. Поражение в большинстве случаев одностороннее. В стенке пораженной артерии обнаруживается несколько участков сужения, после каждого из которых отмечается постстенотическая дилатация. Артерия с чередованием суженных

и расширенных участков напоминает по виду нанизанные на нитку бусы или четки.

Диагностическими признаками артериальной гипертонии фибромышечного происхождения являются: возраст и пол больных, чередование на ангиограмме участков стеноза и дилатации почечной артерии, локализация стеноза в средней трети пораженной артерии, а не в ее устье, отсутствие выраженных коллатералей на пораженной стороне и нормальный вид аорты. Артериальная гипертония при фибромышечном стенозе почечной артерии может быть как доброкачественной, так и злокачественной.

Аномалии развития почечных артерий. Артериальная гипертония, вызванная аномальным развитием почечных артерий, встречается редко. Диагноз ее может быть поставлен только по данным аортографии. На аортограммах отмечается гипоплазия или аплазия одной из почечных артерий. Так же редко встречаются артериальные гипертонии, обусловленные аневризмой почечной артерии. Признаками, которые указывают на возможную связь артериальной гипертонии с поражением почечной артерии, являются: высокая и обычно стойкая гипертония в молодом возрасте, длительный шум над брюшной аортой (в эпигастральной или околопупочной области), уменьшение размеров или нарушение функции одной почки.

На ангиограмме отмечается неизмененная брюшная аорта, от которой отходят на обычном уровне главные почечные артерии. Одна из них уменьшена в диаметре, контуры ее ровные. Почка на стороне гипоплазированной артерии уменьшена в размерах, а контралатеральная почка гипертрофирована. Контрастирование почки на стороне поражения запаздывает. При аневризме почечной артерии, которая может быть врожденной или приобретенной, на ангиограмме выявляется характерное локальное расширение.

Артериит аорты и ее ветвей. Артериит ветвей аорты протекает обычно в сочетании с аортитом, который в одних случаях локализуется в дуге аорты, в других – в ее брюшном отделе. Иногда отмечается поражение аорты на всем ее протяжении. Болеют преимущественно молодые женщины. Возникновению артериальной гипертонии при этом заболевании способствуют стенозирование почечных артерий, поражение каротидно-аортальной зоны и недостаточное кровоснабжение сосудодвигательного центра.

Клиническая картина болезни складывается из сочетания общих (неспецифических) и местных (сосудистых) симптомов и признаков. К числу неспецифических симптомов и признаков относятся: общая слабость, длительный субфебрилитет, умеренный лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов, изменение белкового состава кровяной плазмы, появление антител, указывающих на существование аутоиммунного процесса.

Местные признаки болезни развиваются постепенно в связи с нарушением нормального кровотока по аорте и ее ветвям. Стеноз артерий сопровождается появлением длительных сосудистых шумов, которые нередко удается выслушать над сонными, подключичными и бедренными артериями, над местами проекции брюшной аорты и ее ветвей на переднюю брюшную стенку и поясничную область. В зависимости от выраженности стеноза пульс на отдельных конечностях может оказаться ослабленным или совсем не определяться. Именно этот признак и послужил основанием назвать окклюзионное поражение ветвей аортальной дуги «болезнью отсутствия пульса».

Неодинаковая степень стенозирования отдельных ветвей аортальной дуги лежит в основе характерной для этой болезни асимметрии артериального давления на конечностях. С. Г. Абугова (1964) наблюдала больных с повышенным артериальным давлением только на одной верхней конечности и даже только на нижних конечностях. Стенозирование аортальных ветвей развивается постепенно и сопровождается развитием коллатерального кровообращения.

Стенозирование, а иногда и окклюзия отдельных ветвей аортальной дуги приводят постепенно к развитию недостаточности кровоснабжения головного мозга с характерными для этого состояния синдромами безымянной и сонных артерий, подключично-позвоночным и другими синдромами, которые проявляются нарушением функций зрительного и слухового анализаторов, головокружениями, обмороками, судорожными припадками.

Распространение воспалительного процесса на брюшную аорту и почечные артерии приводит обычно к развитию

артериальной гипертонии, которая часто принимает злокачественное течение. В $^2/_3$ случаев стеноз почечной артерии оказывается двусторонним.

Характерными ангиографическими признаками аортита с поражением почечных артерий являются двустороннее поражение, которое начинается от устьев почечных артерий и простирается приблизительно до их средней части, признаки окклюзии почечной артерии, хорошее развитие коллатералей вокруг стенозированных артерий, неравномерность контуров аорты, признаки стеноза других ветвей грудной и брюшной аорты. Диагноз подтверждается выявлением отмеченных выше общих (неспецифических) и локальных (сосудистых) признаков болезни.

Сужение почечной артерии атеросклеротической бляшкой или воспалительным инфильтратом может привести к ее окклюзии, диагноз которой может быть поставлен только на ангиограмме. Наиболее характерным признаком окклюзии является внезапный обрыв контрастного вещества в начале главной почечной артерии или на ее протяжении. Сеть коллатеральных сосудов бывает хорошо выраженной только при медленном развитии окклюзии. Имеют значение также возраст больного и характер болезненного процесса, приведшего к закупорке артерии. Коллатерали не успевают развиться при травматической окклюзии, но они обычно хорошо развиты при почечном артериите. Края аорты при ее атеросклерозе и аортите неровные, при травматических окклюзиях почечной артерии отмечается нормальная аортограмма.

Если больной переживает острый период тромбоза почечной артерии, у него развивается окклюзионная гипертония. К такому же результату приводят перекрут сосудистой ножки почек, сдавление почечной артерии опухолью, ножкой диафрагмы. Если контралатеральная почка остается нормальной, то устранение стеноза сопровождается исчезновением гипертонии.

Коарктация аорты располагается в большинстве случаев проксимальнее или дистальнее места впадения артериального (боталлова) протока. Сужение, расположенное проксимальнее артериального протока, нередко простирается по левой подключичной артерии, вовлекая иногда ее устье. Коарктации, располагающиеся дистальнее артериального протока, обычно ограничены по протяженности. Кровоснабжение нижней половины туловища осуществляется через коллатеральные пути, которые развиваются главным образом между бассейнами внутренней грудной, подключичной и верхних межреберных артерий, начинающихся выше суженного места, и бассейнами бедренной и нижних межреберных артерий. Изредка сужение аорты располагается на уровне диафрагмы или в брюшной ее части. О диагностике сужений аорты, локализованных в ее восходящей части, см. главу «Шумы сердца» (надклапанный стеноз аорты).

Коарктация аорты, особенно если она расположена дистальнее артериального протока, в детстве часто протекает без субъективных нарушений здоровья. При врачебных осмотрах детей, страдающих этой болезнью, у них обычно диагностируется врожденный порок сердца. Позднее, когда по какому-либо случаю измеряется артериальное давление, больным ставят диагноз гипертонической болезни. После 10-летнего возраста артериальное давление начинает повышаться и в возрасте 20—30 лет достигает иногда 220/120 мм рт. ст. Больные умирают, обычно не достигнув 50-летнего возраста. Причинами смерти чаще всего являются: сердечная недостаточность (26%), септический эндокардит (25%), разрыв аорты (21%) и кровоизлияние в мозг (12%).

Неосложненная коарктация аорты в детстве протекает обычно бессимптомно; появление жалоб на головные боли и недомогание в большинстве случаев обусловлены развитием осложнений. Образование постстенотической аневризмы сопровождается субфебрилитетом, появлением болей в области сердца и между лопатками. Общая слабость и лихорадка наблюдаются при осложнении болезни бактериальным эндокардитом, сильные головные боли после физической нагрузки — при артериальной гипертонии.

Своевременно выполненная операция приводит к полному выздоровлению больного. Поэтому при обследовании любого больного артериальной гипертонией необходимо обращать особое внимание на признаки, постоянно встречающиеся при коарктации аорты. К числу таких признаков относятся: общий вид больного, усиленная пульсация каротид, а иногда и дуги аорты, замед-

ление и ослабление пульса на бедренной артерии и артериальная пульсация в необычных местах [Виноградов А. В., 1951].

Характерный внешний вид встречается во всех случаях коарктации аорты. Хорошо развитые мышцы плечевого пояса и верхних конечностей контрастируют у этих больных со слабо развитыми мышцами нижних конечностей. Особенно бросается в глаза недоразвитие икроножных мышц. Систематическая пальпация сосудов дает возможность получить информацию, которая позволяет поставить правильный диагноз еще до инструментального исследования. В загрудинной ямке всегда прощупывается мощная пульсация расширенной и удлиненной аорты. Сонные артерии увеличены в объеме, пульсация их нередко хорошо видна при осмотре больного. Пульс на лучевой артерии напряжен, большой амплитуды. Если процесс *захватывает устье левой подключичной* артерии, то пульс на левой лучевой артерии оказывается малым, а на правой большим, артериальное давление на правой руке высоким, на левой пониженным или нормальным. Пульс на бедренной артерии всегда оказывается значительно меньше, чем на лучевой артерии. Кроме того, пульс на бедренной артерии у здорового человека появляется всегда раньше, а у больного коарктацией аорты всегда позднее, чем на лучевой. Пульс на тыльной артерии стопы и на задней большеберцовой артерии не определяется.

Артериальное давление при коарктации аорты повышено только в артериях верхних конечностей. Высота его непостоянна. Периодически определяются кратковременные повышения артериального давления, которые обычно принимаются за гипертонические кризы.

Гипертония сосудов верхнего пояса *является одним из наиболее постоянных* признаков коарктации аорты. Только в редких случаях высота артериального давления на сосудах верхних конечностей не превышает нормальных величин. Низкое давление на нижних конечностях при одновременной гипертонии в сосудах верхнего пояса является признаком, утверждающим диагноз коарктации аорты.

Кровоснабжение большинства органов при коарктации аорты осуществляется через коллатерали, которые развиваются настолько значительно, что иногда могут быть обнаружены при первом же взгляде на больного. Мощность отдельных коллатералей заметно колеблется от одного больного к другому и зависит, по-видимому, от индивидуальных вариаций в строении сосудистого ложа.

Развитие главных анастомотических путей между ветвями подключичной артерии и межреберными артериями приводит к появлению подкожной артериальной пульсации на необычных местах, например по ходу восходящей артерии шеи, боковой артерии груди. Нередко можно пальпировать и даже видеть *усиленную пульсацию* межреберных артерий. При развитии главных анастомозов между внутренней грудной и нижней надчревной артерией нередко появляется видимая пульсация в первом – четвертом межреберьях около грудины.

Признаки коллатерального кровообращения выявляются и при рентгенологическом исследовании больного. На рентгенограммах удается отметить характерную зазубренность нижнего края ребер, которая более отчетливо выражена в их задних отделах, где, как известно, межреберные артерии непосредственно прилегают к ребру. Зазубренность нижнего края ребер является весьма ценным диагностическим признаком коарктации аорты; однако встречается он только при мощном развитии коллатерального кровообращения.

К числу непостоянных рентгенологических признаков коарктации аорты относятся и такие ценные в диагностическом отношении признаки, как отсутствие аортального выступа при просвечивании больного в переднезаднем направлении, сужение тени аорты в месте перехода ее в нисходящую часть, так называемое ясное поле в ретрокардиальном пространстве.

Длительный шум является одним из кардиальных признаков сужения перешейка аорты. Механизм возникновения этого шума, по-видимому, аналогичен механизму систолического шума при стенозе аорты на почве клапанного порока, только сужение аорты расположено здесь более дистально. Обычно шум выслушивается в предсердной области, на шее и нередко в межлопаточном пространстве на уровне I – III грудных позвонков. Известно, что систолические шумы при клапанных пороках сердца

в межлопаточное пространство, как правило, не проводятся. З. Н. Миролюбов (1922) считает, что «клиницист, наблюдая шум между лопатками, должен вспомнить о прирожденном сужении аорты». Однако для диагноза наибольшее значение имеет не просто выявление длительного шума в межлопаточном пространстве, а существование его одновременно с таким же длительным шумом в предсердечной области. В то же время важно помнить, что отсутствие длительного шума в межлопаточном пространстве не исключает диагноза коарктации аорты.

В большинстве случаев длительный шум лучше всего выслушивается над основанием сердца, а именно во втором, иногда в третьем межреберье справа от грудины. Интенсивность его варьирует от умеренного до весьма громкого. В последних случаях он нередко сопровождается дрожанием. Длительный шум в предсердечной области иногда сохраняется и при полной атрезии перешейка аорты, хотя, по мнению некоторых авторов, в подобных случаях шум должен отсутствовать.

Как известно, кровенаполнение аорты дистальнее места ее сужения осуществляется через межреберные артерии. В местах впадения этих артерий в просвет аорты создаются такие же условия для появления шума, какие возникают при внезапном переходе жидкости из узкой части эластической трубки в более широкую. Следовательно, место сужения аорты не является единственным местом возникновения характерного шума при этом заболевании. В свете изложенного становится понятным, почему характерный шум может иногда показаться наиболее интенсивным не над местом проекции сужения на переднюю поверхность грудной клетки, а над местом проекции на нее отрезков нисходящей аорты, как это и наблюдалось нами в нескольких случаях.

Резкий систолический шум в предсердечной области у больного гипертонической болезнью наблюдается только при выраженном атеросклерозе аорты и при выраженном атеросклеротическом кардиосклерозе. В подобных случаях, как правило, отмечаются пожилой возраст больного и понижение трудоспособности. Физическая выносливость больных коарктацией аорты в начальном периоде болезни может ничем не отличаться от физической выносливости здоровых лиц. Один из наблюдавшихся нами больных в течение нескольких лет состоял членом футбольной команды общества «Спартак». По окончании футбольного матча он мог после недлительного отдыха в тот же день играть с товарищами в волейбол или участвовать в тренировочных соревнованиях по плаванию. Резко выраженный сосудистый шум и артериальная гипертония у таких больных оказываются совместимыми с хорошей физической выносливостью, что не характерно для больных гипертонической болезнью, сочетанной с атеросклерозом аорты или *атеросклеротическим кардиосклерозом.*

Основными критериями, позволяющими отличать коарктацию аорты от гипертонической болезни, являются: раннее появление артериальной гипертонии, необычное развитие коллатерального кровообращения, диссоциация между высотой артериального давления в сосудах верхних и нижних конечностей, длительный шум, выслушиваемый одновременно в предсердечной области и сзади между лопатками, ослабление и запаздывание пульсовой волны на бедренных артериях. Аортография применяется обычно только для уточнения места и протяженности коарктации.

Узелковый периартериит. Артериальная гипертония при узелковом периартериите обусловлена специфическим поражением почечной артерии, иногда в сочетании с гломерулонефритом. В зависимости от времени вовлечения в воспалительный процесс почечных сосудов артериальная гипертония развивается либо в самом начале болезни, либо в более поздние сроки. Диагностические трудности наблюдаются только в тех случаях, когда артериальная гипертония появляется раньше других признаков основной болезни или когда на фоне *обычно высокой* артериальной гипертонии у больного развиваются признаки сердечной недостаточности. Мочевой синдром в случаях подобного рода оценивается (в зависимости от его выраженности) либо как следствие сердечной недостаточности, либо как проявление злокачественной гипертонической болезни.

Узелковый периартериит в некоторых случаях начинается как артериальная гипертония неясной этиологии, которую принимают за гипертоническую болезнь. Истинная причина этой арте-

риальной гипертонии выясняется спустя несколько месяцев, когда у больного появляются лихорадка, лейкоцитоз, протеинурия и многочисленные признаки поражения других органов и систем. Причина артериальной гипертонии, которая возникает иногда за 5—6 лет до развития типичной клинической картины узелкового периартериита, остается неясной. Подобное исследование и тщательное диспансерное наблюдение за проявлением болезни в течение этого времени позволят выяснить, развивается ли эта гипертония «эссенциально» или является следствием латентного почечного артериита.

Диагностические трудности возникают иногда и в более поздних стадиях узелкового периартериита, когда вследствие распространения процесса на венечные артерии у больного появляются вначале приступы пароксизмального удушья, а позднее и признаки правожелудочковой недостаточности с увеличением печени и с отеками подкожной клетчатки. Сходство со злокачественной гипертонической болезнью дополняется появлением тяжелой нейроретинопатии и выраженного мочевого синдрома.

Дифференциальный диагноз облегчается тем, что в клинической картине узелкового периартериита перечисленные синдромы обычно сочетаются с другими синдромами, нехарактерными для злокачественной гипертонической болезни. К их числу относятся лихорадка, полинейромиозит, невриты, полиартралгии, лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов, боли в животе. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга также и по течению. Артериальная гипертония при злокачественной гипертонической болезни появляется всегда раньше сердечной недостаточности. Приступы пароксизмального удушья при ней всегда являются следствием левожелудочковой недостаточности с характерным для нее застоем в легких. Температура тела остается нормальной. Пароксизмальное удушье при узелковом периартериите возникает обычно на фоне затяжной лихорадки, обусловленной основным заболеванием.

Эндокринные гипертонии

Синдром Кона (первичный гиперальдостеронизм). В последние годы все большее внимание привлекают к себе гипертонии, вызванные избыточной активностью минералокортикоидов в организме (см. приложение III—1). Синдром Кона является классическим образцом этого вида патологии. Клинические проявления его складываются из артериальной гипертонии, которая сочетается с повышенной секрецией альдостерона, приводящей к развитию гипокалиемии с характерными для нее нефропатией и мышечной слабостью.

Болезнь начинается с незначительных и кратковременных повышений артериального давления и принимается, как правило, за доброкачественную гипертонию. Содержание калия в крови долгое время остается нормальным, что дало основание некоторым авторам выделить особую нормокалиемическую стадию первичного альдостеронизма. В более поздних стадиях болезни развивается гипокалиемия, а артериальная гипертония примерно в четверти случаев принимает злокачественное течение.

Было установлено, что из 284 случаев болезни первичный альдостеронизм был вызван аденомой в 84,5%, диффузной или мелкоузловой гиперплазией в 11,3% и раком надпочечников в 2,1% случаев. Надпочечники у 2,1% больных, оперированных по поводу синдрома Кона, оказались неизмененными. В 90% случаев болезни аденома располагалась в одном надпочечнике, в 10% случаев аденомы были двусторонними или множественными.

Выраженность альдостеронизма не зависит от размера аденомы, которая иногда бывает настолько мала, что с трудом обнаруживается на операции [Шхвацабая И. К. и др., 1980].

Содержание альдостерона в крови и экскреция продуктов его обмена с мочой оказываются повышенными в большинстве, но не во всех случаях синдрома Кона. Возможно, что секреция альдостерона при аденоме коркового слоя надпочечников (подобно секреции катехоламинов при феохромоцитоме) периодически усиливается и замедляется. Из этого следует, что диагноз синдрома Кона следует ставить только по результатам многократных определений концентрации альдостерона в крови. Выносся диагностическое заключение, необходимо учитывать существование возрастных колебаний в концентрации альдостерона в крови. В пожилом и старческом возрасте она приблизительно в

2 раза меньше, чем у лиц молодого возраста.

В типичных случаях синдром Кона протекает с понижением активности ренина в крови. Объясняется это тормозящим влиянием альдостерона на функцию юкстагломерулярного аппарата почек. Содержание ренина в крови при синдроме Кона остается пониженным даже после назначения гипонатриевой диеты, мочегонных средств. Оно остается низким и при наступлении беременности. Указанные признаки широко используются для отличия синдрома Кона от сходных с ним по клиническим проявлениям гипертонической болезни и артериальной гипертонии, вызванной стенозом почечной артерии.

Содержание калия в крови в начальных стадиях синдрома Кона остается нормальным, позднее появляется периодическая гипокалиемия. В случаях тяжелой болезни выраженная гипертония сочетается с постоянной гипокалиемией и метаболическим алкалозом. Следствием гипокалиемии является полиурия, которая встречается в 72% случаев, и ослабление мышечной силы, особенно в мышцах шеи и проксимальных отделов конечностей. Антидиуретический гормон не оказывает влияния на выраженность полиурии, очевидно, в связи с развитием гипокалиемической нефропатии. Мышечная слабость изредка осложняется развитием временных парезов и даже параличей.

Изредка у больных синдромом Кона развиваются отеки, которые, как и другие признаки болезни, исчезают вскоре после удаления аденомы.

Чтобы отличить симптоматическую гипертонию при первичном альдостеронизме от гипертонической болезни, необходимо при собирании анамнеза обращать внимание на выраженность симптомов и признаков гипокалиемического алкалоза. В клинике он ярче всего проявляется нарушениями функции почек и поперечнополосатых мышц. Как уже указывалось, гипокалиемическая нефропатия приводит к развитию жажды и полиурии, которые выражены особенно резко в ночные часы. Мышечная слабость вначале воспринимается больными как быстрая утомляемость, «разбитость». Характерно непостоянство мышечной слабости. Она наступает всегда приступами, во время которых больные не могут поднять руки, не могут удержать в руках стакан, тарелку или другие предметы, тяжесть которых раньше не замечалась. Иногда им трудно говорить или поднимать голову.

Применение антагонистов альдостерона приводит к исчезновению гипокалиемического алкалоза. Альдактон или верошпирон назначают в суточной дозе 300—400 мг в течение 2—4 нед. Перед началом пробы и во время ее проведения повторно определяется содержание общего и обменоспособного калия в организме. Одновременно с исчезновением гипокалиемического алкалоза исчезает обычно и артериальная гипертония, а в крови больного появляются ренин и ангиотензин [Brown et al., 1972]. В ряде случаев при позднем начале терапии артериальное давление остается повышенным, что объясняется развитием артериосклероза почек. Артериальное давление в подобных случаях остается повышенным и после удаления опухоли.

Синдром Кона следует подозревать во всех случаях гипертонии, сочетающейся с полиурией и мышечной слабостью или с быстро развивающимся понижением физической выносливости больного. Обсуждая дифференциальный диагноз между синдромом Кона и гипертонической болезнью, необходимо иметь в виду, что повышенное содержание альдостерона в крови и увеличенная экскреция продуктов его обмена с мочой встречаются во всех случаях синдрома Кона с самого начала болезни и что активность ренина в крови во всех случаях этого синдрома либо совсем не определяется, либо резко понижена. Она оказывается пониженной и у 10—20% больных гипертонической болезнью, но содержание альдостерона в подобных случаях нормально.

Артериальная гипертония, вызванная аденомой надпочечника, нередко исчезает после терапии антагонистами альдостерона. Результаты этой пробной терапии не только подтверждают причинную связь гипертонии с повышенной активностью альдостерона, но и позволяют предсказать влияние оперативного лечения на гипертонию. Терапия гипотиазидом в подобных случаях (в суточной дозе не менее 100 мг в течение 4 нед) оказывается безуспешной и приводит только к резкому усилению гипокалиемии. При доброкачественно протекающей гипертонической болезни терапия гипотиазидом сопровождается обычно длительным и выраженным понже-

нием артериального давления. Гипокалиемия при этом обычно не развивается. Быстро прогрессирующее течение отличает злокачественную гипертоническую болезнь от злокачественного гипертонического синдрома при первичном альдостеронизме.

Аденокарцинома надпочечника. Аденома коры надпочечников – лишь одна из причин синдрома Кона. Другими его причинами являются аденокарцинома и гиперплазия коры надпочечников. Рак, так же как и аденома, поражает в большинстве случаев один из надпочечников. Рост злокачественной опухоли сопровождается лихорадкой обычно неправильного типа, появлением болей в животе, микрогематурией. Отсутствие аппетита приводит к исхуданию больных. В поздних стадиях болезни появляются метастазы, чаще в кости и легкие.

Решающее значение имеют результаты рентгенологического исследования. К моменту, когда появляется артериальная гипертония, раковая опухоль по своим размерам обычно значительно больше аденомы. На инфузионных урограммах или на нефрограммах отмечается смещение пораженной почки. На ретроградных пиелограммах удается обнаружить деформацию чашечно-лоханочной системы. Пневморен в сочетании с томографией позволяет получить хорошее изображение почек и надпочечников, локализовать опухоль и определить ее размеры.

Для аденомы надпочечника характерна повышенная экскреция альдостерона с мочой, при раковой опухоли надпочечника в моче обнаруживается увеличенное содержание не только альдостерона и его метаболитов, но и других кортикостероидов.

Гиперсекреция других минералокортикоидов. К артериальной гипертонии, вызванной гиперсекрецией альдостерона, близко примыкает гипертония, развивающаяся вследствие гиперсекреции других минералокортикоидов. Обладая менее выраженным действием на обмен натрия и калия, эти минералокортикоиды все же способны вызвать не только повышение артериального давления, но и гипокалиемию. Более других известна артериальная гипертония, вызванная гиперсекрецией дезоксикортикостерона или его предшественников. Brown и соавт. (1972), Melby, Dale, Wilson (1971) и др. описали изолированную гиперсекрецию 18-гидроксидезоксикортикостерона и 11-дезоксикортикостерона, которая протекала с артериальной гипертонией, подавлением активности ренина в крови и выраженной гипокалиемией.

Гипертония, вызванная первичной гиперсекрецией неидентифицированных минералокортикоидов, по клиническому течению может быть доброкачественной и злокачественной. Клиническая картина ее в начале заболевания может ничем не отличаться от гипертонической болезни. На ее симптоматическое происхождение указывают благоприятные результаты пробной терапии спиронолактонами [Зефирова Г. С. и др., 1980]. Широкое применение спиронолактонов в диагностических целях позволит заподозрить этот вид гипертонии задолго до появления ее поздних клинических синдромов: гипокалиемической нефропатии, гипокалиемических парезов и параличей. Окончательный диагноз устанавливают по отрицательным результатам урологических методов исследования.

Гиперсекреция глюкокортикоидов. Синдром Иценко – Кушинга встречается при многих заболеваниях. В настоящее время чаще приходится встречаться с ятрогенным синдромом Иценко – Кушинга, развивающимся под воздействием терапии кортикостероидами. Повышение артериального давления встречается у 85% больных этим синдромом. Задержка натрия иногда сопровождается развитием небольших отеков и понижением активности ренина. Характерный вид больных, изменения со стороны кожи, нервно-психической сферы, признаки сахарного диабета и остеопороза позволяют легко отличить гипертонию при синдроме Иценко – Кушинга от гипертонической болезни. Врожденными аномалиями синтеза кортикостероидов объясняется и артериальная гипертония в некоторых случаях синдрома Шерешевского – Тернера.

Гиперсекреция ренина. Клиника этого вида артериальной гипертонии детально изучена Н. А. Ратнер, Е. Н. Герасимовой и П. П. Герасименко (1968), которые установили, что высокая активность ренина при злокачественной реноваскулярной гипертонии резко снижается после удачно проведенной операции и что снижение ее всегда сопровождается нормализацией артериального давле-

ния и уменьшением экскреции альдостерона с мочой. Повышение активности ренина и увеличение экскреции альдостерона с мочой наблюдались ими также при злокачественной гипертонической болезни, хроническом пиелонефрите, в терминальной фазе хронического гломерулонефрита.

Артериальное давление у большинства больных с хронической почечной недостаточностью удается поддерживать на нормальном уровне, удаляя у них повторными диализами избыток натрия и связанную с ним воду. Указанные мероприятия у некоторых больных оказываются неэффективными. У них развивается тяжелая гипертония, характерными признаками которой являются высокое содержание в крови *ренина, ангиотензина II и I, альдостерона*. Удаление воды и электролитов у этих больных во время диализа сопровождается еще большим повышением активности ренина и ангиотензина в крови и дальнейшим повышением артериального давления. Ангиотензин у этих больных, по-видимому, оказывает прямое прессорное влияние на сосуды. Сразу же после двусторонней нефрэктомии содержание ренина и ангиотензина в крови резко падает и артериальное давление понижается до нормального уровня [Morten, Waite, 1972].

Назначение спиронолактонов этим больным не приводит к понижению артериального давления, хотя и позволяет корригировать гипокалиемию. Неэффективность их зависит, вероятно, от того, что гиперальдостеронизм здесь не *является первопричиной гипертонии*, а развивается вторично. Количество обменоспособного натрия в организме этих больных не увеличивается, под влиянием терапии спиронолактонами у них отмечается только уменьшение обменоспособного натрия в организме и обычно незначительное понижение артериального давления.

Высокая активность ренина в крови является единственным надежным лабораторным признаком, который позволяет отличить эту форму артериальной гипертонии от гипертонической болезни с увеличенной экскрецией альдостерона с мочой и пониженной активностью ренина в крови. Результаты терапии спиронолактонами имеют значение только предварительного диагностического метода, не заменяющего определения активности ренина в крови.

Артериальная гипертония наблюдается как при вышеописанных альдостеронсекретирующих опухолях коркового слоя надпочечников, так и при первичных опухолях почки, секретирующих ренин. Гиперсекреция ренина признается основной причиной артериальной гипертонии при гемангиоперицитоме (опухоли, исходящей из клеток юкстагломерулярных клеток нефрона) и при опухоли Вильмса.

Артериальная гипертония в подобных случаях может иметь сосудистое или эндокринное происхождение. В первом случае она оказывается следствием сдавления почечной артерии растущей опухолью, во втором – следствием секреции опухолью прессорных веществ в кровь. Conn, Cohen, Lucas (1972), Ganaduly с соавт. (1973) обнаружили в ткани этих опухолей большое количество ренина. Эксплантат опухоли в культуре ткани продолжает продуцировать ренин.

Диагноз гемангиоперицитомы чрезвычайно труден, так как опухоль имеет очень малые размеры и растет чрезвычайно медленно. Опухоль Вильмса растет значительно быстрее, и диагностика ее не представляет трудностей. Удаление гемангиоперицитомы или опухоли Вильмса приводит к исчезновению артериальной гипертонии.

Гиперсекреция катехоламинов. Опухоли мозгового слоя надпочечников относятся к числу редких заболеваний. На их долю приходится 0,3–0,5% всех случаев артериальной гипертонии. Опухоль растет из хромаффинной ткани. *Приблизительно в 90% случаев она локализуется* в надпочечниках, в 10% – располагается в других органах: аортальных параганглиях и особенно часто в тельце Цуккеркандля, в каротидных тельцах, яичниках, яичках, селезенке, стенке мочевого пузыря.

Опухоли, расположенные в надпочечниках и в стенке мочевого пузыря, секретируют адреналин и норадреналин. Опухоли других локализаций секретируют только норадреналин. По характеру роста опухоль может быть доброкачественной (феохромоцитома) или злокачественной (феохромобластома). Опухоли мозговой части надпочечников обычно односторонние и в подавляющем большинстве случаев доброкачественные.

Клиническая картина феохромоцитомы формируется под влиянием

избыточного поступления в кровь адреналина и норадреналина. Периодическое поступление в кровь больших количеств указанных аминов сопровождается пароксизмальными приступами сердцебиения, артериальной гипертонии, головных болей, профузного потоотделения. Пароксизмальная форма артериальной гипертонии встречается приблизительно в $^1/_3 - ^1/_2$ всех случаев феохромоцитомы. В остальных случаях этой болезни артериальная гипертония оказывается постоянной. В основе ее лежит непрерывное поступление в кровь больших количеств катехоламинов. Редко наблюдается бессимптомное течение болезни.

Пароксизмы артериальной гипертонии относятся к числу наиболее характерных признаков феохромоцитомы. Вначале они возникают редко и протекают легко. По мере роста опухоли пароксизмы учащаются и могут стать ежедневными. Пароксизмы в большинстве случаев возникают без видимой причины. Иногда удается установить их связь с эмоциональными расстройствами, физической нагрузкой или другими стрессовыми ситуациями. Клиническая картина пароксизма особенно ярко выражена у детей.

Приступы возникают внезапно. Вначале появляются парестезии, чувство тревоги и беспричинного страха, обильное потоотделение. На высоте приступа у 55% больных появляются головные боли. Приблизительно в 15% случаев одновременно с головными болями наблюдается головокружение. Сердцебиение является вторым по частоте симптомом пароксизма. Оно отмечается у 38% больных. Одновременно с повышением артериального давления, иногда до 200–250 мм рт. ст., возникают боли за грудиной. Во время пароксизма обычно не наблюдается ни серьезных нарушений сердечного ритма, ни появления электрокардиографических признаков коронарной недостаточности.

Часто во время приступа развиваются боли в животе, на высоте которых иногда возникает рвота. На высоте приступа регулярно развиваются гипергликемия, умеренный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево. Приступ средней тяжести продолжается в течение нескольких часов. После падения артериального давления до нормального уровня отмечаются профузное потоотделение и полиурия. Общая слабость по окончании приступа зависит от его тяжести и может продолжаться от нескольких часов до суток.

Чрезвычайно высокий подъем артериального давления во время приступа может привести, особенно у пожилых людей, к отеку легких, кровоизлиянию в мозг. В редких случаях происходит кровоизлияние в надпочечник, что может сопровождаться самопроизвольным излечением. Типичные пароксизмальные повышения артериального давления заметно облегчают выявление истинной причины гипертонии.

Постоянная гипертония отмечается более чем у половины больных с феохромоцитомой. Иногда артериальное давление периодически повышается, имитируя гипертонические кризы, присущие доброкачественной гипертонической болезни, иногда оно остается постоянно высоким, как это наблюдается при злокачественной гипертонии. Если гипертония появляется у детей или лиц молодого возраста, то симптоматическое происхождение ее не вызывает сомнения. Труднее заметить связь артериальной гипертонии с феохромоцитомой у лиц пожилого возраста. Некоторую помощь в этом может оказать склонность больного к обморокам, особенно при быстром вставании с постели. Подобные обморочные реакции у обычных гипертоников развиваются только в тех случаях, когда они принимают гипотензивные средства. Известное значение следует придавать также и склонности этих больных к обморокам во время анестезии или при небольших хирургических операциях, например экстракции зуба. Иногда у этих больных отмечается диффузная гиперпигментация кожи или появление на коже пятен цвета кофе с молоком.

Мочевой синдром проявляется протеинурией и микрогематурией, которые обнаруживаются вначале только во время пароксизмов гипертонии, а в более позднем периоде становятся постоянными. В тяжелых случаях Н. А. Ратнер и соавт. (1975) наблюдали постоянную протеинурию. Для выяснения ее причин проводят полное урологическое исследование, во время которого обнаруживают признаки опухоли одного или обоих надпочечников.

Фармакологические пробы с применением гистамина, фентоламина, тропафена не имеют практической ценности. Большое диагностическое значение при-

дают результатам непосредственного определения скорости секреции катехоламинов в организме исследуемого. Суточная экскреция катехоламинов с мочой при феохромоцитоме всегда повышается. Особенно резко она повышается в дни гипертонических кризов. Большое значение придается также повышенной экскреции дофамина, ДОФА и ванилилминдальной кислоты.

Феохромоцитому с пароксизмами гипертонии часто приходится дифференцировать от диэнцефального синдрома, при котором также периодически появляются приступы вегетативных нарушений, протекающие с общим беспокойством, повышением артериального давления, головной болью, тахикардией, гипергликемией. Увеличение экскреции катехоламинов или ванилилминдальной кислоты с мочой является характерным признаком феохромоцитомы. Сопутствующие приступам нарушения углеводного, жирового или водно-электролитного обмена, повышение внутричерепного давления указывают на связь приступов с диэнцефальным синдромом.

Локализация опухоли устанавливается по данным инструментального обследования. Внутривенная урография позволяет обнаружить не более $^1/_4$ всех опухолей, так как выявляемые ею сдавление верхнего полюса почки или смещение почки вызываются только большими опухолями. Более надежным диагностическим методом является пневморенография, которая обычно проводится в сочетании с урографией и томографией. В последние годы с успехом стали применять аортографию, термографию и сцинтиграфию надпочечников.

Феохромобластома составляет примерно 10% всех опухолей надпочечников. Она также протекает с повышением продукции катехоламинов, но признаки ее заметно отличаются от признаков феохромоцитомы. Как и всякое злокачественное новообразование, она дает метастазы в регионарные забрюшинные лимфатические узлы. Прорастание опухоли в окружающие ткани, равно как и рост метастазов, приводит к появлению болей в животе или в поясничной области. Рост опухоли сопровождается повышением температуры, ускорением оседания эритроцитов, истощанием больного. В более поздних стадиях появляются метастазы в печень, кости, легкие.

Лекарственная гипертония. Собирая анамнез, врач узнает, какими лекарствами пользовался больной. Несмотря на различные механизмы, конечный результат действия некоторых лекарств оказывается одним и тем же: систематическое применение их приводит к повышению артериального давления. Мы выделили вызываемые этими лекарствами гипертонии в отдельную группу, отдав предпочтение практическому интересу, а не академической строгости.

В наше время наиболее частой причиной лекарственной гипертонии являются контрацептивные средства. Более изучено влияние противозачаточных средств, содержащих эстрогены. Установлено, что под их влиянием в печени ускоряется секреция ренин-субстрата. Это приводит к повышенному образованию ангиотензина II, обладающего сосудосуживающим действием. Кроме того, под влиянием эстрогенов заметно увеличивается реабсорбция натрия в почечных канальцах. Предполагается, что задержка натрия усиливает действие ангиотензина II на сосуды, способствуя повышению артериального давления.

Противозачаточные средства, содержащие прогестерон, во время предварительных кратковременных клинических испытаний не повышали артериального давления, однако к настоящему времени накопились данные, которые указывают, что их длительное применение может сопровождаться развитием артериальной гипертонии. К развитию ее особенно предрасположены женщины старше 40 лет, страдающие ожирением, перенесшие в прошлом какое-либо заболевание почек, и женщины, у которых наблюдалось хотя бы кратковременное повышение артериального давления во время беременности.

После отмены противозачаточных средств артериальное давление остается повышенным примерно в течение 6 мес. После указанного срока оно у большинства женщин понижается до нормального уровня, но у некоторых артериальная гипертония становится постоянной. Возможно, противозачаточные средства в подобных случаях только ускоряют развитие гипертонической болезни, которая возникла бы и без их применения.

Ингибиторы моноаминоксидазы при назначении их совместно с амфетаминами или тирамином, содержащимся во многих пищевых веще-

ствах, нередко вызывают выраженные повышения артериального давления. Клинически они протекают подобно гипертоническим кризам при феохромоцитоме. Выраженное повышение артериального давления возникает каждый раз после быстрой отмены клонидина.

Лакричный порошок часто применяется для лечения язвенной болезни и для борьбы с запорами. Длительное применение больших доз этого препарата приводит к гипертонии, которая развивается на фоне гипокалиемии. В выраженных случаях наблюдаются клинические проявления гипокалиемии в виде мышечной слабости, полиурии. Многие симптомы этой гипертонии напоминают синдром Кона, однако экскреция альдостерона с мочой остается нормальной. Лакричная гипертония исчезает вскоре после отмены препарата.

Длительное применение кортикостероидных гормонов иногда приводит к артериальной гипертонии, одновременно с которой обычно развиваются центрипетальное ожирение и другие признаки синдрома Иценко – Кушинга. Артериальная гипертония исчезает вскоре после отмены препарата. Для того чтобы не допустить диагностической ошибки и не принять эти по существу ятрогенные гипертонии за *гипертоническую болезнь*, *необходимо* каждый раз спрашивать больного, не принимает ли он лекарств, способных вызвать повышение артериального давления.

Причины артериальной гипертонии

I. Гипертоническая болезнь.

II. Симптоматические гипертонии.

А. Почечные гипертонии.
Хронический пиелонефрит.
Поликистоз и другие врожденные аномалии почек.
Диабетическая нефропатия.
Хронический гломерулонефрит.

Б. Сосудистые гипертонии.
Реноваскулярная гипертония.
Атеросклероз почечных артерий.
Фибромышечная гиперплазия почечной артерии.
Артериит аорты и ее ветвей.
Коарктация аорты.
Узелковый периартериит.

В. Эндокринные гипертонии.
Синдром Кона (первичный альдостеронизм).
Аденокарцинома надпочечника.
Гиперсекреция других минералокортикоидов.
Гиперсекреция глюкокортикоидов (синдром Иценко – Кушинга).

Гиперсекреция ренина (гемангиоперицитома, опухоль Вильмса).
Гиперсекреция катехоламинов (феохромоцитома, феохромобластома).

Г. Лекарственная гипертония.
Противозачаточные средства.
Ингибиторы моноаминоксидазы.
Кортикостероидные гормоны.
Лакричный порошок.
Синдром отмены клонидина.

Глава IV
АСЦИТ

Скопление жидкости в полости брюшины называется асцитом. Если в полости брюшины накапливается в короткое время большое количество жидкости (как при остром тромбозе основного ствола воротной вены), живот становится круглым, кожа его – напряженной и блестящей. Характерна диффузная болезненность кожи живота при пальпации. Если жидкость в полости брюшины накапливается постепенно (как при портальном циррозе), нижние ребра отодвигаются вперед и вверх, а нижняя часть грудной клетки и эпигастральный угол расширяются. Скопление жидкости в полости брюшины сопровождается выключением диафрагмы из акта дыхания.

Внешний вид живота при асците зависит от положения больного в постели. Когда больной лежит на спине, жидкость располагается во фланках живота, вызывая их выбухание. При положении на боку жидкость в силу тяжести скапливается в нижележащей половине живота. В положениях больного стоя или сидя наиболее растянутыми оказываются гипогастрий и подвздошные области живота. Часто наблюдается выбухание пупка. Расширение поверхностных вен вокруг пупка характерно для асцита, возникшего в связи с портальной гипертонией. Расширение поверхностных вен всего живота и нижней части грудной клетки встречается только при тромбозе нижней полой вены.

Скопление жидкости в полости брюшины легче всего может быть определено методом перкуссии. При положении больного на спине жидкость располагается в задних (нижних) частях брюшной полости, а содержащий воздух кишечник всплывает вверх. Перкуторный звук оказывается тимпаническим над передней (верхней) поверхностью живота и тупым – над фланками. Наибольшее диагностическое значение имеет смещение зон тимпанического и тупого звуков при изменении положения больного в постели. При положении на правом боку тимпанический звук определяется над левым фланком, а при повороте больного на левый бок он определяется уже над правым фланком.

Тимпанический звук надо всей поверхностью живота (при положении больного на спине) сохраняется до тех пор, пока в полости брюшины не накопится приблизительно 1,5–2 л жидкости. Меньшие количества ее метод перкуссии не выявляет. Во всех случаях очень важно исследовать живот сразу же после выпускания жидкости. Это часто позволяет выявить опухоли, изменения размеров и консистенцию органов брюшной полости.

Жидкость в полости брюшины может представлять собой фильтрат кровяной сыворотки или лимфы (транссудат) либо может быть экссудатом, образовавшимся при воспалении самой брюшины. Жидкость в брюшной полости может быть серозной, геморрагической, хилезной, гнойной. В большинстве случаев она оказывается серозной. Геморрагическая жидкость встречается чаще всего при туберкулезе, злокачественных опухолях, цинге. Когда асцитическая жидкость имеет молочный вид, говорят о хилезном асците. Он образуется вследствие поступления в полость брюшины значительного количества лимфы из грудного лимфатического протока или из лимфатических сосудов брюшной полости. Хилезная жидкость стерильна, содержит большое количество лимфоцитов и при стоянии разделяется на слои.

Парацентез полезен не только тем, что позволяет выяснить характер асцитической жидкости, но и тем, что дает возможность сделать ее посевы, опреде-

лить клеточный состав и предоставляет возможность провести пальпацию органов брюшной полости и таза.

В настоящее время одновременно с выпусканием жидкости часто производится лапароскопия, которая может быть дополнена биопсией. Некоторые авторы рекомендуют лапароскопическую холангиографию и спленопортографию, но эти методы исследования в последние годы стали заметно менее популярными из-за опасности для больного.

Транссудат и экссудат отличаются друг от друга по удельному весу асцитической жидкости и по содержанию в ней белка. Жидкость с содержанием белка выше 0,3 г/л и относительной плотностью выше 1015 считается экссудатом. Жидкость считается транссудатом, когда ее относительная плотность и содержание белка в ней оказываются ниже этих величин.

На основании клинического опыта можно сказать, что указанные диагностические критерии транссудата и экссудата не могут считаться надежной опорой для диагностики перитонита. Довольно часто приходится убеждаться, что в асцитической жидкости больного с сердечной недостаточностью содержание белка превышает 0,3 г/л. Известно также, что асцитическая жидкость при туберкулезном перитоните иногда оказывается транссудатом. Хотя приведенные выше критерии являются произвольными, все же в большинстве случаев они бывают полезными и при очень высоком или очень низком содержании белка позволяют надежно отличить воспалительные заболевания брюшины от болезней других органов.

Большое диагностическое значение придается и цитологическому исследованию асцитической жидкости. При большом содержании эритроцитов асцитическая жидкость называется геморрагической. Ее часто встречают при неоплазмах, особенно печени и яичника, при туберкулезном перитоните, панкреатите, остром тромбозе воротной вены, при травмах органов брюшной полости. Если в 1 мл асцитической жидкости содержится более 250 лейкоцитов, можно предполагать воспаление брюшины или инфильтрацию ее опухолью.

Преобладание нейтрофилов считается характерным для острых бактериальных перитонитов, тогда как преобладание лимфоцитов – для хронических перитонитов и особенно для туберкулеза. Большое содержание эозинофилов в асцитической жидкости является важным диагностическим признаком эозинофильного энтероколита. Цитологическое исследование позволяет в 60–90 % случаев диагностировать асцит, вызванный злокачественной опухолью. Результаты этого исследования в значительной мере зависят от объема асцитической жидкости, представленной в лабораторию.

Идентификация асцита

Скопление жидкости в полости брюшины является самой частой, но не единственной причиной увеличения живота и растяжения его стенки. Другие причины увеличения живота перечислены в приложении IV–1.

Растяжение кишечника газами встречается при многих болезнях. Особенно опасны острые расширения толстой кишки при язвенном колите и растяжение проксимального участка кишки при илеусе. Хорошо известно также диффузное расширение тонкой кишки при синдроме спру. Живот у этих больных резко выбухает вперед, и через растянутую брюшную стенку можно иногда определить контур кишки и даже видеть ее перистальтическое движение. Жидкость во фланках живота у этих больных не выявляется. Перкуторный звук над фланками остается таким же тимпаническим, как и над передней стенкой живота.

Если в растянутых петлях кишечника содержатся и газ, и жидкость, отличить их от асцита по результатам одного только физического исследования бывает весьма трудно. Большую пользу в подобных случаях оказывает рентгенологическое исследование. Скопление в растянутых петлях кишечника жидкости и газа проявляется на рентгеновском снимке в виде множественных уровней (чаши Клойбера), которые лучше всего видны на снимках, сделанных в вертикальном положении больного.

Свободная жидкость в полости брюшины никогда не образует чаш Клойбера, она вызывает диффузное затемнение брюшной полости. На снимках, сделанных в вертикальном положении больного, интенсивность этого затемнения возрастает по направлению к мало-

му тазу. Характерным признаком асцита является расширение тени между латеральным краем ободочной кишки и брюшиной или мягкими тканями, прилежащими к брюшине. Ширина этих линейных теней у здорового человека не превышает 1—2 мм.

Скопление значительных количеств жидкости в полости брюшины препятствует определению нижнего края печени. Раньше всего перестает прощупываться ее правая доля. Растяжение кишечника газами не затрудняет пальпацию печени.

Киста яичника, а иногда **киста брыжейки** или **ретроперитонеальная киста** могут заполнить всю брюшную полость, и тогда их очень трудно отличить от асцита. Предположение о кисте должно возникать всякий раз, когда наблюдается нехарактерная для асцита асимметричная форма живота или когда перкуссия фланков живота при положении больного на спине вызывает тимпанический звук, а перкуссия передней брюшной стенки — тупой звук.

Если больной с асцитом принимает вертикальное положение, находящаяся в брюшной полости свободная жидкость скапливается главным образом в нижней части живота, которая заметно выбухает. Если больной ложится на спину, его живот заметно уплощается из-за перемещения свободной жидкости во фланки. Нижняя половина живота при кисте яичника в вертикальном положении больной выбухает заметно больше, чем верхняя. Преимущественное выбухание нижней половины живота («живот торчком») сохраняется у больной при любой перемене положения тела в постели.

Не отрицая большой пользы указанных дифференциально-диагностических признаков, мы могли убедиться, что наиболее надежную информацию можно получить по результатам бимануального гинекологического исследования. Это исследование позволяет установить диагноз кисты яичника даже в тех случаях, когда она сосуществует *одновременно со свободной жидкостью* в полости брюшины.

Весьма важное дифференциально-диагностическое значение имеют также и результаты рентгенологического исследования кишечника с применением бариевой клизмы. Ободочная кишка при асците имеет обычное расположение, тогда как при кисте яичника или брыжейки она растянута по периферии брюшной полости и частично повторяет контуры сдавливающей ее кисты. Особенно бросается в глаза высоко поднятая поперечная ободочная кишка, средняя часть которой располагается иногда даже выше печеночного угла.

Значительное увеличение живота наблюдается иногда при очень большом **ожирении**. У некоторых из наблюдавшихся нами больных с диэнцефальным синдромом, ожирением и отеками подкожной клетчатки живот был настолько растянут, что из всех физических методов исследования только запавший пупок указывал на отсутствие асцита.

Длительное применение мочегонных средств приводит иногда к выраженному **вздутию живота**. Мы наблюдали это осложнение при хронической недостаточности кровообращения и целиакии-спру. После назначения препаратов калия вздутие живота резко уменьшается и становится возможным определить истинную величину асцита. Выраженное вздутие живота наблюдается иногда при микседеме, язвенном колите, остром пиелонефрите и тяжелом гастроэнтерите. При микседеме оно сочетается со скоплением обычно небольшого количества жидкости в полости брюшины.

Изредка встречаются истеричные женщины детородного возраста, у которых возникает иногда такое выраженное увеличение и растяжение живота, что молодые врачи диагностируют у них беременность, кисту яичника или асцит. Большинство авторов обозначает этот синдром «**ложной беременностью**». Увеличение живота при этом синдроме вызывается сокращением мышц брюшной стенки с одновременным опущением диафрагмы и лордозом позвоночника. В результате этого часть живота, расположенная между пупком и лобком, при положении больной на спине выпячивается кверху, а при положении стоя — кпереди. Больная предъявляет жалобы на боли в животе. Брюшная стенка остается мягкой, перистальтические шумы *не усиливаются*. Если больная согласится лечь на спину и согнуть ноги в тазобедренных и коленных суставах, увеличение живота быстро исчезает без отхождения газов. Нормальная форма живота восстанавливается (и также без отхождения газов) после подкожной инъекции морфина, во время глубокого сна или под влиянием кратковременно-

го наркоза. Уговорить больных согласиться на эти назначения оказывается обычно труднее, чем их выполнить. Диагноз синдрома «ложной беременности» ставится на основании повторного увеличения нижней части живота и повторного его исчезновения без лечения.

За асцит принимают иногда **расширение полых органов**, расположенных в брюшной полости. Желудок при остром расширении может занимать всю брюшную полость. Это осложнение всегда протекает с коллапсом, а иногда приводит и к спонтанному разрыву желудка. Острое расширение желудка чаще всего развивается при опухоли пилорического отдела желудка, при крупозной пневмонии и других тяжелых инфекционных заболеваниях. Некоторые авторы сообщают об остром растяжении мочевого пузыря, которое было настолько значительным, что принималось за асцит.

Причины асцита

Асцит встречается как при болезнях самой брюшины, так и при болезнях других органов и систем. Самыми частыми его причинами (приложение IV – 2) являются циррозы печени, метастазы злокачественных опухолей в брюшину, сердечная недостаточность и туберкулезный перитонит. Из общего числа асцитов, происхождение которых не представляется очевидным, на долю циррозов приходится 60–65%, на долю опухолей – около 30%. Асциты при других болезнях встречаются редко. Асцит при болезнях сердца, почек, желудочно-кишечного тракта в подавляющем большинстве случаев является только одним из указаний на развитие характерных для них нарушений водно-электролитного обмена. Его причина представляется обычно очевидной и не требует специальных исследований.

Принципиально асцит может развиться при любом воспалительном заболевании брюшины, но вследствие быстротечности большинства этих болезней выраженный и длительный асцит наблюдается только при **туберкулезном перитоните**. Клинические проявления его весьма многообразны. В большинстве случаев он начинается незаметно. Длительное время у больного наблюдаются только умеренная лихорадка, быстрая утомляемость, похудание. Приблизительно половина больных предъявляют жалобы на боли в животе, которые, как правило, не имеют определенной локализации и не отличаются большой интенсивностью.

Асцит является главным объективным признаком этой формы туберкулезного перитонита. Он обнаруживается приблизительно у 75% больных. Брюшная стенка оказывается умеренно болезненной. Мышечная защита, как правило, отсутствует. Это позволяет произвести глубокую пальпацию живота, причем примерно в 20% случаев обнаруживается опухоль. Если опухоль представляет собой воспаленную брыжейку, она неподвижна.

Воспаленный сальник изредка сохраняет свою подвижность, но в большинстве случаев он оказывается спаянным с другими органами брюшной полости. Приблизительно у $^1/_4$ больных прощупывается увеличенная печень. В некоторых случаях обнаруживаются увеличенные лимфатические узлы. Туберкулиновые пробы в одних случаях оказываются положительными, в других – отрицательными. Изменения крови непостоянны. Число лейкоцитов крови у 70–90% больных остается нормальным. Иногда отмечается анемия.

Неспецифичность клинических проявлений туберкулезного перитонита заметно затрудняет его диагностику. Возможность туберкулезного перитонита следует предполагать в каждом случае изолированного асцита, протекающего в сочетании с лихорадкой, тупыми плохо локализованными болями в животе, похуданием. Большое значение следует придавать также возрасту больного. Туберкулезным перитонитом страдают, как правило, лица молодого возраста. Признаки туберкулезного поражения других органов заметно укрепляют предположение о туберкулезном перитоните, хотя, естественно, и не могут рассматриваться как его доказательство.

Существенную диагностическую помощь удается иногда получить при исследовании асцитической жидкости. В 85–100% случаев она оказывается экссудатом с высоким содержанием лейкоцитов, среди которых более 80% составляют мононуклеары. Культуру туберкулезной палочки удается получить не более чем в 40–80% случаев.

Большую диагностическую помощь могут оказать данные лапароскопии,

особенно если она сочетается с прицельной биопсией. К сожалению, туберкулезный перитонит нередко протекает с образованием большого числа спаек в брюшной полости, которые могут затруднить исследование или сделать его невозможным. Поэтому и в настоящее время применение всех указанных выше методов позволяет поставить диагноз туберкулезного перитонита приблизительно у 80–85% больных. В остальных случаях результаты перечисленных методов дают основание с большей или меньшей вероятностью поставить только предположительный диагноз. Окончательный диагноз болезни в 15–20% случаев может быть поставлен лишь после пробной лапаротомии, которая позволяет попутно решить вопрос о природе часто прощупываемой опухоли в брюшной полости.

Изолированный неудержимо нарастающий асцит является главным симптомом **мезотелиомы** – редкой опухоли, возникающей из мезотелия сальника или брюшины. Она быстро распространяется по брюшине, не прорастая в толщу органов, покрытых брюшиной. Болезнь встречается в любом возрасте. Мужчины и женщины поражаются одинаково часто. На фоне неудержимого нарастания асцита у больного появляются обычно умеренная боль в животе и субфебрильная температура тела. В начале болезни отмечается нерезко выраженный диспепсический синдром. Позднее развивается похудание. При попытке выпустить асцит убеждаются, что жидкость в полости брюшины имеет желеобразную консистенцию. Окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам лапаротомии или лапароскопии.

Бактериальная и грибковая инфекция брюшины протекает обычно с клинической картиной острого живота. Лапаротомия в подобных случаях производится обычно еще до развития асцита.

Метастазы злокачественной опухоли в брюшину являются самой частой причиной развития асцита среди заболеваний брюшины. Первичная опухоль располагается обычно в желудке, кишечнике, поджелудочной железе, печени, яичниках, матке. Метастазы могут появиться и через много лет после удаления первичной опухоли. В брюшной полости постепенно накапливается серозная или геморрагическая жидкость, в которой иногда обнаруживают опухолевые клетки. Как и при туберкулезном перитоните, жидкость в одних случаях оказывается экссудатом, в других – транссудатом. В осадке содержится много эритроцитов, лимфоцитов, нейтрофилов и эндотелиальных клеток.

Общее состояние больных в первое время после появления асцита заметно не изменяется. Температура тела остается нормальной. Позднее появляются гипопротеинемия, кахексия. Часто наблюдаются небольшие отеки ног. Смерть наступает от истощения или от присоединившихся осложнений: илеуса, перфораций, инфекций, тромбофлебита.

Когда известна локализация первичной опухоли, причина асцита представляется очевидной. Диагностические трудности возникают только в случаях изолированного асцита, который может развиться как вследствие обсеменения брюшины злокачественной опухолью, так и вследствие туберкулезного перитонита, мезотелиомы, цирроза печени и многих других болезней. Лапароскопия позволяет обнаружить на поверхности брюшины и сальника либо просовидные высыпания, подобные высыпаниям при туберкулезе брюшины, либо настоящие метастазы раковой опухоли.

По мере роста раковых узелков пораженный ими сальник становится крупнозернистым, сморщивается и располагается под большой кривизной желудка, где его удается прощупать в виде опухолевидного образования. Однако рентгенологическое исследование не обнаруживает опухоль желудка, и только лапароскопия или лапаротомия позволяют выяснить истинное положение отдельных органов брюшной полости.

Асцит является доминирующим синдромом **псевдомиксомы брюшины**, которая наблюдается чаще всего при доброкачественной кисте червеобразного отростка и при цистаденоме или цистаденокарциноме яичника. Значительно реже ее обнаруживают при других опухолях: фиброме и тератоме яичника, карциномах матки, общего желчного протока, урахусе, слизистой аденокарциноме толстой кишки, слизистой омфаломезентерической кисте пупка.

Болезнь начинается с постепенного увеличения живота, которое сопровождается похуданием. Асцитическая жидкость иногда по составу и внешнему виду не отличается от экссудатов другого происхождения, а иногда представляет

собой студенистую массу, которая с трудом выделяется или даже совсем не выделяется (как это наблюдалось в нашем случае) через отверстие троакара. Диагноз может быть поставлен только после лапаротомии. Как и другие опухоли, псевдомиксома брюшины встречается главным образом у лиц старше 40 лет.

Портальная гипертония. Термин «портальная гипертония» применяется для обозначения комплекса признаков, возникающих при затруднении кровотока в портальной системе. Главными признаками портальной гипертонии являются высокое давление крови в воротной вене, спленомегалия, варикозное расширение вен пищевода, желудка и брюшной стенки, желудочно-кишечное кровотечение, асцит. Для целей дифференциального диагноза наиболее удобным представляется предложенное М. Д. Пациора (1974) разделение портальной гипертонии на три вида, что и используется нами с упрощениями.

Тромбоз печеночных вен изолированный и в сочетании с тромбозом или стенозом нижней полой вены. Тромбоз с закрытием просвета части или большинства печеночных вен встречается и как изолированное заболевание, и в сочетании с тромбозом нижней полой вены. В последнем случае тромб возникает в просвете нижней полой вены и распространяется в печеночные вены.

Тромбоз печеночных вен чаще всего оказывается одним из осложнений первичного рака печени, гипернефромы, полицитемии, распространенного тромбофлебита и длительного употребления внутрь эстрогенных противозачаточных средств. Экспериментальная модель болезни воспроизводится посредством назначения монокроталина, который встречается в растениях, широко распространенных во всем мире.

Острая форма болезни возникает как *одно из осложнений полицитемии*, рака печени, тромбофлебита. У больного, длительно страдающего указанными болезнями, внезапно появляются боли в животе, рвота. При объективном исследовании обнаруживают увеличение печени, асцит и часто незначительную желтушность кожных покровов. Если происходит закупорка всех или большинства вен, болезнь оканчивается смертью от печеночной комы.

В менее острых случаях наблюдаются только увеличение печени, боли в животе, вызванные растяжением глиссоновой капсулы, образование асцита. Со временем по мере нарастания портальной гипертонии происходит расширение вен пищевода и желудка и отмечается увеличение селезенки. Появление отеков на нижних конечностях и сети расширенных подкожных вен живота указывает на сопутствующий тромбоз нижней полой вены. После парацентеза асцит постепенно накапливается, печень и селезенка остаются увеличенными, консистенция их со временем становится твердой, а край перестает быть болезненным.

Аспирационная биопсия печени в остром периоде болезни выявляет ее повышенное кровенаполнение с дилатацией синусоидов, некрозами печеночных клеток вокруг дольковой вены, т. е. картину острой мускатной печени, характерную для сердечной недостаточности, констриктивного перикардита. Нижняя полая вена, по данным кавографии, оказывается свободно проходимой. Чрескожная гепатография с инъекцией констрастного вещества в печень выявляет блокаду печеночных вен, но этот метод не получил широкого применения в клинике. На сканограммах печени обычно выявляются ишемические участки, соответствующие бассейну закупоренных ветвей печеночных вен.

Клиническая картина болезни во многом напоминает картину правожелудочковой недостаточности, сдавливающего перикардита, цирроза печени, тромбоза воротной вены и ее ветвей, тромбоза нижней полой вены. Дифференциальный диагноз тромбоза печеночных вен и острой правожелудочковой недостаточности не относится к числу трудных. Обе болезни начинаются с острых болей в правом подреберье, к которым вскоре присоединяются увеличение печени, нерезкая желтуха и умеренно выраженный асцит. Хотя заболевание в обоих случаях начинается остро, но правожелудочковая недостаточность всегда является осложнением давно существующей болезни сердца, чаще всего митрального стеноза, кардиосклероза. Возникает она либо вслед за большой физической нагрузкой, либо под влиянием острых осложнений, например приступа мерцательной аритмии, тромбоэмболии легочной артерии. Электрокардиографическое

и рентгенологическое исследования всегда выявляют признаки болезни сердца, легочной гипертонии. Эти признаки при тромбозе печеночных вен не обнаруживаются.

Тромбоз нижней полой вены проявляется клинической картиной, которая отличается от тромбоза печеночных вен отсутствием асцита и наличием признаков развитого коллатерального кровообращения между бассейнами нижней и верхней полых вен. Резко расширенные подкожные вены располагаются главным образом на боковых поверхностях живота. Кровь в этих венах течет снизу (из бассейна нижней полой вены) вверх (в бассейн верхней полой вены). Давление в нижней полой вене, в участках, расположенных дистальнее места тромбоза, всегда повышено, а на кавограмме определяется характерное расширение просвета перед местом ее закупорки.

Тромбоз печеночных вен иногда сочетается со стенозом или даже окклюзией нижней полой вены. Одновременно с образованием асцита в подобных случаях начинают развиваться кавокавальные анастомозы. Они отличаются от портокавальных анастомозов при циррозе печени локализацией и направлением в них кровотока. Сочетанное поражение печеночных вен и нижней полой вены следует предполагать во всех случаях выраженных кавокавальных анастомозов. Место стеноза или обтурации нижней полой вены определяется по результатам нижней и верхней кавографии.

Обтурация или стеноз воротной вены и ее ветвей. Стеноз и даже полная обтурация воротной вены или ее ветвей могут быть врожденными или развиваться после рождения. Наиболее частыми причинами обтурации воротной вены в раннем детстве являются пупочный сепсис, пилефлебит. В более позднем возрасте пилефлебит может оказаться осложнением травмы живота, остеомиелита, гнойного аппендицита. Изредка тромбоз воротной вены развивается у больных циррозом печени как бы беспричинно.

Тромбозы и сужения воротной вены часто развиваются при метастазах злокачественных опухолей в лимфатические узлы, расположенные в воротах печени. С особым постоянством это наблюдается при первичной гепатоме, раке поджелудочной железы, желудка, толстой кишки. Подобный же механизм портальной гипертонии имеет место при абсцессах в воротах печени, при сдавлении воротной вены и ее ветвей увеличенными лимфатическими узлами, например при лимфогранулематозе. Тромбозы воротной вены относятся к числу типичных осложнений полицитемии.

Клиническая картина тромбоза воротной вены и ее ветвей довольно однообразна. Она складывается из спленомегалии, варикозного расширения вен пищевода и желудка. На поздних этапах развития болезни появляются желудочные кровотечения. Болезнь чаще встречается у детей и лиц молодого возраста. По данным М. Д. Пациора (1974), 72 % наблюдавшихся ею в хирургической клинике больных были моложе 30 лет. Больные более старшего возраста несколько чаще встречаются в терапевтических клиниках.

Во время основной болезни (например, пилефлебита) или спустя некоторый срок после ее окончания у больного обнаруживается (обычно случайно) увеличение селезенки и нередко панцитопения. Чем длительнее спленомегалия, тем чаще обнаруживается нарушение функций печени, например ее выделительной функции [Sherlock, 1970]. Размеры печени определяются характером основной болезни. Спленопортография позволяет установить высоту давления в системе воротной вены и оценить состояние коллатерального кровообращения.

Период спленомегалии протекает примерно в 28 % случаев бессимптомно, и тогда желудочно-кишечное кровотечение оказывается обычно первым клиническим проявлением болезни. Кровотечение это, как правило, бывает обильным, и его нередко принимают за кровотечение из язвы желудка.

Тромбоз воротной вены и ее ветвей принимается иногда за тромбоцитопеническую пурпуру (болезнь Верльгофа). Такое необычное сближение различных болезней объясняется развитием гиперспленизма при длительной спленомегалии и появлением носовых, а иногда и маточных кровотечений при тромбозе ветвей воротной вены.

Сравниваемые болезни резче всего отличаются друг от друга по анамнезу, величине селезенки, состоянию вен пищевода, характеру кровоточивости.

Кровотечения при портальной гипертонии наступают периодически, отличаются массивностью и внезапностью возникновения. Как до начала кровотечения, так и в промежутке между двумя кровотечениями больной чувствует себя практически здоровым, и у него не обнаруживаются признаки повышенной кровоточивости. Тромбоцитопеническая пурпура не дает массивных желудочно-кишечных кровотечений. Она протекает с экхимозами и мелкоточечными кровоизлияниями в кожу, которые сохраняются и во время носовых кровотечений, и после их окончания.

Увеличенная селезенка является постоянным признаком портальной гипертонии. Во время обильного кровотечения она может уменьшится, но остается увеличенной и в промежутках между двумя кровотечениями. Селезенка при тромбоцитопенической пурпуре слегка увеличена только в период обострения болезни. Давление в портальной системе при тромбозе воротной вены всегда увеличено, а при тромбоцитопенической пурпуре оно всегда остается нормальным. Расширение вен пищевода никогда не встречается при тромбоцитопенической пурпуре, оно относится к числу обязательных причин желудочно-кишечного кровотечения при тромбозе ветвей воротной вены. В промежутке между двумя кровотечениями оно может быть выявлено эзофагоскопией или рентгенологическим исследованием.

Асцит иногда развивается после кровотечения у больных с длительно существующей портальной гипертонией и никогда не появляется при тромбоцитопенической пурпуре. Наличие расширенных подкожных вен на брюшной стенке встречается при портальной гипертонии и никогда не наблюдается при тромбоцитопенической пурпуре. Дифференциальный диагноз между тромбозом в бассейне воротной вены и тромбоцитопенической пурпурой может быть проведен у постели больного, и мы ни разу не видели необходимости прибегать к специальным методам исследования.

Болезни печени. Портальная гипертония чаще всего вызывается внутрипеченочной блокадой кровотока, которая может быть пресинусоидальной и постсинусоидальной. Пресинусоидальная портальная гипертония является следствием врожденного сужения ветвей воротной вены. Давление в печеночных венах оказывается нормальным, а давление в селезеночной вене — повышенным. Портальная гипертония часто развивается при инфильтрации портальных зон миелоидной тканью при миелолейкозе и миелосклерозе. Подобное же объяснение предлагается для портальной гипертонии при саркоидозе, вирусном гепатите [Sherlock, 1970]. Портальная гипертония при циррозах печени всегда является постсинусоидальной.

Больные циррозом печени обращаются к врачу обычно в связи с появившейся желтухой или по поводу увеличения живота и похудания. При исследовании удается обнаружить увеличение печени. У части больных оказывается увеличенной селезенка. Развитию асцита обычно предшествуют период диспепсии, во время которого отмечаются вздутие живота и повышенное газообразование в кишечнике. Отеки нижних конечностей выражены нерезко и появляются значительно позднее асцита. Ко времени образования асцита у больного уже определяются варикозное расширение вен пищевода и признаки развитого коллатерального кровообращения в подкожных венах брюшной стенки.

Мелкоузловой (портальный) цирроз печени встречается значительно чаще других циррозов. Начинается он обычно постепенно с анорексии, исхудания. Асцит бывает иногда первым признаком, который заставляет больного обратиться к врачу. К этому времени у большинства больных обнаруживается увеличение печени и у $^1/_2$—$^1/_3$ больных — увеличение селезенки. Желудочно-кишечные кровотечения появляются позднее асцита. Иногда цирроз печени протекает с рецидивами желтухи, болями в области печени, длительной лихорадкой. Асцит появляется в этих случаях на более поздних этапах болезни. Первичный билиарный цирроз и гемохроматоз осложняются асцитом только на поздних стадиях болезни, и причина его возникновения уже не вызывает диагностических сомнений.

Асцит нередко бывает в поздних стадиях первичного рака печени, который в большинстве случаев возникает в связи с предшествующим ему циррозом. Асцит в подобных случаях рака-цирроза развивается как за счет характерной для цирроза внутрипеченочной блокады кровотока, так и за счет сдавления или тромбоза воротной вены метастазами

опухоли. В подобного рода случаях необходимо говорить о комбинированном (внутрипеченочном и внепеченочном) происхождении портальной гипертонии.

Хронический тромбоз воротной вены (например, при полицитемии), как и цирроз печени, иногда начинается синдромом асцита. Одновременное увеличение печени может привести к значительным диагностическим трудностям, преодолению которых помогает систематический анализ следующих признаков.

Тромбоз ветвей воротной вены часто осложняется массивным кровотечением, которое может наступить внезапно. Асцит при этой болезни развивается только в ее поздних стадиях, поэтому, собирая анамнез, важно выяснить не только перенесенные инфекции и операции, травмы и осложнения, но и хронологию отдельных признаков и синдромов. Асцит может появиться раньше желудочно-кишечного кровотечения при циррозе, полицитемии, но при остром тромбозе ветвей воротной вены он никогда не бывает раньше кровотечения.

Большое дифференциально-диагностическое значение надо придавать и размерам селезенки. Она увеличена в значительной мере в каждом случае тромбоза воротной вены, тогда как у ряда больных циррозом печени размеры ее, по данным перкуссии и пальпации, остаются без изменений. Печень при тромбозе воротной вены имеет обычно нормальные размеры, тогда как при циррозе она может быть нормальной, уменьшенной или увеличенной. Консистенция и характер края печени при циррозе часто оказываются измененными, тогда как при тромбозе воротной вены они остаются нормальными.

Наиболее надежно сравниваемые болезни можно различить посредством спленопортографии. При тромбозе воротной вены всегда обнаруживается окклюзия какой-либо ее ветви или даже крупного ствола, тогда как при циррозе печени воротная вена и ее ветви остаются свободнопроходимыми.

Дифференциальный диагноз сравниваемых синдромов может быть проведен также применением лапароскопии в сочетании с биопсией. Цирротическая печень обычно уменьшена в объеме, поверхность ее образована мелкими узелками, которые чередуются с участками соединительной ткани. Край печени всегда заострен, консистенция ее уплотнена [Логинов А. С., 1974]. На поверхности печени при циррозе часто определяются участки перигепатита. Поверхность печени при тромбозе воротной вены остается нормальной.

Признаки портальной гипертонии встречаются как при циррозе печени, так и при тромбозе ветвей воротной вены. Они складываются из расширения вен желудка, желчного пузыря, нижней поверхности диафрагмы и связочного аппарата печени.

Гистологическое исследование кусочков печени, полученных во время лапароскопии или посредством аспирационной биопсии при циррозе печени, обнаруживает характерные изменения дольковой структуры органа, тогда как при тромбозе воротной вены строение печени остается нормальным.

Дифференциальный диагноз сравниваемых синдромов может быть проведен также посредством сцинтиграфического исследования с применением коллоидного золота. На сканограммах определяются размер, форма, равномерность кровенаполнения печени и степень внепеченочного захвата коллоидного золота. На этом этапе заболевания, когда появляется асцит, цирротическая печень оказывается, как правило, уменьшенной (одна доля ее может оказаться уменьшенной, а другая увеличенной), радиоактивность отдельных участков печени неодинакова. На сканограммах определяется увеличение селезенки и нередко повышенная радиоактивность костного мозга.

Печень при тромбозе воротной вены имеет нормальную величину и нормальную форму. Радиоактивность ее на отдельных участках всегда одинакова. Несмотря на резко выраженную спленомегалию, радиоактивность селезенки при тромбозе воротной вены всегда значительно меньше, чем при циррозе, а радиоактивность костного мозга почти никогда не определяется.

Белковый состав кровяной сыворотки и функциональные пробы печени при сравниваемых синдромах также часто отличаются друг от друга. Нарушение выделительной функции печени, уменьшение концентрации альбуминов и увеличение содержания гамма-глобулинов могут быть обнаружены у больного циррозом иногда еще задолго до развития асцита. Указанные изменения при

тромбозе веротной вены развиваются только в поздних периодах болезни.

Когда асцит при циррозе печени появляется одновременно с желтухой и развитой сетью подкожных коллатералей, дифференциальный диагноз его не представляет затруднений. К сожалению, это встречается только в части случаев цирроза. Асцит при наиболее частом мелкоузловом (портальном) циррозе появляется, как правило, прежде желтухи и нередко задолго до развития варикозных расширений подкожных вен на грудной клетке и животе. Этот тип изолированного асцита может быть вызван также другими болезнями, чаще всего болезнями сердца и сердечной сорочки.

Асцит, отеки подкожной клетчатки, гепатомегалия и желтушная окраска кожных покровов нередко встречаются при правожелудочковой недостаточности, которую в таких случаях приходится отличать от цирроза печени. В случаях тяжелой сердечной недостаточности с длительным асцитом нередко отмечается увеличение селезенки и гипопротеинемия за счет пониженного содержания в крови главным образом альбуминов. Чем тяжелее сердечная недостаточность, тем резче выражены признаки поражения печени и тем легче (хотя это и парадоксально) отличить ее от цирроза печени. Объясняется это тем, что анасарка, цианоз, одышка, переходящая нередко в ортопноэ, и другие характерные диагностические признаки сердечной недостаточности в поздних ее стадиях становятся более выраженными. В самых тяжелых случаях сердечной недостаточности развивается кахексия с более или менее равномерной атрофией мышц всего туловища без сопутствующих изменений костного скелета. В случаях тяжелого цирроза печени наблюдается преимущественная атрофия мышц грудной клетки с характерным расширением эпигастрального угла.

Селезенка при циррозе печени иногда увеличивается задолго до появления асцита. В асцитической стадии увеличение ее определяется не менее чем у $^1/_3$ больных. Селезенка увеличивается только в поздних стадиях сердечной недостаточности и только у больных с длительно существующим асцитом. Расширенные вены пищевода встречаются лишь при циррозе печени.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют результаты исследования сердца и его отделов. Характер изменений ЭКГ, тонов и шумов сердца, высоты давления крови в артериях и венах при отдельных болезнях детально описан в главе «Сердечная недостаточность». Если учесть, что правожелудочковая недостаточность всегда протекает с более или менее выраженной легочной гипертонией, то можно сформулировать правило: выявление у больного признаков легочной гипертонии должно склонять диагноз в пользу сердечной недостаточности, а выявление у него признаков портальной гипертонии — в пользу цирроза печени. Другими словами, признаки легочной гипертонии не встречаются при циррозе, а признаки портальной гипертонии не встречаются при сердечной недостаточности. Приведенное правило одинаково справедливо для всех случаев легкой и тяжелой сердечной недостаточности, для всех случаев легкого и для подавляющего большинства случаев тяжелого цирроза печени.

Асцит при констриктивном перикардите (как и при циррозе печени) образуется заметно раньше, чем отеки подкожной клетчатки. Обе болезни протекают с увеличением печени и селезенки, обе в далеко зашедших стадиях осложняются гипопротеинемией, которая обусловлена главным образом понижением концентрации альбуминов. Сердце при обеих болезнях не увеличено.

Констриктивный перикардит нетрудно отличить от цирроза по высоте венозного давления, характерным изменениям тонов сердца, результатам рентгенологического исследования и выраженности коллатерального кровообращения. К сожалению, перечисленные признаки выражены далеко не в каждом случае болезни.

Венозное давление при констриктивном перикардите всегда резко повышено, причем высота его нередко превышает 300 мм вод. ст. При циррозе печени таких высоких цифр венозного давления никогда не бывает. Рентгенологические признаки обызвествления перикарда могут встретиться только при констриктивном перикардите. В каждом случае констриктивного перикардита выслушивается добавочный тон сердца, который, присоединяясь к основным тонам, создает характерный трехчленный ритм сердца.

Мерцательная аритмия встречается почти в каждом далеко зашедшем случае констриктивного перикардита. Рентгенокимографический метод позволяет обнаружить отсутствие пульсации сердца или выявляет резко уменьшенную пульсацию сердца по амплитуде. Перечисленные признаки не встречаются при циррозе, поэтому выявление хотя бы одного из них позволяет отличить его от констриктивного перикардита.

Болезни почек. Можно выделить две главные причины развития асцита при болезнях почек: гипопротеинемию и сердечную недостаточность. В случаях выраженного нефротического синдрома асцит оказывается одним из его признаков. Одновременно с асцитом у этих больных наблюдаются анасарка, большие потери белка с мочой и в просвет желудочно-кишечного тракта. Асцит в терминальной стадии хронического нефрита появляется одновременно с увеличением печени, повышением венозного давления, выраженной одышкой и другими признаками сердечной недостаточности.

Отличительная особенность асцита при нефротическом синдроме заключается в том, что он развивается всегда одновременно или вслед за другими клиническими и лабораторными признаками этого синдрома: анасаркой, гипопротеинемией, гиперхолестеринемией, протеинурией.

Болезни сердца и перикарда. Больные констриктивным перикардитом иногда впервые обращаются к врачу по поводу увеличения живота. При обследовании выявляется асцит – иногда изолированный, иногда в сочетании с нерезко выраженной пастозностью голеней или лодыжек. Причины накопления значительного асцита при небольших отеках подкожной клетчатки, а иногда и при полном отсутствии отеков остаются неизвестными. Ко времени образования асцита печень у больного констриктивным перикардитом оказывается увеличенной, по консистенции – твердой или даже весьма твердой.

Одышка у этих больных умеренная или даже отсутствует. Больные констриктивным перикардитом жалуются на быструю утомляемость, а не на одышку. Боли в области сердца, как правило, отсутствуют. Изредка отмечаются боли в груди (чаще в правой латеральной области), обусловленные вовлечением в процесс плевральных оболочек справа. Асцит при констриктивном перикардите, как и при циррозе печени, при синдроме Мейгса, часто встречается в сочетании со скоплением жидкости в одной или обеих плевральных полостях.

Клиническая картина констриктивного перикардита с асцитом, гепатомегалией и спленомегалией часто напоминает картину хронической сердечной недостаточности при кардиомиопатиях, миокардитах и картину цирроза печени. Труднее всего отличить констриктивный перикардит от сердечной недостаточности при кардиомиопатиях. Дифференциальный диагноз его от цирроза печени представляется менее трудным и всегда может быть произведен без дополнительных исследований.

Асцит всегда сопутствует тяжелой правожелудочковой недостаточности, которая в изолированном виде встречается при легочном сердце, врожденных пороках трехстворчатого клапана, легочной артерии, опухолях (например, миксоме) правого сердца, метастазах опухолей (например, карциноидной) в структуре правого сердца. Следует иметь в виду, что асцит при сердечной недостаточности всегда появляется позднее, чем отеки нижних конечностей, и всегда только в случаях тяжелой правожелудочковой недостаточности. Возникнув однажды, он обычно держится в течение длительного времени. Этим он отличается от асцита при остром нефрите, который может возникнуть и исчезнуть иногда в течение, например, 2 нед. Асцит может быть единственным проявлением нарушений водно-электролитного обмена при сердечной кахексии. Выявление его причины в подобных случаях не представляет затруднений.

Болезни желудочно-кишечного тракта. Выраженные нарушения водно-электролитного обмена при болезнях желудочно-кишечного тракта развиваются под влиянием диареи и гипопротеинемии, которая развивается вследствие повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт. Отеки при болезнях желудочно-кишечного тракта появляются всегда одновременно и в подкожной клетчатке, и в серозных полостях.

Отеки и асцит при болезни Уиппла, эозинофильном гастроэнтерите, болезни Крона, целиакии-спру присоединяются

к давно существующей диарее, представляя как бы ее позднее осложнение.

Асцит при этом типе нарушений водно-электролитного обмена никогда не бывает изолированным, поэтому выяснение его причины обычно не вызывает трудностей.

Кишечная лимфангиэктазия часто осложняется отеками подкожной клетчатки и хилезным асцитом. В тропических странах особенно часто наблюдаются лимфангиты брыжейки, вызванные филяриями. В Советском Союзе эта болезнь полностью ликвидирована. Различают острые и хронические хилезные асциты. Острые хилезные асциты часто оказываются осложнением панкреатита, травмы; хронические развиваются вследствие сдавления или закупорки лимфатических сосудов опухолью, гематомой, рубцовой тканью, воспалением лимфатических узлов брыжейки.

Причины многих случаев хилезного асцита остаются неизвестными. К этой группе относятся и асциты при кишечной лимфэктазии, которая может быть врожденной и, вероятно, приобретенной. Асцит и отеки при этой болезни всегда встречаются вместе с тяжелыми потерями белка в просвет кишки.

Другие болезни. Асцит может быть доминирующим, а иногда и единственным клиническим синдромом микседемы, некоторых болезней яичников и поджелудочной железы. В некоторых случаях микседемы набухание мукополисахаридов выражено настолько умеренно, что его трудно выявить обычными физическими методами исследования. Нарушения интеллекта в подобных случаях также бывают весьма незначительными. Ведущим клиническим синдромом оказывается асцит. Glancey, Mac Kay (1970) обратили внимание на рефрактерность этого асцита. Назначение даже больших доз мочегонных оказывается недостаточно эффективным. Асцитическая жидкость содержит большое количество белка (обычно выше 40 г/л), который по электрофоретическим свойствам подобен белкам кровяной сыворотки. Асцит исчезает обычно спустя 2—3 нед после назначения тиреоидина.

Нередко в сочетании с гидротораксом асцит наблюдается при доброкачественных и других опухолях яичников (синдром Мейгса).

С особым постоянством синдром Мейгса выявляется при фиброме и цистаденоме яичника. Асцит иногда появляется у женщин после назначения кломифена и аналогичных ему препаратов, стимулирующих функцию яичников. Оперативное удаление опухоли или прекращение терапии стимуляторами функции яичников сопровождается исчезновением асцита.

Асцит образуется в некоторых случаях панкреатита. Чаще всего это встречается у страдающих алкоголизмом. Асцит у этих больных развивается обычно после более или менее длительных и интенсивных болей в животе, оказывается весьма большим и рефрактерным к назначению мочегонных. Характерным является высокое содержание амилазы в асцитической жидкости. На операции обычно обнаруживается увеличение поджелудочной железы и нередко ее киста, удаление которой приводит к исчезновению асцита. Иногда асцит исчезает после однократного парацентеза. Содержание белка в асцитической жидкости обычно не превышает 25 г/л.

Трудности дифференциального диагноза асцита могут быть заметно облегчены, если, собирая анамнез и оценивая клиническое течение болезни, обращать внимание на порядок появления асцита и отеков подкожной клетчатки и на их сравнительную выраженность.

Асцит появляется раньше отеков подкожной клетчатки и в течение более или менее длительного времени остается либо единственным, либо доминирующим синдромом при туберкулезе брюшины, циррозе печени, констриктивном перикардите, синдроме Мейгса.

Не следует забывать и о редких причинах изолированного асцита — первичной миксоме брюшины, псевдомиксоме брюшины, микседеме, панкреатите и злокачественных опухолях органов, расположенных в брюшной полости.

Асцит при болезнях желудочно-кишечного тракта, протекающих с синдромом повышенных потерь белка, при болезнях почек развивается обычно одновременно с отеками подкожной клетчатки. Для болезней сердца характерным считается появление асцита вслед за анасаркой. Сочетание асцита с желтухой наблюдается при циррозе печени, при циррозе-раке, при тромбозе печеночных вен. Развитие подкожных портокавальных коллатералей наблюдается при

циррозе печени, а картина кавокавальных коллатералей характерна для стеноза или тромбоза нижней полой вены.

Учет указанных признаков облегчает построение плана дальнейших исследований больного и способствует более быстрому выяснению этиологии страдания.

Приложение IV—1

Причины увеличения живота

1. Дилатация кишечника.
2. Расширение желудка.
3. Киста яичника.
4. Большая киста брыжейки.
5. Беременная матка с hydrops amnion.
6. Растянутый мочевой пузырь.
7. Ожирение.
8. Ложная беременность.
9. Асцит.

Приложение IV—2

Причины асцита

1. Первичные болезни брюшины.
   Туберкулезный перитонит.
   Другие перитониты.
   Мезотелиома.
2. Поражение брюшины при других болезнях.
   Метастазы рака.
   Псевдомиксома.
3. Портальная гипертония.
   Тромбоз печеночных вен.
   Тромбоз или стеноз нижней полой вены выше или в месте впадения печеночных вен.
   Обтурация или стеноз воротной вены и ее ветвей.
   Цирроз печени.
   Опухоль печени.
   Другие болезни печени.
4. Болезни почек.
   Нефротический синдром.
   Хронический нефрит.
5. Болезни сердца и перикарда.
   Констриктивный перикардит.
   Правожелудочковая сердечная недостаточность.
   Сердечная кахексия.
6. Болезни желудочно-кишечного тракта.
   Кишечная лимфангиэктазия.
   Болезнь Уиппла.
7. Другие болезни.
   Микседема.
   Синдром Мейгса.
   Панкреатит.

Глава V
БОЛЬ В ГРУДИ

Хронические (повторяющиеся) боли

Длительные или упорно повторяющиеся боли в груди встречаются настолько часто, что страдающие ими обращаются к врачу нередко только в связи с их ожесточением. Кратковременные болевые приступы являются доминирующим и нередко единственным симптомом стенокардии. Когда эти приступы возникают редко, больной сохраняет работоспособность, их учащение создает картину предынфарктного состояния и требует госпитализации больного.

Для выяснения причины болевых ощущений в груди одного только клинического исследования, как правило, недостаточно. Но как бы ни были скудны результаты первого клинического исследования, все же на основании их всегда удается сформулировать предварительный диагноз и составить программу дальнейшей диагностической работы, следование которой заметно сократит длительность поисков причины болей. Отрицательные результаты однократного исследования не должны обескураживать врача. Они довольно часто встречаются при стенокардии, раке бронха и многих других болезнях, диагноз которых нередко удается поставить только после более или менее длительного наблюдения за их течением.

Важно помнить, что боли в груди у одного и того же больного могут возникать под влиянием не одной, а двух и даже более причин. Например, приступообразные боли в груди могут быть следствием одновременного существования коронарной недостаточности и остеохондроза шейного отдела позвоночного столба. Психогенные боли могут присоединяться к любой органической болезни органов грудной клетки. О невротических болях можно говорить только в тех случаях, когда результаты длительных наблюдений позволяют надежно исключить органическую природу страдания.

Принято различать три типа болевых ощущений в груди: боли, возникающие вследствие раздражения периферических нервов; боли, вызванные раздражением задних корешков спинного мозга, и боли от раздражения вегетативных афферентных волокон, проходящих в составе симпатических и блуждающих нервов. Сочетание этих болей с признаками поражения костно-мышечного аппарата и органов, расположенных внутри грудной клетки, создает характерные клинические синдромы. Самыми распространенными из них являются синдромы, возникающие при болезнях сердца. Терапевту необходимо узнавать эти боли уже при расспросе больного и уметь отличать их от внесердечных болей (приложение V–1).

Кардиалгии

Стенокардия (грудная жаба)

Термин «стенокардия» применяется для обозначения группы клинических синдромов, которые возникают вследствие неспособности коронарного кровообращения обеспечить сердечную мышцу питательными веществами в количестве, адекватном ее потребностям. Причиной этого могут быть: стенозирующий атеросклероз венечных артерий, выраженная гипертрофия миокарда, увеличенная рабочая нагрузка на сердце, острое уменьшение минутного объема сердца, острая или резко выраженная анемия. В большинстве случаев

стенокардия вызывается коронарным атеросклерозом, и возможность других факторов стать ее единственной причиной представляется весьма сомнительной.

Тем не менее термин «атеросклероз венечных артерий» не может употребляться как синоним стенокардии. Результаты сопоставления данных коронарографии и клиники указывают на существование безболевых форм атеросклероза коронарных артерий и на возможность развития стенокардии и даже инфаркта миокарда у лиц с анатомически неизмененными венечными артериями.

Боль – основной симптом стенокардии. До недавнего времени допускалось, что боль может быть ее единственным клиническим проявлением. В настоящее время диагностика стенокардии по характерному болевому синдрому считается допустимой, но чтобы диагноз стал еще более убедительным, его необходимо подкрепить объективными данными, например: выявлением возникающих во время приступа очагов недостаточного кровоснабжения миокарда, нарушений электрофизиологических и обменных процессов в миокарде, нарушений сократительной функции его ишемизированных отделов.

По результатам клинического изучения больного в сочетании с данными его инструментального исследования представляется целесообразным выделить **обычную (классическую)** и **особую** формы стенокардии. Первая из них встречается значительно чаще, чем вторая. Классическая стенокардия проявляется в виде одиночных приступов, а особая стенокардия – обычно в виде серии приступов, которые следуют друг за другом с интервалом 5–10 мин. Оба варианта стенокардии были известны еще Гебердену.

Боль при стабильной классической форме стенокардии появляется в связи с физическим усилием, эмоциональным напряжением, воздействием факторов окружающей среды, а порой и без какой-либо очевидной причины. Интенсивность боли у отдельных больных неодинакова, даже у одного и того же больного она может заметно изменяться от приступа к приступу. По характеру ощущений эта боль бывает режущей, давящей, как бы обжигающей сердце, сжимающей горло, стягивающей грудную клетку.

В большинстве случаев боль начинается внутри грудной клетки за грудиной и отсюда распространяется во все стороны. Боль чаще локализуется за верхней частью грудины, чем за ее нижней частью; реже она начинается слева около грудины, в эпигастрии, в области левой лопатки или левого плеча. Чем тяжелее приступообразные боли, тем обширнее зона их распространения из первоначального очага.

Особенно часто отмечается распространение боли из предсердечной области в шею, надплечья и верхние конечности, челюсти, а иногда и в зубы. Левая половина грудной клетки и левая верхняя конечность поражаются значительно чаще, чем правые. Ощущение в верхней конечности описывается часто не как боль, а как онемение и чувство слабости. В редких случаях стенокардии отмечалась иррадиация болей в левую половину поясницы и левую часть живота [Моисеев С. Г., 1971], в нижние конечности [Dressler, 1969].

Большое диагностическое значение следует придавать структуре болевого припадка. Боль при стенокардии нарастает всегда постепенно, а прекращается быстро. Длительность периода нарастания боли всегда значительно превышает длительность ее исчезновения.

Тяжесть и длительность болей заметно варьируют у разных больных. Если больной не принимает нитроглицерина, боль может продолжаться от нескольких секунд до получаса и более. Если нитроглицерин принимается во время нарастания боли, она прекращается, как правило, через несколько минут. Если нитроглицерин принимать на высоте боли, он может оказаться неэффективным. Чем раньше принято лекарство, тем быстрее оно приносит облегчение.

Предшествующие поколения врачей выделяли отдельные виды стенокардии по условиям ее возникновения. Когда приступы загрудинной боли возникали под влиянием повышенной рабочей нагрузки на сердце (например, во время подъема по лестнице), говорили о стенокардии напряжения. К этой же группе относились случаи стенокардии, возникающие после еды, под влиянием курения, холода, ветра, эмоционального напряжения. Когда приступы загрудинной боли возникали вне связи с физической нагрузкой или эмоциональным напряжением, говорили о грудной жабе покоя.

Боль – классический, но не единственный симптом стенокардии. Во многих случаях одновременно с болью отмечаются тошнота, головокружение, общая слабость, отрыжка, изжога, диффузное или локальное потоотделение, затрудненное дыхание. Перечисленные симптомы и признаки нередко сопутствуют боли, иногда выступают вместо боли. Если принять за правило всякий раз расспрашивать больного о факторах, вызывающих и облегчающих боль, довольно быстро удается установить, что эти недавно появившиеся ощущения, так же как и классическая боль, возникают после физической нагрузки, исчезают вскоре после ее прекращения или после приема нитроглицерина.

Более известна и не менее коварна другая маска свежей стенокардии. Болевые ощущения начинаются не за грудиной и даже не в предсердечной области, а на периферии, в зонах, куда боль обычно иррадиирует. В течение некоторого времени эти боли в зонах иррадиации (в пальцах левой кисти, зубах, плече) не сопровождаются болью в области сердца и оцениваются больным как самостоятельное страдание. Еще более частой и опасной маской стенокардии является одышка. Диагностические затруднения возникают вследствие неправильной оценки больным своих ощущений. Чувство сдавления шеи воспринимается им как одышка, которая заставляет его прекращать любую работу, требующую более или менее значительных физических усилий. Gallvardin (1924), вероятно, был первым, кто обратил внимание на связь этой безболевой блокады дыхания со стенокардией.

Консультативный опыт указывает, что и в наше время эта форма стенокардии часто принимается за одышку, вызванную сердечной недостаточностью. Когда поиски сердечной недостаточности оказываются безуспешными, жалоба больного оценивается как Globus hystericus. И это продолжается до тех пор, пока к «невидимой одышке» не присоединяется типичный болевой синдром.

Стенокардия в течение длительного времени может проявляться внезапно наступающими приступами мышечной слабости левой руки. Иногда мышечная слабость сопровождается чувством онемения IV–V пальца левой кисти. Причина этой слабости становится ясной, когда приступы ее начинают совпадать во времени с приступами болевых ощущений в области сердца.

Приступы стенокардии покоя чаще возникают ночью во время сна. Больной просыпается от ощущения, что кто-то мешал ему глубоко вдохнуть, или из-за болей в области сердца. Боли эти сопровождаются страхом смерти и выраженными вегетативными реакциями: потливостью, позывами к мочеиспусканию. Интенсивность и длительность боли при стенокардии покоя заметно превосходят интенсивность и длительность их при стенокардии напряжения.

Диагноз **свежей стенокардии** ставят в тех случаях, когда характерная загрудинная боль с типичной иррадиацией или описанные выше их клинические маски наблюдаются у больного в течение нескольких дней или нескольких недель. Когда перечисленные ощущения появляются у больного внезапно и ежедневно беспокоят его, они оказываются обычно либо предвестником, либо проявлением острого инфаркта миокарда. Когда свежая стенокардия развивается незаметно и больной не может установить точно время ее возникновения, она чаще всего переходит в стабильную стенокардию. Если свежая стенокардия заканчивается инфарктом миокарда, то период времени от возникновения грудной жабы до образования инфаркта обозначается термином «предынфарктное состояние».

На основании личного опыта можно заметить, что свежая стенокардия, особенно у больных, перенесших ранее инфаркт миокарда, оказывается чаще всего проявлением нового острого инфаркта миокарда. Диагноз свежей стенокардии может быть поставлен, по нашему мнению, только после исключения субэндокардиального или интрамурального инфаркта миокарда.

Главный диагностический признак **стабильной стенокардии** – стереотипность приступов. Характер боли, ее длительность, интенсивность, локализация, иррадиация всегда остаются примерно одинаковыми. Болевые приступы у одних больных оказываются легкими и не сопровождаются нарушением общего состояния, у других они оставляют после себя чувство разбитости и душевной угнетенности. Характерно, что у одного и того же больного эти приступы вполне сравнимы друг с другом по тяжести. Частота сердечных сокращений и артериальное давление во

время этих приступов заметно не изменяются. Боль нарастает постепенно в виде следующих друг за другом все усиливающихся приступов жжения или сжатия. Достигнув своей кульминации, степень которой всегда примерно одинакова, она быстро исчезает. Общеизвестна высокая эффективность нитроглицерина при этой форме стенокардии.

Стабильная стенокардия наблюдается у больных с выраженным стенозирующим атеросклерозом как одной, так и всех трех главных венечных артерий. Тяжесть приступов не зависит ни от количества пораженных атеросклерозом артерий, ни от тяжести их поражения. Приступы могут возникать и днем, и ночью. *Диагностическое значение* имеет не время возникновения приступов, а их стереотипность.

В основе концепции стабильной стенокардии напряжения лежит допущение, что у каждого больного существует какая-то определенная степень физической нагрузки, превышение которой ведет к несоответствию между возросшей потребностью миокарда в кислороде и способностью стенозированной коронарной артерии к адекватному увеличению объемной скорости кровотока, т. е. к возникновению характерного болевого приступа. *Клиническое изучение* стенокардии выявляет много случаев этой болезни, которые не укладываются в приведенную схему. И. А. Черногоров (1954) наблюдал «случаи, когда медленный шаг и ходьба по ровному месту скорее вызывали приступы, чем быстрая ходьба и подъем по лестнице».

Приступы стенокардии у многих наших больных возникали сразу же после еды. Некоторые из них предпочитали поэтому не завтракать и уходить на работу натощак. Приступ возникал у них после первых же глотков пищи, что не позволяло нам объяснить его повышением рабочей нагрузки на систему кровообращения. Общеизвестно, что приступы стенокардии часто возникают в тех случаях, когда холодный ветер дует в лицо, и прекращаются, когда больной поворачивается спиной к ветру.

Приступы стенокардии у некоторых больных постоянно возникают утром при выходе на работу. Больной останавливается и после окончания приступа продолжает свой путь даже в более быстром темпе. Приступ у него больше не возникает, хотя вторая рабочая нагрузка значительно превышает первую. Отмеченная особенность постоянно встречается при особой стенокардии, протекающей в виде серии болевых приступов по ночам, когда больной находится в покое. Днем эти больные способны выполнять иногда значительную физическую нагрузку, причем она не вызывает болевых ощущений.

Электрокардиография во время физической нагрузки дает возможность подтвердить справедливость этих клинических наблюдений. Одна и та же физическая нагрузка в одном исследовании вызывает приступ боли и характерные изменения ЭКГ, тогда как в другом — нередко не вызывает их. Нерегулярная воспроизводимость приступа и его электрокардиографического эквивалента часто встречается у больных с поражением одной венечной артерии и почти не наблюдается у больных с поражением трех главных венечных артерий.

Перечисленные факты объясняются функциональными нарушениями регуляции коронарного кровообращения. Наиболее изящное подтверждение этой точки зрения представлено в работе Б. А. Сидоренко с соавт. (1983). Непрерывно регистрируя ЭКГ, они показали возможность появления и исчезновения признаков коронарной недостаточности во время одного и того же велоэргометрического исследования. Они обозначили этот тип коронарной недостаточности дизрегуляторной стенокардией.

Когда у больного со стабильной стенокардией изменяется привычный стереотип болей, говорят о переходе стабильной стенокардии в **нестабильную**. Стереотип боли изменяется в связи с каким-либо лихорадочным заболеванием, физическим или эмоциональным перенапряжением, а иногда и без видимой причины. Болевые приступы при этом становятся более частыми либо более тяжелыми. Иногда заметно изменяется иррадиация боли, появляется иррадиация в области, которые ранее были свободны от болевых ощущений. В других случаях прежняя боль начинает сопровождаться не наблюдавшимися ранее тошнотой, испариной, сердцебиением, удушьем. Боль начинает возникать по ночам, хотя ранее она возникала у больных только днем во время физических усилий, или давно существовавшая боль по ночам вдруг начинает сопровождаться удушьем, которого никогда раньше не было. Приступы на-

чинают возникать во время дефекации или мочеиспускания. Переход стабильной стенокардии в нестабильную особенно часто наблюдается у больных, перенесших инфаркт миокарда. Исследование больных нестабильной стенокардией позволяет обнаружить, что болевой приступ у них сопровождается ускорением пульса, повышением артериального давления, одышкой, а иногда и удушьем. Нестабильное состояние может продолжаться в течение нескольких недель или месяцев. Оно может закончиться переходом нестабильной стенокардии в стабильную или образованием инфаркта миокарда. Иногда наступает ремиссия с полным прекращением болевых приступов. Нестабильная стенокардия должна всегда оцениваться как предвестник инфаркта миокарда или как одно из его проявлений.

Кроме описанных форм классической стенокардии, различают еще **особую форму (вариантную)**, клиническая картина которой характеризуется следующими особенностями.

1. Болевые приступы протекают чаще не в виде одиночного приступа, а в виде серии, состоящей из 2—5 болевых приступов, которые следуют друг за другом в виде цепочки. Интервал между отдельными приступами серии колеблется от 2—3 до 10—15 мин.

2. Больной с приступами особой стенокардии днем чувствует себя здоровым и может включаться в физическую работу, не испытывая при этом никаких болевых ощущений.

3. Особая форма стенокардии отличается от обычной структурой приступа. Период нарастания боли при ней приблизительно равен периоду ее исчезновения, тогда как при обычной грудной жабе первый период заметно длиннее второго.

4. *Отрезок ST* во время болевого приступа смещается вверх от изоэлектрической линии, указывая на ишемию не только субэндокардиального, но и субэпикардиального слоя миокарда.

Тяжелые и частые приступы стенокардии наблюдаются, как правило, при выраженном атеросклеротическом стенозе одной, двух или даже трех ветвей венечной артерии, однако стенокардия не может, как уже говорилось, рассматриваться как синоним коронарного атеросклероза. Селективная коронография *нередко выявляет* случаи выраженного атеросклероза венечных артерий, который протекает без клинической картины стенокардии. Из этого следует, что для диагноза стенокардии необходимо установить связь болевого синдрома не с атеросклерозом венечных артерий, а с коронарной недостаточностью.

По мере накопления знаний по физиологии сердца предлагались и проходили клиническую проверку многие методы выявления скрытой коронарной недостаточности. В настоящее время *наиболее распространен* метод повторного исследования функций сердца в покое и во время физической или эмоциональной нагрузки, причем повышенные требования предъявляются ко всему организму или к одному только сердцу. Предложены также методы выявления коронарной недостаточности без применения нагрузок.

Широкое распространение стенокардии и недостаточная надежность клинических методов ее диагностики оправдывают более подробное описание *наиболее распространенных* способов выявления лежащей в ее основе коронарной недостаточности.

Очаги недостаточного кровоснабжения в большинстве случаев локализуются в субэндокардиальном слое левого желудочка. Под влиянием ишемии возникает отек ишемизированных клеток миокарда с нарушением их механической и биоэлектрической активности. Указанные нарушения могут быть выявлены посредством определения активности некоторых ферментов в крови, *вентрикулографией*, эхокардиографией и электрокимографией. В Советском Союзе повсеместно применяется метод электрокардиографии во время физической нагрузки.

В настоящее время применяют два конкурирующих метода физической нагрузки, а именно нагрузку на велоэргометре и самодвижущейся дорожке. Велоэргометр позволяет дозировать нагрузку в положении больного сидя или лежа. Многие больные не умеют работать на велоэргометре. Исследование их *возможно только после специального* обучения. Градуированную физическую нагрузку на самодвижущейся дорожке больной может выполнить при первом же исследовании.

Накопленный опыт позволяет считать пробу с физической нагрузкой безопасным исследованием, которое дает весьма ценную информацию о связи бо-

левых ощущений в груди с состоянием коронарного кровотока. Пробу можно проводить только под руководством врача, знакомого с основами реанимации. Особое внимание следует уделять быстроте увеличения физической нагрузки. Необходимо, чтобы темп сердечных сокращений достиг максимальных или субмаксимальных величин в течение приблизительно 10—12 мин. В противном случае сильная усталость и одышка заставят прекратить пробу, *прежде чем будет достигнут желаемый* темп сердечных сокращений.

В бассейне стенозированной артерии во время физической нагрузки возникает очаг ишемии, который проявляется клинически болью или нарушением сердечного ритма. При возникновении указанных синдромов проба должна быть прекращена независимо от достигнутой частоты сердечных сокращений.

Если физическая нагрузка не вызывает выраженной боли или аритмии, она должна быстро увеличиваться до тех *пор, пока частота сердечных сокращений* не достигнет субмаксимальной величины, что для лиц среднего и пожилого возраста составляет приблизительно 110—115 в 1 мин. В небольшом числе случаев ишемической болезни сердца объективные признаки коронарной недостаточности появляются только после максимальных нагрузок. Эти факты не опровергают диагностической ценности субмаксимальных нагрузок, они только указывают, что положительный результат пробы подтверждает *предполагаемый диагноз коронарной* недостаточности, а отрицательный не исключает его.

Совместная работа врача и больного — необходимое условие правильного проведения пробы с физической нагрузкой. Больному надо объяснить задачу исследования и указать, что для правильного диагностического заключения он должен выполнять физическую нагрузку с максимально возможной скоростью, не обращая внимания на усталость, одышку, боль в нижних конечностях. *Подбадривание больного во время* проведения пробы может заметно повысить его способность переносить возрастающую физическую нагрузку.

Боль заслуживает особого внимания врача и больного. Многие больные прекращают пробу при первом же появлении неприятных ощущений в груди, которые могут иметь внесердечное происхождение. При повторном исследовании боль в груди у этих же больных часто наступает только при субмаксимальной величине нагрузки. Вероятно, более однообразные и более сравнимые результаты можно получить, предлагая больному продолжить физическую нагрузку до тех пор, пока не возникнет боль, интенсивность которой будет приблизительно такой же, как при спонтанных приступах стенокардии. Непрерывное наблюдение за изменением *ЭКГ на осциллоскопе облегчает оценку* болевых ощущений в области сердца. Боль коронарного происхождения, как правило, сопровождается характерными изменениями ЭКГ, а иногда и нарушением ритма сердечной деятельности.

Таким образом, непрерывное или ступенчатое увеличение физической нагрузки во время проведения пробы следует продолжить до тех пор, пока частота сердечных сокращений не достигнет субмаксимального уровня или пока врач не прекратит пробу из-за развития *выраженной одышки*, головокружения, необычного внешнего вида больного, жалоб на боли в области сердца или из-за резкого понижения отрезка *ST* на ЭКГ, которое возникает изолированно или в сочетании с болями в области сердца. Больной может прекратить выполнение пробы в любое время по своему усмотрению.

Результат пробы с физической нагрузкой оценивается по изменению ЭКГ, которая записывается до начала исследования, во время его проведения и *в течение 10—12 мин после его окончания*. При клинической оценке результатов пробы необходимо опираться на следующие положения.

1. Очаговая ишемия миокарда в 75—80% случаев стенокардии сопровождается сдвигами отрезка *ST* либо выше, либо ниже справочного уровня. Ишемия субэндокардиальных слоев миокарда приводит к понижению отрезка *ST*, ишемия всех слоев стенки левого желудочка сопровождается повышением этого отрезка. Диагностически значимым *считается сдвиг отрезка ST* от исходного уровня не менее чем на 1 мм. При обычной (классической) форме стенокардии отрезок *ST* понижается. Повышение его наступает при особой форме грудной жабы и при расположении исследующего электрода вблизи от обширного рубцового поля в миокарде.

2. Отрезок *ST* при очаговой ишемии миокарда не только понижается, но и меняет свою конфигурацию. Из слегка вогнутого и направленного косо вверх он постепенно становится горизонтальным или слегка выпуклым и направленным косо вниз.

3. Депрессия отрезка *ST* появляется обычно во время физической нагрузки. После ее окончания она становится менее выраженной. Иногда ее удается зарегистрировать только после окончания нагрузки. В редких случаях депрессия отрезка *ST* наблюдается только во время нагрузки. Для выявления ее необходима непрерывная регистрация ЭКГ в течение всего времени исследования.

4. Кратковременные нарушения сердечного ритма (экстрасистолия, мерцательная аритмия, атриовентрикулярная блокада) отмечаются у 5—10% больных ишемической болезнью сердца. Самостоятельного диагностического значения они не имеют. Появление выраженной аритмии во время нагрузки принято оценивать как указание на серьезные нарушения функционального состояния сердца. Оно наблюдается как при грудной жабе, так и у больных миокардитами.

5. Изолированная депрессия сочленения *ST* (точки, в которой восходящее колено зубца *S* переходит в отрезок *ST*), по данным Stuart и Ellestand (1976), может приниматься за признак ишемической болезни сердца только в тех случаях, когда сегмент *ST*, постепенно повышаясь, возвращается от сочленения к справочному уровню позднее, чем через 0,08 с. По данным Bruce, Kusumi, Hosmer (1973), депрессия сочленения *ST* постоянно встречается у здорового человека, так как она вызывается тахикардией.

6. Исчезновение зубца *T*, изолированная инверсия его во время нагрузки из положительного в отрицательный или из отрицательного в положительный нередко появляются во время физической нагрузки или вскоре после ее окончания у больных, перенесших инфаркт миокарда, и у больных, страдающих атеросклеротическим кардиосклерозом. Большинство современных авторов не придают этим признакам диагностического значения, так как они встречаются не только при ишемической болезни сердца, но и многих других заболеваниях.

7. Приблизительно у 10—15% больных с типичными клиническими проявлениями грудной жабы и резко выраженным атеросклерозом венечных артерий физическая нагрузка не сопровождается характерными изменениями отрезка *ST*. Даже максимальные нагрузки у некоторых больных, перенесших инфаркт миокарда, не вызывают ни болей в груди, ни изменения ЭКГ. Из этого следует, что отрицательный результат пробы с физической нагрузкой не позволяет исключить диагноз ишемической болезни сердца.

Оценивая изменения ЭКГ, возникающие под влиянием физической нагрузки, необходимо иметь в виду, что ишемия миокарда является только одной из причин депрессии отрезка *ST*. Ошибочно положительные результаты пробы с нагрузкой встречаются при гипервентиляции, нейроциркуляторной астении [Friesinger et al.,1972], у больных, принимающих сердечные гликозиды, мочегонные средства, хинидин, новокаинамид.

Особенно трудно исключить влияние гипервентиляции, так как более или менее выраженная одышка постоянно развивается во время проведения пробы с нагрузкой. Чтобы исключить влияние этого фактора на результаты исследований, Д. Д. Нечаев с соавт. (1977) рекомендуют перед началом пробы с нагрузкой проводить пробу с гипервентиляцией. Результаты пробы с физической нагрузкой можно считать положительными только в том случае, если гипервентиляция не привела к изменениям ЭКГ, характерным для грудной жабы.

У больных, принимающих сердечные гликозиды или мочегонные средства, могут быть получены ошибочно положительные результаты пробы с физической нагрузкой даже в тех случаях, когда на ЭКГ, снятой в условиях покоя, отрезок *ST* располагается на изоэлектрической линии. Чтобы исключить влияние лекарственных средств на результаты пробы с нагрузкой, последнюю рекомендуют проводить через некоторый срок после их отмены, когда больной полностью освобождается от их действия.

Во время исследования важно также учитывать расположение электродов на грудной клетке. Если исследуемый электрод располагается над зоной обширного рубца или на границе рубцовой ткани и неповрежденного миокарда, то

нередко на ЭКГ, записанной во время нагрузки, отмечается повышение отрезка *ST*, обусловленное, по-видимому, нарушением нормальных путей распространения процессов деполяризации и реполяризации в миокарде.

Таким образом, изменения реполяризационного комплекса во время теста с физической нагрузкой оказались и недостаточно специфичными, и недостаточно чувствительными.

Для преодоления указанных трудностей предложены другие способы оценки результатов теста.

Известно, что сократительная функция миокарда в очагах ишемии либо уменьшается, либо полностью исчезает. На ЭКГ это проявляется увеличением амплитуды зубца *R*. Н. К. Фуркало и М. И. Лутай (1982) сообщают, что суммарная амплитуда зубцов *R* поликардиограммы под влиянием физической нагрузки увеличивается у больных выраженным атеросклерозом венечных артерий и уменьшается у здоровых.

Поскольку амплитуда зубца *R* зависит от величины сердца и его положения в грудной клетке, то вытекающую из этого ошибку измерения А. В. Виноградов, В. И. Лобзева и Т. А. Тимофеева (1983) предупреждали посредством вычисления относительной величины этого зубца. Они же предложили диагностировать коронарную недостаточность по индексу адаптации миокарда к физической нагрузке, который позволяет оценивать тяжесть нарушения количественно. Довольно широко распространена также диагностика атеросклероза венечных артерий по эмпирическому тесту, произведению частоты сердечных сокращений во время физической нагрузки на величину систолического артериального давления.

Результаты обследования одних и тех же больных указывают, что перечисленные способы оценки теста с физической нагрузкой имеют примерно одинаковую специфичность. Индекс адаптации миокарда слегка превосходит их по чувствительности, что, очевидно, обусловлено связью его с изменениями сократительной функции ишемизированных участков миокарда.

Очаги ишемии, возникающие во время приступов стенокардии, могут быть визуализированы также радионуклидными методами. Спонтанные приступы стенокардии сопровождаются диффузным или очаговым включением в миокард меченого пирофосфата. Повторные исследования одних и тех же больных во время физической нагрузки, за сутки до ее применения и через сутки после ее окончания показали, что пирофосфат ^{99m}Tc может быть использован для ретроспективной диагностики стенокардии. Включения меченого пирофосфата сохраняются в миокарде в течение 6—24 ч после спонтанного или индуцированного приступа стенокардии [Эвентов А. З., Крамер А. А., Григорянц Р. А., 1979; Виноградов А. В. и др., 1982]. Вследствие малой чувствительности этот метод не может быть рекомендован для диагностики стенокардии.

Радиоактивный таллий включается в клетки здорового миокарда. В областях ишемии миокарда он не накапливается, и они визуализируются на сцинтиграммах в виде очагов, лишенных радиоактивности. Сцинтиграфия миокарда с применением ^{201}Tl по чувствительности и специфичности превосходит все другие методы выявления коронарной недостаточности. В настоящее время этот метод успешно применяется для выявления стенокардии и для дифференциального диагноза боли в области сердца [Спижовый В. Н. и др., 1983].

Диагноз стенокардии является основой для выработки программы консервативного, а при необходимости и хирургического лечения больного. Для решения этих практически важных вопросов необходимо прежде всего отличить стенокардию от других болезней, субъективные, а иногда и объективные проявления которых во многом напоминают стенокардию. Классическую форму грудной жабы нередко приходится отличать от некоронарогенных кардиалгий, а нестабильную — от мелкоочагового инфаркта миокарда. За стенокардию часто принимаются болезни грудной стенки.

Нестабильная стенокардия представляет собой как бы связующее звено между ее стабильной формой и ограниченным инфарктом, который по понятным причинам локализуется чаще всего в субэндокардиальной области миокарда. В практической работе порой бывает чрезвычайно трудно найти точные разграничительные критерии между ишемией, сопровождающейся отеком ишемизированных миоцитов, и более тяжелой ишемией, которая завершилась некрозом миокарда. Ограниченный

субэндокардиальный инфаркт в свою очередь может рассматриваться как предшественник или предвестник обширного, нередко трансмурального инфаркта миокарда. Различия между ними только количественные. К сожалению, выяснение этих количественных различий между отдельными формами ишемической болезни сердца нередко вызывает значительные диагностические затруднения, преодоление которых определяет выбор лечебных мероприятий.

Болевой синдром при ограниченном субэндокардиальном инфаркте миокарда в ряде случаев ничем не отличается от болевого синдрома при нестабильной стенокардии, поэтому для разграничения указанных форм ишемической болезни приходится учитывать характер сочетания боли с нарушениями других функций сердца, выявление которых требует более длительных наблюдений за течением болезни и дополнительных лабораторных исследований.

Диагноз ограниченного интрамурального или субэндокардиального инфаркта может быть поставлен в тех случаях, когда к болевому синдрому присоединяются характерные изменения ЭКГ, ферментные и неферментные признаки инфаркта миокарда. Изменения ЭКГ сводятся к понижению или повышению отрезка *ST*, изолированному или в сочетании с инверсией зубца *T*. Зубец *Q* остается без изменений. В двух проверенных нами на вскрытии случаях наблюдалась изолированная инверсия зубца *T*. Перечисленные изменения постоянно наблюдаются также и при грудной жабе. Дифференциально-диагностическое значение следует придавать не самим изменениям, а длительности их сохранения.

Электрокардиографические признаки коронарной недостаточности при классической стенокардии сохраняются в течение 5–30 мин после приступа [Виноградов А. В., 1950], при нестабильной стенокардии они могут быть выявлены в течение одних, редко двух суток; в случаях ограниченного интрамурального или субэндокардиального инфаркта они обнаруживаются всегда в течение более одних суток и обычно – более двух суток.

Активность сердечной (МВ) фракции креатинфосфокиназы при не осложненных некрозом приступах стенокардии остается нормальной. В случаях нестабильной стенокардии активность креатинфосфокиназы (ее сердечной фракции), по данным И. А. Журавлевой, иногда превышает верхнюю границу активности ее у здоровых в 1,3–1,4 раза и достигает 11 мМЕ/мл. Умеренное повышение активности МВ-креатинфосфокиназы держится не более одних суток после окончания тяжелого приступа стенокардии. При ограниченном интрамуральном или субэндокардиальном инфаркте активность сердечной фракции креатинфосфокиназы повышается более чем в 1,5 раза и держится повышенной в течение 2–3 сут и более.

Активность сывороточных ферментов при ограниченном инфаркте миокарда повышается кратковременно. По разным причинам ее иногда не удается обнаружить. Диагностически убедительные изменения ЭКГ при этом виде инфаркта миокарда обычно не возникают. Очаги некроза в подобных случаях иногда могут быть обнаружены на сцинтиграммах, снятых после внутривенного введения пирофосфата технеция (^{99m}Tc-пирофосфат), который накапливается в очагах некроза или резко пониженного кровоснабжения миокарда.

Б. Л. Мовшович (1975) первым обратил внимание на большое дифференциально-диагностическое значение стромального воспаления, которое постоянно присоединяется к ограниченному инфаркту миокарда и протекает с закономерным повышением в крови содержания хлорнорастворимого мукопротеида, других белково-углеводных комплексов и производных коллагена. Повышенное содержание их обнаруживается со 2–3-го дня после возникновения некроза и держится в течение 3–4 нед. Содержание указанных веществ в крови при классической и нестабильной стенокардии не изменяется.

К болевому синдрому при ограниченном инфаркте миокарда чаще, чем при нестабильной стенокардии, присоединяются нарушения сократительности, автоматизма и других функций сердца. Важно также не забывать о возможности неодновременного возникновения боли и некроза. Приступы стенокардии, удушья, нарушения сердечного ритма чаще бывают предшественниками инфаркта миокарда, но нередко они оказываются его первыми клиническими проявлениями. Повторное проведение перечисленных исследований может заметно облегчить дифференциальный

диагноз между нестабильной стенокардией и ограниченным инфарктом миокарда.

Некоронарогенные кардиалгии

Клинические проявления коронарной недостаточности особенно часто приходится дифференцировать от функциональных заболеваний сердечно-сосудистой системы, от некоронарогенных кардиалгий и болезней аорты, диагностика которых начинается обычно с анализа болевых ощущений в области сердца. В одних случаях эти болевые ощущения доминируют в картине болезни, в других случаях они оказываются ее единственным симптомом. В настоящем разделе рассматриваются только методы дифференциации этих болезней от стенокардии.

Нейроциркуляторная дистония

Во время амбулаторного приема часто встречаются больные, обычно женщины, которые предъявляют многочисленные жалобы на нарушение функций сердца и других органов и у которых даже при самом тщательном исследовании обнаруживается чрезвычайно малое число объективных признаков болезни. Эти больные длительное время лечатся от «хронической коронарной недостаточности», «хронического вялотекущего ревмокардита», часто в сочетании с «недостаточностью митрального клапана», вегетоневроза, диэнцефального синдрома.

Яркие и многочисленные субъективные проявления болезни отличаются удивительной стойкостью. Самые разнообразные лечебные мероприятия часто оказываются недостаточно эффективными и не могут избавить этих больных от страдания. Болезнь может привести к потере трудоспособности, но даже в этих случаях она не приводит к кардиосклерозу, инфаркту миокарда или сердечной недостаточности. Отсутствие склонности к прогрессированию послужило одним из оснований для отнесения этой болезни к группе «функциональных болезней сердца».

Н. Н. Савицкий предложил обозначать функциональные болезни сердца термином «нейроциркуляторная дистония», подчеркивая этим одновременное поражение нервной и сердечно-сосудистой системы. Наряду с указанным термином для обозначения фунциональных болезней сердца применяют термины: «вегетативная дисфункция», «системный невроз», «нейроциркуляторная астения».

Диагностические ошибки чаще всего возникают из-за неправильной трактовки причины болевого синдрома. Особенно часто нейроциркуляторная дистония принимается за стенокардию.

Много труда было потрачено на сравнение компонентов болевого приступа при нейроциркуляторной дистонии и стенокардии. Было установлено, что недлительная давящая и сжимающая боль за грудиной возникает значительно чаще при стенокардии, чем при нейроциркуляторной дистонии. Длительная повторяющаяся боль в области сердца с периодическим усилением более характерна для нейроциркуляторной дистонии.

Боль при стенокардии постепенно нарастает, держится не более получаса и быстро исчезает. При особой форме стенокардии болевые приступы большой интенсивности возникают повторно. Между приступами боль полностью исчезает. Боль при нейроциркуляторной дистонии постепенно усиливается и может достигать большой интенсивности. Волнообразно усиливаясь и ослабевая, она может продолжаться в течение нескольких часов или даже суток, напоминая боль при инфаркте миокарда.

Одновременно с болью при нейроциркуляторной дистонии постоянно отмечаются учащенное и поверхностное дыхание, а нередко и отдельные экстрасистолы. Парестезии в пальцах рук и стоп, а иногда их судорожное сведение объясняются гипервентиляцией и сопутствующим ей алкалозом. Иррадиация боли в шею при приступе стенокардии субъективно воспринимается больным как «ком в горле», который препятствует свободному дыханию. Опыт проведения проб с физической нагрузкой указывает, что аритмии могут появляться также и при стенокардии. Темп сердечных сокращений при стенокардии, как правило, не изменяется, при нейроциркуляторной дистонии он иногда значительно возрастает.

Распространенное мнение о большом дифференциально-диагностическом значении пробной терапии нитроглицерином следует признать значительно пре-

увеличенным. После назначения нитроглицерина интенсивность боли в большинстве случаев нейроциркуляторной дистонии значительно уменьшается, по-видимому, в связи с вызванным им изменением кровоснабжения мозга. В немалом числе случаев стенокардии применение нитроглицерина сопровождается только уменьшением боли, а не ее полным исчезновением. Следует иметь в виду, что таблетки нитроглицерина, сохраняющиеся в открытой пробирке или в пробирке, закрытой ваткой, чрезвычайно быстро теряют свою эффективность и не оказывают обезболивающего действия ни при грудной жабе, ни при нейроциркуляторной дистонии. Иррадиация боли при стенокардии часто совпадает с ее иррадиацией при нейроциркуляторной дистонии.

Клинические проявления болевого синдрома при нейроциркуляторной дистонии и стенокардии в большинстве случаев не могут быть использованы в качестве дифференциально-диагностического критерия. Недостаточное знакомство практических врачей с этим положением является, по нашему мнению, одной из главных причин весьма распространенной диагностической ошибки: неумения отличать грудную жабу от нейроциркуляторной дистонии. Анализ материалов Л. И. Фогельсона (1956) указывает, что в большинстве случаев наблюдается необоснованная диагностика стенокардии.

Нейроциркуляторная дистония отличается от стенокардии по симптомам и признакам, сопутствующим болевому синдрому. Больной стенокардией предъявляет жалобы на приступы боли в области сердца. В межприступном периоде у него обычно не отмечается ни субъективных, ни объективных признаков нездоровья. Больной нейроциркуляторной дистонией никогда не бывает полностью здоровым. Боль в сердце у него нередко сменяется вегетативно-сосудистыми кризами, которые протекают с дрожью, ознобом, повышением артериального давления, часто с полиурией или диареей. В межприступном периоде больной жалуется на головную боль, потливость, головокружение, физическую слабость, быструю утомляемость от физической и умственной работы. При обследовании обнаруживается гипергидроз, гипералгезия области сердца. Температура тела приблизительно у половины больных субфебрильная. Часто встречается импотенция или нерезко выраженная недостаточность гормональной функции яичников.

Дифференциально - диагностическое значение изменений сердца и его реакций на нагрузку вытекает из следующих наблюдений. При нейроциркуляторной дистонии сердце имеет нормальные размеры и над его верхушкой часто выслушивается систолический шум. Электрическая ось сердца остается нормальной. Двухфазные или отрицательные зубцы *T*, особенно в грудных отведениях, нередко регистрируются при нормальных размерах сердца и при нормальном расположении его электрической оси. Систолический шум при стенокардии вначале появляется над аортой. Сердце в этом периоде болезни имеет еще нормальные размеры, но электрическая ось его часто отклонена влево. Если у больного не было инфаркта миокарда, зубцы *T* на ЭКГ остаются положительными. Отрицательные зубцы *T* наблюдаются только при отчетливом увеличении левого желудочка. Отрицательный зубец *T* в подобных случаях обычно бывает одним из признаков электрокардиографического синдрома перенапряжения левого желудочка. Систолический шум над верхушкой сердца присоединяется к систолическому шуму над аортой в том периоде болезни, когда определяется отчетливое увеличение левого желудочка, а электрическая ось сердца оказывается всегда отклоненной влево.

Переход больного из горизонтального положения в вертикальное при ишемической болезни сердца с признаками стенокардии не сопровождается выраженными изменениями в частоте сердечных сокращений и не вызывает изменения ЭКГ. Эта же процедура у больного нейроциркуляторной дистонией приводит к учащению пульса обычно более чем на 15 ударов в 1 мин, часто к понижению отрезка *ST* и к углублению существовавших до этого отрицательных зубцов *T* на ЭКГ.

Отрицательные зубцы *T* при нейроциркуляторной дистонии чаще регистрируются в правых грудных отведениях и значительно реже во всех грудных. Отрицательные зубцы *T* при ишемической болезни сердца с приступами стенокардии вначале появляются обычно в левых грудных отведениях. Назначение препаратов, блокирующих бета-адренергические рецепторы, солей

калия, проведение пробы Вальсальвы при нейроциркуляторной дистонии часто сопровождаются переходом отрицательных зубцов *T* в положительные. Указанные процедуры при ишемической болезни сердца с приступами стенокардии приводят к переходу отрицательных зубцов *T* в положительные только в очень редких случаях. Некоторые авторы указывают, что отрицательные зубцы *T* при нейроциркуляторной дистонии иногда без видимой причины становятся положительными. Подобного рода изменения зубца *T*, по нашему мнению, значительно чаще встречаются при ишемической болезни сердца.

Физические нагрузки с электрокардиографическим контролем часто позволяют отличить нейроциркуляторную дистонию от ишемической болезни сердца с приступами стенокардии.

Как уже указывалось, ЭКГ, записанные в горизонтальном и вертикальном положении больного при нейроциркуляторной дистонии, заметно отличаются друг от друга по темпу сердечных сокращений, расположению отрезка *ST* и по форме зубца *T*; указанных изменений при ишемической болезни сердца с приступами стенокардии не отмечается.

Отличить нейроциркуляторную дистонию от ишемической болезни сердца с приступами стенокардии совсем нетрудно у больного молодого возраста. Чем старше больной, тем труднее становится дифференциальный диагноз между этими болезнями. В подобного рода случаях большое диагностическое значение приобретают данные о течении болезни в обозримом промежутке времени. Стенокардия протекает волнообразно, но все же имеет тенденцию к прогрессированию. С течением времени у больного ишемической болезнью сердца появляются признаки атеросклеротического кардиосклероза и его последствий. Нейроциркуляторная дистония начинается обычно в молодом или среднем возрасте и за много лет своего существования не приводит ни к развитию кардиосклероза, ни к инфаркту миокарда, ни к сердечной недостаточности.

Аргументы, вытекающие из результатов длительного наблюдения за течением болезни, представляются нам наиболее убедительными, но врач, к сожалению, не всегда располагает ими и не всегда может дождаться их появления. Недавно эту проблему повторно анализировали С. А. Аббакумов с соавт. (1982). По их мнению, примерно у 20% больных нейроциркуляторной дистонией для исключения стенокардии напряжения необходимо провести электрокардиографическое исследование с физической нагрузкой. К сожалению, и эта рекомендация не всегда помогает, так как отрицательный результат пробы с нагрузкой не исключает диагноза стенокардии, а ее ошибочно положительный результат нередко встречается при нейроциркуляторной дистонии.

В попытке преодолеть указанные затруднения мы исследовали влияние физической нагрузки на функциональное состояние системы гипофиз – кора надпочечников [Виноградов А. В., Лобзева В. И., Рылова А. К., 1983] у здоровых и у больных стенокардией и нейроциркуляторной дистонией. Определялось содержание в крови соматотропного гормона и кортизола перед началом, на высоте физической нагрузки и через 2 ч после ее прекращения. По результатам исследования определялись «точки отграничения» больных от здоровых по указанным показателям.

Содержание кортизола и соматотропного гормона в крови на высоте нагрузки у больных нейроциркуляторной дистонией оказалось выше, а у больных стенокардией – ниже точки отграничения. После нагрузки уровень кортизола и соматотропного гормона у больных нейроциркуляторной дистонией был выше, а у больных стенокардией – ниже точки отграничения. Приведенные данные указывают, что определение точек отграничения по содержанию соматотропного гормона и кортизола в крови во время физической нагрузки и после ее окончания предоставляет врачу добавочную возможность отличить больного нейроциркуляторной дистонией от больного стенокардией.

Климактерическая кардиопатия

В 1874 г. Kirsch выделил климактерическую кардиопатию в особую клиническую единицу. Болеют главным образом женщины в периоде угасания гормональной функции яичников. В клинической картине болезни различают вазомоторный синдром, вегетативные кризы и кардиалгии.

Вазомоторный синдром проявляется в виде приливов, т. е. внезапно возникающего ощущения жара в верхней половине грудной клетки, коже лица, шеи. Вслед за чувством жара в указанных областях развиваются последовательно гиперемия и потоотделение. Наряду с приливами в отдельных областях тела периодически появляются парестезии: онемение, покалывание, чувство ползания мурашек.

Вегетативные кризы начинаются обычно с похолодания конечностей, которое сменяется чувством общего озноба, дрожью мышц туловища и конечностей. В большинстве случаев приступы протекают с выраженным преобладанием тонуса симпатической нервной системы, что выражается в ускорении пульса, побледнении кожных покровов, повышении артериального давления. В конце приступа развивается общая слабость, часто профузное потоотделение.

Во время приступа иногда отмечается сильная и длительная боль в области сердца, которая не поддается действию сосудорасширяющих средств и только слегка ослабевает после применения наркотиков. В большинстве же случаев болевой синдром выражен умеренно. Волнообразно усиливаясь и ослабевая, боль в области сердца держится в течение многих часов и даже суток. По локализации и иррадиации она может совпадать с болью при стенокардии.

Интенсивность боли не зависит ни от физических напряжений, ни от времени суток. Больные часто объясняют появление или усиление боли эмоциональным напряжением, однако при расспросе взаимосвязь между волнением и болью в большинстве случаев остается неясной. Температура тела нередко слегка повышена.

Болевой синдром часто сочетается с нарушением электрофизиологических процессов в сердце. По данным А. И. Воробьева и Т. В. Шишковой (1973), отрицательный зубец *T* встречается в 90 % случаев этой болезни. В остальных случаях он оказывается сниженным или изоэлектричным. Форма зубца *T* на протяжении длительного наблюдения за больными не остается постоянной. Ее изменения скорее стоят в связи с фазами менструального цикла, чем с выражением болевого синдрома. Часто встречается депрессия *ST*, но изредка отмечается его повышение. Сочетание болевого синдрома со смещением отрезка *ST*, инверсией зубца *T*, а иногда с нарушением сердечного ритма часто приводит к необходимости отличать климактерическую кардиопатию от мелкоочагового инфаркта миокарда.

После назначения индерала, эрготамина, препаратов калия указанные изменения ЭКГ часто исчезают (т. е. отмечается закономерность, характерная для нейроциркуляторной дистонии). Инверсия отрицательного зубца *T* в положительный наступает также и под влиянием других причин, например после назначения половых гормонов, и спонтанно в связи со сменой фаз менструального цикла.

Климактерическая кардиопатия по клиническому проявлению и результатам специальных лабораторных исследований во многом напоминает нейроциркуляторную дистонию, отличаясь от нее возрастом больных. Нейроциркуляторной дистонией болеют главным образом лица молодого и среднего возраста, а климактерической кардиопатией – лица среднего и пожилого возраста. Особенности возрастного состава больных приводят к новым диагностическим проблемам. Если нейроциркуляторную дистонию приходится отличать чаще от стенокардии и воспалительных заболеваний сердца, то климактерическую кардиопатию – от инфаркта миокарда.

Климактерическая кардиопатия может начинаться остро или постепенно. Предположение об инфаркте миокарда возникает обычно при остром начале болезни с вегетативного криза. Среди кажущегося здоровья иногда на работе внезапно появляется сильная боль в области сердца, обычно в сопровождении других симптомов климакса: озноба, жара, обильного потоотделения, сердцебиения. На снятой по этому поводу ЭКГ обнаруживаются изменения комплекса *ST* – *T*. В части случаев к этому добавляется субфебрильная температура тела и нарушение ритма сердечной деятельности. С учетом возраста больного предположение об инфаркте миокарда кажется вполне обоснованным.

Дифференциальный диагноз между климактерической кардиопатией и инфарктом миокарда не представляет значительной трудности. Расспрашивая больного о субъективных проявлениях болезни, стремятся прежде всего выяснить некоторые детали болевого син-

дрома. Как ни многообразны его клинические проявления, все же болевые ощущения в случае неосложненного инфаркта миокарда продолжаются всего лишь несколько часов. Длительная нестерпимая боль наблюдается только при обширном инфаркте, осложненном перикардитом.

Весьма интенсивная боль при климактерической кардиопатии продолжается обычно в течение нескольких часов или суток, не приводя ни к коллапсу, ни к выраженным нарушениям ритма и других функций сердца. Несоответствие между интенсивностью и длительностью болевого синдрома и удовлетворительным состоянием функций кровообращения характерно для климактерической кардиопатии и не встречается при обширном инфаркте миокарда.

Интенсивность болевых ощущений при мелкоочаговом инфаркте миокарда весьма варьирует от одного случая к другому, но боль никогда не продолжается в течение многих часов или суток. После образования некроза она прекращается. Боль эта может возвращаться, но в подобных случаях речь будет идти о повторном инфаркте миокарда, возникновение которого сопровождается нарушением функции сердечно-сосудистой системы и другими проявлениями некроза сердечной мышцы. Длительная боль при климактерической кардиопатии не приводит к некрозу миокарда.

Инфаркт миокарда сопровождается повышением активности ферментов в крови. В первый же день повышается активность креатинфосфокиназы и ее сердечной фракции. С конца первого или со второго дня отмечается повышение активности аспартатаминотрансферазы (АсАТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ) и других ферментов. Необходимо следить за изменением их активности, что оказывает неоценимую помощь в суждении как об образовании, так и о величине инфаркта. Активность ферментов в крови при климактерической кардиопатии не изменяется.

Инфарцированный участок сердечной мышцы теряет свои сократительные свойства и начинает выбухать во время систолы. Способность миокарда сокращаться во время систолы при климактерической кардиопатии не нарушается. Дискинезия инфарцированного участка миокарда может быть обнаружена методом эхокардиографии. Одновременно с выявлением зон дискинезии, акинезии и гипокинезии этот метод позволяет определить состояние сократительной функции миокарда по величине систолического выброса и по объему остаточной крови в его полостях в конце систолы. Выраженное нарушение сократительной функции сердца свидетельствует против климактерической кардиопатии. Эхокардиограмма при климактерической кардиопатии остается нормальной.

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты электрокардиографических исследований. Отрезок *ST* и зубец *T* того же отведения при инфаркте миокарда отклоняются в противоположных направлениях. В одних случаях выпуклый и приподнятый отрезок *ST* при инфаркте миокарда переходит в отрицательный остроконечный зубец *T*, в других случаях пониженный отрезок *ST* переходит в гигантский положительный зубец *T*. Величина зубца *T* в течение инфаркта миокарда вначале нарастает и, достигнув максимума, начинает постепенно уменьшаться. В типичных случаях климактерической кардиопатии слегка пониженный отрезок *ST* переходит в отрицательный зубец *T*. Депрессия отрезка *ST*, а в редких случаях и его повышение выражены нерезко. Закономерные изменения зубца *T*, характерные для инфаркта миокарда, при климактерической кардиопатии не наблюдаются.

Общая реакция организма на некроз также в ряде случаев помогает отличить инфаркт миокарда от климактерической кардиопатии. Выраженное повышение температуры тела довольно часто встречается при инфаркте миокарда и никогда не бывает при климактерической кардиопатии. Непродолжительный субфебрилитет может наблюдаться при обеих болезнях, но и в подобных случаях их можно отличить друг от друга по характеру изменения количества лейкоцитов и СОЭ. СОЭ в первый день инфаркта миокарда оказывается, как правило, нормальной. В дальнейшем она начинает повышаться. Лейкоцитоз в первые дни обычно повышен, а в более поздние сроки болезни становится нормальным. Указанные закономерные изменения количества лейкоцитов и СОЭ встречаются только при инфаркте миокарда.

Суммируя изложенное, можно сформулировать основное дифференциально-

диагностическое положение: даже кратковременная и несильная боль при ишемической болезни сердца может оказаться одним из проявлений инфаркта миокарда, даже весьма интенсивная и длительная боль при климактерической кардиопатии не приводит к образованию инфаркта миокарда.

Подробный расспрос о характере болевых ощущений, их длительности, иррадиации, связи с физическим усилием и эмоциональным напряжением позволяет в большинстве случаев составить представление о личности больного и о степени соответствия его жалоб клинической картине типичной стенокардии. Болевые ощущения при климактерической кардиопатии и при стенокардии в большинстве случаев отличаются друг от друга не столько по отдельным проявлениям, сколько по общему впечатлению о картине страдания и о самом больном, которое складывается в результате беседы. Работа врача в подобных случаях напоминает работу художника-реставратора, которому надо сложить из кусочков разбитой мозаики картину заранее не названной, но хорошо известной ему болезни. Многие опытные врачи хорошо владеют этим искусством и считают, что для диагностики стенокардии не нужно никаких инструментальных исследований.

Диагноз стенокардии, поставленный по результатам расспроса больного, во многих случаях подтверждается, но все же следует помнить, что более яркие, хотя и менее опасные симптомы климактерической кардиопатии у части больных среднего и пожилого возраста могут затмить скромные субъективные проявления стенокардии. Для исключения стенокардии в подобных случаях необходимо прибегать к специальным методам исследования. Наиболее безопасной из них – физическая нагрузка с оценкой ее результатов по данным электрокардиографии или сцинтиграфии миокарда с ^{201}Tl. Эти исследования часто позволяют выявить признаки коронарной недостаточности, которые могут сыграть решающую роль в обосновании диагноза.

Пролабирование митрального клапана

Уменьшение фиброзного кольца митрального клапана во время систолы обеспечивает у здорового человека полное закрытие предсердно-желудочкового отверстия, а сокращение сосочковых мышц предупреждает выбухание или западение створок митрального клапана в полость левого предсердия.

В 1887 г. Cuffer, Barbillon впервые описали дополнительные тоны сердца, которые выслушивались в середине систолы. Возникающая при этом звуковая мелодия сердца была обозначена термином «систолический галоп». В течение длительного времени систолический галоп сердца рассматривали как чисто аускультативный феномен, возникающий вследствие либо выделения сосудистого компонента из состава первого тона, либо натяжения плевроперикардиальных спаек. Даже в специальных руководствах по фонокардиографии [Holldack, Wolf, 1967; Böhme, 1972] происхождение дополнительных систолических тонов объясняется натяжением плевроперикардиальных сращений.

Гипотеза о внесердечном происхождении дополнительных систолических тонов впервые была высказана Gallvardin (1913), который у 4 больных выслушивал дополнительный систолический тон и на вскрытии обнаружил у них плевроперикардиальные сращения. Позднее эти наблюдения были подтверждены другими авторами, и в кардиологии утвердилось мнение, что дополнительные систолические тоны не связаны с органическими болезнями сердца. Главным считалось умение отличить ритм систолического галопа сердца, который имеет невинное происхождение, от более серьезных в прогностическом отношении ритмов диастолического галопа сердца [Lietham, 1975], один из которых получил даже поэтическое название «крика ослабленного сердца о помощи».

Добавочные систолические тоны встречаются изолированно или в сочетании с шумами, которые чаще располагаются в середине или в конце систолы, но иногда занимают и всю систолу. Применение вентрикулографии, эхокардиографии и внутрисердечной фонокардиографии позволило выявить во всех подобного рода случаях признаки обычно нерезко выраженной митральной недостаточности. В последнее 10-летие описаны случаи пролабированного митрального клапана с картиной тяжелой митральной недостаточности, с увеличением левого предсердия и выраженной гипертрофией левого

желудочка сердца [Pocok, Barlow, 1971].

Диагностика синдрома пролабированного митрального клапана у детей и младенцев указывает на возможность его врожденного происхождения. Об этом же свидетельствует частое сочетание синдрома пролабированного митрального клапана с другими врожденными болезнями сердца. Пролабирование митрального клапана часто встречается при его миксематозной дегенерации (так называемый болтающийся митральный клапан) и при синдроме Марфана. К настоящему времени описано возникновение пролабирования митрального клапана после травмы, в связи с ревматическим вальвулитом и склерозом сосочковых мышц сердца. Накопленные данные позволяют считать, что выбухание и пролабирование створок митрального клапана следует рассматривать не как особое заболевание, а как синдром, который может иметь различную этиологию.

Приблизительно 8–10% больных не предъявляют никаких жалоб. Болезнь у них протекает бессимптомно. Около 85% больных жалуются на боли в области сердца, нередко в сочетании с сердцебиением. У остальных больных отмечаются *нарушения сердечного ритма* не связи с болями.

Давящие или жгучие боли локализуются обычно в третьем-четвертом межреберье слева около грудины. Значительно реже они ощущаются за грудиной или позади мечевидного отростка. Слабые боли у большинства больных продолжаются часами, отчетливо усиливаясь под влиянием физических нагрузок или эмоциональных напряжений. Нитроглицерин у части больных полностью купирует боли, но у части из них оказывается неэффективным. Боли в периоды их усиления охватывают всю область сердца.

Сердцебиение и перебои в деятельности сердца представляют вторую по частоте жалобу больных с пролабированием митрального клапана. Часто обнаруживаются предсердные или желудочковые экстрасистолы, замедление предсердно-желудочковой проводимости I–II степени и мерцательная аритмия. Изредка возникают приступы желудочковой тахикардии, перемежающаяся или постоянная блокада ножек гисова пучка. Кратковременные потери сознания, на которые часто жалуются больные, как и внезапная смерть, возможно, связаны с приступами аритмий.

Размеры левого желудочка и форма сердца определяются степенью митральной недостаточности. Если во время систолы отмечается только выбухание створки митрального клапана, размеры левого желудочка и левого предсердия остаются нормальными. Увеличение их развивается только у больных с выраженным пролабированием створки в левое предсердие.

В большинстве случаев *синдрома выслушиваются* два тона сердца – первый и второй. Добавочный систолический тон может располагаться в начале систолы, ближе к ее середине или концу. Если он регистрируется в течение первых 0,08 с после первого тона, его обозначают термином «ранний систолический клик», если он располагается в последней трети систолы – «поздний систолический клик». Более половины кликов располагаются в середине систолы и называются среднесистолическими. Иногда у одного и того же больного регистрируется несколько дополнительных систолических тонов, например средний и ранний, средний и поздний. Иногда одновременно с систолическими кликами регистрируются *третий и четвертый тоны сердца*.

Дополнительный систолический тон, возникающий при выбухании или пролабировании створки митрального клапана, отличается музыкальностью и своеобразным тембром, который дает возможность отличить его от более низкого первого и второго тона сердца. Следующий за ним систолический шум занимает последнюю часть систолы и называется поздним систолическим. После раннего систолического клика следует шум, который начинается в середине систолы. Изредка регистрируются *пансистолические шумы. Систолический* ритм галопа состоит из первого и более высокого дополнительного тонов; за ними следует короткий поздний систолический шум, оканчивающийся вторым тоном, который воспринимается (по крайней мере лично нами) как эхо дополнительного тона. Систолический шум, возникающий при пролабировании задней створки клапана, проводится на аорту; иногда он сопровождается систолическим дрожанием.

Выраженное понижение отрезка *ST* в сочетании с инверсией зубца *T* встречается приблизительно в половине слу-

чаев пролабирования митрального клапана. Изредка регистрируются глубокие и широкие зубцы *Q*. Указанные изменения ЭКГ в сочетании с нарушениями возбудимости и проводимости указывают, что выбухание и пролабирование митрального клапана весьма часто сочетаются с поражением миокарда. Анализ сократительной функции сердца методом эхокардиографии выявляет асинергию систолы, а метод вентрикулографии – также и асинергию диастолы в большинстве случаев синдрома.

Приступообразные усиления болей в области сердца в сочетании с описанными выше изменениями ЭКГ и нарушением ритма сердечной деятельности у больных молодого возраста часто принимаются за какое-либо воспалительное заболевание сердца, а у больных среднего и пожилого возраста – за ишемическую болезнь сердца, осложнившуюся грудной жабой или инфарктом миокарда.

Пролабирование митрального клапана относится к числу хронических болезней сердца. В отличие от инфаркта миокарда ангинозный приступ при этой болезни не сопровождается лейкоцитозом и ускорением СОЭ, температура тела остается нормальной, а на ЭКГ не отмечается характерных для инфаркта миокарда динамических изменений отрезка *ST* и зубца *T*. Даже при повторных приступах болей содержание энзимов и белково-углеводных комплексов в крови остается нормальным.

Значительно труднее отличить пролабирование митрального клапана от атеросклеротического кардиосклероза с приступами грудной жабы. Субъективные проявления обеих болезней могут быть идентичными. В части случаев дифференциальный диагноз облегчается анамнестическими сведениями о начале болезни. Пролабированием митрального клапана во многих случаях болеют с детства. Сравниваемые болезни несхожи друг с другом по данным аускультации и фонокардиографии. Венечные артерии даже у пожилых больных пролабированием митрального клапана свободно проходимы, тогда как у больных атеросклеротическим кардиосклерозом с приступами грудной жабы просвет их сужен более чем вдвое. Для выявления этих дифференциально-диагностических признаков применяют коронарную артериографию. Если нет мерцательной аритмии, то увеличение левого предсердия является веским аргументом в пользу пролабирования митрального клапана. В сомнительных случаях диагноз решают данные эхокардиографии и вентрикулографии, позволяющие документировать пролабирование створки митрального клапана.

Миокардит и кардиомиопатия

Боли в области сердца являются самым частым и одним из ранних симптомов миокардита. В большинстве случаев они воспринимаются как чувство давления за грудиной, но могут носить ноющий, колющий или сжимающий характер. Интенсивность их колеблется от слабых до нестерпимых. Боли, как правило, длительные, появляются вне связи с физической нагрузкой, иррадиируют в левую руку, плечо, лопатку. Миокардиты, протекающие с выраженным болевым синдромом, приходится отличать от стенокардии, инфаркта миокарда, нейроциркуляторной дистонии, климактерической кардиопатии, перикардита, ревмокардита, кардиомиопатий, ревматических пороков сердца и некоторых других заболеваний.

В Советском Союзе принято различать миокардиты, не связанные с инфекцией (например, сывороточные, лекарственные), и инфекционные, возникающие во время какой-либо инфекционной болезни (например, гриппа) или вскоре после ее окончания.

Кроме миокардитов, причины которых выяснены, встречаются формы этой болезни, этиология которых остается неизвестной. С конца прошлого столетия воспалительный процесс в миокарде неизвестной этиологии обозначается термином «идиопатический миокардит». Некоторые формы его по выраженности болевого синдрома, изменениям ЭКГ, характеру поражения сократительности сердца настолько напоминают грудную жабу и инфаркт миокарда, что часто обозначаются терминами «коронаромиокардит» или «псевдокоронарная форма миокардита» [Теодори М. И., 1966].

Болевую форму миокардита удается отличить от стенокардии, в большинстве случаев не отходя от постели больного. Подробный расспрос больного позволяет выяснить детали болевого ощущения, которые имеют больше

дифференциально-диагностическое значение.

Боль при стенокардии кратковременная. Она продолжается всего 15–20 мин. Иногда приступы следуют друг за другом в виде серии, но между отдельными приступами этой серии всегда имеются промежутки, во время которых больной не испытывает никаких неприятных ощущений. Боль при миокардитах отличается длительностью, обычно она держится часами, а иногда и сутками. В остром периоде болезни она периодически ослабевает, но полностью не исчезает. Основное различие между болевыми синдромами при сравниваемых болезнях можно выразить правилом: больной миокардитом всегда чувствует свое сердце, тогда как больной стенокардией периодически о нем забывает. Это правило оправдывает себя и при частых болевых приступах, которые приходится наблюдать при так называемой нестабильной стенокардии. Другие особенности болевого синдрома имеют, по нашему мнению, гораздо меньшее дифференциально-диагностическое значение.

Очевидно и дифференциально-диагностическое значение возраста, так как с возрастом заметно увеличивается вероятность атеросклероза, а миокардит является болезнью преимущественно молодого и среднего возраста. Длительное существование стенокардии, перенесенный в прошлом инфаркт миокарда, нарушение мозгового кровообращения, высокое артериальное давление хотя и не доказывают ишемическую болезнь сердца, но все же являются вескими аргументами в ее пользу. В типичных случаях миокардит начинается вскоре после выздоровления от какого-либо инфекционного заболевания. Температура тела повышается до 38–39 °С и держится на этом уровне в течение 1–3 дней. После этого устанавливается субфебрилитет, длительность которого может заметно варьировать. В период субфебрильной температуры у больного появляются более или менее выраженные неприятные ощущения или даже боль в области сердца, а часто и нарушения его функции.

Во время пребывания в стационаре субфебрилитет выявляется в 58 % случаев миокардита. Тщательный расспрос больных миокардитом с нормальной температурой тела позволяет установить иногда всего лишь однодневную лихорадку в начале болезни [Ланг Г. Ф., 1956]. Температура тела при стенокардии всегда остается нормальной. Число лейкоцитов и СОЭ при грудной жабе тоже всегда остаются нормальными, тогда как при миокардите в 44 % случаев отмечается лейкоцитоз и повышение СОЭ, в 20 % – лейкопения и в 16 % случаев – умеренная анемия [Юренев П. Н., Семенович Н. И., 1972]. Приведенные факты указывают на чрезвычайно большое дифференциально-диагностическое значение результатов тщательной термометрии тела и обычного клинического анализа крови.

Величина сердца и его форма даже в случаях давно существующей стенокардии могут оставаться нормальными. По мере развития атеросклеротического кардиосклероза и особенно при сочетании ишемической болезни сердца с артериальной гипертонией появляется увеличение левого желудочка. Признаки гипертрофии левого желудочка, а иногда и его дилатацию можно встретить только у больных стенокардией, перенесших инфаркт миокарда. Вскоре после начала миокардита сердце заметно увеличивается, талия его сглаживается, амплитуда сокращений уменьшается. Выраженность указанных изменений пропорциональна тяжести миокардита.

Тоны сердца при стенокардии остаются обычно ясными, т. е. громкими и чистыми. Систолический шум часто выслушивается у больных пожилого возраста; его удается выслушать и у больных среднего возраста, страдающих гипертонической болезнью. Тоны сердца приблизительно у половины больных миокардитом становятся глухими вскоре после его начала. Особенно заметно ослабление I тона. Систолический шум и ритм галопа появляются только при тяжелом миокардите, клиническая картина которого резко отличается от грудной жабы.

Большинство миокардитов протекает с нарушением функции автоматизма сердца, которое выражается чаще в синусовой тахикардии и реже в синусовой брадикардии. Значительно реже встречаются экстрасистолия, замедление атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости. В некоторых случаях хронического миокардита смещенный кверху и выпуклый отрезок *ST* переходит в отрицательный зубец *T*. В сочетании с деформацией комплекса *QRS* создается картина, напоминающая

рубцовые изменения миокарда. Анализ особенности болевого синдрома и отмеченных выше объективных признаков болезни позволяет в большинстве случаев отличить миокардит от атеросклеротического кардиосклероза с частыми приступами стенокардии.

Клиническая картина хронического миокардита складывается из последовательного ряда обострений, которые наступают через неопределенные промежутки времени. Каждое из обострений вначале принимается обычно за острую респираторную инфекцию, и только последующие нарушения функционального состояния сердца позволяют выяснить истинную причину лихорадки. Обострение клинических проявлений нейроциркуляторной дистонии также наступает обычно после инфекции верхних дыхательных путей. По данным Г. С. Истамановой (1958), около 40% этих больных длительно и безуспешно лечатся от миокардита, ревмокардита или коронарной болезни.

Большая частота первоначально ошибочных диагнозов объясняется не только сходством многих симптомов и признаков миокардита и нейроциркуляторной дистонии, но и тем обстоятельством, что сравниваемые заболевания не имеют постоянных признаков. Боли в области сердца, периоды более или менее длительного субфебрилитета, нарушения автоматизма сердца, систолический шум возникают при сравниваемых болезнях приблизительно с одинаковой частотой, поэтому дифференциальный диагноз должен основываться главным образом на умении выявить и оценить оттенки одних и тех же симптомов и признаков. Умение это, как известно, достигается только навыком и опытом.

Жалобы на боль в области сердца встречаются в большинстве случаев миокардита, нейроциркуляторной дистонии и климактерической кардиопатии. При двух последних болезнях они всегда бывают главной жалобой, тогда как при миокардите они чаще оказываются только одной из жалоб. Болевой синдром изредка доминирует в клинической картине миокардита, но эти формы его протекают обычно остро, их приходится отличать от грудной жабы и инфаркта миокарда, а не от функциональных кардиопатий.

Одновременно с болью при миокардите часто наблюдаются нарушения автоматизма сердца либо в виде синусовой тахикардии, либо в виде синусовой брадикардии. Болевой синдром при нейроциркуляторной дистонии может сопровождаться тахикардией, но брадикардии при этом не наблюдается [Хнина С. П., 1971]. Автоматизм синусового узла при климактерической кардиопатии обычно не изменен. Вегетативно-сосудистые кризы в сочетании с резким обострением боли в области сердца относятся к числу наиболее характерных проявлений нейроциркуляторной дистонии и климактерической кардиопатии. Часто эти кризы принимаются за диэнцефальные, но при обследовании больных неврологические признаки диэнцефального синдрома не обнаруживаются. Вегетативно-сосудистые кризы при миокардите не встречаются.

Больные функциональными кардиопатиями часто жалуются на одышку, которая возникает в покое и проявляется поверхностным дыханием, прерываемым глубокими вдохами. Отвлекающая беседа приводит к исчезновению тахипноэ и вызванных им парестезий, нарушений зрения, а иногда и сознания. Затрудненное дыхание при миокардите возникает обычно внезапно, чаще ночью. В зависимости от тяжести воспалительного процесса у больного развивается либо пароксизм удушья, либо отек легких.

Величина всего сердца и размеры его отделов при функциональных кардиопатиях не изменяются. Сердце при более или менее выраженном миокардите увеличивается, талия его сглаживается. Увеличенное сердце не обязательно указывает на миокардит, но почти всегда исключает диагноз функциональной кардиопатии.

Ослабление тонов сердца встречается в большинстве случаев миокардита и не характерно для функциональных кардиопатий.

Трехчленный ритм сердца при миокардите и функциональных кардиопатиях отличаются друг от друга по частотному составу. Если добавочный тон сердца регистрируется (на ФКГ) на аускультативном и на высокочастотном фильтре, его оценивают как патологический ритм галопа, т. е. как признак, указывающий на наличие у больного миокардита. В случаях тяжелого миокардита в середине диастолы часто выслушивается короткий шум, сопро-

вающий III тон сердца, а иногда и заглушающий его. Сопоставляя результаты повторного выслушивания или повторно записанные ФКГ, следует учитывать, что любое изменение частотного состава, фазы и длительности шума является веским аргументом в пользу миокардита.

Воспалительный процесс в миокарде часто сопровождается нарушением автоматизма, проводимости и сократимости сердца. Результаты многолетнего наблюдения С. Б. Ханиной и Г. И. Ширинской указывают, что даже при тяжелых функциональных кардиопатиях, протекающих с частыми «сердечными припадками», нарушается только автоматизм; функция проводящей системы сердца и его сократительная функция не претерпевают изменений. Нарушение предсердно-желудочковой и особенно внутрижелудочковой проводимости следует оценивать как весьма веский аргумент в пользу миокардита. Блокады ножек пучка Гиса или арборизационная блокада могут встретиться только при нейроциркуляторной дистонии, присоединившейся к какому-либо органическому заболеванию сердца.

В небольшом числе случаев климактерической кардиопатии А. И. Воробьев и Т. В. Шишкова (1973) наблюдали стойкое замедление предсердно-желудочковой проводимости и преходящую блокаду ножек пучка Гиса. Пожилой возраст обследованных ими больных не позволяет исключить связь этого нарушения с атеросклерозом венечных артерий. Нарушения проводящей функции сердца закономерно появляются в остром периоде миокардита, с затиханием воспалительного процесса выраженность их уменьшается. В периоде ремиссии они могут полностью исчезнуть. Разнообразие и динамичность нарушений проводимости в течение болезни являются характерными признаками миокардита.

Боль в области сердца при миокардите и при функциональных кардиопатиях часто сочетается с повышением температуры тела, обычно до субфебрильных цифр. Субфебрилитет при нейроциркуляторной дистонии встречается чаще, а при климактерической кардиопатии не реже, чем при миокардите. Лихорадка при миокардите часто сопровождается лейкоцитозом, нарушением проводимости сердца, к которой во многих случаях присоединяется и нарушение сократительности миокарда. Клинически это проявляется в виде приступов одышки или отека легких. В еще более тяжелых случаях развивается бивентрикулярная сердечная недостаточность. Субфебрилитет при функциональных кардиопатиях не сопровождается лейкоцитозом. Функциональные кардиопатии могут привести к потере трудоспособности, но даже при длительном и тяжелом течении они никогда не сопровождаются сердечной недостаточностью.

Ревмокардит

Боль в области сердца при ревмокардите часто сочетается с внесердечными проявлениями ревматизма: лихорадкой, артралгиями, поражением центральной нервной системы. Клиника ревматизма складывается из многообразных функциональных нарушений сердечно-сосудистой и других систем организма. Нейроциркуляторная дистония чаще других болезней принимается за ревматизм не только по сходству болевого синдрома, но и вследствие того, что клиническая картина ее тоже складывается из функциональных нарушений сердечно-сосудистой системы, которые иногда развиваются на фоне артралгий, очаговой инфекции, умеренной лихорадки.

Эндокард при ревматизме поражается значительно реже, чем миокард. Потребности практической медицины требуют, чтобы вовлечение в воспалительный процесс эндокарда было диагностировано возможно раньше и чтобы были приняты меры, предупреждающие развитие порока сердца. Диагностическая задача относится к числу весьма трудных как вследствие недостаточно демонстративной симптоматики эндокардита, так и вследствие ограниченной ценности анамнеза.

Опыт нескольких поколений врачей ясно показывает, что поставить диагноз ревматического эндокардита часто бывает весьма трудно, а иногда и невозможно. Хорошо известно, что у многих больных ревматическими пороками сердца даже при самом тщательном собирании анамнеза не удается выявить указаний на перенесенный в прошлом ревматизм. Объективное исследование нередко выявляет хронический тонзиллит и другие очаги инфекции, которые при нейроциркуляторной дистонии

встречаются не менее часто, чем при ревматизме.

Обоснованный диагноз первичного ревматического эндокардита можно поставить только после того, как у больного будут обнаружены признаки клапанного порока сердца. В начальном же периоде болезни воспаление эндокарда приводит только к изменению условий протекания крови через пораженный клапан. Диагностические ошибки в этом периоде возникают вследствие трудностей, связанных с необходимостью отличить шум, вызванный эндокардитом, от шумов, возникающих при миокардите, и от так называемых функциональных шумов, особенно часто выслушиваемых у детей и подростков.

Ревматический эндокардит всегда сопровождается миокардитом, а иногда и перикардитом. Правильная оценка признаков поражения этих оболочек сердца может существенно облегчить диагностику эндокардита.

Приглушение I тона сердца давно считается характерным диагностическим признаком ревмокардита. Если у больного нет клинических признаков сердечной недостаточности, то приглушение I тона следует оценивать как косвенный признак эндокардита. У больного с сердечной недостаточностью указанный признак теряет свою диагностическую ценность. В сочетании с ритмом желудочкового галопа его принято оценивать как признак миокардита.

Ошибки в диагностике эндокардита иногда возникают вследствие неправильной оценки систолического шума. Систолический шум с максимальной громкостью над верхушкой сердца может возникать и при миокардите. В этом случае он имеет все признаки систолического шума относительной митральной недостаточности, т. е. он тихий, невысокого тембра (дующий), слышен либо в начале, либо только в конце систолы. Он плохо проводится в подмышечную область.

Систолический шум с максимальной слышимостью над основанием сердца может быть чисто функциональным даже в том случае, когда он воспринимается как музыкальный и по характеру нарастания звука напоминает шум изгнания.

Систолический шум при эндокардите характеризуется всеми признаками органической недостаточности митрального клапана. Он настолько громок, что отчетливо слышен без всякого напряжения слуха в течение всей систолы. Обычно он хорошо проводится в подмышечную область. Иногда этот шум выслушивается не сразу же после первого тона, а отделяется от него немым интервалом. Этот позднесистолический шум встречается и при миокардите.

Мезодиастолический шум над верхушкой сердца является признаком эндокардита только в том случае, если он выслушивается одновременно с длительным шумом, занимающим всю систолу. Если он появляется у больного с короткими систолическими шумами (раннесистолическим или позднесистолическим), то его принято оценивать как чисто функциональный шум, обусловленный миокардитом.

В некоторых случаях ревмокардита расщепленный *I* тон воспринимается аускультативно как пресистолический шум, а желудочковый ритм галопа иногда нелегко отличить от мезодиастолического шума. Фонокардиографическое исследование в подобных случаях может дать весьма ценную диагностическую информацию.

Эндокардит аортального клапана проявляется диастолическим шумом, который раньше всего начинает выслушиваться в третьем и четвертом межреберьях у левого края грудины. Шум этот вначале весьма слабый и непостоянный. Он может исчезать на несколько дней, а затем появляться вновь. Со временем он становится более отчетливым. Диастолический шум указанной локализации возникает задолго до развития других признаков аортальной недостаточности: усиленного верхушечного толчка, характерных изменений пульса и давления в периферических артериях. Появление диастолического шума на аортальном клапане позволяет надежно отличить ревмокардит и от миокардита, и от нейроциркуляторной дистонии.

Увеличение сердца при ревмокардите развивается постепенно, в течение 2—3 мес, и сопровождается изменением его формы. Талия сердца при этом нередко сглаживается, а левое предсердие иногда увеличивается. Быстрое увеличение сердца наблюдается только при ревматическом панкардите, причем вызывается оно скоплением экссудата в полости перикарда. Сердце при нейроциркуляторной дистонии всегда сохраняет нормальные размеры, а левое

дсердие не увеличивается даже при чительной длительности болезни.

лектрокардиографические признаки ертрофии левого желудочка и левого дсердия, которые постепенно развиются при ревмокардите, в совокупно позволяют предполагать наличие больного митральной недостаточно, изолированной или в сочетании недостаточностью аортального кла-а.

К сожалению, признаки эти не мо быть отнесены к числу ранних приков эндокардита. Появляются они чно вместе с другими клиническими рентгенологическими признаками по-ка сердца.

Клиническая картина возвратного матического эндокардита характеризуется теми же симптомами, что и первичное поражение клапана. Диагноз возвратного ревмокардита должен обосновываться, как и диагноз первичного ревмокардита. Нельзя согласиться с теми авторами, которые готовы любое более или менее длительное повышение температуры тела у больного компенсированным пороком сердца считать проявлением возвратного ревмокардита (которые часто не желают видеть других причин декомпенсации при ревматическом пороке сердца, кроме ревмокардита.

Не менее опасна и другая крайность, когда ревматический эндокардит диагностируется только после того, как у больного уже сформировался порок сердца. Практический опыт, к сожалению, указывает, что подобного рода ошибки встречаются нередко. Приблизительно у половины больных ревматизм протекает с поражением только сердечно-сосудистой системы, причем проявления его бывают настолько неактерны, что своевременно не обращают на себя внимания ни врача, ни больного.

Трудности дифференциальной диагностики ревмокардита возникают также вследствие того, что мы до сих пор не имеем надежного метода лабораторного исследования, подобного, например, реакции иммобилизации бледных трепонем, которая помогла бы отличать его от сходных с ним функциональных кардиопатий, поэтому и в настоящее время диагноз ревмокардита остается в основном клинической проблемой. Он может быть поставлен только после более или менее длительного наблюдения за порядком появления отдельных симптомов и их комплексов.

Общая слабость, субфебрильная температура тела, боль в области сердца, повышенная СОЭ долгое время могут быть единственными признаками ревмокардита, и задача врача заключается в том, чтобы отличить указанные признаки ревмокардита от таких же признаков, встречающихся при миокардите, *нейроциркуляторной дистонии и других* заболеваниях.

Истинная причина болезни может быть выяснена только после длительного наблюдения за динамикой тонов сердца и систолического шума, за размерами сердца, изменением конфигурации его отделов и изменениями ЭКГ. Систолический шум при нейроциркуляторной дистонии может выслушиваться в течение многих лет, не изменяясь ни в силе, ни в длительности, ни в тембре. Короткий систолический шум при ревмокардите постепенно усиливается и начинает занимать всю систолу. Чем моложе больной, тем труднее исключить диагноз ревмокардита.

Аорталгия

Воспалительные или дегенеративные поражения аорты нередко протекают с болями, которые принято обозначать термином «аорталгия». В. С. Смоленский (1966), Friedberg (1966) и многие другие авторы считают, что воспалительные заболевания аорты, как и ее врожденные аномалии, протекают обычно бессимптомно, что жалобы на боль или другие неприятные ощущения в груди у этих больных следует объяснять осложнениями, наиболее частыми из которых являются дилатация аорты с синдромом аортальной недостаточности, сужение венечных артерий, аневризма аорты.

Неспецифические аортиты встречаются и как изолированное поражение, и в связи со склеродермией, анкилозирующим спондилитом, лимфогранулематозом. Боль в груди при этих заболеваниях обычно нерезкая, длительная и только в редких случаях напоминает боль при стенокардии.

Болевой синдром при артериите аорты и ее ветвей в большинстве случаев бывает на фоне длительного субфебрилитета, умеренного лейкоцитоза, увеличенной СОЭ. Болеют преимуще-

ственно женщины молодого возраста. В большинстве случаев отмечается длительная боль в области сердца без иррадиации. Типичный синдром стенокардии, изолированный или в сочетании с признаками аортальной недостаточности, встречается очень редко, так как воспалительный процесс локализуется обычно выше устий венечных артерий и фиброзного кольца аортального клапана. Диагноз не представляет значительных трудностей, так как боль в груди — только один из признаков клинической картины артериита аорты и ее ветвей.

Воспалительный процесс при сифилисе, как правило, не распространяется на синусы Вальсальвы, поэтому боль в области сердца встречается не в каждом случае сифилитического аортита, а приблизительно только у $^1/_4$ заболевших. Сифилитический аортит иногда захватывает устье аорты и распространяется на створки аортального клапана, склерозирование которых приводит к аортальной недостаточности.

Венечные артерии при сифилитическом аортите суживаются только на протяжении 1 см (редко 2 см) считая от их устий. Клиническая картина болевого синдрома при выраженном сужении устий венечных артерий у больного сифилисом почти не отличается от картины грудной жабы при атеросклерозе венечных артерий.

При проведении дифференциального диагноза между стенокардией сифилитического и атеросклеротического происхождения следует учитывать возраст больного и такие характерные признаки сифилитического аортита, как расширение восходящей аорты, изолированная недостаточность аортального клапана. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют и внесердечные признаки сифилиса: положительная реакция иммобилизации бледных трепонем, сифилитическое поражение центральной нервной системы.

У 20—40% умерших от сифилитического аортита обнаруживаются аневризмы аорты, нередко множественные. Мышечные и эластические волокна в местах наиболее резко выраженного воспалительного процесса разрушаются, стенка аорты в этих местах ослабевает и под влиянием колебаний даже нормального артериального давления начинает постепенно выбухать. Когда дилатация аорты четко локализована, образуется мешковидная аневризма. Более диффузная ее дилатация приводит к развитию веретенообразных аневризм.

По мере роста аневризма оказывает все большее давление на прилежащие к аорте органы. Характер возникающих при этом симптомов в значительной мере определяется локализацией аневризмы, направлением ее роста, иннервацией и функцией прилежащих органов. Боль в груди при аневризме аорты имеет два источника: раздражение рецепторов, заложенных в ее стенке, и раздражение рецепторов в органах и тканях, прилежащих к аорте.

Медленный рост аневризмы приблизительно в 20% случаев сопровождается нерезко выраженными болевыми ощущениями или протекает совершенно бессимптомно. Резкая боль в груди появляется лишь незадолго до разрыва аневризмы, а иногда только в момент ее разрыва. Боль эта не имеет какой-либо специфической окраски, и связь ее с аневризмой аорты можно заподозрить только по симптомам и признакам, ей сопутствующим. Характер сопутствующих симптомов и признаков определяется главным образом локализацией аневризмы.

Аневризма восходящего отдела аорты растет обычно вправо и вверх. Иногда она достигает таких больших размеров, что пульсация ее становится ощутимой или даже видимой во втором или первом межреберье у края грудины. Иногда она сдавливает правый бронх, вызывая кашель, одышку. Эрозия стенок бронха или трахеи может сопровождаться небольшим кровотечением. В редких случаях сдавливается верхняя полая вена с развитием характерной сети расширенных подкожных вен на передней стенке грудной клетки. Эрозия ребер и грудины приводит к появлению сильной боли в груди.

Аневризма восходящей аорты чаще всего оказывается сифилитической. Атеросклеротические аневризмы этого отдела аорты встречаются значительно реже, чем сифилитические. Идиопатическое расширение восходящей аорты встречается очень редко. В последние годы его принято оценивать как одно из проявлений синдрома Марфана.

Болевой синдром при аневризме аортальной дуги сочетается с многочисленными симптомами, возникающими вследствие сдавления трахеи (сухой кашель), пищевода (дисфа-

гия), левого бронха, левого возвратного нерва (охриплость голоса) и симпатических нервов. Кроме того, локализация аневризмы в этом отделе аорты часто приводит к разнице пульса на лучевой артерии и к неадекватному кровоснабжению мозга с характерными для него нарушениями зрения и склонностью к обморокам.

Аневризмы нисходящего отдела аорты часто протекают бессимптомно. Если они растут в латеральную сторону, то могут достигать весьма значительных размеров, не вызывая никаких субъективных расстройств здоровья. При росте аневризмы в медиальную сторону появляются признаки сдавления корешков спинного мозга и узуры позвонков. Аневризмы дуги и нисходящего отдела аорты, как правило, имеют атеросклеротическое происхождение.

Клинические проявления боли в груди аортального происхождения могут заметно отличаться у разных больных. Наиболее тяжелую боль вызывает чаще всего давление аневризмы на прилежащие к ней органы. Сочетание боли с симптомами и признаками поражения трахеи, бронхов, пищевода, возвратного нерва, корешков спинного мозга, симпатических нервов или верхней полой вены дает основание связать их с поражением аорты.

Болезни других органов грудной клетки

Болезни легких и плевры

Большинство людей знакомо с болевыми ощущениями за грудиной при **остром трахеите.** Боль часто бывает жгучей и всегда усиливается при кашле. При вовлечении в воспалительный процесс бронхов к загрудинным болям присоединяются окологрудинные. Раздражение трахеи у ее бифуркации и выше этого места сопровождается болью в области грудиноключичного сочленения и на передней поверхности шеи. Изучение характерных ощущений, возникающих во время бронхоскопии, позволило установить, что боль при раздражении слизистой оболочки бронхов проецируется на гомолатеральную сторону грудной клетки. Афферентные волокна от трахеи и бронхов проходят в составе блуждающих нервов, о чем свидетельствует исчезновение болевых ощущений на стороне перерезанного нерва.

Слизистая оболочка мелких бронхов и легочная паренхима, по-видимому, не содержат болевых рецепторов, так как раздражение и прижигание их не вызывает болевых ощущений. Опухоли, исходящие из легочных альвеол, даже достигнув значительных размеров, могут все еще не вызывать болевых ощущений. Примером этого может служить опухоль Пенкоста, которая начинает вызывать боль только после того, как прорастет плевру и приведет к сдавлению симпатического ствола и плечевого сплетения.

Опухоли, исходящие из крупных бронхов, протекают с болью, максимальная интенсивность которой соответствует проекции опухоли на поверхность грудной клетки. Воспаление легочной паренхимы сопровождается болью только в тех случаях, когда в патологический процесс вовлекается париетальная плевра.

Афферентные волокна от болевых рецепторов, расположенных в париетальной плевре, идут в составе межреберных нервов. Раздражение их воспринимается как боль, возникающая в коже грудной стенки. Она колющая и режущая и, как всякая кожная боль, четко локализуется. Раздражение париетальной плевры, выстилающей диафрагмальную поверхность легких, сопровождается возникновением боли в кожных покровах верхней части живота.

Плевральная боль часто встречается при **остром фибринозном плеврите**, который присоединяется ко многим воспалительным болезням легких. С особым постоянством они встречаются при плевропневмониях. Воспалительный процесс при очаговых пневмониях, распространяясь к периферии, нередко достигает висцеральной плевры и переходит на париетальную плевру. Боль эта в большинстве случаев умеренная и никогда не доминирует в клинической картине болезни.

Боль в грудной стенке при **инфаркте легкого** также объясняется реактивным воспалением париетальной плевры, которое возникает только в тех случаях, когда инфарцированная ткань достигает висцерального плеврального листка. Боль при пневмотораксе часто бывает нестерпимой, но иногда оказывается

умеренной и, подобно другой плевральной боли, усиливается при кашле и движениях. Иногда спонтанный пневмоторакс может возникать даже без боли.

Бронхогенный рак и другие опухоли легкого иногда протекают с длительной непрерывной болью в грудной клетке. Возникновение этой боли связывают с инфильтрацией париетальной плевры опухолевой тканью. Боль в подобных случаях теряет связь с актом дыхания. Она одинаково ощущается и днем и ночью, и при задержке дыхания, и при кашле.

Постоянная боль в грудной клетке — обязательный признак **первичных опухолей плевры**. Поражение самой плевры является, вероятно, только одной из причин этой боли. Вторая причина — инфильтрация опухолью симпатического ствола, раздражением которого и объясняется интенсивность этой боли.

Интенсивность болевых ощущений в грудной клетке при первичных воспалениях плевры резко меняется от одного случая к другому. Порой они бывают нестерпимыми, в других случаях, например при некоторых коллагенозах, больной не предъявляет жалоб, хотя при аускультации у него определяется отчетливый шум трения плевры. Правильная оценка жалоб на боль в грудной клетке и результатов физического исследования позволяет в подобных случаях уточнить диагноз основного страдания.

Болезни органов средостения

Болевые ощущения, возникающие при поражениях органов средостения, отличаются большим разнообразием. **Острые воспалительные заболевания перикарда, перфорация пищевода** и образование **пневмомедиастинума** протекают с нестерпимыми болями. Интенсивность боли при многочисленных опухолях средостения определяется степенью вовлечения в патологический процесс расположенных здесь нервных структур: симпатических стволов, задних корешков спинного мозга, блуждающих и диафрагмальных нервов.

Многие **опухоли средостения** и **медиастиниты** могут в течение долгого времени протекать бессимптомно. Первые болевые ощущения появляются обычно в связи с осложнениями, например в связи с некрозом опухоли, с давлением ее на соседние органы. Вначале появляется тяжесть, как бы чувство давления за грудиной, к которым позднее присоединяются кашель и одышка. При злокачественных опухолях чувство давления за грудиной вскоре сменяется болью, которая отличается длительностью. Интенсивность боли определяется степенью вовлечения в процесс прилежащих к опухоли органов. Давление на позвоночник часто сопровождается появлением боли корешкового типа, а вовлечение пищевода приводит к боли при глотании. Лихорадка встречается весьма редко. Объясняется она некрозом опухоли и сопутствующим ему, обычно умеренным, медиастинитом.

Болезненность при глотании особенно острой или горячей пищи является постоянным симптомом острых и хронических **эзофагитов**. При пептической язве пищевода боль возникает не только при глотании, но и после отрыжки. Появление боли после еды характерно для большого **дивертикула пищевода**. Боль локализуется за грудиной приблизительно на уровне поражения пищевода и иррадиирует в спину.

Загрудинная боль, иногда весьма интенсивная, наблюдается при **кардиоспазме** и **раке пищевода**. Боль иррадиирует в шею, верхнюю челюсть и спину. Иногда она продолжается всего лишь несколько минут и весьма напоминает боль при стенокардии, иногда бывает длительной, и тогда ее можно ошибочно принять за боль при инфаркте миокарда. Точно такая же боль наблюдается при пролапсе слизистой оболочки желудка в нижнюю часть пищевода. Когда эта боль возникает во время еды и сопровождается дисфагией, ее нетрудно отличить от стенокардии. Когда она возникает спонтанно по ночам вне связи с приемом пищи, ее нередко принимают за стенокардию покоя.

Часто повторяющаяся боль за грудиной, напоминающая по локализации и иррадиации боль при стенокардии, может быть вызвана **спазмом пищевода**. Эзофагоспазм у наблюдавшегося нами больного часто возникал вслед за приемом значительного количества алкоголя. Доминирование болевого синдрома, который развивался во время работы, довольно быстрое исчезновение боли после приема нитроглицерина дали основание заподозрить ишемическую болезнь сердца со стенокардией. Под

робный расспрос больного позволил выявить частую связь боли с дисфагией. Дальнейшее наблюдение за течением болезни и результаты специальных исследований позволили поставить диагноз эзофагоспазма.

Болезни диафрагмы

Боль в грудной клетке может иметь диафрагмальное происхождение. Изредка ее объясняют ишемией диафрагмы, развивающейся в связи с ее длительными и сильными сокращениями. Значительно чаще она появляется в связи с **грыжей диафрагмы**. Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы относятся к числу весьма распространенных болезней желудочно-кишечного тракта, и недостаточное знакомство с возникающими при них болевыми ощущениями может приводить к диагностическим ошибкам.

Чувствительная иннервация диафрагмы осуществляется через диафрагмальные и межреберные нервы. Раздражение центральной части верхней или нижней поверхности диафрагмы сопровождается болью по верхнему краю трапециевидной мышцы, а раздражение ее латеральных (передней, задней и боковых) частей приводит к возникновению острой боли в эпигастральной области, пояснице или одном из подреберий.

Боль в груди при грыже пищеводного отверстия диафрагмы имеет двоякое происхождение. В большинстве случаев она возникает под влиянием часто сопутствующего этой болезни пептического эзофагита. Она локализуется в эпигастральной области или над нижней третью грудины, часто сопровождается срыгиванием, чувством жжения, усиленной саливацией. В других случаях боль в груди обусловлена нарушением функций часто проникающего в грыжевое отверстие желудка. Значительно реже боль в груди оказывается следствием раздражения диафрагмального нерва органом, проникающим через грыжевое отверстие. Эта боль нередко локализуется за нижней третью грудины и, иррадиируя в левое плечо, весьма напоминает боль при стенокардии. Физические напряжения, сопровождающиеся повышением внутрибрюшного давления, способны усилить эту боль, увеличивая тем самым ее сходство со стенокардической болью.

Диафрагмальный плеврит нередко присоединяется к пневмонии и перикардиту. Характерная для плеврита острая боль ощущается в этих случаях в надплечье или в подреберье соответствующей стороны тела. Как и другая плевральная боль, она усиливается при кашле и глубоком дыхании. Боль при поддиафрагмальном абсцессе обладает теми же свойствами, что и боль при диафрагмальном плеврите. В зависимости от локализации абсцесса она может ощущаться в плечах, подреберьях или в спине.

Болезни грудной стенки

Поражение межреберных нервов

Опоясывающий лишай является самой частой причиной острой боли в межреберье. Болезнь вызывается вирусом. Поражаются обычно один, редко два симпатических ганглия и связанных с ними периферических нервов. Вначале появляется резкая жгучая боль. Если поражается межреберный нерв, боль распространяется по ходу его от позвоночного столба до средней линии тела. Боль длительная, с периодическими усилениями. Иногда она возникает за 7–10 дней до высыпания пузырьков и продолжается в течение нескольких месяцев после их исчезновения. Диагностические трудности возникают только при левосторонней локализации опоясывающего лишая и только в начальном периоде болезни, до появления характерной сыпи.

Длительная ноющая боль в области сердца, сменяющаяся порой острой прокалывающей болью, бывает иногда после травмы позвоночника и грудной клетки. Причина боли – раздражение или ущемление межреберных нервов фиброзной тканью или хрящами VIII–X патологически подвижных ребер. При кашле и поворотах туловища они могут сдавливать вышележащий межреберный нерв, вызывая резкую прокалывающую боль.

В большинстве случаев этого синдрома, который удачно называется **синдромом скользящих реберных хрящей**, отмечается тупая боль. Боль в области

сердца наблюдается только при левостороннем вывихе ребер. Предположительный диагноз ставят при выявлении повышенной чувствительности к надавливанию в восьмом-девятом межреберьях по околопозвоночной линии. Окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам рентгенологического исследования.

Поражение мышц грудной клетки и верхних конечностей

Боль в мышцах, образующих стенки грудной клетки, можно разделить на локальную (например, боль при гематоме или травме) и диффузную, примером которой может служить боль при инфекционных болезнях, трихинеллезе, фибромиозите. Вероятно, каждому знакома мышечная боль после сильных и длительных физических напряжений. Она с особенным постоянством возникает у лиц нетренированных и малотренированных. Причина этой боли не выяснена. Можно только предполагать, что ее появление связано с задержкой недоокисленных продуктов метаболизма. Боль начинается через 4—6 ч после неадекватно сильного, обычно длительного физического напряжения и достигает максимальной выраженности на 2—3-и сутки. Тепло, массаж, легкая физическая нагрузка заметно уменьшают боль.

Длительная тупая боль в мышцах передней грудной стенки появляется иногда после значительного физического напряжения или без видимой причины. Боль ощущается обычно в области малой грудной мышцы и соответствующего плечевого сустава. Физическая нагрузка сопровождается усилением боли. При поражении левой грудной мышцы больной оценивает эту боль как сердечную. Связь боли с физической нагрузкой и заметное уменьшение ее интенсивности после приема нитроглицерина (Dixon, 1968) создают ложное впечатление об ее связи с состоянием коронарного кровообращения.

Описанный симптомокомплекс принято обозначать термином **синдром передней грудной стенки**. Причины его развития неизвестны. Впервые он наблюдался у молодых солдат, перенесших значительную физическую нагрузку. Нам приходилось наблюдать его у больных, выздоравливающих от инфаркта миокарда.

Мягкие ткани плечевого пояса нередко поражаются **фибромиозитом**, который начинается обычно после травмы, простудного заболевания, изредка после инфаркта миокарда. Болезнь, как правило, односторонняя. Одновременно с мягкими тканями поражается bursa subacromialis. Мышечный спазм сопровождается болью и приводит к нарушению функции, а иногда и к полной иммобилизации плечевого сустава. После прекращения боли функция сустава иногда не восстанавливается, вероятно, вследствие развившихся сращений между сухожильной сумкой дельтовидной мышцы и окружающими ее тканями.

Фибромиозит иногда локализуется в межреберных мышцах обеих или только одной стороны грудной клетки. Одновременно с межреберными мышцами в воспалительный процесс вовлекаются передняя зубчатая, большая и малая грудные мышцы, окружающие их мышечные влагалища и фасции. Пальпация межреберий в подобных случаях выявляет иногда резко болезненные плотные узелки.

Общее состояние больных фибромиозитом остается удовлетворительным, но вследствие постоянной боли развивается раздражительность и повышенная утомляемость. Боль заметно усиливается при движениях. В хронических случаях может развиться тугоподвижность ребер. Атрофия мышц при фибромиозитах не развивается. Боль заметно усиливается при перемене погоды, эмоциональных напряжениях. Диагноз фибромиозита может быть поставлен только после исключения всех болезней, протекающих с болью в мышцах. Особенно часто приходится убеждаться, что в основе длительной мышечной боли лежат артриты, спондилиты, опухоли. Фибромиозит плеча следует отличать от синдрома передней лестничной мышцы и плечевого плексита.

Синдром передней лестничной мышцы (скаленус-синдром) развивается вследствие сдавления нервно-сосудистого пучка верхней конечности между передней и средней лестничной мышцей, между передней лестничной мышцей и дополнительным шейным ребром или нормальным I ребром. Поражение может быть односторонним или двусторонним. Болезнь начинается обычно в среднем возрасте, остро или постепен-

но. Женщины болеют чаще мужчин. Клиническая картина синдрома весьма многообразна. В одних случаях доминируют признаки, развивающиеся под влиянием сдавления подключичной артерии и плечевого сплетения, в других случаях на первый план выступают невроподобные состояния с вегетативными кризами. Возникновение пароксизмальных состояний объясняется раздражением симпатических волокон, входящих в состав плечевого сплетения.

Главные жалобы больных сводятся к боли, которая локализуется в шее, надплечьях, плечевых суставах, верхних конечностях, на передней поверхности грудной клетки. Зонами иррадиации боли являются наружная поверхность плеча и ульнарная поверхность предплечий. Иногда боль появляется вначале в пальцах или кистях рук и распространяется отсюда в проксимальные отделы конечностей, в надключичные, подлопаточные области и на переднюю поверхность грудной клетки. Боль возникает в виде приступов продолжительностью от нескольких минут до нескольких часов.

Боль тупая, распирающая, жгучая, ноющая. Иногда, особенно при движении, она воспринимается как удар электрическим током. Физическая нагрузка, как правило, усиливает боль. Наряду с болью часто обнаруживается расстройство чувствительности в виде онемения, ползания мурашек, покалывания в ульнарной зоне кистей и предплечий. Часто отмечается снижение мышечной силы или повышенная утомляемость в дистальных отделах конечностей, особенно в IV и V пальцах кистей. Характерна гипотония и гипотрофия мышц гипотенара, лопаточной области на стороне поражения. Активные движения в плечевом суставе оказываются обычно ограниченными. Сухожильные и надкостничные рефлексы на стороне поражения понижаются.

Кардиалгия наблюдается при двустороннем или левостороннем синдроме передней лестничной мышцы. Больные обычно жалуются на пароксизмы сердцебиений, на ощущение остановки сердца, которые иногда сопровождаются головокружением, потемнением, помутнением в глазах, а иногда и кратковременной потерей сознания. Боль в области сердца часто сопровождается жгучей болью в верхних конечностях, которую иногда нелегко отличить от иррадиирующей боли при стенокардии. Иногда боль в кистях возникает раньше, чем боль в области сердца. Этот тип боли при левостороннем скаленус-синдроме часто оценивается как периферическая форма стенокардии.

Вегетативно-сосудистые расстройства при скаленус-синдроме склонны к диффузному распространению. Они проявляются вегетативными кризами, во время которых наблюдаются общий озноб, затрудненное дыхание, приступы общей слабости с резким побледнением кожных покровов. Иногда появляется чувство сжатия за грудиной. Головная боль появляется одновременно с кризом и продолжается в течение нескольких часов после его окончания. Объясняется она кратковременным повышением артериального давления.

Синдром Рейно является одним из частых осложнений скаленус-синдрома. Пароксизмальное похолодание одной или обеих кистей с их побледнением, а иногда и посинением может продолжаться от нескольких минут до 1—2 ч. Указанные вегетативно-сосудистые расстройства возникают обычно после физической нагрузки на плечевой пояс, под влиянием холода или эмоционального напряжения. Кожа кистей, а иногда и предплечий становится атрофичной, подкожная клетчатка — пастозной или даже отечной. Некроз концевых фаланг кистей развивается очень редко и обычно только у больных с тромбозами подключичной артерии.

Диагноз в случаях выраженного синдрома передней лестничной мышцы не представляет трудностей. В случае менее яркой картины синдрома его приходится отличать от других болезней и в первую очередь от шейного остеохондроза, артериита аорты и ее ветвей, ишемической болезни сердца, опухоли спинного мозга, сирингомиелии, поражений локтевого и срединного нервов.

Боль при шейном остеохондрозе возникает вследствие раздражения V—VII корешков спинного мозга, т. е. она распространяется не по внутренней, а по наружной поверхности верхней конечности. Боль иногда вызывается резкими поворотами головы. Вазомоторные нарушения в верхних конечностях при шейном остеохондрозе не встречаются, как не встречаются при нем и тромбозы подключичной артерии, о которых судят по ослаблению или исчезновению пульса на пораженной стороне. При

синдроме передней лестничной мышцы нет характерных для остеохондроза изменений в шейном отделе позвоночника.

Боль в области сердца с иррадиацией в шею и вдоль внутренней поверхности левой руки при левостороннем синдроме передней лестничной мышцы иногда принимают за стенокардию. Истинную причину боли нередко значительно легче выявить не по анализу электрокардиографических или других лабораторных признаков атеросклероза венечных артерий, а посредством тщательного клинического анализа сопутствующих симптомов, сопровождающих эту боль. Весьма разнообразные трофические и вегетативно-сосудистые нарушения в пораженной конечности часто обнаруживаются при синдроме передней лестничной мышцы и никогда не встречаются при стенокардии, осложняющей течение атеросклероза венечных артерий. Консультация с невропатологом может оказать значительную помощь в выяснении причин трофических нарушений и боли в конечностях, вызванной сирингомиелией, поражением срединного и локтевого нервов.

Рефлекторная дистрофия верхней конечности (синдром плечо – кисть) встречается приблизительно с одинаковой частотой при инфаркте миокарда, шейном остеохондрозе и спондилите. Значительно реже она развивается после травмы, гемиплегии, опоясывающего лишая, у больных раком бронха. Болезнь появляется обычно только у лиц старше 50 лет. В группе больных инфарктом миокарда чаще поражаются мужчины. Во всех остальных группах заметно преобладают женщины. В 75% случаев отмечается одностороннее и в 25% – двустороннее поражение.

Рефлекторная нервно-сосудистая дистрофия у наблюдавшихся нами больных развивалась после инфаркта миокарда, гемиплегии и рака левого бронха. Начало болезни во всех случаях было постепенным. Другие авторы сообщают об остром начале болезни. Плечо и кисть поражаются обычно в неодинаковой степени. В одних случаях отмечается нарушение функции главным образом плеча, а в других – кисти.

Раньше всего появляется боль в плече, обычно умеренная. Вскоре плечевой сустав становится тугоподвижным из-за боли, объем движений в нем ограничивается. Рука становится чувствительной при пальпации и слегка увеличивается в размере из-за отека подкожной клетчатки. Отек резче всего выражен на тыльной поверхности кисти. Кожа этой области становится тонкой и блестящей. Постепенно развивается сгибательная контрактура пальцев и атрофия подкожной клетчатки и межкостных мышц. Изредка встречаются более легкие случаи, когда наступает самопроизвольное выздоровление.

В ранних стадиях болезни кожа пораженной кисти теплее, чем кожа здоровой, из-за гиперемии. В поздних стадиях гиперемия исчезает, кисть становится холодной, бледной и весьма чувствительной к понижению температуры окружающей среды. Постепенно формируется клиническая картина синдрома Рейно. Рентгенологические исследования выявляют обычно остеопороз плеча и кисти, который в ранних стадиях болезни всегда очаговый, в поздних – диффузный.

Диагноз страдания обычно не вызывает затруднений только в тех случаях, когда дистрофия плеча и кисти присоединяется к упомянутым выше заболеваниям. Во всех остальных случаях дистрофии ощущается необходимость в консультации с невропатологом для исключения атрофии Зудека, нейрогенной артропатии и ряда других заболеваний со сходной клинической картиной.

Болезни костей и суставов

Болевые ощущения в грудной стенке часто вызываются патологическими процессами в ребрах, грудине и прилежащих к ним хрящах. Чувствительные нервные окончания особенно в большом количестве содержатся в надкостнице, поэтому поражение ее всегда протекает с интенсивной и четко локализованной болью. Раздражение внутренней поверхности костей сопровождается только умеренной, плохо локализованной болью.

Болезни костного мозга, метастазы опухолей в костный мозг протекают безболезненно до тех пор, пока не раздражаются афферентные волокна внутренней поверхности кости. Этим объясняется появление тупой плохо локализованной боли в грудине при миеломе или в поздних стадиях лейкозов

и часто полное отсутствие болевых ощущений при метастазах злокачественных опухолей в костный мозг, выявленных, например, исследованием стернального пунктата.

Раздражение надкостницы при травмах и переломах костей, при остеомиелитах сопровождается хорошо локализованной болью. Место поражения легко обнаруживается при осмотре, пальпации и рентгенологическом исследовании. Боль при поднадкостничных гематомах часто бывает кратковременной, боль при остеомиелите может продолжаться весьма длительное время.

Хронические воспалительные процессы в костях при туберкулезе, сифилисе, актиномикозе диагностируются по анамнезу и признакам, которые сопутствуют болевому синдрому. Диффузное поражение костей при остеомаляции, остеопорозе, незавершенном остеогенезе легко выявляется рентгенологическим методом исследования.

Первичные опухоли ребер вызывают, как правило, локальное припухание, тогда как метастатические опухоли часто не обнаруживаются ни осмотром, ни пальпацией. Даже рентгенологическое исследование иногда не может выявить мелких метастазов рака или множественной миеломы в ребрах. Переломы ребер, наступающие спонтанно или после совершенно неадекватной травмы, могут оказаться первыми объективными признаками этих метастазов.

Атеросклеротические и сифилитические аневризмы аорты в большинстве случаев протекают бессимптомно и обнаруживаются обычно при рентгенологическом исследовании больного по поводу других заболеваний. Боль в костях при этом бывает приблизительно в 15% случаев. Пульсирующее давление аневризмы на грудину, ребра, позвоночник сопровождается хорошо локализованной болью. При сдавлении задних корешков спинного мозга возникает боль, которая иррадиирует в соответствующие дерматомы.

Терапевт особенно часто сталкивается с болью в грудной клетке, возникающей в связи с **остеохондрозом шейного отдела позвоночника**. Прогрессирующее сужение межпозвоночных дисков с образованием остеофитов, а иногда и грыж межпозвоночных дисков может привести к сдавлению одного или нескольких корешков.

Болеют обычно люди среднего и пожилого возраста. Болезнь начинается остро или незаметно. Вначале появляется кратковременная боль в шее. Образование грыжи сопровождается острой болью, которую связывают либо с какой-либо незначительной травмой, либо с неловким движением шеи. Характерно усиление этой боли при движениях головой. Боль иррадиирует обычно вдоль внутренней поверхности плеча и предплечья до пальцев кисти. Одновременно с болью часто появляется чувство онемения и покалывания в коже и нерезко выраженная атрофия мышц пораженного сегмента.

Постепенное начало болезни встречается чаще, чем острое. Пребывание в постели, как правило, усиливает боль. Этим обстоятельством и объясняется частая боль по ночам, которая иногда ошибочно принимается за ночные приступы стенокардии. Характерная боль может быть воспроизведена посредством надавливания на голову при ее наклоне вперед и полуповороте в сторону пораженной конечности (симптом Спурлинга) или посредством серии быстро выполненных сгибаний и разгибаний шеи (симптом Лермита). Сухожильные рефлексы на пораженной стороне обычно слегка понижены.

Сдавление передних корешков спинного мозга сопровождается уменьшением силы, а в более выраженном случае и атрофией иннервируемых ими мышц. Локализация этих нарушений определяется уровнем сдавления корешков. В более поздних стадиях болезни развиваются запоры и нарушение функции сфинктеров мочевого пузыря.

Большое диагностическое значение имеют признаки, возникающие в связи с нарушением кровотока по вертебральной артерии, которая проходит через поперечные отростки шейных позвонков. При резких поворотах шеи эта артерия сдавливается иногда до полного закрытия ее просвета. Временное прекращение кровотока через вертебральную артерию у здорового человека компенсируется кровотоком через хорошо развитые коллатерали виллизиева круга. При атеросклерозе сонных и вертебральных артерий и при сдавлении вертебральных артерий остеофитами шейных позвонков кровоснабжение мозга по коллатералям оказывается недостаточным, вследствие чего резкие повороты головы нередко приводят

к головокружениям и даже кратковременной потере сознания.

Остеофиты и сужение межпозвоночных щелей относятся к числу нормальных процессов старения и часто встречаются у лиц пожилого и старческого возраста, не предъявляющих никаких жалоб. Нарушение чувствительности и мышечная атрофия у больного с рентгенологическими признаками остеохондроза могут быть вызваны совершенно другим заболеванием, например опухолью спинного мозга.

Таким образом, клиническая картина шейного остеохондроза складывается из синдромов сдавления задних и передних корешков спинного мозга в сочетании с синдромом недостаточности вертебральной артерии. Шейный остеохондроз с преобладанием боли в левом плече и левой верхней конечности иногда принимают за стенокардию. Тщательный расспрос больного позволяет без особого труда предупредить эту ошибку. Трудности возникают только при сочетании у одного и того же больного шейного остеохондроза и атеросклероза венечных артерий.

Значительно труднее отличить корешковые боли при остеохондрозе от корешковых болей, развивающихся при **поражении позвоночника туберкулезом, сифилисом, метастазами злокачественных опухолей.** Туберкулезные и сифилитические поражения позвоночного столба в наше время встречаются очень редко. Вероятно, еще реже встречаются остеомиелит позвонков после фурункулов и карбункулов шеи и первичные их опухоли. Значительно чаще приходится видеть метастазы в позвоночник опухолей, которые исходят из легких, почек, предстательной, щитовидной и молочной желез. Рентгенологические исследования в подобных случаях позволяют обнаружить костные метастазы опухоли.

Выявить первичную опухоль часто бывает очень трудно даже в поздних стадиях болезни.

Боль в шее с иррадиацией в плечо и руку часто встречается при опухолях шейного отдела спинного мозга. Обычно в этом случае одновременно с болью обнаруживаются уменьшение силы, атрофия мышц верхних конечностей и признаки поражения пирамидных путей. Прогрессирующее нарастание этих признаков, одновременное поражение нескольких корешков позволяют отличить шейный остеохондроз от опухоли шейного отдела спинного мозга.

Резкую корешковую боль в руке вызывает иногда опоясывающий лишай. Молниеносная стреляющая боль в верхних конечностях появляется иногда при спинной сухотке. От боли при шейном остеохондрозе она отличается не только кратковременностью, но и отсутствием связи с движением. Наличие локомоторной атаксии и других признаков сифилиса центральной нервной системы облегчает выяснение истинной причины этой боли.

Нам приходилось наблюдать больных, у которых упорная боль в грудной клетке корешкового типа была начальным проявлением туберкулеза позвоночника. Деструктивные изменения в позвонках удалось выявить на рентгенограммах только спустя несколько месяцев после начала корешковых болей.

К числу редких причин болевых ощущений в передней стенке грудной клетки относятся синдром Титце, манубриостернальный синдром и кифоидалгия (синдром ксифоидии). Причины этих синдромов полностью не изучены, возможно, в связи с их малой распространенностью.

Синдром Титце начинается обычно с острой боли в груди, которая иррадиирует в руку и плечо [Бычков Л. К. и др., 1983]. Возникновению боли иногда предшествует кратковременное лихорадочное заболевание, которое нередко принимается за острую респираторную инфекцию. Возникающую после этого боль иногда рассматривают как «вторую болезнь», как аллергическую реакцию на перенесенную инфекцию. Максимум боли локализуется около грудины у места ее соединения с хрящами II—IV ребер. Боль заметно усиливается при физических нагрузках и особенно при движениях, требующих сокращения межреберных и грудных мышц. Даже в покое она может резко усиливаться при кашле, чиханье, глубоком вдохе.

Спустя 3—4 дня после начала боли с одной, а иногда и с обеих сторон грудины появляется резко болезненная припухлость твердой консистенции. Пальпацией удается установить утолщение реберных хрящей. Поражаются преимущественно хрящи слева. Иногда поражается грудиноключичное сочленение. На рентгенограммах изредка отмечаются очаги остеопороза в прилежащих

участках ребра или грудины. Болезнь оканчивается самопроизвольно. Вначале исчезает припухлость, позднее – боли.

Манубриостернальный синдром проявляется приступами острой боли над верхней частью грудины или рядом с ней. Иногда отмечаются припухлость манубриостернального сочленения и его болезненность при пальпации. Боль усиливается при физических напряжениях. Боль при манубриостернальном синдроме (как и при синдроме Титце) усиливается при кашле, чиханье, глубоком вдохе, при наклонах, поворотах и разгибаниях туловища.

Манубриостернальный синдром часто встречается при ревматоидном артрите. Когда он оказывается единственным страданием, то эти боли иногда воспринимаются больным и оцениваются врачом как характерные для стенокардии.

Боль в области нижней $^1/_3$ грудины и мечевидного отростка в равной мере может быть отнесена к передней стенке грудной клетки и к эпигастральной области. Боль указанной локализации принято обозначать термином **ксифоидалгия**, или синдром ксифоидии. Боль тупая, усиливается при любом движении туловища, иногда сопровождается тошнотой и чувством сдавления в горле. При физической нагрузке она усиливается и может иррадиировать в шею, плечи и руки; такая боль иногда принимается за стенокардическую. Давление на мечевидный отросток может привести к возникновению как местной боли, так и боли с указанной иррадиацией.

Источником этой боли может служить поражение диафрагмы, сочленения грудины с мечевидным отростком и лимфатических узлов, расположенных за мечевидным отростком. Ксифоидалгия, как и боль в эпигастральной области, особенно часто наблюдается при воспалительных заболеваниях желчного пузыря, при язве желудка и двенадцатиперстной кишки, при перигастрите и перидуодените.

Другие болезни

Афферентные волокна **молочной железы** вступают в спинной мозг в составе II–VI межреберных нервов. Некоторые волокна этих нервов имеют связь с плечевым сплетением и III шейным нервом. Благодаря указанным анастомозам возникающие в грудной железе болевые ощущения могут распространяться в подмышечную область и вдоль внутренней поверхности верхней конечности до пальцев ипсилатеральной кисти. В других случаях, распространяясь по межреберным нервам, они могут охватывать половину грудной клетки, а иногда иррадиируют вверх в надключичную область и верхнюю половину шеи.

Боль в молочной железе чаще всего вызывается воспалением. Острая режущая боль при мастите часто возникает в виде кратковременных приступов и, распространяясь вдоль руки до IV–V пальцев кисти, напоминает боль при стенокардии. Доброкачественные и злокачественные опухоли молочной железы могут долгое время протекать скрытно или сопровождаться незначительной болью.

Боль при фиброзной мастопатии начинается обычно незаметно. Сначала она ощущается только в предменструальном периоде, позднее становится более интенсивной и постоянной. Боль с указанной выше иррадиацией усиливается при движениях. Внутри молочной железы прощупываются множественные болезненные уплотнения. Для фиброзной мастопатии характерно двустороннее поражение.

Раковая опухоль молочной железы в начальной стадии протекает без боли. Опухоль всегда одиночная и располагается, как правило, в верхнелатеральном сегменте. В более поздних стадиях в молочной железе часто отмечается режущая или колющая боль с типичной иррадиацией. Не следует забывать, что болезнь поражает главным образом женщин пожилого возраста, у которых возможно сочетание злокачественной опухоли и ишемической болезни сердца.

Болезнь Мондора, или шнуровидный тромбофлебит передней и боковой поверхности грудной клетки, возникает среди полного здоровья или вскоре после лихорадочного заболевания, которое обычно принимают за грипп или другую острую респираторную инфекцию [Русанов М. Н., 1975].

Болеют чаще женщины. На передней поверхности груди и брюшной стенки, а иногда и в подмышечной области появляются спаянные с кожей шнуровидные уплотнения длиной от 5 до 20 см. При пальпации они умеренно болезненны и смещаются вместе с кожей. Температура тела остается нормальной

или повышенной до субфебрильных цифр. Болезненность держится от 3 до 7 дней. Шнуровидные образования сохраняются иногда в течение нескольких месяцев.

Острая (нестерпимая) боль в груди

Боль представляет собой субъективное ощущение, и врачу приходится судить об ее интенсивности главным образом по поведению больного, по его умению разобраться в своих ощущениях и дать о них ясный словесный отчет. К сожалению, как умение анализировать свои ощущения, так и способность выразить их в словесной форме зависят не только от культуры больного, но и от интенсивности и характера боли. В практике терапевта боль в груди чаще всего оказывается следствием коронарной недостаточности. Ее выраженность колеблется в различных случаях от простого ощущения «неловкости» в предсердечной области до ангинозного состояния.

В настоящем разделе рассматриваются только те болезни, которые протекают *обычно с невыносимой болью* (приложение V-2). Часто эти болезни пытаются отличить друг от друга только по выраженности симптомов и признаков, сопутствующих болевому синдрому. Не отрицая ценности этого методического приема, мы хотели бы обратить внимание на большое дифференциально-диагностическое значение клинического анализа самой боли. Правильная оценка этого субъективного ощущения, его локализации, выраженности, особенностей нарастания дается не с первого дня врачебной практики; поэтому есть основания надеяться, что результаты предлагаемых наблюдений могут оказаться полезными для молодых врачей, вырабатывающих собственные пути в области дифференциального диагноза внутренних болезней.

Болезни сердца

Инфаркт миокарда

Инфаркт миокарда в 43% случаев возникает внезапно, в остальных случаях его развитию предшествует более или менее длительный период стенокардии. По данным произведенного нами анализа, болевой синдром наблюдается не менее чем у 70% больных. При повторном инфаркте он отмечается приблизительно так же часто, как и при инфаркте первичном. Жестокие боли могут начаться в любое время суток, но чаще всего они возникают в ранние утренние часы.

Боль появляется обычно среди относительно благополучного состояния и вскоре начинает доминировать в клинической картине болезни. Появление боли часто сопровождается страхом приближения смерти. Мужчины обычно стараются скрыть это чувство страха. В начале болезни это им иногда удается. Пытаясь уменьшить боль, они часто меняют положение в постели или ходят по комнате и безуспешно пробуют снять любыми способами нарастающее чувство сдавления груди. На высоте не очень тяжелого приступа больной обычно лежит в постели, нетерпеливо меняя положение, и жалуется на боль. Возбуждение продолжается иногда несколько часов и заканчивается появлением чувства резкой слабости и упадка сил.

Боль при инфаркте чаще всего *давящая или сжимающая*. В редких случаях нам встречалась разрывающая и режущая боль. В самом начале болезни она в большинстве случаев не отличается большой интенсивностью. После одноминутного приступа обычно наступает кратковременное облегчение, за которым следует новый приступ боли, значительно интенсивнее предыдущей. С каждым приступом интенсивность боли нарастает. Приблизительно через полчаса она достигает максимума и становится невыносимой. Больной уже не может сдерживаться. Он начинает стонать и взывать о помощи. К этому времени появляется испарина и резкий упадок сил.

Волнообразно усиливаясь и ослабевая, боль держится несколько часов. В дальнейшем в более благоприятно протекающих случаях промежутки между приступами начинают постепенно удлиняться, а интенсивность боли во время приступа уменьшается. Общая длительность боли при неосложненном инфаркте обычно не превышает суток. Иногда боль становится нестерпимой с самого начала, и даже внутривенные инъекции таких мощных обезболивающих средств, как морфин, фенталин или

дроперидол, не могут ее эффективно купировать. Инфаркт миокарда в подобных случаях вскоре осложняется шоком.

Максимум боли при инфаркте миокарда почти всегда локализуется в предсердечной области. В легких случаях боль обычно локализуется за грудиной, в более тяжелых случаях она разлитая, распространяется на плечо, верхние конечности, шею, нижние челюсти и даже в межлопаточное пространство. Нам ни разу не приходилось встречать обширный инфаркт миокарда, при котором тяжелая боль локализовалась бы вне предсердечной области. Внесердечную локализацию боли мы наблюдали только при стенокардии и при ограниченных некрозах миокарда.

Иррадиация боли в верхнюю половину живота и в подложечную область (status gastralgicus) встречается сравнительно нечасто. Появление боли в верхней части живота принято объяснять распространением болевых импульсов в соседние сегменты спинного мозга. Гастралгическая форма инфаркта миокарда наблюдалась нами только в 2,7% случаев. Во всех этих случаях одновременно с болью в животе отмечалась и боль в предсердечной области. Иногда она менее интенсивна, чем боль в правом предреберье, и поэтому оставалась *незамеченной молодыми врачами*.

Таким образом, с диагностической точки зрения для сильной боли при инфаркте миокарда характерно внезапное и как бы беспричинное их появление, постепенное нарастание, предсердечная локализация, иррадиация вверх до нижней челюсти и плеч, назад до межлопаточного пространства и вниз до правого подреберья и верхней половины живота.

Болевой синдром часто доминирует в клинической картине начального периода инфаркта миокарда, но одновременно с ним и как бы в его тени всегда можно обнаружить другие проявления болезни. С особенным постоянством наблюдаются признаки резорбционно-некротического синдрома и нарушения сердечного ритма. Другие осложнения (шок, острая сердечная недостаточность, абдоминальный синдром и нарушение мозгового кровообращения) встречаются значительно реже. Планомерный поиск этих синдромов может заметно облегчить и ускорить выявление истинной причины боли в груди.

Болевой синдром при инфаркте миокарда часто сопровождается изменением тонов сердца. Характерным считается ослабление I тона. Звучность его у верхушки уменьшается до звучности II тона; он может даже оказаться слабее II тона. Иногда отмечается ослабление обоих тонов сердца. В ряде случаев тоны сердца остаются ясными. Приблизительно у $^1/_3$ больных в первые дни инфаркта миокарда определяется предсердный ритм галопа. Желудочковый ритм галопа встречается значительно реже. Иногда III и IV добавочные тоны сливаются, и появляется суммационный галоп. Перечисленные признаки непостоянны, но появление их отличает болевой синдром при инфаркте миокарда от болевых синдромов внесердечного происхождения.

А. Н. Казембек (1896) обратил внимание на предсердечную пульсацию, которая появляется, как оказалось в дальнейшем, и при трансмуральных, и при непроникающих инфарктах передней и задней стенок левого желудочка. Нам редко удавалось выявлять этот признак в 1-й день болезни, но на 2-й и 3-й день он часто определялся вполне отчетливо.

Диагностическое значение появления систолического шума обусловлено его интимной связью с функциональным состоянием чаще всего сосочковых мышц *левого желудочка. Появление систолического* шума во время болевого приступа или вскоре после его окончания позволяет предполагать субэндокардиальную локализацию инфаркта.

Шум трения перикарда возникает у больных трансмуральным инфарктом. Появляется он на 2—3-й день после приступа загрудинных болей. Трудно переоценить диагностическую значимость шума трения перикарда, но истинная частота этого признака *до сих* пор остается неизвестной как вследствие его кратковременного существования у большинства больных, так и вследствие неблагоприятных условий выслушивания перикардитов, локализующихся в области задней стенки левого желудочка.

Болевой синдром при инфаркте миокарда в большинстве случаев сопровождается ускорением пульса до 100—120 в 1 мин. Характерно появление тахикардии еще до повышения температуры тела. У больных с нарушением проводимости часто наблюдается брадикардия.

Артериальное давление в случаях легкого инфаркта часто остается нормальным, а иногда даже повышается. Диагностическое значение придают только понижению артериального давления, особенно систолического. Артериальное давление при внезапном начале тяжелого инфаркта отчетливо понижается обычно в течение 1—2 ч после начала болей, но самые низкие цифры его отмечаются только на 3—4-й день болезни.

Нарушение сердечного ритма наблюдается в 80—90% случаев инфаркта миокарда. Некоторые из этих аритмий отличаются кратковременностью, тогда как другие, возникнув в остром периоде болезни, становятся спутниками больного в течение всей его жизни. Закономерно встречаясь при инфаркте миокарда, нарушения сердечного ритма облегчают его диагностику. Появление аритмий имеет не только диагностическое, но и большое прогностическое значение. Летальность от инфаркта с выраженным нарушением ритма приблизительно в 2 раза выше, чем при нормальном ритме [Виноградов А. В., 1965].

Многие нарушения сердечного ритма протекают без субъективных ощущений. Даже такое тяжелое нарушение сердечного ритма, как желудочковая тахикардия, возникает и оканчивается иногда незаметно для больного. Особенно высокое диагностическое значение имеют мерцательная аритмия, нарушение атриовентрикулярной проводимости, пароксизмальная тахикардия, так как они являются частыми спутниками инфаркта миокарда и очень редко встречаются при болевом синдроме другого происхождения.

Труднее оценить дифференциально-диагностическое значение экстрасистолии. Она почти постоянно (в 90% случаев) встречается при инфаркте миокарда, но ее нередко обнаруживают при остром панкреатите и при перфорации язвы желудка. Для инфаркта миокарда особенно характерно сосуществование у одного и того же больного нескольких видов аритмий, которые способны чрезвычайно быстро сменять друг друга.

Неожиданное наступление смерти — настолько характерный признак инфаркта миокарда, что его повсеместно используют для ретроспективного диагноза. Если у больного за время наблюдения удается выявить одновременное существование двух аритмий или смену одного типа аритмии другим, то инфаркт миокарда следует считать самой вероятной причиной болевого синдрома. В качестве непосредственной причины внезапной смерти у этих больных выступает обычно фибрилляция желудочков или остановка сердца. Возникновению их почти всегда предшествует (часто только кратковременный) период экстрасистолии или другой аритмии.

Если боли в груди вызваны инфарктом миокарда, то практически в каждом таком случае могут быть обнаружены те или другие признаки резорбционно-некротического синдрома. Одни из этих признаков возникают в первые часы болезни, другие — спустя несколько дней или недель после ее начала. Знание сроков появления и длительности существования каждого из этих признаков может заметно облегчить идентификацию самой частой причины тяжелой боли в груди.

Острая ишемия миокарда признается в настоящее время основной причиной болевого синдрома, характерного для инфаркта миокарда. С возникновением некроза боль прекращается, и в клинической картине болезни на первое место начинают выступать признаки резорбционно-некротического синдрома.

К тому времени, когда больной попадает под наблюдение врача, у него в большинстве случаев уже удается выявить признаки резорбционно-некротического синдрома, так как они появляются, как правило, вскоре после начала боли. Каждому терапевту изредка приходится сталкиваться со случаями инфаркта миокарда, когда признаки резорбционно-некротического синдрома удается обнаружить только через значительно большие сроки или когда смерть наступает раньше появления этого признака. Ретроспективный анализ позволяет связать необычное течение болезни либо с нарушениями сердечного ритма, либо с особенностями локализации обычно небольшого по размерам инфаркта. Атипичная клиническая картина особенно часто наблюдается при повторных инфарктах.

Резорбционно-некротический синдром обязателен при инфаркте миокарда. Накопленный опыт позволяет утверждать, что диагноз инфаркта миокарда может быть поставлен только в тех случаях, когда другие клинические проявления (болевой и абдоминальный синдромы,

динамическая недостаточность мозгового кровообращения, шок, острая сердечная недостаточность, аритмия) тем или другим образом сочетаются хотя бы с некоторыми признаками резорбционно-некротического синдрома.

Диагностические способности и дифференциально-диагностическое искусство врача у постели больного инфарктом миокарда определяются его умением найти и правильно оценить проявления резорбционно-некротического синдрома, т. е. комплекса признаков, развивающихся под влиянием резорбции очага некроза в миокарде. Нам представляется, что выделение этого синдрома в клинической картине инфаркта имеет не только теоретический интерес. Оно упрощает понимание клинической картины инфаркта и значительно облегчает диагноз и дифференциальный диагноз этой болезни.

На современном этапе знаний целесообразно выделить в рамках резорбционно-некротического синдрома признаки общей реакции организма на образование очага или очагов некроза и асептического воспаления в миокарде и признаки, обусловленные деструкцией сократительной ткани миокарда и его соединительнотканного каркаса.

Общая реакция организма на некроз миокарда. Асептический некроз миокарда сопровождается лихорадкой, изменениями морфологической картины крови и ускорением оседания эритроцитов. Температура тела повышается чаще всего на 2—3-й день болезни. В случаях средней тяжести она достигает 38 °С и держится на этом уровне в течение 3—4 дней. Более длительная лихорадка всегда оказывается следствием осложнений инфаркта, обычно пневмонии или инфаркта легкого, реже тромбоэндокардита или постинфарктного синдрома. Лихорадочная реакция в начале болезни встречается примерно у $^1/_3$ больных. Она часто отсутствует у стариков и у больных, находящихся в шоковом состоянии.

Лихорадочная реакция является одним из важных диагностических признаков инфаркта. Необходимо, однако, иметь в виду, что определенное диагностическое значение она приобретает только в контексте с клиническими манифестациями болезни. Ни наличие, ни отсутствие лихорадочной реакции само по себе не дает оснований для постановки диагноза инфаркта миокарда или его исключения. Иными словами, диагностическое значение следует придавать и лихорадке, и еще больше — тому фону, на котором она появляется.

Асептическое воспаление миокарда при его инфаркте сопровождается не только лихорадочной реакцией, но и лейкоцитозом. Число лейкоцитов в большинстве случаев оказывается повышенным и только у 10—11 % больных остается нормальным в течение всей болезни. Лейкоцитоз появляется иногда уже в первые часы заболевания. Полагают, что выраженность лейкоцитоза определяется обширностью инфаркта и поэтому имеет прогностическое значение.

Число лейкоцитов возвращается к норме в одних случаях спустя несколько дней, в других — через несколько месяцев. Длительный лейкоцитоз или его волнообразное повышение и понижение, подобно длительной лихорадке, наблюдается при развитии осложнений. Число лейкоцитов в крови повышается в основном за счет нейтрофилов.

СОЭ в первые дни инфаркта может оставаться нормальной; ее повышение в большинстве случаев начинается спустя 1—2 сут после появления лихорадки и лейкоцитоза и держится до полного заживления инфаркта.

Нарушение сократительности миокарда. Болевые синдромы сердечного и несердечного происхождения можно довольно уверенно отличать друг от друга посредством оценки функционального состояния сердца. В 1937 г. Tennant, Wiggers обратили внимание на потерю ишемизированными отделами миокарда сократительной функции. Во время систолы эти отделы миокарда либо оставались неподвижными, либо совершали парадоксальные движения, т. е. не сокращались, а выбухали.

Ю. С. Петросян и Л. С. Зингерман (1977) исследовали методом вентрикулографии группу больных острым инфарктом миокарда. Они тоже отметили, что «стенка желудочка в области инфаркта не сокращается или сокращается очень слабо». Следствием этого является неполное опорожнение левого желудочка во время систолы. Диастолический объем его увеличивается, а систолический выброс уменьшается.

Указанные нарушения гемодинамики возникают в каждом случае болевого синдрома, вызванного тяжелой ишемией или ишемическим некрозом мио-

карда. Их нельзя обнаружить при болевых синдромах внесердечного происхождения.

Зоны парадоксальных движений, акинезии или гипокинезии миокарда могут быть выявлены также методом эхокардиографии, который все шире применяется в терапевтических клиниках вследствие его безвредности и достаточной информативности. Эхокардиографическое исследование позволяет в большинстве случаев установить локализацию инфаркта, его протяженность, состояние сократительной функции всего сердца и амплитуду движений пораженных и оставшихся интактными участков миокарда.

Парадоксальные движения сердечной стенки возникают обычно в зоне трансмурального инфаркта. Как временное явление парадоксальные движения наблюдаются иногда в первые дни обширных нетрансмуральных инфарктов. В случаях менее обширных инфарктов пораженная зона становится акинетической или гипокинетической. На стороне, противоположной поражению, амплитуда движения миокарда во время систолы и диастолы заметно увеличивается. Акинезия, например, передней стенки левого желудочка или гипокинезия задней стенки сочетается с гиперкинезией межжелудочковой перегородки.

По данным нашего сотрудника Н. А. Лобанова, акинезия и гипокинезия появляются в первые часы после начала болевого синдрома. Иногда они обнаруживаются одновременно с повышением на ЭКГ отрезка *ST*, раньше, чем возникают изменения комплекса *QRS*. Объясняется это тем, что миокард теряет свои сократительные свойства еще в стадии ишемии, до развития в нем некротических изменений. Локализация инфаркта по данным эхокардиографического и электрокардиографического исследования всегда совпадает. Преимущество эхокардиографического исследования заключается в том, что оно позволяет определить также поражение сократительной функции сердца по величине систолического выброса и объему остаточной крови в сердце.

Суммируя изложенные данные, можно сказать, что нестерпимая боль в груди, вызванная коронарной недостаточностью, которая предшествует развитию инфаркта миокарда, как правило, не бывает длительной. В каждом случае жестокой нестерпимой боли в груди следует предполагать либо свежий обширный инфаркт, осложненный перикардитом, либо расслаивающую аневризму аорты. Следуя этому правилу, нетрудно преодолеть диагностические трудности при первичном инфаркте.

В случаях повторного инфаркта диагностические трудности заметно возрастают, так как выявленные при исследовании больного изменения ЭКГ и нарушение сократительной функции сердца довольно часто могут быть интерпретированы как последствия ранее перенесенного инфаркта.

На основании личного опыта мы можем сказать, что длительную нестерпимую боль в груди в большинстве случаев вызывают миокардиты, перикардиты или внесердечные заболевания. В каждом случае длительной жестокой боли надо искать прямые признаки резорбционно-некротического синдрома инфаркта миокарда, а если признаки не обнаруживаются, то болевой синдром следует признать некоронарогенным. Многим клиницистам эта точка зрения представляется слишком ортодоксальной, но результаты проведенных нами клинико-анатомических сопоставлений дают основание считать ее в плане практической диагностики достаточно надежной.

Изменения электрокардиограммы. Образование очага некроза или некробиоза всегда сопровождается извращением нормального хода процессов деполяризации и реполяризации миокарда. Эти изменения лучше всего выявляются на электрокардиограмме и векторкардиограмме. Преимущество электрокардиографического метода исследования заключается в том, что он позволяет одновременно анализировать нарушение функций автоматизма и проводимости. Нарушение этих функций заметно облегчает диагностику инфаркта миокарда. Большой опыт интерпретации ЭКГ, накопленный клиникой, позволяет в большинстве случаев не только выявить в миокарде очаги свежего некроза, но и судить об их размерах и локализации.

Принято различать инфаркты межжелудочковой перегородки, передней, диафрагмальной и боковой стенок левого желудочка сердца. Каждая из этих локализаций инфаркта сопровождается характерным изменением ЭКГ в строго определенных отведениях, которые представлены в таблице. Нередко встре-

Локализация инфаркта миокарда по данным электрокардиографии

Тип инфаркта (по локализации)	Отведения, в которых наблюдаются изменения										
	стандартные однополюсные					грудные					
	I	II	III	aVI	aVF	1	2	3	4	5	6
Передний	±			+			+	+	+		
Переднебоковой	+			+					+	+	+
Переднеперегородочный	+			+		+	+	+	+		
Диафрагмальный		+	+		+						
Заднебоковой		+	+		+					+	+
Боковой	+			+							
Перегородочный (передняя часть)						+	+	+			
Перегородочный (вся перегородка)		+	+		+	+	+	±			
Субэндокардиальный	+	+	+	+	+				+	+	+

чаются инфаркты, при которых обнаруживаются поражения одновременно нескольких отделов сердца, например: передней и боковой его стенок, передней стенки и межжелудочковой перегородки, задней и боковой стенок левого желудочка. Ниже указаны изменения ЭКГ, которые позволяют диагностировать инфаркт этих локализаций.

Результаты клинико-анатомических сопоставлений дают основание считать, что некроз в миокарде может возникать без боли или одновременно с болевыми ощущениями в груди. Боли в предсердной области в большинстве случаев предшествуют возникновению некроза в миокарде на несколько часов, иногда на сутки. В редких случаях болевой синдром появляется за 2—3 дня до возникновения инфаркта. Боли в этих случаях периодически появляются и исчезают и почти никогда не бывают нестерпимыми.

Независимо от длительности и интенсивности боли в груди причинная связь ее с инфарктом, очевидно, не может быть исключена по результатам однократного электрокардиографического исследования, так как никогда нельзя быть уверенным в том, что характерные изменения ЭКГ, отсутствующие в данный момент, не появятся спустя несколько часов. Диагноз инфаркта в ряде случаев не может быть исключен даже по результатам целой серии ЭКГ. Особенно часто подобного рода ситуации возникают при повторном инфаркте, при блокаде ножек пучка Гиса, при тяжелых нарушениях сердечного ритма и при локализации некроза субэндокардиально или в боковой стенке левого желудочка.

Несмотря на указанные ограничения, данные ЭКГ значительно облегчают дифференциальный диагноз боли в груди. Когда речь идет о выявлении или исключении инфаркта, данные ЭКГ часто имеют решающее значение. Интерпретация этих данных иногда требует значительного навыка.

В большинстве случаев инфаркта могут быть обнаружены: некротический участок, зона повреждения и зона ишемии. На ЭКГ некротический участок проявляется начинающимся отрицательным отклонением типа *QS*, *Qr*, *QR* или *qR*. Ширина зубца *Q* достигает 0,04 с. Зубец *R* часто уменьшается и может даже полностью исчезнуть.

Зона повреждения определяется по характерному дугообразному подъему сегмента *ST* в тех отведениях, где имеется глубокий зубец *Q*. Смещение отрезка *ST* само по себе не может рассматриваться как указание на инфаркт миокарда. Его часто обнаруживают у больных, получающих сердечные глюкозиды, у больных с выраженной и длительной артериальной гипертонией (перенапряжение желудочка), при блокаде ножек пучка Гиса и тахикардии. Отчетливое смещение отрезка *ST* обычно в сочетании с высоким зубцом *T* встречается иногда у здоровых людей с признаками выраженной ваготонии. Смещенный кверху сегмент *ST* у этих больных после физической нагрузки нередко возвращается к норме [Лапидус И. М., 1980].

Зубец *T* отражает процесс реполяризации, т. е. совершенно иной процесс, чем тот, который лежит в основе комплекса *QRS*. Поэтому изменения зубца *T* могут встречаться при нормальном

комплексе *QRS*. Зона ишемии проявляется на ЭКГ отрицательным или деформированным зубцом *T*. Изменение зубца *T* встречается при многих других болезнях и не может рассматриваться само по себе как прямое указание на инфаркт миокарда.

Электрокардиографические признаки некроза, повреждения и ишемии удается обнаружить только при обширном инфаркте миокарда. Появление комплекса *QS* указывает на трансмуральный инфаркт. ЭКГ с глубокими зубцами *Q* появляются только в тех случаях, когда стенка левого желудочка оказывается некротизированной приблизительно на $^1/_2$ или $^2/_3$ ее толщины, считая от эндокарда. Зубец *Q* не появляется, если некроз в левом желудочке располагается субэндокардиально и захватывает менее чем половину его толщины. Результаты электрокардиографического исследования в подобных случаях сами по себе не имеют большого диагностического значения.

Обширный первичный инфаркт в большинстве случаев протекает типично и сопровождается характерными изменениями ЭКГ. Диагностика его в большинстве случаев не вызывает больших затруднений. К сожалению, этого нельзя сказать о повторном инфаркте миокарда, так как клинические проявления его часто бывают атипичными, а изменения ЭКГ недостаточно характерными. Электрокардиографические признаки свежего инфаркта в подобных случаях накладываются на ранее существовавшие признаки рубцовых изменений миокарда. Возникающие при этом результирующие ЭКГ иногда оказываются нормальными, а иногда измененными, как при диффузных болезнях миокарда.

Электрокардиографические признаки свежего инфаркта с трудом выявляются при локализации некроза на боковой стенке левого желудочка вблизи предсердия и у больных с блокадой одной из ножек пучка Гиса. Обширный перикардит может настолько изменить ЭКГ, что на ней иногда с трудом удается обнаружить признаки, характерные для сопутствующего ему инфаркта миокарда. Атипичные изменения ЭКГ часто наблюдаются при обширных инфарктах межжелудочковой перегородки и при инфаркте всего или части субэндокардиального слоя левого желудочка. Подтвердить связь болевого синдрома с инфарктом миокарда в подобных случаях можно только по результатам серийного электрокардиографического исследования больного.

Большие диагностические трудности возникают иногда также при ограниченных инфарктах миокарда, которые часто протекают с атипичными изменениями ЭКГ. Для выявления причин болевого синдрома в подобных случаях прибегают к другим методам исследования. Ограниченные инфаркты миокарда протекают обычно с умеренно выраженным болевым синдромом, поэтому их чаще приходится отличать от свежей нестабильной грудной жабы, чем от болезней, протекающих с нестерпимыми болями в груди.

В ранних стадиях инфаркта передней стенки левого желудочка на ЭКГ в отведениях I и aVL регистрируются отчетливо выраженный зубец *Q* и приподнятый отрезок *ST*. Одновременно с этим отмечается понижение отрезка $ST_{III,\ aVF}$. В дальнейшем начинает формироваться коронарный зубец *T*. Иногда отмечается зубец Q_{III}.

Изменения ЭКГ в грудных (V_2–V_6) отведениях выражены обычно более отчетливо, чем в стандартных. Иногда они появляются раньше, чем в стандартных отведениях. Характерным считается повышение отрезка *ST* более чем на 2 мм. В более поздних стадиях инфаркта отрезок *ST* становится выпуклым и начинает понижаться к изоэлектрической линии. По мере снижения отрезка *ST* волна *T* становится вначале двухфазной, а затем отрицательной. Глубокая отрицательная волна *T* держится часто в течение нескольких месяцев, а иногда и лет. Комплекс *QRS* приобретает формы *qRS*, *QrS* или *QS*. Эти изменения появляются в самом начале инфаркта или только после того, как отрезок *ST* понизился до изоэлектрической линии.

Деформация комплекса *QRS* считается надежным признаком очагового поражения миокарда. Оценивая ЭКГ, снятые во время болей в груди, полезно иметь в виду, что этот очаг может быть и свежим некрозом, и старым рубцом; что свежий инфаркт передней стенки у больных с гипертрофией левого желудочка иногда не сопровождается деформацией комплекса *QRS*, а у больных с гипертрофией правого желудочка он может проявиться комплексом rS_{V5}.

Расположенный выше изоэлектрической линии выпуклый отрезок *ST*, пере-

ляющий в отрицательный острый зубец T, может оказаться единственным электрокардиографическим признаком инфаркта передней стенки левого желудочка. Этому признаку можно придавать диагностическое значение только в тех случаях, когда на серии ЭКГ удается проследить за снижением отрезка ST с изоэлектрической линии при одновременных типичных изменениях зубца T. Во всех подобного рода случаях признаки свежего некроза в миокарде удавалось подтвердить результатами других методов исследования больного.

Характерные для инфаркта миокарда изменения одного только зубца T, подтвержденные серией ЭКГ, следует связывать либо с повреждением миокарда, либо с возникновением очагов некроза в субэндокардиальном слое. Эти изменения могут появляться при болевом синдроме любого происхождения. Окончательная диагностическая оценка их производится по совокупности результатов, полученных с применением других методов исследования. Характерные изменения ЭКГ при инфаркте диафрагмальной стенки левого желудочка регистрируются в III, aVF и обычно во II отведениях. Отдельные элементы ЭКГ претерпевают эволюцию, которая принципиально не отличается от эволюции их при инфаркте передней стенки левого желудочка. Наличие одновременно глубоких зубцов Q_{III} и T_{III} само по себе еще не дает основания для диагностики инфаркта миокарда, так как встречается при выраженной гипертрофии левого желудочка и при поперечном расположении сердца в грудной клетке.

Вероятность инфаркта диафрагмальной поверхности левого желудочка заметно увеличивается при одновременной регистрации глубоких зубцов Q_{III}, T_{III}, особенно в тех случаях, когда одновременно с зубцом Q_{aVF}, ширина которого оказывается не менее 0,04 с, а глубина — не менее 40 % высоты зубца R, наблюдается отрицательный зубец T.

Изменения ЭКГ в грудных отведениях при инфаркте диафрагмальной стенки левого желудочка обычно не имеют большого диагностического значения, так как они регистрируют токи действия, перпендикулярные к плоскости вектора. Все же в ранних стадиях инфаркта иногда удается отметить временное и обычно умеренно выраженное изменение сегмента ST, а зубец T становится остроконечным и высоким. Распространение инфаркта на боковую поверхность левого желудочка документируется появлением глубоких зубцов Q, уменьшением вольтажа R и характерными изменениями комплекса $ST-T$ в отведениях $V_{5,6}$.

Электрокардиографический метод исследования часто не может выявить инфаркта на участке задней стенки левого желудочка, расположенном между диафрагмой и левым предсердием, в связи с тем что возникающее при этом отклонение вектора в стандартном отведении не регистрируется; оно хорошо регистрируется в грудных отведениях, особенно $V_{1,2}$.

Характерным считается появление высокого зубца R в отведении V_1, за которым обычно следует высокий зубец T. Отношение R/S в отведениях $V_{1,2}$ оказывается больше 1. Как указывает З. З. Дорофеева (1971), точно такие же изменения зубца R встречаются при гипертрофии правого желудочка. Диагностическое значение зубца T_{V_1} тоже часто оказывается сомнительным, так как у здорового человека он может быть и положительным, и отрицательным.

Высокий инфаркт задней стенки левого желудочка может протекать с выраженным болевым синдромом. Изменения на ЭКГ часто оказываются недостаточно убедительными и не позволяют с уверенностью ни подтвердить, ни отвергнуть эту локализацию инфаркта. Окончательный диагноз заболевания в подобных случаях приходится основывать главным образом на результатах других методов исследования.

Характерные электрокардиографические изменения при инфаркте, локализующемся главным образом или исключительно в боковой стенке левого желудочка, регистрируются в отведениях aVL и I стандартном. Иногда обнаруживаются нерезко выраженные изменения во II отведении. При расположении инфаркта на боковой стенке левого желудочка вблизи его верхушки на ЭКГ отмечаются патологические зубцы Q в отведениях aVL и обычно V_5, V_6. Если некроз располагается на боковой стенке левого желудочка вблизи предсердия (высокий боковой инфаркт), то глубокий и широкий зубец Q регистрируется обычно в отведениях aVL и часто I стандартном.

Изменение зубца Q при боковых инфарктах выражено обычно более отчет-

ливо, чем изменение комплекса $ST - T$, и имеет большее диагностическое значение. Повышение или депрессия ST связаны главным образом с субэндокардиальной или субэпикардиальной локализацией некроза.

Боковой инфаркт может протекать с резко выраженным болевым синдромом. Изменения ЭКГ во многих случаях этого инфаркта оказываются весьма умеренными и часто не вполне убедительными для окончательного диагностического заключения. Данные других методов исследования могут оказать значительную помощь в диагностике бокового инфаркта, а следовательно, и в установлении одной из причин выраженных болей в груди.

Инфаркт передней части межжелудочковой перегородки сердца часто захватывает и часть прилежащей к ней передней стенки левого желудочка, поэтому характерные изменения комплекса $ST - T$ могут регистрироваться от V_1 до V_4. Деформация комплекса QRS типа QR обнаруживается обычно в отведении V_1 или V_2 или только в одном из грудных отведений, например V_2 или V_3 или даже V_4. Зубец Q считается патологическим, если глубина его превышает $^1/_4$ высоты R в том же отведении. Комплекс QRS в этих отведениях приобретает часто форму QS при сохранении нормальной высоты зубца R в отведении V_1.

Характерные изменения ЭКГ при инфаркте всей межжелудочковой перегородки (от передней до задней поверхности сердца) складываются из указанных выше признаков инфаркта передней части перегородки (см. таблицу) в сочетании с признаками инфаркта диафрагмальной стенки левого желудочка.

Боли в груди при инфаркте межжелудочковой перегородки могут быть весьма тяжелыми. Выясняя их причину, надо учитывать, что массивный инфаркт межжелудочковой перегородки часто сопровождается блокадой ножек пучка Гиса или поперечной блокадой сердца. Хотя электрокардиографические признаки инфаркта обычно оказываются недостаточно убедительными, все же внезапное появление аритмии и выраженных нарушений проводимости облегчает выяснение истинной причины болевого синдрома.

По наблюдениям П. М. Злочевского и соавт. (1982), некроз всего субэндокардиального слоя левого желудочка является двумя главными электрокардиографическими признаками: повышением ST в отведении aVR и понижением его в отведениях I, II, III, aVL, aVF, V_{2-6}, уменьшением или исчезновением зубца Q и снижением R в отведениях V_{4-6}. Локализация некроза в субэндокардиальном слое базальных отделов левого желудочка сопровождается теми же изменениями, но только отрезок ST понижается в меньшем числе отведений (II, III, aVF, V_{4-6}).

Значительно труднее исключить инфаркт миокарда как причину болевого синдрома у больных с хронической блокадой одной из ножек пучка Гиса. Возникновение некроза в значительной части подобных случаев не сопровождается новыми изменениями комплекса QRS, и единственными электрокардиографическими признаками инфаркта часто оказываются: характерная эволюция комплекса $ST - T$ в течение болезни, инверсия волны T, появление зубцов Q в правых грудных отведениях при блокаде правой ножки или в левых грудных отведениях при блокаде левой ножки пучка Гиса.

Результаты электрокардиографических исследований в подобных случаях приобретают диагностическую значимость только в связи с данными анамнеза и других методов идентификации инфаркта миокарда. Особенно большое значение приобретают данные эхокардиографии, сцинтиграфии и определение активности креатинфосфокиназы и ее сердечной фракции.

Повторные инфаркты миокарда могут протекать как с умеренной, так и с нестерпимой болью в грудной клетке. Выясняя причины болевого синдрома, приходится сталкиваться с теми же трудностями, что и при первичном инфаркте миокарда. Различие сводится к принципиально различной оценке результатов электрокардиографического метода исследования. В каждом случае приходится отличать изменения ЭКГ, возникающие под влиянием свежего некроза, от изменений ее, обусловленных очагами рубцовой ткани, оставшейся после перенесенного инфаркта миокарда.

Сочетание новых очаговых поражений миокарда со старыми приводит к большому полиморфизму изменений ЭКГ, что заметно затрудняет их систематизацию. С. С. Шишкин (1963) выделил 3 типа изменений ЭКГ при повторном

инфаркте. Во-первых, под влиянием свежего некроза на ЭКГ с признаками старых очаговых изменений появляются новые изменения либо в том же, либо в новом участке сердца. Во-вторых, в некоторых случаях изменения ЭКГ, возникшие под влиянием свежего некроза, полностью маскируют признаки перенесенного ранее инфаркта миокарда. В-третьих, свежий инфаркт миокарда иногда приводит к полному исчезновению электрокардиографических признаков старого инфаркта. Если к сказанному добавить указание на частое отсутствие характерной эволюции электрокардиографических признаков в течение болезни, то станет понятной ограниченность возможностей электрокардиографического метода исследования в диагностике повторного инфаркта миокарда.

Суммируя изложенное, можно сказать, что сильная боль в груди и особенно в предсердной области чаще всего связана с инфарктом миокарда. Клинические методы исследования позволяют поставить диагноз этой болезни только предположительно. Ее окончательный диагноз должен основываться на выявлении прямых признаков некроза сердечной мышцы, совокупность которых была нами обозначена [Виноградов А. В., 1971] термином «резорбционно-некротический синдром». Для диагностики инфаркта миокарда особенно большое значение имеют электрокардиографические, некоторые биохимические и системные признаки этого синдрома.

Электрокардиографическое исследование во многих случаях позволяет подтвердить связь сильной боли с инфарктом миокарда. К сожалению, остается еще немало случаев, когда результаты электрокардиографического исследования и не отрицают инфаркта миокарда, и не дают возможности исключить его из числа причин сильных болевых ощущений в груди.

Особенно много диагностических ошибок совершается из-за распространенного ложного представления о будто бы обязательном выявлении классических электрокардиографических признаков инфаркта в каждом его случае, протекающем с сильной болью в груди. Исследуя этот вопрос, Coodley (1969) не смог обнаружить глубокого зубца Q почти у 50% больных с доказанным инфарктом миокарда. В окончательном решении этой нелегкой диагностической задачи часто весьма существенную помощь оказывают результаты целенаправленных поисков других признаков резорбционно-некротического синдрома.

Ферментная диагностика инфаркта. Мышечные клетки сердца содержат большое количество ферментов, одни из которых (например, лактатдегидрогеназа, альдолаза) располагаются в цитоплазме, другие (например, дезоксирибонуклеаза) – в ядрах. Некоторые из ферментов (например, АсАТ) располагаются и в цитоплазме, и в митохондриях. В сыворотке крови здорового человека всегда содержится некоторое количество внутриклеточных ферментов. Они поступают в нее из разрушающихся форменных элементов крови и клеток эндотелия. Кроме того, во время мышечной работы энзимы (например, креатинфосфокиназа) могут поступать во внеклеточное пространство вследствие повышения проницаемости клеточных мембран.

После поступления в кровь ферменты с малой относительной молекулярной массой (например, амилаза) выделяются почками. Ферменты с большой молекулярной массой либо инактивируются в крови, либо разрушаются клетками ретикулоэндотелиальной системы. Отдельные ферменты заметно отличаются друг от друга по скорости исчезновения из крови. Активность креатинфосфокиназы, например, за первые 6 ч уменьшается вдвое, тогда как активность ЛДГ в течение первых 24 ч остается почти без изменений.

Таким образом, внутриклеточные ферменты поступают в кровь вследствие разрушения клеток и вследствие обратимого нарушения проницаемости клеточных мембран. Содержание ферментов в крови определяется соотношением скоростей их поступления и инактивации.

Накопленный к настоящему времени клинический опыт позволяет считать, что определение активности ферментов оказывает значительную помощь в диагностике инфаркта миокарда, особенно тех его форм, которые протекают без характерных изменений ЭКГ. К настоящему времени накоплен значительный опыт клинической интерпретации результатов определения активности АсАТ и АлАТ, ЛДГ, гидроксибутиратдегидрогеназы и креатинфосфокиназы. Окончательное суждение о диаг-

ностическом значении других ферментов может быть вынесено после накопления более обширных материалов по результатам их применения в клинике.

АсАТ давно применяется для диагностики инфаркта миокарда. Активность ее в крови начинает повышаться в первые же часы после инфаркта и достигает максимума на 2-е сутки болезни. Приблизительно через 3–5 дней после начала болезни активность ее возвращается к нормальному уровню. Повышенная активность АсАТ отмечается в 66–96,5 % случаев клинически доказанного инфаркта миокарда. Ошибочно положительные ответы этого теста встречаются приблизительно в 9,5 % случаев. Причины их весьма многочисленны и не всегда могут быть легко учтены. АсАТ содержится не только в сердечной мышце, но в большом количестве и в скелетных мышцах, в печени, поджелудочной железе, почках, мозге. Острые поражения этих органов, так же как и заболевание сердца, могут сопровождаться повышением активности аминотрансфераз в сыворотке крови.

Активность АсАТ может повышаться при острых заболеваниях органов брюшной полости: гепатитах, холециститах, панкреатитах, инфарктах тонкой или толстой кишки, клиническая картина которых может напомнить картину острого инфаркта миокарда. Заметно повышается активность АсАТ при инфекционном мононуклеозе, шоке, иногда после применения морфина, антикоагулянтов, пенициллина, оксациллина и в послеоперационном периоде.

Активность АсАТ иногда оказывается нормальной у больных инфарктом миокарда, исследованных во время ангинозного состояния. Это может наблюдаться в случаях обширного некроза с полным прекращением кровообращения в некротической зоне, а также при взятии крови еще до возникновения некроза. Ежедневное определение активности энзима, безусловно, повышает число совпадений положительных ответов этого теста с клиническим диагнозом инфаркта миокарда.

ЛДГ широко распространена во всех органах и тканях. Активность ее в сыворотке крови начинает повышаться приблизительно через 6–8 ч и достигает максимальной величины в конце 3-х суток после возникновения инфаркта. Повышенная активность этого фермента в сыворотке крови держится в течение 1–2 нед. ЛДГ (как и АсАТ) относится к числу неспецифических индикаторов инфаркта, так как активность ее повышается при миокардите, остром доброкачественном перикардите, при болезнях печени и желчных путей, при эмболии легочной артерии, миозитах, гемолитических анемиях и некоторых инфекционных заболеваниях.

ЛДГ содержится в сыворотке крови в 5 молекулярных формах, которые могут быть отделены друг от друга термическим, химическим или иммунологическим способом. В миокарде содержится главным образом первый изофермент ЛДГ. Большое количество этого изофермента содержится также и в эритроцитах, поэтому даже минимальный гемолиз в образце взятой крови приводит к ошибочно положительным результатам пробы. Относительно позднее повышение активности ЛДГ и ее изоферментов в сыворотке крови – большой недостаток пробы. Определение активности кардиального изофермента ЛДГ может быть рекомендовано не для ранней диагностики инфаркта миокарда, а для подтверждения правильности этого диагноза на 3–4-е сутки после начала болевого синдрома. М. Н. Блужас, Р. С. Бабарскене и Р. А. Грибаускене (1976) проверили диагностическую ценность общей активности ЛДГ и ее сердечной фракции на значительном контингенте больных. Активность фермента определялась на 1, 2, 3-и и 7-е сутки заболевания. Активность ЛДГ и ее сердечной фракции оказалась повышенной во всех случаях трансмурального инфаркта и оставалась нормальной в 5,2 % случаев нетрансмурального инфаркта. Ложноположительный результат исследования был отмечен у 6,8 % больных. Гидрооксибутират-дегидрогеназа (ГОБД) содержится главным образом в сердечной мышце. Активность ее изменяется при инфаркте так же часто, как и активность сердечной фракции ЛДГ. Главное преимущество ГОБД заключается не столько в ее большей специфичности, сколько в том, что активность ее остается повышенной в течение более длительного времени, чем активность АсАТ и ЛДГ. Большое дифференциально-диагностическое значение имеет соотношение ГОБД и ЛДГ, которое при инфаркте миокарда всегда оказывается выше, а при гепатитах ниже нормального.

Активность ГОБД достигает своей максимальной величины на 3—4-й день болезни. При инфаркте миокарда положительные ответы этого теста наблюдаются значительно чаще, чем положительные ответы АсАТ и ЛДГ. Объясняется это скорее всего тем, что активность ГОБД при инфаркте миокарда остается повышенной на 1—2 нед больше, чем активность АсАТ и ЛДГ. Ошибочно положительные ответы теста встречаются в 5,2% случаев. Определение активности ГОБД может быть рекомендовано не для ранней диагностики инфаркта, а для ретроспективной проверки правильности поставленного диагноза.

Креатинфосфокиназа (КФК) содержится во всех мышечных клетках. В скелетных мышцах она содержится в форме мышечного изофермента (димера ММ), а в миокарде — в форме сердечной фракции (димера МВ). Активность КФК в крови здорового человека обусловлена в основном ее изоэнзимом, содержащимся в скелетных мышцах. Инфаркт миокарда протекает с повышением как общей активности КФК, так и активности ее сердечной фракции.

Общая активность КФК начинает повышаться через 4—6 ч после начала болезни. Спустя 6—8 ч от начала болезни активность ее превышает исходный уровень в 4—8 раз. Максимальная активность КФК определяется через 15—16 ч после начала болезни. Аналогично описанному изменяется активность и сердечной фракции КФК. По данным нашей клиники, ее активность в крови здорового человека колеблется от следовой до составляющей 4—5% от общей активности КФК. В случаях обширного инфаркта миокарда доля сердечной фракции достигает 17,2% общей активности КФК. Активность сердечной фракции КФК начинает повышаться через 4—5 ч после начала болевого синдрома и достигает своей максимальной величины на 3—6 ч раньше, чем общая активность КФК. Объясняется это более ранним выходом сердечной формы изофермента из цитоплазмы миоцитов.

Абсолютные величины общей активности КФК и активности ее сердечной фракции определяются обширностью инфаркта миокарда. Общая активность КФК при обширном инфаркте миокарда остается повышенной в течение 4—6 сут, а при ограниченном инфаркте — в течение 3—4 сут. Активность сердечной фракции возвращается к нормальному уровню на 1—2 сут быстрее, чем общая активность КФК. Объясняется это, по-видимому, более быстрым выведением сердечной фракции из крови.

Изолированное повышение общей активности КФК постоянно наблюдается после незначительных травм скелетных мышц, например, после внутримышечных инъекций лекарственных средств, дефибрилляции сердца, при образовании гематом и даже при мышечной дрожи, сопровождающей приступ белой горячки. Изоэнзим МВ в небольшом количестве обнаруживается и в скелетных мышцах. Выходом фракции МВ в кровь и объясняются случаи ложноположительного повышения активности сердечной фракции КФК при размозжении мышц, обширных и глубоких ожогах, дерматомиозите. Указанные болезни резко отличаются от инфаркта миокарда по клинической картине, поэтому при подозрении на инфаркт миокарда определение активности КФК приобретает большое диагностическое значение. Для повышения диагностической ценности пробы рекомендуется определять не только общую активность КФК, но и активность ее сердечного изоэнзима. Одновременное повышение активности сердечной фракции КФК позволяет уверенно говорить о повреждении именно клеток миокарда. По нашим данным, диагностическая ценность серийного определения одновременно активности КФК и ее сердечной фракции не уступает диагностической ценности серийного электрокардиографического исследования.

Другие методы диагностики. В последнее десятилетие предложены новые методы диагностики инфаркта миокарда. Наиболее перспективны из них эхокардиография, сцинтиграфия миокарда и определение концентрации некоторых белково-углеводных комплексов в крови.

На эхокардиограмме здорового сердца, снятой в М-режиме, ясно видно, что межжелудочковая перегородка сердца во время систолы движется навстречу задней стенке левого желудочка и что амплитуда ее движений примерно вдвое меньше амплитуды движения задней стенки левого желудочка.

В остром периоде инфаркта миокарда эхокардиографическое исследование выявляет акинезию, гипокинезию или даже

парадоксальные движения в зоне некроза сердечной мышцы, т. е. в межжелудочковой перегородке, в передней или в задней стенках левого желудочка. Одновременно с этим всегда наблюдается компенсаторное увеличение амплитуды движений (гиперкинезия) неповрежденной стенки желудочка. Гиперкинезия межжелудочковой перегородки обнаруживается при инфаркте задней стенки левого желудочка, а гиперкинезия его задней стенки – при инфаркте передней стенки левого желудочка с вовлечением в некроз межжелудочковой перегородки.

Диаметр полости левого желудочка у здорового человека уменьшается по направлению от основания сердца к его верхушке. Диаметр полости левого желудочка при трансмуральном инфаркте миокарда изменяется в обратном направлении. По направлению к верхушке сердца он не уменьшается, а возрастает. Кроме того, для трансмурального инфаркта миокарда с образованием острой аневризмы характерно появление парадоксальных движений стенки желудочка в зоне ее некроза. Пристеночный тромбоз аневризмы левого желудочка проявляется на эхокардиограмме трансформацией зоны парадоксальных движений некротизированной стенки в зону ее акинезии или гипокинезии.

Эхокардиографические признаки инфаркта миокарда появляются одновременно с его электрокардиографическими признаками и разделяют их судьбу. После выздоровления больного они могут либо исчезнуть бесследно, либо сохраняться в течение всей его жизни в виде более или менее обширных зон дискинезии левого желудочка.

Данные эхокардиографического исследования позволяют убедительно диагностировать первичный инфаркт миокарда. Для правильной оценки изменений эхокардиограммы при повторном инфаркте миокарда необходимо знать характер ее изменений, оставшихся после перенесенного первичного инфаркта. Эхокардиографический метод в этом отношении отличается от электрокардиографического только меньшей чувствительностью, которая особенно заметна в случаях мелкоочагового инфаркта миокарда.

В некротизированном миокарде высвобождаются ионы кальция. Соединяясь с введенным внутривенно пирофосфатом-^{99m}Tc, они образуют в зоне некроза четко отграниченные очаги радиоактивности, которые, по данным Е. И. Чазова, А. А. Крамер и А. З. Эвентова (1977), могут быть выявлены на сцинтиграммах в первый день болезни.

И. М. Сычева и А. К. Рылова в нашей клинике, подтвердив эти данные, указали на возможность ложноотрицательных результатов исследования. Объясняются они полным прекращением кровотока в области инфаркта. Пирофосфат-^{99m}Tc в этих случаях не имеет доступа в зону некроза из-за полной обтурации приводящей артерии и плохого развития коллатералей. Включения пирофосфата-^{99m}Tc в миокард обнаруживаются обычно в течение первых 6–10 дней болезни.

Пирофосфат технеция накапливается в миокарде не только в зоне его свежего некроза, но и в зонах рубцовой ткани, оставшейся после перенесенных ранее инфарктов. Это свойство радиофармпрепарата используется для ретроспективной диагностики инфаркта миокарда.

Радиоактивный таллий хорошо захватывается здоровыми миоцитами, поэтому при сцинтиграфии миокарда с ^{201}Tl зона инфаркта представляется на экране гамма-камеры в виде «холодного очага» или дефекта кровоснабжения. Сцинтиграфия миокарда с ^{201}Tl относится к числу высокочувствительных методов. Он позволяет исключить наличие инфаркта миокарда в первые же часы болезни. При окончательной оценке результатов исследования необходимо иметь в виду, что дефекты перфузии в области свежего некроза и в области перенесенного ранее инфаркта миокарда могут не отличаться друг от друга.

Таким образом, каждый из новых методов исследования имеет свои преимущества и ограничения, правильный учет которых заметно расширяет диагностические возможности врача у постели больного инфарктом миокарда. Вместе с тем не следует забывать, что клиническая трактовка данных, полученных с применением новых методов, принципиально ничем не отличается от трактовки данных, полученных с применением старого электрокардиографического метода. Результаты специальных методов исследования приобретают определенное диагностическое значение только в свете данных общеклинической оценки больного.

Когда болевой синдром заканчивается образованием инфаркта, некротический материал в дальнейшем начинает рассасываться, а в принекротической зоне развивается воспалительная реакция, закономерности течения которой были подробно изучены В. Ф. Калитеевской (1957), А. В. Смолянниковым и Т. А. Наддачиной (1963) и др.

Воспалительная реакция в принекротической зоне миокарда раньше всего проявляется выходом сегментоядерных лейкоцитов, к которым затем присоединяются макрофаги, лимфоидные и плазматические клетки. Позднее в зоне воспаления начинается образование молодой грануляционной ткани, которая со временем превращается в зрелую соединительную ткань.

Б. Л. Мовшович (1976) установил, что последовательная смена морфологической картины воспалительной реакции сопровождается закономерными изменениями обмена отдельных компонентов соединительной ткани, в частности некоторых мукопротеидов и гликопротеидов. Особенно показательными были изменения в обмене хлорнорастворимого мукопротеида. Содержание указанных белково-углеводных комплексов в крови больных инфарктом миокарда заметно повышается на 2-е сутки болезни и достигает максимума на 3—7-е сутки. В течение 2—3 нед содержание белково-углеводных комплексов в крови больных инфарктом миокарда остается высоким, а затем начинает понижаться и возвращается к нормальному уровню на 6—8-й неделе болезни.

Концентрация хлорнорастворимого мукопротеида в крови при крупноочаговом инфаркте миокарда превышает его исходный уровень приблизительно в 3 раза. Длительность этого повышения позволяет отнести определение хлорнорастворимого мукопротеида к числу весьма ценных диагностических тестов. К сожалению, и этот тест не является абсолютно надежным. Содержание хлорнорастворимого мукопротеида в крови повышается не только при инфаркте миокарда, но также при пневмонии. Другие болезни, часто сопутствующие инфаркту миокарда, не оказывают влияния на содержание белково-углеводных комплексов [Мовшович Б. Л., 1976].

Определение активности энзимов и содержания белково-углеводных комплексов в крови относится к числу неспецифических диагностических тестов. Отрицательный результат этих тестов не исключает диагноза инфаркта миокарда, а положительный результат не всегда подтверждает этот диагноз, так как может быть обусловлен влиянием внесердечных факторов. Ошибочно положительные результаты особенно часто вызываются сопутствующим поражением печени. Острая сердечная недостаточность при инфаркте миокарда может привести к возникновению центролобулярных некрозов печени. Следствием этого будет повышение активности АсАТ, ЛДГ и многих других энзимов, содержащихся в печеночных клетках. Содержание хлорнорастворимого мукопротеида в крови в этих случаях остается нормальным. После хирургических вмешательств всегда наблюдается повышение активности энзимов, содержащихся главным образом в мышечных клетках, но содержание внутрисердечной фракции КФК остаётся нормальным.

Одновременное определение хлорнорастворимого мукопротеида и активности нескольких энзимов, а еще лучше изоэнзимов, содержащихся в миокарде, позволяет учесть возможные ошибочно положительные ответы этих тестов и тем самым приблизиться к более точному выяснению причины болевого синдрома.

В основе второго источника ошибочных диагностических заключений лежит упрощенное понимание взаимосвязи между болевым синдромом и некрозом миокарда. Коронарогенные боли в груди, даже весьма интенсивные, могут на несколько суток и даже недель предшествовать возникновению инфаркта миокарда. Встречаются и обратные случаи, когда инфаркт возникает раньше субъективного чувства болей в груди. В некоторых случаях инфаркт миокарда возникает не одномоментно, а развивается в два этапа. Вначале возникает, например, субэндокардиальный антеросептальный инфаркт, который спустя 2—3 дня расширяется до трансмурального переднебокового инфаркта. Результаты клинических исследований не всегда позволяют точно установить дату возникновения некроза. Нормальная активность, например, КФК и ее внутрисердечной фракции может наблюдаться как при еще не наступившем инфаркте, так и при инфаркте, давность которого исчисляется 3—5 днями.

Одновременное определение концентрации хлорнорастворимых мукопротеидов и активности других энзимов, например гидроксибутират-дегидрогеназы, может заметно повысить точность диагностики инфаркта миокарда.

В практике терапевта многопрофильной городской больницы инфаркт миокарда оказывается причиной приблизительно половины всех сильных острых болей в груди. Этим и объясняется особое внимание к некоторым деталям болевого синдрома при инфаркте миокарда. При появлении сильной боли в груди терапевт прежде всего думает об инфаркте миокарда, но диагноз этой болезни может быть поставлен только в тех случаях, когда одновременно с болью удается обнаружить появление свежих нарушений сократительности миокарда на эхокардиограмме или признаки резорбционно-некротического синдрома. При этом в каждом случае одновременно должны быть выявлены либо электрокардиографические и биохимические, либо электрокардиографические и сцинтиграфические признаки инфаркта. Без выявления этих признаков диагноз инфаркта в настоящее время считается недостаточно обоснованным.

Перикардит

Нестерпимая боль в области сердца или за грудиной наблюдается иногда при остром перикардите. Примерно $^3/_4$ всех случаев этой болезни вызываются вирусами группы Коксаки, гриппа, ветряной оспы, свинки, кори, инфекционного мононуклеоза или оказываются проявлением туберкулеза, ревматизма. В остальных случаях острый перикардит оказывается одним из синдромов системной красной волчанки, инфаркта миокарда, травмы, уремии, злокачественной опухоли. Изредка он развивается под влиянием радиотерапии, гнойных и других инфекций.

Клинические проявления перикардита возникают вследствие накопления экссудата и сдавления сердца. Главными признаками болезни являются боль, шум трения перикарда, характерные изменения электрокардиограммы и эхокардиограммы.

Боль в верхней части грудной клетки сочетается с болью в эпигастральной области. Она часто иррадиирует по диафрагмальному нерву в левое плечо

перикарда. Выяснению истинной
чины болевого синдрома помогает
некоторых особенностей сочетани
с лихорадкой и данными инстру
тальных методов исследования.

Боль в груди при перикардите м
иметь точно такую же локализа
как и при некоторых формах инф
миокарда. Она редко бывает инте
ной, но этому признаку нельзя
вать диагностическое значение, так
при инфаркте миокарда боль м
быть не только жестокой, но и
ощутимой. Диагностическое зна
имеет связь боли с движениями.
при инфаркте миокарда не завис
положения больного в постели, а
перикардите усиливается при
тиях, поворотах туловища, перемен
ложения в постели. Часто она зам
облегчается при переходе больного
лежачего положения в сидячее.

Боль при инфаркте миокарда об
предшествует лихорадке и повышен
СОЭ, тогда как при остром перик
те она появляется одновременно с
радкой и повышением СОЭ. В
шинстве же случаев перикардита
бость, повышение температуры
интоксикация и другие признаки
поподобного заболевания появля
за несколько дней до развития боле
синдрома.

Шум трения перикарда при инф
миокарда может быть кратко
менным и нежным, при перикардите
всегда отчетливо слышен и держ
обычно в течение 1–2 нед. Точно та
же шум встречается при постинфа
ном синдроме.

Изменения ЭКГ при инфаркте и
нения ее при остром перикардите
всегда легко различать. Изучая Э
необходимо обратить особое внима
на следующие признаки.

1. *В первые дни после начала*
при перикардите отмечается повыш
отрезка *ST* во всех стандартных
грудных отведениях. *Спустя несколь*
дней или недель после начала болез
отрезок *ST* понижается до изоэлект
ческой линии, а зубец *T* становится
рицательным. Таким образом, зубец
при перикардите становится отр
тельным не в остром периоде
лезни, а только после того, как отре
ST понизится до изолинии. Зубец *T*

рите миокарда становится отрицательным задолго до *снижения отрезка* ST *ждается* лихорадкой и шумом трения перикарда. Выяснению истинной природы болевого синдрома помогает *сочетании с характерными изменениями* некоторых особенностей сочетания комплекса *ST–T* являются тип с лихорадкой и данными инструментальных методов исследования.

Боль в груди при перикардите миокарда. Она редко бывает интенсивной, но этому признаку нельзя придавать диагностическое значение, так как при инфаркте миокарда боль может быть не только жестокой, но и ощутимой. Диагностическое значение имеет связь боли с движениями. Боль при инфаркте миокарда не зависит от положения больного в постели, а при перикардите усиливается при дыхании, поворотах туловища, переменах положения в постели. Часто она замедляется при переходе больного в положение сидячее.

Боль при инфаркте миокарда обычно *предшествует лихорадке и повышению* СОЭ, тогда как при остром перикардите она появляется одновременно с лихорадкой и повышением СОЭ. В большинстве же случаев перикардита боль, повышение температуры тела, интоксикация и другие признаки более поздних стадиях диагноз перикардита может быть поставлен по результатам рентгенокимографического исследования. Сокращения сердца при перикардите обычно не выявляются. При рентгенограмм можно обнаружить изменение размеров и формы сердца. Предложенный в последние годы метод радионуклидного сканирования сердца и печени с применением человеческой сыворотки альбумина коллоидного золота также заметно облегчает выявление экссудата в полости перикарда.

Особенно полезным и простым оказывается эхокардиографический метод выявления экссудата. *Накопление жидкости* в полости перикарда приводит к тому, что эхо от передней грудной стенки *Спустя несколько от передней стенки* правого желудочка отчетливо отделяются друг от друга. При скоплении жидкости позади появляется значительное расстояние между кривыми эхокардиограммы, соответствующими задней стенке левого желудочка и перикарду (Белоцерковский В. В., Бобков В. В., Ольбинский Л. И., 1979].

Анализ признаков, сопутствующих *болевому синдрому*, часто оказывает значительную помощь в дифференциальном диагнозе перикардита и инфаркта миокарда. При большинстве перикардитов, вызванных вирусами, удается обнаружить указание на одновременное поражение других органов, например, на одновременное существование экссудативного плеврита, миалгии, артрита, энцефаломиелита, увеличение лимфатических узлов.

Особой осторожности требует оценка результатов исследования активности ферментов в сыворотке крови. Активность АсАТ или ЛДГ оказывается увеличенной приблизительно в 14% случаев перикардитов, вызванных вирусами группы Коксаки [Hirschman, Hammer, 1974]. Данные о содержании белково-углеводных комплексов в крови больных перикардитами нам неизвестны.

Серологические исследования еще недостаточно распространены и доступны далеко не всем больницам. Все же во всех сомнительных случаях больница всегда имеет возможность обратиться *в районную СЭС для определения титра* антител либо для выделения культуры возбудителя из глоточной слизи или кала. Диагноз можно считать убедительным, если от больного удается получить чистую культуру или обнаружить четырехкратное повышение типоспецифических нейтрализующих либо комплементфиксирующих антител. При однократном исследовании убедительными считаются титры антител в разведении 1:32 и в более высоких разведениях.

Постинфарктный синдром или плевроперикардит *возникает обычно внезапно* на 3–4-й неделе болезни. Перикардит чаще всего начинается острой *болью в груди* (*в области* сердца и левой половины грудной клетки). При вовлечении в процесс диафрагмы может появиться боль в левом плече. Боль часто бывает нестерпимой, режущей и усиливается при вдохе и перемене положения тела. Одновременно с болью появляются лихорадка, шум трения перикарда и плевры, на смену которым приходят признаки выпота в перикардиальную и в одну или обе плевральные полости.

Перикардит является, очевидно, главной причиной болевых ощущений в предсердной области при синдроме

жет
на-
три-
кси-
При
дной
лько

щей
ого-
зна-
аль-
ихся

ген-
ью,
бо-
лав-
ну-
рас-
ско-
ние
апа-
ста-
ин-
ной
тся

во-
ий,
об-
ре-
ща.
ях
оч-
ю-
ше

ом
ге-
за-
ы,
ях,
оз
ра-
о-
ма
ле-
ль
вя-
ща
ая
ин-
та
ку-
о-
то
не
ы
из-

Дресслера. Боль часто заставляет врача думать о повторном инфаркте миокарда. Связь боли с дыханием, появление одновременно с болью пневмонии и *шума трения плевры позволяют отличить* постинфарктный синдром от повторного инфаркта миокарда.

Постинфарктный синдром протекает с умеренным или выраженным лейкоцитозом; изменений ЭКГ, характерных для перикардита, в большинстве случаев не бывает, но повторное электрокардиографическое обследование больного необходимо для исключения свежего инфаркта. Активность аминотрансфераз при постинфарктном синдроме изменяется незакономерно.

Повторное эхокардиографическое исследование оказывается всегда весьма полезным. Оно позволяет увидеть скопление свободной жидкости в полости перикарда. Появление ее одинаково характерно и для гидроперикарда, и для синдрома Дресслера. Гидроперикард исключается по данным клинического обследования больного.

Эхокардиографический метод позволяет обнаружить свежий инфаркт миокарда новой локализации. Он недостаточно чувствителен, чтобы обнаружить свежий некроз в области уже существующего инфаркта.

Дифференциально - диагностическое значение сцинтиграфии миокарда в подобных случаях тоже ограничено. На сцинтиграммах можно обнаружить свежие очаги некроза новой локализации. В доступной литературе мы не нашли работ, в которых сообщалось бы о диагностической возможности метода по выявлению свежего некроза в области *уже существующего инфаркта миокарда*.

Синдром Дресслера отличается от повторного инфаркта миокарда также и по течению. Для постинфарктного синдрома характерно длительное сохранение лихорадки и шума трения перикарда, а также вовлечение в процесс плевры, легких и синовиальных оболочек. Быстрое исчезновение боли, лихорадки и других клинических признаков болезни спустя 1—2 сут после назначения кортикостероидных гормонов подтверждает диагноз постинфарктного синдрома. Диагноз постинфарктного синдрома окончательно подтверждается *возникновением рецидива вскоре* после отмены кортикостероидных гормонов.

Миокардит и кардиомиопатии

По данным Н. Р. Палеева и соавт. (1982), боль в предсердечной области наблюдается в 75,5% *случаев миокардита*. По более ранним сообщениям, частота этого симптома колеблется от 55,9 до 100%. Боль может быть умеренной и нестерпимой, кратковременной и длительной. Обычно на второй неделе после начала или обострения болезни она усиливается. По наблюдениям М. А. Максимова (1979), примерно у 20% больных миокардитом боль в области сердца «была поводом для ошибочной диагностики стенокардии или инфаркта миокарда»[1].

Предсердечные боли при кардиомиопатиях встречаются реже. Они тоже иногда принимаются за боли при инфаркте миокарда. *Основной причиной* этого является скрытое субклиническое течение начальных стадий этих болезней. Конгестивная кардиомиопатия нередко дебютирует удушьем, которое сочетается с болями в груди. На электрокардиограмме к этому времени обнаруживаются изменения, которые в сочетании с удушьем и болями в груди могут вызвать подозрение на инфаркт миокарда. Боли в предсердечной области при идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе в сочетании с характерной для этой болезни деформацией начальной части желудочкового комплекса можно правильно оценить только после исключения диагноза инфаркта миокарда.

Большинство этих больных прибегает к врачебной помощи по поводу боли, перебоев в деятельности сердца или *общей слабости, в основе которой лежит* острая или хроническая недостаточность кровообращения. Диагностические трудности возникают обычно только у постели больных, поступивших в больницу по неотложным показаниям.

Боль при инфаркте миокарда начинается в большинстве случаев в предсердечной области. Волнообразно усиливаясь, она распространяется вверх, в одну или обе руки и назад. Темпы нарастания боли в отдельных случаях неодинаковы. Встречаются случаи инфаркта, в которых сильная, а изредка даже и нестерпимая боль устанавливается в самом начале болезни. Именно эти *случаи представляют максимальные*

[1] См. с. 130.

диагностические трудности из-за их сходства с болью при инфаркте легкого, расслаивающей аневризме аорты. Расспрашивая больного об его ощущениях, желательно получить возможно более определенные сведения о сопутствующем страхе смерти. Он нередко встречается при инфаркте миокарда и очень редко при миокардите и кардиомиопатиях. Многочасовая нестерпимая боль при инфаркте миокарда приводит к развитию шока. По нашему опыту, нестерпимая боль при гипертрофической кардиомиопатии развивается постепенно и может завершиться обмороком, но не шоком. Во всех случаях миокардита и конгестивной кардиомиопатии с сильной или нестерпимой болью клиническая картина шока возникала в связи с осложнениями, из которых чаще других встречались тромбоэмболии легочной артерии.

Больной в большинстве случаев оказывается единственным источником сведений об интенсивности и длительности болевого синдрома. Давно известно, что субъективное время больного не идентично субъективному времени здорового. Не менее субъективна и оценка больным силы болевых ощущений. По указанным причинам важные диагностические сведения о характере, длительности и силе болевых ощущений приходится дополнять более объективными данными о характере нарушений сердечного ритма, об особенностях развития сердечной недостаточности, о выраженности резорбционно-некротического синдрома.

Нарушения сердечного ритма при инфаркте миокарда встречаются так же часто, как и при миокардите, но протекают они неодинаково. Аритмии при инфаркте миокарда имеют две характерные особенности. Закономерно возникая в остром периоде болезни, они легко поддаются лечению и нередко исчезают даже без лечения [Виноградов А. В., 1965]. В течение первых суток, а иногда и на протяжении всего ряда часов один вид аритмии при инфаркте миокарда может несколько раз сменяться другим. В промежутках между пароксизмами аритмии ритм сердца остается синусовым. Чем тяжелее инфаркт миокарда, тем чаще наблюдается спонтанная смена ритма.

Нарушения ритма и проводимости при миокардите отмечаются постоянством. Возникнув, они, как правило, сохраняются в неизменном виде в течение всего времени наблюдения за больным. Нарушения возбудимости характерны для обеих болезней, но при инфаркте миокарда они носят обычно преходящий характер и через 1—2 дня исчезают бесследно. При миокардите они держатся более длительные сроки.

Острая сердечная недостаточность — характерный синдром инфаркта миокарда. Она нередко встречается и при миокардите. Приступ удушья возникает при инфаркте миокарда вследствие острой левожелудочковой недостаточности. Во всех наблюдавшихся нами случаях удушья при миокардите одновременно с признаками левожелудочковой недостаточности нам удавалось обнаружить увеличение печени, а иногда и пастозность голеней [Виноградов А. В., Глезер Г. А., Жданов Н. С., 1973]. Указанное различие объясняется тем, что удушье является дебютом острого инфаркта миокарда. Оно возникает если не в первый день болезни, то все же всегда в ее остром (некротическом) периоде.

Увеличение печени у больного миокардитом указывает, что его удушье возникло не в начале болезни, а представляет собой осложнение болезни, которая в течение некоторого времени протекала субклинически. Приведенное объяснение подтверждается данными анамнеза. При повторной беседе с больными (после выведения их из состояния удушья) все они припоминали, что их болезнь началась не внезапно, что они в течение некоторого времени болели либо «гриппом», либо другой «острой респираторной инфекцией», которая осложнилась удушьем.

Во многих случаях определение размеров сердца заметно облегчает дифференциальный диагноз инфаркта миокарда от миокардита и кардиомиопатией. Сердце у больного первичным инфарктом миокарда с нормальной до болезни высотой артериального кровяного давления имеет нормальные размеры. Даже у больных с повышенным артериальным давлением отмечается только умеренное увеличение левого желудочка. Значительное увеличение сердца характерно для миокардита, осложнившегося удушьем, т. е. для тяжелого миокардита. Умеренное увеличение левого желудочка часто встречается при легком миокардите, который протекает

без признаков левожелудочковой недостаточности.

В некоторых случаях миокардита на фоне диффузного воспаления соединительной ткани обнаруживаются сливные четко очерченные очаги фиброза, которые обычно локализуются в субэндокардиальных слоях сердца. Возникновение их связывают с тромбозом интрамуральных артерий или тебезиевых вен сердца. Острый инфаркт миокарда завершается образованием зоны кардиосклероза, локализация и размер которой может весьма напоминать очаг миокардитического кардиосклероза. Возникновению очага кардиосклероза в обоих случаях предшествует воспалительный процесс. Клинические особенности этого процесса при инфаркте миокарда были обозначены нами термином резорбционно-некротический синдром [Виноградов А. В. и др., 1971]. Умение выявить и правильно оценить признаки резорбционно-некротического синдрома заметно облегчают дифференциальный диагноз инфаркта миокарда от случаев миокардита с очагами крупноочагового кардиосклероза.

Активность миокардиальных ферментов в крови (сердечной фракции креатинфосфокиназы, миоглобина, первой и второй фракций лактатдегидрогеназы, α-гидроксибутиратдегидрогеназы) при инфаркте миокарда быстро достигает максимума и затем в течение нескольких дней понижается до исходного уровня. Активность этих ферментов в крови больных миокардитом повышается незначительно и остается умеренно повышенной в течение длительного времени. Для дифференциального диагноза важен не факт повышения активности фермента в крови, а характер изменения его активности во времени. Указанная задача решается посредством повторного определения активности фермента в крови. Целям дифференциального диагноза наиболее удовлетворяют результаты повторного определения миоглобина и сердечной фракции креатинфосфокиназы. По данным Ю. П. Никитина с соавт. (1983), содержание миоглобина в крови больного инфарктом миокарда достигает своего максимума через 4—8 ч после начала болезни. Максимальная активность сердечной фракции креатинфосфокиназы отмечается через 24 ч после начала болезни [Виноградов А. В. и др., 1979].

Диагностически значимые изменения ЭКГ в большинстве случаев инфаркта миокарда обнаруживаются в первые часы болезни. Хорошо изучен характер последующих изменений во времени начального и конечного комплексов. Первая ЭКГ, записанная у больного миокардитом, может быть идентична ЭКГ при инфаркте миокарда. Различия между ними легко обнаруживаются при сравнении серии ЭКГ. Деформация начальной части желудочкового комплекса при миокардите может быть идентична изменениям ее при субэндокардиальном и даже трансмуральном инфаркте миокарда. Зафиксированный на первой ЭКГ комплекс при миокардите длительное время сохраняется неизменным, тогда как при инфаркте миокарда он через несколько часов может заметно изменить свою форму. Реполяризационный комплекс ЭКГ при миокардите никогда не претерпевает эволюции, которая характерна для инфаркта миокарда.

Дифференциальный диагноз обширного рубцового поля при миокардите от острого инфаркта миокарда той же локализации облегчается оценкой функционального состояния прилежащих отделов миокарда. Акинезия, гипокинезия или парадоксальные движения инфарцированной стенки желудочка всегда сочетаются с повышенной подвижностью его противоположной стенки. Этот характерный признак инфаркта при миокардите и застойной кардиомиопатии не обнаруживается.

Диффузный характер накопления пирофосфата технеция на сцинтиграмме миокарда характерен для миокардита. Его очаговое накопление может наблюдаться как при остром инфаркте миокарда, так и при миокардите, осложнившемся образованием обширного поля рубцовой ткани. Нарушения в обмене гликопротеидов и мукопротеидов встречаются при обоих заболеваниях, но при миокардите они выражены более резко, чем при инфаркте миокарда [Максимов В. А., 1979].

Боль в области сердца относится к числу частых симптомов гипертрофической кардиопатии. Иногда она становится интенсивной. Она отличается от боли при инфаркте миокарда и стенокардии по длительности и иррадиации. Причиной диагностических трудностей является сочетание боли с изменениями ЭКГ, обусловленными гипертрофией перегородки сердца.

Наиболее подробно эти изменения описаны И. Ф. Затушевским (1979). По его данным, у 38,7 % больных гипертрофической кардиомиопатией обнаруживаются глубокие и широкие зубцы Q в отведениях V_{4-6} в сочетании с такими же зубцами либо в отведениях I и aVL, либо в отведениях III и aVF. Амплитуда зубца R в отведениях $V_{3,4}$ иногда оказывается меньше амплитуды его в отведении V_2. Указанные изменения иногда ошибочно рассматриваются как указание на перенесенный ранее инфаркт миокарда. Естественно, что болевой синдром в подобных случаях оценивается как начальный этап повторного инфаркта миокарда.

Окончательный диагноз может быть поставлен только после наблюдения за течением болезни. Интенсивная и нередко длительная боль в области сердца при гипертрофической кардиомиопатии не приводит к развитию полной картины инфаркта миокарда. На ЭКГ не появляется новых изменений, характерных для свежего инфаркта миокарда. Содержание миоглобина и активность сердечных изоферментов КФК и ЛДГ в крови остаются нормальными. На сцинтиграмме миокарда не удается обнаружить очагов накопления пирофосфата технеция. На эхокардиограммах выявляются признаки, характерные для гипертрофической кардиомиопатии. Окончательный диагноз ставится по данным вентрикулографии.

Суждение о характере боли, ее длительности и распространенности основывается на оценке больным его субъективных ощущений. Тяжесть состояния и многие другие факторы заметно влияют на способность больного к самоанализу. Чем тяжелее состояние больного, тем труднее получить от него надежную информацию о диагностически важных деталях болевого синдрома. Еще более серьезные диагностические трудности возникают вследствие однотипности осложнений. Острая недостаточность кровообращения – типичное осложнение тяжелого инфаркта миокарда. Клинически она проявляется в виде шока, одышки, удушья, отека легких. Тяжелый миокардит и застойная кардиомиопатия нередко осложняются тромбоэмболией легочной артерии с характерными для нее одышкой, удушьем, болью в груди и картиной шока или коллапса. Трудности дифференциального диагноза в подобных случаях особенно велики у больных среднего и пожилого возраста.

Тромбоэмболия легочной артерии иногда оказывается дебютом скрыто протекавшего миокардита. Она относится к числу нередких осложнений сердечной недостаточности при инфаркте миокарда и конгестивной кардиомиопатии. Источником эмболии оказываются чаще всего пристеночные тромбы сердца. Тромбоэмболия из вен таза и нижних конечностей, по данным А. В. Виноградова и Ф. Е. Новикова (1979), особенно часта у больных пожилого и старческого возраста, страдающих атеросклерозом с преимущественным поражением артерий головного мозга. Клиника ее у этих больных не осложнена болезнями сердца и проявляется болевым синдромом, острой недостаточностью кровообращения, нарушениями сердечного ритма и инфарктом легкого. Дифференциальный диагноз последнего синдрома описан в главе «Кровохарканье». Частота обнаружения и длительность существования других синдромов зависят от массивности тромбоэмболии.

Боль в груди (от умеренной до нестерпимой) наблюдается примерно в половине случаев тромбоэмболии легочной артерии. Возникновение ее связывают с легочной гипертонией [Савельев В. С. и др., 1983] и коронарной недостаточностью, обусловленной рефлекторной гипертонией в большом круге кровообращения [Виноградов А. В., 1956]. Локализуются они за грудиной, слева от грудины, в эпигастральной области или в задних отделах грудной клетки. Болевой синдром выражен максимально сразу же после возникновения эмболии. В дальнейшем боль уменьшается. Ее уменьшение одни авторы связывают с понижением давления крови в легочной артерии, другие – с применением анальгетиков.

Острая недостаточность кровообращения при эмболии легочной артерии проявляется (как и при инфаркте миокарда) синдромами острой сердечной недостаточности, артериальной гипотонией, а иногда и синдромом коллапса или шока. Выраженная и длительная артериальная гипотония приводит к недостаточности кровоснабжения сердца и мозга. На ЭКГ это проявляется признаками ишемии субэндокардиальных слоев миокарда. Локализация и выраженность стенозов отдельных коро-

нарных артерий определяют локализацию и выраженность очагов ишемии и повреждения на ЭКГ. По нашему опыту, эти очаги располагаются обычно на задней стенке левого желудочка. Т. А. Сорокина (1979) наблюдала их в передней или боковой стенках.

Гемодинамическое происхождение имеют и признаки недостаточности мозгового кровообращения. Они возникают вместе с гипотонией в большом круге кровообращения. В благоприятно протекающих случаях вместе с нею они и исчезают.

Вызванное эмболией резкое повышение давления крови в легочной артерии примерно в $^1/_3$ случаев приводит к острой правожелудочковой недостаточности – увеличению печени, повышенному кровенаполнению полых, а иногда и яремных вен. Над легочной артерией может появиться акцент II тона. Растяжение глиссоновой капсулы увеличенной печенью вызывает боль в эпигастральной области. Острая перегрузка правых отделов сердца проявляется на ЭКГ признаками перегрузки правого предсердия, блокады правой ножки пучка Гиса и синдромом S_I-Q_{III} [Злочевский П. М., 1970]. Указанные изменения ЭКГ в первый день болезни обнаруживаются в 70–80% случаев, в последующие дни они исчезают.

Частота нарушений сердечного ритма при эмболии легочной артерии зависит от возраста больных. Экстрасистолия нередко регистрируется у больных пожилого возраста. Пароксизмы мерцательной аритмии наблюдались нами у 10% больных пожилого и старческого возраста. Примерно такую же частоту этого осложнения мы наблюдали у больных этой же возрастной группы при долевой и сегментарной пневмонии.

Суммируя изложенное, можно сказать, что анализ боли в груди в сопоставлении с закономерностями течения болезни позволяет отличить случаи неосложненного инфаркта миокарда от случаев миокардита и кардиомиопатий. Диагностические трудности наблюдаются только при тяжелом течении этих болезней. Объясняются они возникновением одних и тех же осложнений: острой недостаточности кровообращения (острой сердечной недостаточности, коллапса или шока), нарушений сердечного ритма, тромбоэмболии ветвей легочной артерии. Подобные случаи нередко приводят к расхождению клинико-анатомических диагнозов. Следующий порядок обследования, может быть, позволит избежать или свести число таких расхождений к минимуму. После анализа клинических проявлений болезни необходимо исключить или подтвердить возможность инфаркта миокарда не только по данным серийной ЭКГ, но и по результатам серийного исследования активности изоферментов креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы, по содержанию в крови миоглобина, α-гидроксибутиратдегидрогеназы, а также по результатам эхокардиографии и сцинтиграфии миокарда.

В некоторых случаях решение вопроса о причине болевого синдрома в области сердца иногда приходится откладывать на более поздние сроки. Окончательный диагноз в подобных случаях ставят по результатам изучения особенностей клинического течения болезни, т. е. по анализу признаков, которые появляются на фоне болевого синдрома. Во всех случаях необходимо не только исключить диагноз инфаркта миокарда, но и обосновать диагноз миокардита или кардиомиопатии. Закономерности их течения и методы диагностики освещаются дополнительно в разделе «Недостаточность кровообращения».

Болезни аорты

Чрезвычайно интенсивная боль в груди наблюдается при нарушениях целостности аорты, которые могут быть вызваны кровоизлиянием в ее стенку, частичным или полным ее разрывом. Чаще всего встречается разрыв внутренней оболочки аорты, вслед за которым может наступить образование ложной или расслаивающей аневризмы.

В последнее десятилетие стали встречаться сообщения об успешном хирургическом лечении этих осложнений. Своевременная диагностика – непременный залог профилактики полного разрыва аорты, который угрожает каждому больному с аневризмой аорты или неполным разрывом ее стенки.

Ближайшими причинами разрыва аорты бывают обычно травма, кровоизлияние в мышечную оболочку аортальной стенки и прогрессирующее истончение стенки постепенно растущей аневризмы.

Расслаивающая аневризма аорты

Расслаивающая аневризма восходящей аорты. Чрезвычайно интенсивная боль в груди характерна для расслаивающей аневризмы аорты – довольно редкой болезни, которая все еще традиционно рассматривается как одно из осложнений коарктации аорты и дегенеративных болезней соединительной ткани, таких как несовершенный остеогенез, синдромы Марфана, Элерса – Данло.

Данные нашего сотрудника доцента В. И. Зенина, касающиеся 156 случаев этой болезни, свидетельствуют о том, что атеросклероз – самая частая причина образования расслаивающей аневризмы аорты.

Длительное существование артериальной гипертонии у лиц пожилого и старческого возраста с признаками атеросклероза приводит к дегенеративным изменениям в средней оболочке аорты и при отсутствии синдрома Марфана. По-видимому, этим и объясняется отмеченная всеми исследователями связь между образованием расслаивающей аневризмы аорты и длительной обычно высокой артериальной гипертонией, а также чрезвычайными физическими напряжениями.

Полагают, что расслаивающая аневризма аорты начинается с гематомы в ее средней оболочке, которая образуется вследствие нарушения целостности мелких сосудов, питающих аортальную стенку. Разрыв внутренней оболочки аорты чаще всего возникает на месте или вблизи атеросклеротической бляшки. Проникновение крови под интиму приводит к расслаиванию аортальной стенки. В большинстве случаев расслаивание охватывает около $^1/_2$ или $^3/_4$ окружности аорты. Расслаивание аортальной стенки по всей ее окружности с образованием двухпросветной аорты, т. е. аорты, состоящей из 2 трубок, вставленных одна в другую, встречается весьма редко. В. И. Зенин отметил его всего в 1,2% случаев.

Образование расслаивающей аневризмы аорты оканчивается разрывом обычно наружной, а иногда внутренней ее стенки. В первом случае бывают признаки внутреннего кровотечения в полость перикарда, легкое, средостение, в левую плевральную полость; во втором – образование двухпросветной аорты. Если первоначальный разрыв локализуется в восходящей части аорты, то расслаивание ее стенки может распространяться как в дистальном направлении, т. е. в направлении внутрисосудистого тока крови, так и в проксимальном, т. е. в сторону сердца. При разрыве нисходящего отдела грудной аорты стенка ее расслаивается только в дистальном направлении.

Клиническая картина расслаивающей аневризмы аорты чрезвычайно многообразна. Она складывается из признаков, обусловленных разрывом аортальной стенки, и признаков, являющихся последствием этого разрыва.

Сам по себе разрыв аортальной стенки сопровождается нестерпимой болью, которая объясняется растяжением болевых рецепторов, расположенных главным образом в ее адвентиции. Внутристеночная гематома приводит к расширению восходящей аорты. В некоторых случаях наблюдается расширение фиброзного кольца аортального клапана и образование аортальной недостаточности. Температура тела в большинстве случаев бывает субфебрильной и только в редких случаях повышается до 38 – 39 °С.

Расслаивание стенки может сопровождаться закупоркой просвета артерий, отходящих от аорты, – безымянной, общей сонной, подключичной, межреберных и венечных артерий сердца. К болевому синдрому в этих случаях присоединяются признаки недостаточного кровоснабжения органов, получающих кровь через перечисленные выше артерии.

Умеренная анемия возникает в самом начале болезни. По мере увеличения гематомы она нарастает. При образовании расслаивающей аневризмы аорты, как и при других острых кровотечениях, появляются тахикардия, лейкоцитоз и признаки централизации кровообращения: бледность кожи, олигурия. Поскольку расслаивающая аневризма аорты относится к числу редких заболеваний, внезапную нестерпимую боль в груди в первую очередь пытаются связать с более частыми болезнями сердца или легких. Чаще всего расслаивающая аневризма аорты принимается за инфаркт миокарда. Диагноз инфаркта миокарда был поставлен в 52 из 55 случаев расслаивающей аневризмы восходящего отдела аорты. Причина такого большого числа ошибок объясняется не только сходством клинической картины этих болезней, но и тем, что обе болез-

ни поражают в основном один и тот же контингент больных.

Расслаивающая аневризма чаще всего бывает в восходящем отделе аорты. Если принять во внимание, что восходящий отдел аорты частично располагается в полости перикарда и имеет одинаковую иннервацию с сердцем, то станет понятным, почему в практической работе расслаивающую аневризму аорты чаще всего приходится отличать от инфаркта миокарда, протекающего с выраженным болевым синдромом. Дифференциальный диагноз весьма труден, особенно при прорыве аневризмы в полость перикарда. Диагностические трудности объясняются в основном быстротечностью болезни. В редких случаях подострого течения расслаивающей аневризмы аорты у врача появляется время для более полного, а иногда и повторного обследования больного.

Правильному диагнозу в подобных случаях будет способствовать выявление следующих особенностей клинической картины сравниваемых болезней.

Боль при расслаивающей аневризме аорты всегда возникает внезапно. Максимальная интенсивность ее отмечается в самом начале болезни, т. е. в момент разрыва внутренней оболочки аорты. В дальнейшем отмечаются периоды усиления и ослабления боли. Ужесточение и ослабление боли можно связать с волнообразно протекающим процессом расслоения аортальной стенки. Боль при инфаркте миокарда тоже может возникать внезапно, но в начальном периоде болезни она часто бывает не столь интенсивной. Как уже отмечалось, для инфаркта миокарда характерно постепенное усиление боли.

Боль при расслаивающей аневризме восходящей аорты в большинстве случаев начинается за грудиной или в области сердца и более чем в половине случаев иррадиирует в спину, лопатки и в межлопаточное пространство. Особенно характерная миграция боли вдоль позвоночного столба вплоть до поясничной и крестцовой области. Нам приходилось наблюдать больного, у которого загрудинная боль вначале иррадиировала только в спину, через несколько часов стала иррадиировать в поясничную область, а еще позднее стала отдавать в пах и вдоль внутренних поверхностей бедер. Эта необычайная иррадиация боли объясняется распространением гематомы вдоль аорты, которая прилежит к позвоночному столбу.

Таким образом, боль в самом начале расслаивающей аневризмы аорты может совпадать с болью при инфаркте миокарда по локализации. Она отличается от боли при инфаркте миокарда по характеру нарастания и по иррадиации в спину. Иррадиация вдоль позвоночного столба встречается очень часто при расслаивающей аневризме аорты и не встречается при инфаркте миокарда.

Волнообразное усиление и ослабление боли – характерный симптом расслаивающей аневризмы аорты. Часто одновременно с усилением боли в груди удается отметить новые области ее иррадиации. Например, вначале боль в предсердечной области отдает только в шею и в спину. Во время очередного усиления она начинает ощущаться не только между лопатками, но и в пояснице и даже в мошонке.

Резко выраженный болевой синдром при расслаивающей аневризме аорты, как правило, не приводит к острой левожелудочковой недостаточности – характерному осложнению инфаркта миокарда, протекающему с такой же или даже значительно менее выраженной болью. Учащенное поверхностное дыхание довольно часто встречается при расслаивающей аневризме аорты, но ни в одном случае этой болезни не наблюдалось отека легких или тяжелого приступа сердечной астмы, часто присоединяющихся к инфаркту миокарда.

В диагностике инфарктоподобной формы расслаивающей аневризмы аорты большую помощь оказывают данные физических методов исследования. Особенное значение следует придавать результатам повторного определения ширины сосудистого пучка. Быстрое расширение сосудистого пучка – патогномичный признак расслаивающей аневризмы аорты и никогда не встречается при инфаркте миокарда. Расширение аорты в области ее дуги определяется пальпацией яремной ямки, в которой появляется характерная для аневризмы пульсирующая опухоль.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также и результаты аускультации больного. Приблизительно у $^1/_4$ больных инфарктоподобной формой расслаивающей аневризмы аорты над основанием сердца появляется систолический шум. Этот

шум отличается от систолического шума, часто выслушивающегося над основанием сердца при атеросклерозе аорты, тем, что он хорошо слышен на спине вдоль позвоночного столба.

Одновременно с систолическим шумом приблизительно в 15% случаев расслаивающей аневризмы восходящей аорты возникает отсутствовавший ранее диастолический шум. Появление этого шума объясняется острой аортальной недостаточностью вследствие расширения фиброзного кольца аортального клапана. Аортальная недостаточность при расслаивающей аневризме восходящей аорты выражена обычно нерезко и не приводит к появлению таких сосудистых признаков этого синдрома, как быстрый и скачущий пульс, непрерывный артериальный тон, капиллярный пульс Квинке или двойной шум Дюрозье.

ЭКГ при инфарктоподобной форме расслаивающей аневризмы аорты приблизительно в $^1/_3$ случаев остается нормальной. В остальных случаях на ЭКГ обнаруживаются признаки коронарной недостаточности или признаки очаговых изменений миокарда. Для расслаивающей аневризмы аорты характерно стойкое сохранение этих признаков на повторно снятых ЭКГ. Характерные для инфаркта миокарда динамические изменения ЭКГ не выявляются. Нарастающая анемия постоянно встречается при расслаивающей аневризме аорты и не характерна для инфаркта миокарда.

Суммируя изложенное, можно сказать, что болевой синдром доминирует в клинической картине расслаивающей аневризмы восходящей аорты, что он, как и при инфаркте миокарда, всегда сочетается с лейкоцитозом. Основные отличия от инфаркта миокарда заключаются в том, что боль и лейкоцитоз при расслаивающей аневризме аорты как в момент ее возникновения, так и в более поздние сроки не сочетаются с характерными для инфаркта миокарда изменениями ЭКГ.

Большое диагностическое значение следует придавать также уровню артериального давления и ритму сердца. Длительное существование тяжелой боли и лейкоцитоза при инфаркте миокарда, как правило, осложняется гипотонией и картиной кардиогенного шока. Длительная боль при расслаивающей аневризме восходящей аорты обычно не приводит к гипотонии. Артериальное давление у этих больных почти всегда остается высоким. Различного рода аритмии часто встречаются при инфаркте миокарда и очень редко при расслаивающей аневризме восходящей аорты.

Описанные признаки расслаивающей аневризмы восходящего отдела аорты становятся очевидными обычно на 2—7-й день болезни. Интересы терапии требуют, чтобы причина болевого синдрома была выяснена возможно раньше.

Расширение восходящей аорты может быть легко обнаружено рентгенологическим и эхокардиографическим методами исследования. Двухконтурная тень аорты — патогномичный признак расслаивающей аневризмы. К сожалению, выявляется этот признак весьма редко. В. И. Зенин обнаружил его только у 2 из 55 больных с инфарктоподобной формой расслаивающей аневризмы аорты.

Из других неинвазивных методов диагностики наиболее информативно ультразвуковое исследование сердца. Должно принять за правило производить в каждом случае боли в груди не только электрокардиографическое, но и эхокардиографическое исследование сердца.

Эхокардиография с одномерным изображением сердца обнаруживает характерные изменения подвижности его отделов при инфаркте миокарда и двойной контур аорты при ее расслаивающей аневризме. Ложный просвет располагается обычно спереди или сзади истинного просвета аорты. По данным А. В. Покровского (1979), он обычно не содержит структур, дающих эхосигналы. В течение отдельных фаз сердечного цикла истинный и ложный просветы аорты в одних случаях смещаются параллельно друг другу, в других случаях ложный просвет аорты совершает движение по волнообразной линии, во время диастолы отдаляясь, а во время систолы приближаясь к истинному просвету аорты.

Расслаивающая аневризма нисходящего отдела аорты относится к числу крайне редких заболеваний. В нашей клинике В. И. Зенин проанализировал клиническую картину 26 случаев этой болезни, которая у 25 больных оказалась осложнением общего атеросклероза с преимущественным поражением аорты и у одного больного сифилитического аортита. Болезнь начиналась во всех случаях с тяжелой нестерпимой бо-

ли в груди, которая продолжалась от 2 до 9 сут и оканчивалась коллапсом, обусловленным кровотечением из аорты. Это кровотечение происходит в левую плевральную полость или в ткань левого легкого. Такая локализация кровотечения объясняется особенностями расположения аорты в заднем средостении.

Нисходящая аорта располагается вдоль левого края позвоночного столба, который противодействует скоплению крови в этой стороне аортальной стенки, препятствуя тем самым ее расслоению, а следовательно, и разрыву. Расслоению подвергается часть окружности аорты, обращенная к левому легкому.

Скопление крови в левой плевральной полости отмечалось у каждого второго из наблюдавшихся больных. Несколько реже встречалось кровотечение одновременно в левое легкое или в плевральную полость. Значительно реже обнаруживались кровотечения в заднее средостение и в правую плевральную полость.

Соответственно трем главным локализациям кровотечений можно было отметить, что разрыв нисходящей части аорты сопровождается синдромом скопления крови в плевральных полостях, легочным кровотечением и синдромом кровотечения в заднее средостение со сдавлением расположенных в нем органов.

Расслаивающая аневризма нисходящей части грудной аорты начинается с нестерпимой боли во всей грудной клетке или только в левой ее половине. В редких случаях одновременно отмечается боль за грудиной. Боль иррадиирует в спину и в левое подреберье. Максимум боли через несколько часов после ее начала перемещается в межлопаточное пространство и в левое подреберье. Характерна также иррадиация боли вдоль позвоночника часто до поясницы. На более поздних этапах болезни иногда появляется сильная боль в правом подреберье. Причина ее – прорыв расслаивающей аневризмы в правую плевральную полость.

Одышка и анемия при расслаивающей аневризме нисходящей части грудной аорты выражены настолько ярко, что обращают на себя внимание уже при первом осмотре больного. Частое и поверхностное дыхание и необычную бледность кожи и видимых слизистых оболочек в начале болезни можно было бы связать с выраженным болевым синдромом, но боль может временно исчезать, тогда как одышка, бледность кожи и слизистых оболочек в это время не исчезают, а продолжают нарастать. В основе их неуклонного прогрессирования лежит внутреннее кровотечение.

В самом начале болезни кровь депонируется в стенке аорты, позднее начинается кровопотеря в ткань легкого, средостение, плевральные полости. Грудная аорта при образовании аневризмы в ее нисходящей части расслаивается обычно на большом протяжении, поэтому анемия обнаруживается без труда уже в начале болезни. Иногда бывают признаки гемолитической анемии, *развивающейся вследствие разрушения* эритроцитов в полости аневризмы. Тяжесть анемии в поздних стадиях болезни определяется величиной кровопотери, сопровождающей разрыв внешней оболочки аорты.

Одышка при расслаивающей аневризме аорты наступает, очевидно, не только вследствие кровопотери. В ее генезе большую роль играют механические и рефлекторные факторы: сдавление бронха растущей аневризмой, компрессионный ателектаз легкого вследствие гемоторакса, быстрое смещение средостения. Совокупное действие указанных причин приводит к тому, что приблизительно в 70 % случаев одышка становится вторым по выраженности признаком расслаивающей аневризмы нисходящей части грудной аорты. Одышка сопровождается сухим, обычно упорным кашлем, когда увеличивающаяся аневризма сдавливает места деления трахеи и бронхов.

Кровохарканье и гемоторакс относятся к числу диагностически надежных, к сожалению, поздних признаков расслаивающей аневризмы аорты. Они появляются только после прорыва аневризмы в ткань легкого или в плевральную полость. Внешний разрыв аневризмы в заднее средостение сопровождается как бы беспричинными кровоизлияниями в подкожную клетчатку левой половины грудной клетки и в основание шеи. В момент разрыва аорты возникает гипотония, которая весьма затрудняет или делает невозможным исследование больного. Вследствие этого часты диагностические ошибки.

Правильный диагноз подозревался только в 2 из 26 случаев расслаивающей аневризмы аорты в ее нисходящей ча-

ти, но и в этих случаях расслаивающая аневризма аорты была диагностирована как вторая из двух возможных болезней. В остальных случаях она принималась за опухоль средостения, опухоль или туберкулез легких, крупозную пневмонию, эмболию легочной артерии. Рентгенологическое исследование аорты во всех этих случаях, безусловно, облегчило бы выяснение истинной причины страдания, но в первые часы болезни это исследование откладывалось до улучшения состояния больного, а после внешнего разрыва аорты его уже нельзя было произвести из-за крайне тяжелого состояния больного.

Рентгенологическое исследование больного с расслаивающей аневризмой нисходящей части грудной аорты выявляет значительное расширение срединной тени и необычное выбухание нисходящей аорты в левое легкое. В двух наблюдавшихся нами случаях тень аорты была двухконтурной. Небольшие аневризмы нисходящей аорты лучше всего видны в левом косом положении, так как при исследовании в переднезадней проекции они оказываются за тенью сердца. Аневризмы большего размера легко выявляются и при исследовании больного в переднезадней проекции. В диагностически трудных случаях прибегают к рентгеноконтрастному исследованию. На аортограммах определяются размер аневризмы, ее протяженность.

Большинство ошибок в диагностике расслаивающей аневризмы аорты объясняется главным образом запоздалым обращением к эхокардиографическому и рентгенологическим методам исследования. Число этих ошибок можно заметно уменьшить, приняв за правило подозревать расслаивающую аневризму аорты у каждого пожилого больного, поступившего по поводу внезапно появившейся жестокой боли в груди с указанной выше иррадиацией. При резкой боли в груди должно стать обычным повторное электрокардиографическое и эхокардиографическое обследование больного, наблюдение за изменениями во времени активности ферментов крови, дыхательных шумов в легких, границ сердечной тупости и содержания гемоглобина.

Расслаивающая аневризма нисходящей части грудной аорты чаще всего принимается за одну из хронических болезней легких или средостения. У больных пожилого и старческого возраста обычно ставится диагноз рака бронха или опухоли средостения, осложнившихся геморрагическим плевритом. Диагноз туберкулеза легких ставится больным, у которых длительное течение этой болезни сопровождалось в прошлом повторными легочными кровотечениями. Кровохарканье в подобных случаях принимается за новое кровотечение. Гемоторакс либо остается невыявленным, либо принимается за геморрагический плеврит.

Расслаивающая аневризма аорты отличается от этих болезней острым началом. Болевой синдром при расслаивающей аневризме аорты возникает не только внезапно. С самого начала болезни он характеризуется такой интенсивностью боли, которая никогда не встречается ни при опухоли бронха, ни при туберкулезе легких. Геморрагический плеврит при раке бронха или опухолях средостения встречается в далеко зашедших стадиях болезни, когда у больного часто удается обнаружить признаки опухоли и ее метастазы в другие органы. К тому же начинается он обычно незаметно. Признаки сдавления органов средостения при расслаивающей аневризме аорты развиваются остро. Одновременно с болью появляются: затруднение глотания, вызванное сдавлением пищевода, непрерывный кашель, охриплость голоса. При опухолях средостения эти признаки развиваются обычно не остро, а постепенно. Больной привыкает к этим нарушениям и нередко даже не привлекает к ним внимание врача.

Гемоторакс при расслаивающей аневризме аорты появляется остро во время наблюдения за больным, а не до поступления его в стационар, как это характерно для туберкулеза легких. Расслаивающая аневризма аорты начинается и протекает остро и оканчивается неблагоприятно в ближайшие дни или недели болезни. Более хроническое течение характерно для туберкулеза и опухолей легкого и средостения.

Крупозная пневмония, так же как и расслаивающая аневризма нисходящей части грудной аорты, начинается внезапно, но анализ выраженности симптомов по ходу болезни позволяет отличить их друг от друга. Крупозная пневмония в большинстве случаев начинается с озноба и лихорадки, болевой синдром при ней выражен не так резко,

как при расслаивающей аневризме аорты. Повторное физическое исследование позволяет выявить характерную динамику ее аускультативных и перкуторных признаков. Рентгенологическое исследование и в этих случаях позволяет отличить крупозную пневмонию от расслаивающей аневризмы аорты.

Эмболия ветвей легочной артерии начинается внезапно и может осложниться одышкой, кровохарканьем и коллапсом, который может напоминать картину коллапса, осложнившего разрыв расслаивающей аневризмы аорты. Эмболия легочной артерии отличается от расслаивающей аневризмы аорты по характеру боли. Боль при эмболии легочной артерии менее интенсивна, чем при расслаивающей аневризме аорты, не бывает волнообразной и не склонна к миграции вдоль позвоночника. Важным дифференциально-диагностическим признаком является цианоз, характерный для эмболии легочной артерии, тогда как для расслаивающей аневризмы аорты характерен не цианоз, а бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Большую помощь в дифференциальном диагнозе этих клинических единиц могут оказать результаты электрокардиографического и рентгенологического исследования. При одной из них обнаруживается с самого начала болезни расширение нисходящей аорты, а при другой – признаки острой перегрузки правого желудочка, а нередко и инфаркта легких.

Суммируя изложенное, можно сказать, что главными признаками расслаивающей аневризмы нисходящей части грудной аорты, отличающими ее от других болезней грудной клетки, являются: внезапное развитие нестерпимой боли в груди с указанными выше особенностями их течения, неуклонно нарастающие анемия и одышка, расширение нисходящей части грудной аорты. Типичные осложнения – кровотечение в средостение, плевральные полости и ткань легкого.

Разрыв аневризмы грудной аорты

Нестерпимая боль обычно предшествует разрыву хронической аневризмы аорты, которая может быть врожденной или приобретенной. Врожденная аневризма аорты чаще всего локализуется в аортальных синусах, в восходящей аорте и тотчас ниже места отхождения левой подключичной артерии. Особенно часто аневризма аорты встречается при синдромах Шерешевского – Тернера, Элерса – Данло, Марфана, при стенозе перешейка аорты.

Синдром Марфана относится к числу врожденных болезней. Главные признаки его: необычайно высокий рост больных, непропорционально длинные конечности, врожденная эктопия хрусталика, кифоз, долихоцефалия, ладьевидная грудь, длинные «паучьи» пальцы, повышенная подвижность в суставах и обычно паховая грыжа. Обнаруживается повышенное выделение гликозаминогликанов (мукополисахариды) с мочой.

Неполноценность соединительной ткани при синдроме Марфана резче всего выражена в аорте. В средней оболочке ее всегда обнаруживают большое количество мукоидного вещества, структура которого резко нарушена. Особенно сильно страдает эластический каркас аортальной стенки. Часто отмечаются разрывы эластических волокон, мукоидная дегенерация основного вещества соединительной ткани, мелкокистозная дегенерация и некрозы средней оболочки. Вызванное указанными изменениями ослабление аортальной стенки приводит к образованию аневризм аорты, которые чаще всего располагаются в ее восходящей части и в вальсальвовом синусе. Разрыв интимы сопровождается обычно расслаивающей аневризмой аорты.

Синдром Элерса-Данло проявляется кардиомегалией, повышенной подвижностью суставов, необычайно эластичной кожей, в которой даже при минимальных травмах образуются многочисленные петехии и экхимозы. Дезинтеграция соединительной ткани при этом синдроме приводит к ослаблению артериальной стенки, вследствие чего образуются аневризмы вальсальвова синуса и расслаивающие аневризмы аорты.

Врожденные аневризмы нисходящей аорты чаще всего располагаются в области ее перешейка. Особенно часто они встречаются при синдроме Шерешевского – Тернера. Хотя коарктация аорты – врожденное заболевание, аневризмы, ее осложняющие, развиваются только после рождения.

Болевой синдром при разрыве врожденных аневризм аорты выражен обычно менее резко, чем при разрыве ра-

слаивающей аневризмы у больного атеросклерозом аорты. Объясняется это постепенным истончением стенки аорты, которое сопровождается дегенерацией всех заложенных в ней нервных окончаний.

Приобретенные аневризмы встречаются значительно чаще врожденных. Основная масса приобретенных аневризм принадлежит к числу атеросклеротических. Хотя инфекционные аневризмы могут образовываться в любом участке аорты, все же имеется некоторая предрасположенность сифилитических аневризм к восходящей части аорты, а микотических – к синусу Вальсальвы, к незараженному артериальному протоку и к участкам аорты, на которых производились реконструктивные операции.

Болевой синдром при разрыве хронической приобретенной аневризмы выражен весьма ярко. Особенно склонна к разрыву мешковидная аневризма. Стенка этих аневризм при их увеличении постепенно истончается. Во всех наблюдавшихся нами случаях разрыву предшествовало усиление боли. На основании длительного наблюдения за больными можно отметить, что прогрессивно растущая аневризма аорты протекает с волнообразным усилением боли. Кратковременные периоды жестокой боли сменяются более или менее длительными периодами, во время которых отмечается только умеренная боль. При угрожающем разрыве аневризмы боль становится нестерпимой и почти непрерывной.

Локализация аневризмы оказывает решающее влияние на клиническую картину, возникающую после ее разрыва. Стенка врожденной аневризмы вальсальвова синуса настолько истончена, что разрыв ее иногда не вызывает резких болевых ощущений. Разрыву микотической аневризмы вальсальвова синуса предшествует жестокая боль, которую в период ее усиления не удается купировать даже морфином.

При угрожающем разрыве боль вызывается скорее всего пенетрацией аневризмы в толщу миокарда. Болевые ощущения при разрыве аневризмы возникают, очевидно, вследствие нарушения целостности аорты, эпикарда, миокарда и эндокарда. Сразу же после разрыва боль уменьшается, появляются выраженная одышка и картина аортальной недостаточности, выраженность признаков которой определяется размерами сброса крови из аорты в полость сердца.

Состояние больного вскоре после происшедшей катастрофы заметно улучшается, одышка исчезает или становится менее выраженной. Дальнейшее течение болезни определяется величиной сброса крови через аортально-сердечный шунт.

Аневризмы вальсальвова синуса протекают скрытно, поэтому характерная картина его разрыва возникает при врожденной аневризме как будто бы среди полного здоровья, а при сифилитическом аортите или затяжном септическом эндокардите вначале оценивается как неожиданно возникшее осложнение этих болезней, например как микотическая эмболия венечной артерии. Болевой синдром не имеет никаких специфических признаков, он мало чем отличается от болевого синдрома при расслаивающей аневризме восходящей аорты. Истинная причина болей в предсердечной области выясняется только после формирования острой аортальной недостаточности.

Нормальная активность креатинфосфокиназы и нормальная ЭКГ позволяют отличать разрыв аневризм вальсальвова синуса от инфаркта миокарда. Нормальная ширина аортальной тени позволяет отличать разрыв аневризмы вальсальвова синуса от расслаивающей аневризмы восходящей аорты. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга и по клиническому течению.

Аневризмы восходящей аорты, особенно мешковидные, большей частью оказываются сифилитическими. Аневризмы нисходящей аорты чаще всего имеют атеросклеротическое происхождение. Стенка этих аневризм резко истончена, но разрыв их встречается крайне редко. За несколько месяцев до разрыва появляется сильная боль, локализация и иррадиация которой определяются локализацией хронической аневризмы. Диагностика разрыва аорты в подобных случаях обычно не представляет значительных затруднений.

Аневризма грудной аорты со сдавлением прилежащих органов

Большинство приобретенных и врожденных аневризм грудной аорты протекает без сколько-нибудь выраженных

нарушений субъективного самочувствия. Скрытое (безболевое) течение особенно характерно для аневризм нисходящей аорты. Диффузные или мешковидные аневризмы восходящей аорты приблизительно в половине случаев протекают с нерезко выраженной болью за грудиной или в спине. Аневризма аортальной дуги часто впервые проявляет себя признаками сдавления органов заднего средостения.

Сильная боль в груди при аневризме аорты встречается редко. Обычно она наблюдается при мешковидных аневризмах, вызывающих эрозию грудины, ключицы, ребер или сдавливающих корешки спинномозговых нервов. Непереносимая боль при диффузной аневризме восходящей аорты сифилитического происхождения обусловливается как поражением аортальной стенки, так и сопутствующим сужением устий коронарных сосудов.

Диагноз диффузной аневризмы аорты может быть заподозрен на основании одного только клинического исследования. Характерным признаком бывает расширение сосудистого пучка, который особенно выступает влево во втором или первом межреберье. Расширение аортального кольца приводит к появлению диастолического шума относительно аортальной недостаточности. Одновременно с диастолическим всегда выслушивается и систолический шум.

Аускультативная картина аортальной недостаточности, присоединившейся к диффузному расширению восходящей аорты, отличается от недостаточности аортального клапана иного происхождения характером второго тона сердца и особой проводимостью диастолического шума.

Второй тон сердца при расширении восходящей аорты усилен и имеет металлический оттенок, а при клапанной недостаточности аорты он обычно ослаблен. Диастолический шум при аортальной недостаточности, осложняющей аневризму восходящей аорты, хорошо проводится вдоль правого края грудины, тогда как при клапанной аортальной недостаточности он лучше всего проводится вдоль левого края грудины. Вследствие этой особенности проведения диастолический шум слышен при аневризме аорты в четвертом межреберье у правого, а при клапанной аортальной недостаточности — у левого края грудины.

Окончательный диагноз устанавливается только после радионуклидного и рентгенологического исследования. Если аневризма не имеет большого пристеночного тромба, то тень ее в отличие от теней, располагающихся в средостении опухолей, всегда пульсирует. Изотопная сцинтиграфия позволяет установить размеры и форму аневризмы и легко отличить ее от опухолей средостения. Контрастирование аорты рекомендуют применять только у больных, отобранных для хирургического лечения аневризмы. На аортограммах стараются установить размер и форму аневризмы, состояние приводящего и отводящего участков аорты, наличие пристеночного тромба, состояние прилежащих к аневризме органов. Дифференциальный диагноз аневризмы грудной аорты, протекающей без нестерпимой боли, приводится в главе «Пневмония».

Болезни легких

Острая нестерпимая боль в груди при болезнях легких вызывается раздражением париетальной плевры. С особым постоянством она встречается при пневмотораксе, фибринозном плеврите. К этой группе болезней можно отнести и пневмомедиастинит, так как болезни легких являются самой частой его причиной.

Пневмоторакс начинается обычно с внезапной боли в какой-либо половине грудной клетки. Выраженность возникающей при этом одышки резко варьирует от одного случая к другому. Нам приходилось встречать больных с небольшим пневмотораксом, которые не предъявляли никаких жалоб и которые не могли указать время его возникновения. Правильный диагноз был поставлен только после рентгенологического исследования. Во всех остальных случаях возникновение пневмоторакса сопровождалось внезапной односторонней болью и одышкой, которые возникали в покое, во время кашля или при физическом напряжении, например в родах, во время натуживания в туалете. Несомненно, наиболее частой причиной является сильный приступообразный кашель, который приводит к 20-кратному повышению внутрибронхиального давления.

Воздух поступает в плевральную полость через разрыв в висцеральной пле-

ме. Терапевту чаще всего приходится иметь дело со спонтанным пневмотораксом, который в большинстве случаев протекает доброкачественно и заканчивается исчезновением воздуха через 3—5 дней от его возникновения. Клапанный пневмоторакс встречается редко, протекает с прогрессирующим нарастанием боли и одышки. Давление воздуха в плевральной полости может стать выше атмосферного. Вызванное этим смещение органов средостения приводит к развитию угрожающих жизни симптомов.

Клиническая картина пневмоторакса может быть весьма яркой, и тогда правильность диагностики его не представляет затруднений. К сожалению, типичная клиническая картина пневмоторакса нам встречалась значительно реже, чем малосимптомная. Возможно, вследствие этого мы полностью разделяем мнение Р. Хеглина (1965), считая, что диагноз пневмоторакса клинически поставить часто очень трудно.

Диагностические трудности заметно уменьшаются, если «большая тройка» признаков пневмоторакса (*боль в груди*, одышка, тахикардия) появилась после травмы, гастроскопии, торакоцентеза, перикардоцентеза, пункционной биопсии печени, блокады звездчатого узла или плечевого сплетения. Значительно труднее поставить диагноз спонтанного пневмоторакса, который возникает среди, казалось бы, полного здоровья, часто у больных среднего возраста.

Внезапное начало болезни, острая боль в груди, одышка, иногда резко выраженная, и тахикардия нередко наблюдаются и в начале инфаркта миокарда. Больного с подозрением на инфаркт миокарда осматривают в постели, поэтому характерное для пневмоторакса *отставание пораженной стороны грудной клетки* при дыхании остается незамеченным. Тимпанический оттенок перкуторного звука при небольшом пневмотораксе выражен обычно неотчетливо.

Правильный диагноз легко устанавливается при рентгеноскопии или при рентгенографии, так как эти методы легко обнаруживают присутствие в плевральной полости даже сравнительно небольших количеств воздуха. Не меньшее диагностическое значение имеют и отрицательные результаты исследования: отсутствие динамических изменений ЭКГ и нормальная активность аминотрансфераз в сыворотке крови.

Острая нестерпимая боль в груди при **эмфиземе средостения** во многом напоминает боль при обширном инфаркте миокарда. Нам не всегда удавалось выяснить причину эмфиземы средостения, хотя диагноз и представлялся несомненным, так как подтверждался подкожной крепитацией на шее и верхней половине грудной клетки. Рентгенологическое исследование в подобных случаях *выявляло свободный воздух в средостении*. Пузырьки воздуха, располагаясь по периферии сердца и легких, иногда образуют вокруг них своеобразную светлую корону.

Тщательное изучение анамнеза позволяло в большинстве случаев связать пневмомедиастинум с разрывом какого-либо воздухсодержащего органа: трахеи, бронхов, пищевода. Иногда эмфизема средостения развивалась одновременно с пневмотораксом, и причину их возникновения удавалось выявить только после длительного и всестороннего изучения больного. Отличить эмфизему средостения от инфаркта миокарда в большинстве случаев удавалось на *основании результатов клинического исследования*.

Сухой плеврит чаще всего оказывается одним из признаков какой-либо болезни легких или многосистемных поражений. Иногда он оказывается только первым проявлением этих болезней, иногда их легкой формой. Выраженность болевых ощущений в груди при сухом плеврите может резко отличаться от одного случая к другому.

В тяжелых случаях больные занимают вынужденное положение на больном боку или сидят в постели. Движения скованы, так как любое из них резко усиливает боли, которые чаще всего носят колющий характер. Дыхание *поверхностное: малейшее углубление* его резко усиливает боли.

Подвижность грудной клетки ограничена, особенно на больной стороне, которая заметно отстает при дыхании. При аускультации выслушивается характерный шум трения плевры. Ослабление дыхательных движений легких часто сопровождается образованием дисковидных ателектазов. На пораженной стороне ограничивается подвижность диафрагмы.

Боль в груди появляется обычно за 2—5 дней до шума трения плевры. Температура тела при сухом плеврите часто остается нормальной. В тех случаях,

когда имеется лихорадка, выраженность и длительность ее определяется основным заболеванием. Если сухой плеврит бывает фазой экссудативного плеврита, шум трения плевры и боль в груди исчезают после появления экссудата.

Наиболее острая боль в груди отмечается при **плевродинии** (эпидемической миалгии), которую вызывают вирусы из группы Коксаки. Боль в груди при этой болезни появляется за 3–7 дней до шума трения плевры и продолжается в течение 1–2 нед. Боль локализуется в нижней части грудной клетки по ходу диафрагмы. Эти диафрагмальные плевриты трудно диагностировать из-за полного отсутствия характерного шума трения плевры. Часто боль иррадиирует в живот.

Боль в груди при **периодической болезни** (средиземноморская лихорадка) возникает за несколько дней до лихорадки, продолжается в течение нескольких дней. При тщательном рентгенологическом контроле удается обнаружить небольшой экссудат в плевральной полости, который обычно располагается в одном из костодиафрагмальных синусов.

Лихорадка держится в течение нескольких часов или дней. Приступы боли в груди повторяются обычно через определенные промежутки времени. Течение их стереотипное. Отдельные приступы отличаются друг от друга только по интенсивности боли, ее распространенности и продолжительности. Диагноз значительно облегчается знанием национальности больного и сочетанием боли в груди с другими проявлениями периодической болезни.

Сухой плеврит при **синдроме Дресслера** обычно оказывается только первой фазой экссудативного плеврита. Одновременное появление сухого или экссудативного перикардита и пневмонии заметно облегчает диагноз. Сухой плеврит при системных заболеваниях и опухолях протекает без резкой боли в груди. Он никогда не бывает ведущим признаком болезни.

Приложение V–1

Причины длительных и повторяющихся болей в груди

I. Кардиалгия.
  1. Стенокардия (грудная жаба).
  2. Некоронарогенные кардиалгии.
     Нейроциркуляторная дистония.
     Климактерическая кардиопатия.
     Пролабирование митрального клапана.
     Миокардит и кардиомиопатия.
     Ревмокардит.
     Аорталгия.

II. Болезни других органов грудной клетки.
  Болезни легких и плевры.
  Болезни органов средостения.
  Болезни диафрагмы.

III. Болезни грудной стенки.
  1. Поражение межреберных нервов.
     Опоясывающий лишай.
     Межреберная невралгия.
     Синдром скользящих реберных хрящей.
  2. Поражение мышц грудной клетки и верхних конечностей.
     Синдром малой грудной мышцы.
     Фибромиозит.
     Синдром передней лестничной мышцы.
     Рефлекторная дистрофия верхней конечности (синдром плечо – кисть).
  3. Болезни костей и суставов.
     Шейный остеохондроз.
     Синдром Титце.
     Манубриостернальный синдром.
     Ксифоидалгия.
  4. Другие болезни.
     Болезни молочной железы.
     Болезнь Мондора.

Приложение V–2

Причины острой нестерпимой боли в груди

I. Болезни сердца.
  1. Инфаркт миокарда.
  2. Перикардит.
  3. Миокардит и кардиомиопатия.

II. Болезни аорты.
  1. Расслаивающая аневризма аорты.
     Расслаивающая аневризма восходящей аорты.
     Расслаивающая аневризма нисходящей аорты.
  2. Разрыв аневризмы грудной аорты.
     Травматическая (ложная) аневризма аорты.
     Врожденная аневризма грудной аорты.
     Приобретенная аневризма грудной аорты.
  3. Аневризма грудной аорты со сдавлением прилежащих органов.

III. Болезни легких.
  1. Пневмоторакс и пневмомедиастинум.
  2. Сухой плеврит.
  3. Эпидемическая миалгия.
  4. Периодическая болезнь.

Глава VI
БОЛЬ В ЖИВОТЕ

Принято различать три типа боли в животе: висцеральную, соматическую и отраженную. Каждому из этих типов присущи характерные черты, знание которых облегчает выяснение причин болевых ощущений.

Висцеральная боль возникает непосредственно в пораженном органе. Она носит тягостный характер и сопровождается обычно потоотделением, тошнотой, рвотой, резким побледнением кожи. Все попытки больного уменьшить эту боль, изменяя, например, положение тела в постели, оказываются безуспешными. В зависимости от пораженного органа эта боль хотя и с трудом, но все же может быть локализована в эпигастрии, в околопупочной области или над симфизом.

Соматическая боль вызывается раздражением париетальной брюшины. Она отличается большой интенсивностью и больной может хорошо определить ее локализацию. Например, при остром аппендиците боль может быть точно локализована в точке Мак-Бернея. Кашель и движения резко усиливают соматическую боль.

Отраженная боль впервые была изучена Г. А. Захарьиным и Head. Появляется она при очень интенсивном раздражении пораженного органа, переходит по всему нейросегменту, а иногда иррадиирует даже на соседние сегменты. Отраженная боль в животе наблюдается при заболеваниях головного мозга, мозговых оболочек и многих внутренних органов. Умение отличать отраженную боль от соматической лежит в основе дифференциального диагноза острого живота, который является показанием к неотложной лапаротомии, а боли в животе, при которой хирургическое вмешательство противопоказано.

Широкий диапазон болевых ощущений — от вполне переносимого дискомфорта до невыносимых страданий, о которых мы судим по рассказу и поведению больного, при целенаправленном расспросе может дать весьма ценную диагностическую информацию. Поэтому жалобы на болевые ощущения в животе всегда должны быть детализированы. Прежде всего необходимо выяснить давность боли. Длительно существующая боль, даже если она интенсивная, оставляет врачу достаточно времени для диагностического исследования.

Особое внимание должно быть обращено на недавно возникшую боль, так как она нередко оказывается предвестником острого живота. Интенсивность боли сама по себе не имеет решающего диагностического значения и не указывает на опасность для жизни больного и на необходимость хирургического вмешательства. Особенно опасна непрерывная боль, возникающая обычно при раздражении брюшины. Боль в виде отдельных схваток (колика) характерна для заболеваний полых органов.

Необходимо выяснить также локализацию, иррадиацию и миграцию боли. Боль в плече, появившаяся одновременно с болью в животе, указывает на вовлечение в болезненный процесс диафрагмы. Боль при аппендиците нередко начинается под ложечкой или вокруг пупка и только позднее перемещается в правую подвздошную область. Важное диагностическое значение имеют симптомы и признаки, сопутствующие боли: тошнота, рвота, диарея, желтуха, анурия, гематурия, замедление или учащение пульса. Общеизвестно большое диагностическое значение периодичности боли, ее связи с приемом пищи или некоторых лекарств.

Интенсивность боли в животе и опасность вызвавшей ее причины для здо-

ровья и жизни больного изменяются независимо друг от друга.

Нерезкая боль при прикрытой перфорации язвы двенадцатиперстной кишки является показанием к срочному оперативному вмешательству, которое противопоказано даже при нестерпимой боли, сопровождающей, например, табетический криз или диабетический кетоацидоз. Учитывая ограниченное практическое значение указанного признака, в ряде случаев целесообразно разделять боль в животе на разлитую и ограниченную. Первая охватывает весь живот, вторая ощущается только в какой-либо одной его области.

Диффузный перитонит представляет собой классический пример разлитой боли в животе. Появление этой боли всегда сопровождается признаками раздражения брюшины – тоническим напряжением мышц передней стенки живота и положительным симптомом Щеткина – Блюмберга. Разлитая боль в животе может быть и схваткообразной. Она вызывается не раздражением париетальной брюшины, а периодическими мощными сокращениями гладких мышц полых органов, расположенных в брюшной полости и в забрюшинном пространстве. Ограниченная боль, особенно если она протекает с явлениями раздражения брюшины, при неразумной тактике врача может оказаться предтечей разлитого перитонита.

С первых же дней работы в многопрофильной городской больнице терапевт убеждается в необходимости твердого знания различий между отраженной болью в животе и болью, которая возникает при болезнях органов желудочно-кишечного тракта, печени, поджелудочной железы. Известную помощь в овладении этим знанием могут оказать изложенные ниже данные.

Острый аппендицит

Умеренная боль в животе и как бы беспричинная рвота иногда оказываются первым проявлением острого аппендицита. Повторная рвота чистым желудочным соком характерна для более тяжелых случаев болезни. Возможны и другие ее дебюты. Наиболее частым из них является начало с боли в околопупочной или в подложечной области. Иногда боль разлитая и ощущается по всему животу. Спустя несколько часов после начала боль перемещается в правую подвздошную область. Через несколько часов после начала болезни спонтанная боль в точке Мак-Бернея может прекратиться, но болезненность при надавливании сохраняется. Язык к этому времени всегда обложен, а выдыхаемый воздух имеет неприятный запах.

Прогрессирование воспалительного процесса и распространение его на париетальную брюшину сопровождается напряжением мышц правой подвздошной области и признаками раздражения брюшины. Об этом же свидетельствует появление боли в правой подвздошной области при покашливании больного, при перкуссии брюшной стенки в подложечной области или в любом другом месте, при толчкообразной пальпации в левой подвздошной области, при быстром введении 30–50 мл воздуха в прямую кишку.

Температура тела в начале болезни обычно нормальная, а в более поздние сроки – субфебрильная. При типичном расположении отростка функция прямой кишки и мочеиспускание не изменяются. Содержание лейкоцитов в крови повышено до $10–12 \cdot 10^9$/л. При деструктивном аппендиците оно повышается до $15–20 \cdot 10^9$/л. При гангренозном аппендиците содержание лейкоцитов в крови может оставаться нормальным.

Описанная клиническая картина наблюдается в большинстве, но не во всех случаях аппендицита. При атипичном расположении отростка в малом тазу или ретроцекально клиническая картина его воспаления может напоминать картину острого заболевания прилежащих к нему органов.

Воспаление отростка, расположенного ретроцекально и ретроперитонеально, начинается, как правило, со рвоты, а не с боли. Напряжение мышц в правой подвздошной области не определяется. Симптом Щеткина-Блюмберга оказывается отрицательным. Связь первой повторной рвоты с аппендицитом в подобных случаях устанавливается по нерезкой болезненности, которая выявляется придавливанием отростка к подвздошной мышце больного при выпрямленной правой ноге. Клиническая картина ретроцекального аппендицита напоминает картину правосторонней почечной колики, от которой его нередко и приходится отличать.

Верхушка длинного червеобразного отростка располагается иногда вблизи печени. Воспаление его в подобных случаях напоминает острый холецистит. Неотложность состояния нередко не оставляет врачу времени для выяснения диагноза по характеру течения болезни. В подобных случаях необходимо обратить внимание на следующие признаки. Иррадиация боли в правую лопатку, появление легкой желтушности склер, схваткообразной боли с быстрым повышением температуры тела во время приступа и быстрое понижение ее до нормального уровня после прекращения приступа характерны для холецистита. Увеличенный желчный пузырь при дыхании двигается вверх и вниз, а аппендикулярный инфильтрат обычно неподвижен. Лапароскопия может оказать значительную помощь в дифференциальном диагнозе этих болезней.

Когда червеобразный отросток расположен в малом тазу, воспаление его нередко сопровождается не только рвотой, но и диареей. Причина диареи и схваткообразной боли в животе становится ясной только после появления постоянных болей и напряжения мышц брюшной стенки. Если перитонеальные явления выражены нерезко, болезнь иногда ошибочно принимается за аднексит или другое острое гинекологическое заболевание (см. «Болезни женских половых органов»). Иногда его принимают за токсико-пищевую инфекцию.

После прикрытой перфорации язвы желудка или двенадцатиперстной кишки, печеночного изгиба толстой кишки, желчного пузыря вокруг перфорационного отверстия образуются рыхлые спайки. Разрыв их приводит к затеканию инфицированного экссудата обычно вдоль задней стенки ободочной кишки в правую подвздошную область. Формирование гнойника в этой области сопровождается лихорадкой, появлением болей, мышечной защиты и других признаков раздражения брюшины. Терапевт встречается с указанной диагностической трудностью также в случаях билиарного перитонита, развившегося без перфорации желчного пузыря. Знание анамнеза болезни позволяет отличить это осложнение от периаппендикулярного инфильтрата.

Болезни органов грудной полости

Боль в животе и напряжение мышц брюшной стенки встречается при многих внутренних, инфекционных и нервных болезнях. Хроническое течение некоторых из этих болезней (например, сахарного диабета) периодически прерывается обострениями, во время которых развиваются клинические синдромы, которые близко напоминают аппендицит. Червеобразный отросток удаляют почти у всех больных рецидивирующим перитонитом не из-за 100 % заболеваемости их аппендицитом, а из-за невозможности провести достаточно надежно дифференциальный диагноз аппендицита и периодической болезни. По этой же причине выполняют аппендэктомию во многих случаях болезни Крона. Умение отличить эти болезни от аппендицита позволяет избежать операции, не только ненужной, но нередко и опасной для жизни больного.

В практике терапевта особенно часто приходится проводить дифференциальный диагноз острого аппендицита и правосторонней пневмонии, правосторонней почечной колики и острого гастроэнтерита. Другие болезни встречаются значительно реже, поэтому они описываются более кратко.

Правосторонняя пневмония

Следующие особенности болевого синдрома представляются нам важными при обсуждении дифференциального диагноза пневмонии и истинного (хирургического) острого живота.

Острая боль в животе с раздражением брюшины наблюдается только в начале пневмонии, причем эта пневмония может быть бактериальной, вирусной, долевой или мелкоочаговой. По нашим наблюдениям, признаки раздражения брюшины сопутствуют острым респираторным заболеваниям только при осложнении их пневмонией. Само собой разумеется, что пневмония присоединяется к острым респираторным заболеваниям необязательно в первый день их существования. Больной с разлитым перитонитом, даже находясь в тяжелом состоянии, все равно всегда помнит момент, когда у него возникла острая боль в животе. Она начинается внезапно

и сразу же охватывает весь живот. Больной пневмонией может отметить, что сильная боль в животе началась утром, после обеда, ночью, но он не помнит того момента, который отделяет период здоровья от начала тяжелой болезни.

Боль в животе проявляется иногда раньше физически и рентгенологически определяемых признаков пневмонии. Она всегда ощущается в одной и той же области и охватывает, как правило, только правую, реже только левую половину живота. Соответственно этому определяется ригидность мышц передней стенки живота только с одной стороны. При воспалительных заболеваниях органов брюшной полости мышечная защита чаще всего оказывается четко локализованной. Над пораженным органом (например, над червеобразным отростком) она выражена всегда значительно резче, чем в отдалении от него. Следует отметить, что у юношей и детей в самом начале аппендицита иногда развивается выраженная ригидность мышц всего живота, однако она держится недолго, всего 1—3 ч, после чего этот «расширенный» ответ сменяется обычной картиной локальной болезненности и ригидностью в правой подвздошной области. Зона ригидности при истинном перитоните никогда не уменьшается в размерах.

Мышечная защита при перитоните отличается постоянством. Выраженность рефлекторной мышечной защиты со временем изменяется. Если отвлечь внимание больного, то при отраженной боли в животе нередко удается преодолеть ригидность брюшной стенки и проникнуть пальпирующей рукой в глубь брюшной полости. Ригидность брюшной стенки при перитоните остается постоянной, а при пневмониях она непостоянна. При повторных обследованиях больного часто удается заметить, что она то усиливается, то ослабевает. А. П. Подоненко-Богданова (1968) предполагает, что это связано с динамикой воспалительного процесса в легких. Другими словами, боль в животе и мышечная защита при перитоните в течение нескольких часов сохраняются без изменений и никогда не встречаются раздельно, что часто не наблюдается при пневмониях.

Дифференциальный диагноз значительно облегчается анализом других признаков сравниваемых болезней. Пневмония начинается с лихорадки, которая нередко сопровождается однократным или повторными ознобами. Температура тела при прободной язве желудка в первое время остается нормальной, при аппендиците она иногда умеренно повышается. Герпетическая сыпь на лице и гиперемия лица нередки при пневмониях и не наблюдаются при перитонитах. Тахикардия не может считаться надежным дифференциально-диагностическим признаком, так как бактериальные пневмонии протекают обычно с тахикардией, а при вирусных пневмониях иногда отмечается относительное замедление пульса. Для перитонита характерно нарастание тахикардии по ходу заболевания. Нам никогда не удавалось использовать одышку в качестве надежного критерия в дифференциальном диагнозе пневмонии и аппендицита, хотя другие авторы указывают на большое дифференциально-диагностическое значение этого признака. Расхождение мнений объясняется скорее всего различиями контингента больных по возрасту.

Пневмония, как и другие лихорадочные заболевания, обычно сопровождается запором. В начале перитонита нередко наблюдаются рвота и диарея, последняя позднее сменяется запором. Доскообразный живот при перитоните не участвует в акте дыхания, а брюшные рефлексы у этих больных не вызываются. При прободениях полых органов в брюшную полость поступает газ, скопление которого под диафрагмой приводит к исчезновению печеночной тупости. Скопление свободного газа в брюшной полости определяется рентгенологически или перкуссией. Несомненно, более важное дифференциально-диагностическое значение имеют результаты аускультации живота. Перистальтические шумы в животе здорового человека возникают через каждые 4—5 с, при перитонитах они исчезают или резко ослабевают. При отраженной боли в животе их слышимость не изменяется.

Больные перитонитом стараются не шевелиться в постели, так как каждое сокращение мышц живота сопровождается у них болью. Колени нередко подтянуты к животу. Язык сухой и обложен. Живот через 5—6 ч после начала болезни постепенно вздувается, одновременно с этим появляется характерное выражение лица (лицо Гиппокра-

та). В начале перитонита часто возникает рвота, которая позднее исчезает и вновь появляется при превращении локализованного перитонита в разлитой. Больной пневмонией с отраженной болью в животе может свободно двигаться в постели, брюшная стенка у него со временем перестает быть напряженной. Болезненность при ректальном исследовании – характерный признак перитонита. Ректальное исследование при пневмонии безболезненно.

Локальный и разлитой перитониты протекают обычно с лейкоцитозом порядка $10-15 \cdot 10^9$/л и повышенной СОЭ. Лейкоцитоз в некоторых случаях пневмонии достигает $20-40 \cdot 10^9$/л, а в некоторых случаях отсутствует. При физическом и рентгенологическом исследовании грудной клетки нередко выявляются характерные признаки пневмонии, которые при перитоните отсутствуют.

Плеврит и экссудативный перикардит

Воспаление плевры сопровождается раздражением 6 нижних межреберных нервов. В зонах их иннервации (кожа и мышцы *нижней части грудной клетки* и живота) появляется боль. Нередко она ощущается только в животе. Если боль локализуется только в правой половине живота и сопровождается тошнотой, рвотой, то возникает предположение об остром аппендиците. Боль в животе особенно часто наблюдается при диафрагмальном плеврите. Она усиливается при кашле и глубоком дыхании, поэтому больной дышит часто и поверхностно. Шум трения плевры улавливается только при локализации воспалительного процесса в переднебоковых областях грудной клетки. Шум трения диафрагмальной и медиастенальной плевры не выслушивается.

Дифференциальный диагноз диафрагмального плеврита и аппендицита труден. *Больной диафрагмальным плевритом* свободно присаживается в постели, легко меняет положение, поворачиваясь с одного бока на другой. Больной аппендицитом избегает указанных движений, так как они усиливают боль в животе. Медленно надавливая ладонью на переднюю брюшную стенку, у больного плевритом можно пройти в глубь живота. Этого никогда не удается достигнуть при аппендиците из-за развивающегося напряжения мышц брюшной стенки. Головная боль часто встречается при плеврите и очень редко при аппендиците.

Диафрагмальный плеврит является причиной боли в животе при инфаркте легкого и некоторых пневмониях. Боль в животе бывает иногда в начале экссудативного перикардита при вовлечении в воспалительный процесс диафрагмальной части перикарда. Результаты электро- и эхокардиографического исследования позволяют легко отличить этот перикардит от аппендицита. Боль в эпигастральной области в более позднем периоде экссудативного перикардита вызывает увеличенная печень. Признаков острого живота при этом нами не наблюдалось.

Острая правожелудочковая недостаточность

Острая правожелудочковая недостаточность сопровождается выраженным болевым синдромом в правом подреберье. Эту боль можно ошибочно принять за боль, обусловленную острым холециститом. Острая правожелудочковая *недостаточность с резкой болью* в правом подреберье наблюдалась нами у больных митральным стенозом, осложнившимся либо тахикардической формой мерцательной аритмии, либо пароксизмальной тахикардией. Во всех случаях больные не знали о наличии у них порока сердца и впервые обращались к врачу по поводу остро возникшей боли в правом подреберье. Причина указанной боли кроется, очевидно, в растяжении глиссоновой капсулы (фиброзная оболочка печени) быстро увеличивающейся печенью. Острая боль в правом подреберье бывает иногда настолько интенсивной, что больному производят пробную лапаротомию в связи с предполагаемым острым холециститом.

Диагностической ошибки можно избежать, если учесть, что при пальпации у этих больных отмечается увеличение не только левой, но и правой доли печени. Правая доля печени иногда оказывается увеличенной даже более значительно, чем левая. Обе доли печени при правожелудочковой недостаточности оказываются одинаково болезненными, тогда как при остром холецистите болезненной оказывается главным образом область желчного пузыря. Темпера-

тура тела и число лейкоцитов в крови при острой правожелудочковой недостаточности, если она протекает без сопутствующих заболеваний, остаются нормальными, при холецистите они повышаются.

Тахикардия резко затрудняет выявление мерцательной аритмии. Когда число сердечных сокращений достигает примерно 150 в 1 мин, характерные для митрального стеноза шумы сердца, как правило, не выслушиваются. Неравномерность интервалов между отдельными сокращениями сердца уменьшается настолько, что при аускультации обычно не улавливается. О мерцательной аритмии у этих больных удается догадаться по меняющейся громкости I тона сердца. На ЭКГ обнаруживаются хорошо известные признаки мерцательной аритмии и гипертрофии правых отделов сердца.

Одновременно с болью в правом подреберье у этих больных наблюдается выраженная одышка, переходящая в ортопноэ, и умеренное или значительное количество обычно мелкопузырчатых влажных хрипов, обусловленных застоем крови в легких. Признаки раздражения брюшины у этих больных выражены нерезко, и за время наблюдения они не нарастают. Быстрая дигитализация приводит через 4—5 ч к заметному уменьшению тахикардии, одышки и боли. Дигитализацию в стационаре следует производить внутривенно препаратами дигитоксина. Другие препараты сердечных гликозидов в указанных ситуациях оказываются, как правило, значительно менее эффективными.

Основными дифференциально-диагностическими признаками, позволяющими отличить острую правожелудочковую недостаточность от острого холецистита, по нашим наблюдениям, являются: мерцательная аритмия, одышка, нормальная температура тела, отсутствие лейкоцитоза, тахикардия, выраженная непропорционально тяжести местных явлений, отсутствие прогрессирующего нарастания раздражения брюшины.

Болезни почек

Острый гидронефроз

Приступы почечной колики и острого гидронефроза нередко протекают с нестерпимой болью в пояснице и в животе. Боль вызывается растяжением почечной лоханки. Если она ощущается главным образом в животе, возникает клиническая картина, близко напоминающая острый аппендицит. Особенно трудно различать эти болезни у беременных. Диагностическое значение отдельных симптомов определенно зависит от данных анализа. Почечная колика почти всегда развивается у лиц с хроническими болезнями мочевыделительной системы. Приступы колики у них наблюдались и в прошлом и сопровождались отхождением камней.

В типичных случаях приступ почечной колики начинается внезапно. Схваткообразная боль может ощущаться по всему животу или только в одной его половине. Боль сопровождается рвотой, вздутием живота. В типичных случаях она иррадиирует в пах и сопровождается дизурией. Иногда возникает рефлекторная анурия. Больной во время приступа часто меняет положение в постели. Иногда это приводит к кратковременному уменьшению болевых ощущений.

Боль при остром аппендиците вначале может быть схваткообразной. Позднее она становится постоянной и хорошо локализованной в правой подвздошной области. Диагностические трудности наблюдаются только при воспалении червеобразного отростка, расположенного в тазу или забрюшинно вдоль задней поверхности восходящей части ободочной кишки.

Дифференциальный диагноз сравниваемых болезней начинают с оценки положения больных в постели. Общее состояние больного в начале острого аппендицита остается удовлетворительным, но все же он предпочитает лежать спокойно в постели, так как боль при движениях усиливается. Больной с почечной коликой в поисках облегчения болей часто меняет положение в постели.

Учащенное и болезненное мочеиспускание — характерный симптом почечной колики. В ослабленном виде он наблюдается при тазовом аппендиците. Пальцевое исследование прямой кишки в этом случае оказывается болезненным. Пальцевое исследование при почечной колике и других локализациях аппендицита не вызывает болей.

Резко положительный симптом Пастернацкого при почечной колике оказывается отрицательным при тазо-

и слабоположительным при ретроцекальном аппендиците.

В промежутках между приступами почечной колики брюшная стенка оказывается мягкой, положенная на нее ладонь может быть медленно погружена в брюшную полость. Этого не удается добиться при остром аппендиците и холецистите из-за усиления боли и непроизвольного напряжения мышц брюшной стенки.

Приступ почечной колики развивается, как правило, у больных хроническим пиелонефритом, обострение которого при блокаде оттока инфицированной мочи протекает с лихорадкой и лейкоцитозом. Вскоре после начала колики температура тела повышается с ознобом до 39—40 °С. Общее состояние больного становится тяжелым. Лихорадка и лейкоцитоз при аппендиците повышаются постепенно.

Для аппендицита характерно преобладание местных симптомов над общими, для обострения пиелонефрита — преобладание симптомов интоксикации (лихорадка, озноб, головная боль, слабость) над местными.

В дифференциальном диагнозе почечной колики и острого аппендицита особенно большое значение придается результатам исследования мочи. Многие авторы считают гематурию признаком, позволяющим надежно отличить сравниваемые болезни друг от друга. К сожалению, с этим мнением нельзя согласиться. Хотя почечная колика в 80—90 % случаев осложняется гематурией, но нередко последняя наблюдается и при аппендиците. Ретроцекально расположенный червеобразный отросток находится рядом с правым мочеточником. Вовлечение последнего в возникший процесс приводит к появлению эритроцитов в моче (что, как известно, нередко наблюдается при деструктивном аппендиците) и может заметно изменить всю клиническую картину болезни. Пиурия и бактериурия встречаются только при пиелонефрите.

Оценивая результаты анализа мочи, необходимо также иметь в виду возможность полной закупорки правого мочеточника камнем. В подобных случаях моча, содержащаяся в мочевом пузыре, может ничем не отличаться от мочи здорового человека, так как она поступила в пузырь из здоровой почки. Не следует переоценивать также и симптом схваткообразности болей.

Боль при почечной колике в большинстве случаев схваткообразная. Она внезапно начинается и также внезапно оканчивается. Следует, однако, иметь в виду, что боль, исходящая из мочеточника, редко бывает схваткообразной. Она, как и боль при аппендиците, может быть постоянной. Характерна иррадиация этой боли в паховую область, в яичко или во влагалище, чего не наблюдается при аппендиците.

В диагностически трудных случаях рекомендуется прибегать к экскреторной урографии или хромоцистоскопии. При почечной колике функция пораженной почки либо резко угнетена, либо не определяется. В подобных случаях рентгеновские снимки почек после однократного введения контраста повторяют через каждые 1—3 ч в течение суток. Несмотря на анурию, на пораженной стороне постепенно выявляется нефрограмма и происходит контрастирование лоханки и мочеточника.

Папиллярный некроз

Нестерпимая боль в животе у людей пожилого возраста, страдающих сахарным диабетом, хроническим пиелонефритом, аденомой предстательной железы, может быть следствием папиллярного некроза почек (некротизирующего пиелонефрита). Боль в животе при этом заболевании нередко бывает выражена более резко, чем боль в пояснице. Боль иррадиирует в промежность и сопровождается частыми императивными позывами к мочеиспусканию. В моче обнаруживаются белок, эритроциты, лейкоциты. В моче одной из наблюдавшихся нами больных были обнаружены полураспавшиеся кусочки почечных сосочков.

Почечная колика при папиллярном некрозе сопровождается лихорадкой с повторным ознобом, высоким лейкоцитозом. В более легких случаях болезнь заканчивается выздоровлением. В тяжелых случаях у больного развиваются анурия, азотемия, шок.

Тромбоз почечных вен

Почечная колика у больных с констриктивным перикардитом, злокачественными опухолями, амилоидозом почек нередко оказывается проявлением

тромбоза почечных вен. Тяжесть осложнения определяется темпом тромбоза, его распространением на одну или обе почки. В более легких случаях после окончания боли появляются гематурия и протеинурия. Первая вскоре прекращается, а последняя постепенно усиливается. Вскоре у больного развивается картина нефротического синдрома.

Нефроптоз

Острая боль в животе, напоминающая почечную колику, нередко встречается при нефроптозе. Болезнь возникает обычно после похудания или травмы области почек. Болеют чаще многорожавшие женщины. Примерно в 90% случаев наблюдается опущение правой почки.

Боль появляется всегда только в вертикальном положении больного. Нередко она сопровождается рвотой. Особенно характерно возникновение боли во время физического напряжения. Переход в горизонтальное положение приводит к исчезновению боли. Как и при других типах гидронефроза, боль ощущается в пояснице, распространяется в паховую область и в мочевой пузырь.

В случаях умеренного нефроптоза в соответствующем подреберье пальпируется нижний полюс почки. При вдохе он опускается вниз, при выдохе исчезает в подреберье. Левую почку сравнительно нетрудно отличить от селезенки. Труднее идентифицировать правую почку. Нередко в течение некоторого времени боль в правом подреберье, вызванная опущением почки, принимается за проявление желчнокаменной болезни. Атака острого гидронефроза иногда принимается в таких случаях за приступы желчной колики, а нижний полюс правой почки – за водянку желчного пузыря. Для постановки правильного диагноза в подобных случаях необходимы специальные исследования.

Аортография в вертикальном положении больного легко выявляет опущение почки, удлинение почечной артерии и изменение угла ее отхождения от аорты с одной, а иногда и с обеих сторон. Не менее надежные результаты получают при экскреторной урографии в горизонтальном и вертикальном положении больного. Диагноз нефроптоза считается подтвержденным, если при переходе больного из горизонтального положения в вертикальное почка смещается книзу более чем на $1^1/_2$ позвонка. В нашей клинике для этой же цели пользуются сцинтиграфией почек в горизонтальном и вертикальном положении больного. Применение указанных методов позволяет легко отдифференцировать нефроптоз от кисты яичника, опухоли почки.

Острый гастроэнтерит

Принято считать, что аппендицит начинается с острой боли в животе, к которой присоединяется рвота. К сожалению, указанная последовательность симптомов наблюдается только в большинстве, но не во всех случаях аппендицита. Примерно в 3% случаев воспаление червеобразного отростка начинается с диареи. Рвота и боль в животе появляются позднее. Температура тела и частота пульса могут оставаться нормальными. Указанная последовательность симптомов характерна для тазовых аппендицитов. Болевой синдром при этом виде аппендицита иногда выражен настолько умеренно, что его не замечает не только врач, но и сам больной. Клиническая картина болезни напоминает острый гастроэнтерит, наиболее частыми причинами которого являются острые кишечные инфекции, пищевая аллергия, отравление грибами. Местные признаки тазового аппендицита выражены всегда менее ярко, чем при аппендиците типичной локализации.

Стечение указанных обстоятельств не может оказать влияния на диагностическое заключение врача, если он будет твердо следовать правилу, что диарея – один из ранних признаков тазового аппендицита.

Пищевая токсикоинфекция является самой частой причиной острого гастроэнтерита. Ее сравнительно нетрудно отличить от аппендицита, если учитывать, что боль при пищевой токсикоинфекции охватывает весь живот и что болевые схватки всегда сопровождаются урчанием и «переливанием» жидкости в животе. Указанный выше симптом миграции боли из эпигастрия в правый нижний квадрант живота характерен для аппендицита и не встречается при токсикоинфекции. Поскольку этот симптом субъективен, необходимо вести расспрос таким образом, чтобы не внушить его больному.

Спустя несколько часов от начала болезни диффузная боль при аппендиците становится локализованной, тогда как при пищевой токсикоинфекции она остается диффузной. Болевая точка при язвенном аппендиците располагается не в типичном месте, а справа над симфизом. Иногда она может быть выявлена только при ректальном исследовании. Боль в животе у больного аппендицитом заметно усиливается при поворотах его в постели с одного бока на другой, при стоянии около кровати. Движения в постели и хождение по комнате не влияют на интенсивность болей в животе при пищевой токсикоинфекции.

В начале тяжелой пищевой токсикоинфекции общие явления интоксикации (озноб, лихорадка, головная боль) выражены резко и преобладают над местными симптомами (боль в животе, вздутие). В начале аппендицита общие симптомы выражены всегда менее ярко, чем местные. Вздутие живота, например, нередко обнаруживается в самом начале пищевой токсикоинфекции, тогда как при аппендиците оно появляется на поздних стадиях болезни, указывая на перфорацию аппендикса и перитонит.

Дифференциальный диагноз облегчается исследованием испражнений. Пищевая токсикоинфекция сопровождается выделением жидких испражнений с резким запахом. Диарея при аппендиците протекает с выделением испражнений незначительных по объему и без специфического запаха.

Результаты первого исследования больного иногда не дают оснований для убедительного диагностического заключения. В подобных случаях повторные исследования через различные интервалы времени – единственный метод, который позволяет поставить окончательный диагноз. Если наступает стойкое улучшение, наблюдение за больным продолжается до выздоровления. Если боль не уменьшается и состояние больного остается тяжелым, показана операция. Если острая боль в животе продолжается более 6 ч, случай болезни следует признать хирургическим.

Аллергическая кишечная колика

Аллергическая реакция между антигеном и антителом у больных атопической аллергией клинически может проявляться сильной схваткообразной болью в животе. Число схваток, их сила и продолжительность у отдельных больных неодинаковы. Возникновение боли через несколько часов после приема пищи или лекарства указывает, что анафилактическая реакция локализована в слизистой оболочке желудка или тонкой кишки. Если эта реакция развертывается в толстой кишке, боль бывает спустя 1–2 сут после приема пищи.

Нередко одновременно с болью развиваются и другие признаки анафилактической реакции: гипотония, обморок, тахикардия, крапивница, ангионевротический отек кожи, одышка. В конце колики выделяется кашицеобразный кал с примесью слизи на его поверхности. В кусочках этой слизи под микроскопом обнаруживается много эозинофилов и кристаллов Шарко – Лейдена. Содержание эозинофилов в крови обычно не увеличивается.

Диагноз аллергической колики нетруден, если она возникла не в первый раз и больной знает пищевые или лекарственные вещества, вызывающие боль в животе. Об аллергической природе впервые возникшей колики можно предполагать, если у больного или его родственников удается выявить другие признаки атопии: темные круги под глазами, набухание средней носовой раковины, повышенное содержание в крови IgE, признаки поллиноза, холодовой аллергии, приступы удушья или одышки. Аллергическую кишечную колику приходится иногда отличать от острого аппендицита. Иногда обе болезни встречаются у одного и того же больного.

Некроз печени

В продромальном периоде острого вирусного гепатита может быть умеренная или весьма интенсивная боль в животе. Изредка она отмечается и при обострениях хронического гепатита. Во всех подобного рода случаях на вскрытии обнаруживаются свежие некрозы печеночной ткани. В продромальном периоде вирусного гепатита боль бывает схваткообразной или постоянной с периодически наступающим усилением. На высоте боли нередко возникает однократная или повторная рвота. Боль локализуется в эпигастральной области, продолжается около суток, после чего заметно уменьшается и к концу 2-х или

3-х суток исчезают. После прекращения боли обнаруживается незначительная желтуха, умеренно увеличиваются печень и селезенка. Иногда удается прощупать увеличенный желчный пузырь.

Боль при обострении хронического гепатита охватывает обычно весь живот. Боль эта, как правило, постоянная с периодическим усилением. Иногда она становится нестерпимой. Во всех наблюдавшихся нами случаях отмечалось выраженное вздутие живота. Передняя брюшная стенка оказывалась резко болезненной при пальпации, но напряжение ее было непостоянным. Признаки раздражения брюшины не выражены, перистальтика сохранена. Когда болевой синдром возникал раньше желтухи, его иногда принимали за проявление хирургической болезни органов брюшной полости, обычно за аппендицит или илеус.

В отличие от илеуса боль в животе при свежем некрозе печени не сопровождается усилением перистальтики. Рвота при некрозе печени может быть повторной, но она никогда не бывает ведущим синдромом в клинической картине болезни и никогда не имеет признаков кишечной (каловой) рвоты. Температура тела при некрозе печени часто оказывается повышенной в самом начале болезни, а для илеуса характерно ее нарастание с течением процесса. Решающее значение имеют признаки функциональной неполноценности печени: повышение активности аминотрансфераз в крови, положительные осадочные пробы печени, повышенное содержание билирубина в крови.

Значительно труднее отличить боль в животе при свежем некрозе печени от боли при аппендиците. Обсуждая дифференциальный диагноз этих болезней, следует учесть прежде всего данные анамнеза. В продромальном периоде вирусного гепатита нередко наблюдаются артралгия, катар верхних дыхательных путей, диарея, резко выраженная слабость. Перечисленные симптомы в прошлом у больного никогда не наблюдались.

Больные аппендицитом иногда отмечают, что подобного рода болевой приступ наблюдался у них и раньше. Боль при аппендиците, хотя и сопровождается рвотой, начинается в области пупка или в подложечной области, а позднее сосредоточивается в правой подвздошной области и становится постоянной. Указанная миграция боли с изменением ее характера при некрозе печени нами не наблюдалась. Свойственного аппендициту постепенного нарастания перитонеальных явлений в подвздошной области при некрозе печени не бывает; вздутие живота наблюдается в самом начале болевого синдрома, тогда как при аппендиците оно появляется только после присоединившегося перитонита. Заключение о связи болевого синдрома с некрозом печени должно быть в каждом случае подтверждено указанными выше признаками ее функциональной неполноценности.

Болезни женских половых органов

В приемные отделения крупных больниц нередко поступают женщины с острой болью в нижней части живота. Если эта боль возникла впервые, протекает без раздражения брюшины и не сопровождается вагинальным кровотечением, больную направляют к дежурному терапевту. В большинстве случаев эта боль связана с разрывом фолликула, кистой яичника, дисменореей, острым воспалением придатков, внематочной беременностью.

Острая боль в животе наблюдается только в тех случаях овуляции, которые сопровождаются кровотечением в брюшную полость. **Разрыв граафова фолликула** (везикулярный яичниковый фолликул) наступает обычно в середине менструального цикла, но под воздействием эмоциональных и других факторов окружающей среды он может наступить раньше или позднее указанного срока. Вследствие скопления крови в дугласовом пространстве (прямокишечно-маточное углубление) движение шейки матки у этих больных сопровождаются выраженными болевыми ощущениями. Если анальгетики и постельный режим не приводят к прекращению боли, показана консультация гинеколога или хирурга, так как в редких случаях кровотечение из фолликула может быть обильным и его удается остановить только наложением швов.

Боль в нижней части живота без воспаления брюшины наблюдается при **остром воспалении придатков**. Клиническая картина в начале болезни может напоминать аппендицит. Ошибки в диагнозе нетрудно избежать, если

...шесть, что в большинстве случаев ...трого воспаления придатков одновре...нно с болью в животе отмечаются ...вышение температуры тела и боль ...поясничке. Боль в животе не сопрово...ается рвотой. Вначале она может ...ть двусторонней. Позднее болевые ...щущения становятся более выра...енными либо в правой, либо на левой ...роне. Вагинальное исследование об...руживает болезненность шейки матки ...и движениях и нередко двустороннее ...и одностороннее увеличение придат...ов.

Боль при **внематочной беременности** ...является обычно одновременно с кро...течением, но иногда за 12—24 ч до ...чала маточного кровотечения. В неко...орых случаях аменорея отсутствует, ...то резко затрудняет диагноз. При ...рожающем разрыве правой маточной ...трубы болезнь напоминает острый ап...ендицит (с расположением червеобраз...ого отростка в малом тазу). Температура тела остается нормальной, пульс ...ащается. Брюшная стенка часто ...казывается слегка напряженной, но без ...ыр...енных признаков раздражения ...брюшины. Разрыв трубы сопровождает...я коллапсом. Если изливающаяся ...кровь скапливается под диафрагмой, ...одновременно с болью в животе отме...ается боль в плече. Скопление крови ...в дугласовом пространстве появляется ...при вагинальном исследовании иногда ...резкой болезненностью шейки матки ...при движениях. Болезнь отличается от ...острого аппендицита надежнее всего по ...данным вагинального исследования ...и по результатам пробной пункции ду...гласова пространства.

Дисменорея в некоторых случаях на...инается с острой боли в животе за не...сколько часов или даже за сутки до на...ала кровотечения. Боль нередко сопро...ождается рвотой, а иногда и коллап...сом. Живот всегда мягкий, а температура тела после овуляции иногда повы...ается до 37,5 °С. Острая боль в нижней части живота может быть следствием **кровоизлияния в кисту яичника** ...ли следствием **перекрута ножки кисты.** ...В последнем случае приступ боли часто ...сопровождается обмороком. При бимануальном исследовании у больной обна...руживается одно- или двусторонняя ...опухоль. Разрыв кисты сопровождается ...развитием перитонита, а не «псевдоострого живота», с которым приходится ...встречаться терапевту.

Болезнь Крона

Примерно в 20 % случаев болезнь Крона принимается при первом обращении больного за аппендицит. Объясняется это тем, что возникающий процесс при болезни Крона чаще всего локализуется в терминальном отрезке подвздошной кишки. Гранулематозный воспалительный процесс охватывает все слои пораженной кишки. Стенка ее значительно утолщается. В утолщенной брыжейке увеличиваются лимфатические узлы. Переход воспалительного процесса на париетальную брюшину приводит к возникновению боли чаще всего в правой подвздошной области. Когда этой боли сопутствуют признаки раздражения брюшины, умеренный лейкоцитоз, диагноз острого аппендицита представляется весьма вероятным и больному производится пробная лапаротомия.

Во многих случаях пробная лапаротомия оказывается необходимой, так как предоставляет возможность компетентному хирургу не только предупредить развитие перитонита, но и поставить правильный диагноз. Стенка пораженных участков подвздошной или ободочной кишки оказывается заметно утолщенной, серозная поверхность ее — резко гиперемированной. Отдельные петли тонкой кишки нередко спаяны друг с другом или с прилежащими участками ободочной кишки. Просвет пораженного участка кишки сужен. Участок кишки, расположенный проксимальнее места ее стеноза, дилатирован.

В тех случаях, когда боль в правой подвздошной области не сопровождается перитонеальными явлениями, диагноз болезни Крона может быть поставлен без пробной лапаротомии. Обсуждая дифференциальный диагноз острого аппендицита и болезни Крона, необходимо прежде всего тщательно оценить анамнестические данные. Боль в животе при болезни Крона присоединяется к диарее, длительность которой у отдельных больных колеблется от нескольких дней до нескольких лет. Иногда удается выявить смену периодов диареи и нормального стула. Диарея — крайне редкий признак острого аппендицита. Если она и появляется при аппендиците, то только в начале болезни, а не за несколько дней или недель до нее.

Однократная или повторная рвота относится к частым признакам острого аппендицита. При болезни Крона с болью в правой подвздошной области рвота встречается крайне редко. Боль при аппендиците нередко начинается в области пупка, позднее мигрирует вначале в эпигастральную, а позднее в правую подвздошную область. Только здесь она становится постоянной и сочетается с напряжением мышц брюшной стенки и перитонеальными явлениями. Для острого аппендицита характерно нарастание лейкоцитоза в крови, постепенное повышение температуры тела и ускорение пульса. Болевой синдром и лихорадка при болезни Крона выражены обычно менее резко, чем при аппендиците, а указанная выше миграция болей в животе не наблюдается. Содержание лейкоцитов за время наблюдения в большинстве случаев не нарастает, а темп сердечных сокращений остается без изменений.

Острый мезаденит и острый илеит

Клиническая картина мезаденита складывается из признаков основной болезни и местных признаков, возникающих вследствие воспаления брыжеечных лимфатических узлов и прилежащей к ним брюшины. Болезнь в большинстве случаев протекает хронически, но изредка встречается острое течение. Боль в животе может быть умеренной или весьма интенсивной. Локализуется она в околопупочной или в правой подвздошной области. Локализация боли в других областях живота встречается значительно реже. Одновременно с болью часто отмечаются вздутие живота и лихорадка, умеренная или высокая. Острая приступообразная боль продолжается обычно около 2–3 ч, после чего начинает постепенно затихать. Изредка интенсивная боль продолжается 1–2 дня.

В зависимости от локализации боли туберкулезный мезаденит приходится отличать чаще всего от аппендицита и панкреатита. Клиническая картина острого мезаденита и острого терминального илеита, обусловленного Yersinia enterocolitica, обычно принимается за острый аппендицит или за болезнь Крона [Sjostram, 1971]. Диагноз острого или хронического мезаденита относится к числу весьма трудных. Окончательный диагноз иногда удается установить только по результатам бактериологического исследования материала, удаленного во время операции. Клиническая диагностика туберкулезного мезаденита хотя и трудна, но все же возможна.

Обсуждая дифференциальный диагноз туберкулезного мезаденита и острого аппендицита, прежде всего необходимо обратить внимание на начало болезни. Острый аппендицит возникает внезапно среди полного здоровья. Туберкулезный мезаденит начинается на фоне обычно уже достаточно хорошо выраженной туберкулезной интоксикации: понижение аппетита, частой головной боли, субфебрилитета, понижения работоспособности, повышения СОЭ, иногда анемии. Боль при остром аппендиците начинается чаще всего в эпигастральной области, позднее она перемещается в правую подвздошную область. Указанная характерная миграция боли при туберкулезном мезадените не встречается. Боль при туберкулезном мезадените всегда ощущается в одном и том же месте.

Брюшная стенка при туберкулезном мезадените хотя и болезненна, но принимает участие в акте дыхания и редко бывает напряженной. Симптом Щеткина – Блюмберга обычно оказывается слабоположительным, выраженность его со временем не изменяется. При глубокой пальпации в правой подвздошной области иногда удается обнаружить увеличенные лимфатические узлы плотной консистенции. На рентгенограммах брюшной полости могут быть обнаружены очаги обызвествления, располагающиеся вдоль линии прикрепления брыжейки.

Вздутие живота при остром аппендиците обусловливается присоединяющимся перитонитом. Оно наступает только в поздней стадии болезни. Вздутие живота и задержка газов при туберкулезном мезадените вызываются частичной кишечной непроходимостью. Они наблюдаются обычно уже в самом начале болевого синдрома. Нарастание лейкоцитоза в крови и темпа сердечных сокращений – характерный признак острого аппендицита. При туберкулезном мезадените указанные изменения обычно не наблюдаются.

Обсуждая дифференциальный диагноз туберкулезного мезаденита и панкреа-

необходимо учитывать, что боль при остром панкреатите возникает среди полного здоровья, тогда как при мезадените всегда можно обнаружить давно существующие более или менее выраженные явления туберкулезной интоксикации.

Весьма интенсивная боль при остром панкреатите иррадиирует влево или бывает опоясывающей. Боль в эпигастрии при мезогастрии при туберкулезном мезадените никогда не достигает такой интенсивности, как при панкреатите. Болевой синдром при мезадените не сопровождается нарушением внешнесекреторной функции поджелудочной железы. Активность амилазы в крови и моче остается нормальной.

Острое воспаление лимфатических узлов дистального отдела подвздошной кишки, вызванное Yersinia enterocolitica, протекает обычно с диареей и принимается за аппендицит. Истинная природа этого «аппендицита с диареей» остается неясной даже после операции и гистологического изучения удаленного отростка. Этиология болезни может быть установлена только после специальных бактериологических исследований.

Рецидивирующий перитонит (периодическая болезнь)

Острая боль в животе – обычно самый ранний и почти постоянный симптом абдоминального варианта периодической болезни. В основе этой боли лежит доброкачественный рецидивирующий перитонит. Болезнь часто семейная и в большинстве случаев начинается в детстве. Чаще болеют мальчики евреи и армяне. Приступу боли в животе предшествуют недомогание, потеря аппетита, ломота, нарушения обычной деятельности кишечника. Постепенно нарастая, эти явления сменяются болью в животе, чаще в правой или половине или в эпигастрии. Одновременно с болью возникает лихорадка. Температура тела повышается с ознобом до 38–40 °С, держится на этом уровне в течение нескольких часов или 1–2 сут и постепенно понижается до нормы.

Как и при воспалении брюшины другого генеза, больной при доброкачественном перитоните предпочитает лежать неподвижно в постели.

На высоте боли, которая может быть схваткообразной или постоянной, появляется рвота, иногда повторная. Живот обычно вздут, лицо гиперемировано, брюшная стенка напряжена, пальпация ее резко болезненна. Часто увеличена печень. Селезенка увеличивается значительно реже. Во всех случаях отмечаются лейкоцитоз и повышенная СОЭ. На высоте приступа часто наблюдается частичная кишечная непроходимость, но она обычно не доминирует в картине приступа и не имеет склонности к прогрессированию.

Динамическая кишечная непроходимость при неосложненном приступе периодической болезни отличается от кишечной непроходимости, требующей хирургического вмешательства, наличием с самого начала более или менее выраженных перитонеальных явлений, лихорадкой, нередким сочетанием боли в животе с болью в суставах и в грудной клетке. Резко усиленная перистальтика в начале периодической болезни на высоте приступа становится заметно менее выраженной. Начало отхождения газов указывает на окончание приступа.

С особенно большими диагностическими трудностями приходится сталкиваться во время первого приступа рецидивирующего перитонита. Появление признаков раздражения брюшины вскоре после начала боли побуждает врача прибегнуть к оперативному вмешательству. Особенно часто ставится диагноз острого аппендицита и производится аппендэктомия. При повторных приступах правильный диагноз поставить значительно легче, так как клиническая картина повторных приступов стереотипна. Большое значение имеют и анамнестические сведения о национальности больного, наличии подобных заболеваний у родственников.

Высокая лихорадка и выраженный лейкоцитоз при рецидивирующем перитоните появляются в первые же часы приступа, чего никогда не наблюдается при остром аппендиците.

В некоторых случаях периодической болезни одновременно с приступом резкой боли в правом подреберье бывают лихорадка, нерезко выраженное желтушное окрашивание склер и кожных покровов, обусловленное, как полагает О. М. Виноградова (1973), главным образом дискинезией желчных путей. Лейкоцитоз и признаки раздражения брюшины дополняют сходство

с острым холециститом. Периодическая болезнь с приступом острой боли в правом подреберье отличается от острого холецистита системностью развивающихся при ней функциональных нарушений.

Одновременно с болью в подреберье при периодической болезни всегда удается обнаружить поражение других органов и систем. Особенно часто наблюдаются артралгии и полиартриты. Значительно реже боль в правом подреберье сочетается с дизурией, болью в грудной клетке, а иногда и с признаками плеврита. Подобного рода сочетания для обычного острого холецистита нехарактерны.

Геморрагический васкулит

Острая боль в животе может оказаться первым клиническим проявлением геморрагического васкулита, который поражает главным образом лиц мужского пола, чаще в детском и юношеском возрасте. В большинстве случаев этой болезни одновременно наблюдаются геморрагическая сыпь на коже и геморрагии на слизистой оболочке тонкой кишки. В редких случаях отмечается изолированное поражение сосудов кишечной стенки. В зависимости от выраженности этого процесса у больного развиваются либо диарея, либо динамическая кишечная непроходимость с повторной рвотой. Признаки раздражения брюшины обычно отсутствуют или выражены весьма умеренно.

В большинстве случаев геморрагический васкулит начинается с пурпуры и полиартрита. Пурпура локализуется обычно на разгибательной стороне нижних конечностей и на нижней части живота. Суставной синдром проявляется резкой болью в крупных и реже в мелких суставах нижних конечностей и нередко периартикулярным отеком. Суставы верхних конечностей поражаются значительно реже. Умеренная лихорадка, лейкоцитоз и повышенная СОЭ дополняют эту картину. На более поздних этапах болезни развивается гломерулонефрит.

Более или менее выраженная кишечная непроходимость развивается почти в каждом случае геморрагического васкулита. Выраженность этих явлений и необходимость хирургического вмешательства определяются обширностью поражения кишечной стенки и степенью нарушения ее моторной функции. Большинство случаев болезни протекает без прогрессирующей картины илеуса. Отсутствие раздражения брюшины в начале геморрагического васкулита отличает его от прободной язвы желудка. Васкулит терминального отдела подвздошной кишки протекает с болью в правой подвздошной области или даже в правой половине живота. В подобных случаях иногда ставится предположительный диагноз острого аппендицита.

Воспаление ретроцекально расположенного отростка протекает в течение некоторого времени без раздражения брюшины. Дифференциальный диагноз в подобных случаях должен основываться на результатах динамического наблюдения за порядком появления и выраженностью других признаков сравниваемых болезней. Если во время наблюдения у больного появляются и начинают нарастать признаки раздражения брюшины, даже больной с ясным диагнозом геморрагического васкулита показано оперативное вмешательство.

Острый диабетический живот

Острые инфекционные заболевания, травмы, эмоциональные потрясения часто приводят к обострению всех проявлений сахарного диабета. Состояние больных резко ухудшается. В некоторых случаях причиной прекоматозного состояния оказывается отказ больного от инъекции инсулина. Вначале у больного появляется слабость, затем головная боль, тошнота, рвота, сонливость. Дыхание постепенно углубляется, кожа и слизистые оболочки становятся сухими, возникают жажда и полиурия. Рвота становится повторной. Иногда встречается кровавая рвота, обусловленная диапедезным кровотечением.

Нередко эти больные поступают в хирургическое отделение с диагнозом острого аппендицита, острого холецистита или кишечной непроходимости. Полагают, что боль и признаки раздражения брюшины у этих больных возникают вследствие либо нарастающей дегидратации брюшины, либо мелкоточечных кровоизлияний в брюшину и ткань поджелудочной железы. Если перитонеальные явления и боль в животе бывают следствием диабетического

ацидоза, их выраженность заметно уменьшается через 2—3 ч после выведения больного из состояния диабетической прекомы. Если этого не происходит, необходимо пересмотреть диагноз.

Острый диабетический живот развивается всегда постепенно. Обследование больного позволяет легко обнаружить одышку, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, глюкозурию, кетонурию, гипергликемию. Острый диабетический живот начинается с обострения диабета, к которому позднее присоединяется боль в животе и рвота. Его необходимо отличить от случаев истинного острого живота у диабетика. Острый аппендицит или острый холецистит у диабетика начинается тоже с боли в животе и рвоты. Различие заключается в том, что болевой синдром и рвота в последнем случае наступают среди полного здоровья, у больного с полностью контролируемым диабетом. Лечебные мероприятия, направленные на устранение диабетического ацидоза, в подобных случаях никак не влияют на выраженность аппендицита или холецистита. Анамнестические данные, результаты повторного обследования больного, а в поздних стадиях и результаты проводимой терапии позволяют поставить правильный диагноз.

Острый инфаркт миокарда

Боль в животе и нарушения функций органов, расположенных в брюшной полости, встречаются при инфаркте миокарда сравнительно редко. В большинстве случаев она имеет весьма серьезное прогностическое значение.

Накопленный к настоящему времени опыт позволяет считать, что эта боль развивается обычно в связи с нарушениями функции, а нередко и структуры поджелудочной железы и органов желудочно-кишечного тракта. Иногда она возникает в связи с эмболией брыжеечных артерий.

Деструктивные изменения в желудочно-кишечном тракте развиваются обычно в первые дни инфаркта. Острые эрозии и язвы располагаются, как правило, по малой кривизне желудка. Изредка они обнаруживаются в тонкой или даже в толстой кишке. Острые язвы образуются вследствие некроза слизистой оболочки и подслизистого слоя желудка и других отделов желудочно-кишечного тракта. В большинстве случаев они быстро рубцуются. Значительно реже некроз распространяется на мышечный слой желудка или кишки и приводит к перфорации с перитонитом.

Описаны инфаркты миокарда, осложнившиеся острым панкреатитом, желудочно-кишечным кровотечением, перфорацией стенки полых органов, диареей. Вовлечение в патологический процесс различных органов брюшной полости сопровождается развитием большого числа клинических синдромов, которые необходимо отличать от подобных им синдромов, возникающих при заболеваниях самих органов брюшной полости и органов, расположенных забрюшинно.

Терапевта приглашают на консультацию подобных случаев для того, чтобы исключить диагноз инфаркта миокарда или обосновать его и тем самым предупредить оперативное вмешательство, опасное для жизни больного.

Пищевая токсикоинфекция

Боль в животе при инфаркте миокарда примерно в половине случаев сочетается с однократной или повторной рвотой, а иногда и с диареей. Л. Е. Бродов и соавт. (1984) наблюдали жидкий стул у 45 больных инфарктом миокарда с частотой до 5, а у 3 больных до 10 раз в сутки. Диарея у большинства больных была однодневной. Все больные были направлены в стационар с диагнозом «пищевая токсикоинфекция».

Сравнив клиническое течение инфаркта миокарда и **пищевой токсикоинфекции**, авторы обнаружили, что пищевая токсикоинфекция, как правило, начинается с озноба, а инфаркт миокарда — с боли в животе. Температура тела при пищевой токсикоинфекции в первые же часы болезни повышается до 38—39 °С. Такой лихорадки при инфаркте миокарда или совсем не бывает, или она появляется в более поздние сроки болезни. Дебют инфаркта миокарда с озноба встречается исключительно редко.

Схваткообразная боль при пищевой токсикоинфекции охватывает весь живот и нередко сопровождается громким урчанием. Брюшная стенка у этих больных мягкая. Пальпация живота всегда выявляет шум плеска в слепой кишке. Особенно характерным считает-

ся большой объем жидких испражнений *с неприятным запахом. Живот* при инфаркте миокарда может быть вздут, боль в нем может быть умеренной *или сильной, она никогда не* бывает схваткообразной, а максимум ее всегда локализуется в эпигастральной области. Ни шума плеска в слепой кишке, ни характерного запаха испражнений при инфаркте миокарда никогда не встречается.

Если спустя 12—24 ч после начала болезни состояние больного остается тяжелым, то тяжесть его при пищевой токсикоинфекции обусловлена обезвоживанием, а при инфаркте миокарда — левожелудочковой недостаточностью или нарастающей болью, обусловленной чаще всего сопутствующим перикардитом. В конце первых или в начале вторых суток у больного инфарктом *миокарда обычно уже выявляются характерные* изменения ЭКГ, нередко в сочетании со сложными нарушениями сердечного ритма. При пищевой токсикоинфекции иногда наблюдаются изменения реполяризационного потенциала ЭКГ, но на серии снятых к этому времени ЭКГ видно, что эти изменения не характерны для инфаркта миокарда. Ни в одном случае пищевой токсикоинфекции мы не наблюдали сложных и стойких нарушений сердечного ритма или перехода одних видов аритмии в другие.

Определение активности сердечной фракции креатинфосфокиназы помогает как отвергнуть, так и подтвердить диагноз *инфаркта миокарда. Отрицательный* результат сцинтиграфии позволяет исключить инфаркт миокарда. Об оценке положительного результата сцинтиграфии миокарда см. главу V.

Острый панкреатит

Опыт многолетней работы в многопрофильной больнице дает основание утверждать, что инфаркт миокарда с сильной болью в животе труднее всего отличить от **острого панкреатита**. Объясняется это как сходством основных клинических проявлений обеих *болезней, так и возможностью их одновременного возникновения у одного* и того же больного.

Некроз поджелудочной железы приводит к поступлению в кровь протеолитических ферментов, под влиянием которых могут возникнуть очаговые некрозы *в миокарде, а иногда развивается* острый перикардит, вызывающий болевые ощущения в области сердца и, вероятно, *нарушения проводимости и сер*дечного ритма.

Болевой синдром и шок могут быть одинаково выражены при обоих заболеваниях. Страх смерти и общее беспокойство являются частыми признаками острого панкреатита. Эти же симптомы характерны и для инфаркта миокарда. Боль в верхней части живота с иррадиацией в левую руку, в левое плечо, левую лопатку или в межлопаточную область считается характерной для острого панкреатита. Такая же локализация боли встречается приблизительно у 5% больных инфарктом миокарда. Характерная для инфаркта загрудинная боль встречается иногда и при панкреатите. *Если к этому добавить нередкое совпа*дение лабораторных признаков обеих болезней, то станет очевидным, что их дифференциальная диагностика основывается главным образом на умении врача оценивать оттенки одних и тех же симптомов.

Боль при неосложненном инфаркте миокарда держится лишь несколько часов. Боль длительностью более суток наблюдается только в случаях болезни, осложнившейся перикардитом, т. е. при трансмуральном инфаркте, который протекает в большинстве случаев с типичными изменениями ЭКГ и с выраженным повышением активности сердечной фракции креатинфосфокиназы. *Боль при панкреатите всегда постоян*ная и длительная. Она сопровождается повторной рвотой и выраженным вздутием живота. Рвота наблюдалась нами у 8% больных инфарктом миокарда. Как правило, она была однократной, редко двукратной.

Острый некроз поджелудочной железы, как правило, осложняется шоком. Резкое падение артериального давления может стать одной из причин развития коронарной недостаточности, электрокардиографические признаки которой (снижение отрезка *ST*, появление отрицательного или двухфазного зубца *T* в одном или нескольких отведениях) *встречаются приблизительно у полови*ны *больных панкреатитом. В случаях* серозного панкреатита они держатся сравнительно недолго, но при некрозах поджелудочной железы могут сохраняться несколько недель. Характерная

для инфаркта миокарда эволюция электрокардиографических изменений при панкреатите обычно не наблюдается.

Результаты исследования активности панкреатических ферментов тоже мало помогают в проведении дифференциальной диагностики острого панкреатита и инфаркта миокарда. Активность амилазы крови и мочи повышается не только при панкреатитах, но и у больных пневмонией, прободной язвой желудка и с другими острыми заболеваниями органов брюшной полости. Активность этих ферментов заметно повышается под влиянием морфина, пантопона и других лекарственных средств, постоянно применяющихся в терапии инфаркта миокарда.

Результаты клинических наблюдений все же указывают, что активность амилазы мочи выше 512 единиц определенно указывает на наличие у больного самостоятельного или присоединившегося к инфаркту миокарда острого панкреатита. Следует заметить, что нормальная активность амилазы не исключает диагноза острого геморрагического панкреатита.

В большинстве случаев терапевт сталкивается с необходимостью отличить инфаркт миокарда от отечной формы острого панкреатита, который может быть диагностирован по результатам *ультразвукового сканирования поджелудочной железы*. На эхограммах больного острым панкреатитом отмечается увеличение железы, обычно в сочетании с изменением формы ее головки. Отсутствие внутренних структур в головке железы отличает острый отечный панкреатит от хронического, который мог существовать у больного еще до начала инфаркта миокарда и при котором в увеличенной железе обычно удается обнаружить внутреннюю структуру.

При окончательной оценке эхограмм необходимо иметь в виду, что ошибочно положительные и ошибочно отрицательные результаты встречаются приблизительно в 20% обследованных случаев.

Парез кишечника относится к числу типичных признаков острого панкреатита. На обзорных рентгенограммах брюшной полости он обнаруживается по увеличению расстояния между желудком и толстой кишкой, по повышению пневматизации поперечной ободочной кишки. При инфаркте миокарда указанные признаки не встречаются.

В трудных для диагноза случаях болезни существенную помощь могут оказать результаты эхокардиографического исследования сердца. В случае тяжелого инфаркта миокарда на эхограммах, как правило, обнаруживаются зоны акинезии, гипокинезии и парадоксальных движений межжелудочковой перегородки или стенки левого желудочка. Перечисленные признаки никогда не встречаются при панкреатите. Они сохраняют дифференциально-диагностическое значение у больных с блокадой ножки пучка Гиса, но оказываются недостаточно убедительными у больных повторным инфарктом миокарда. То же относится и к результатам сцинтиграфии миокарда.

Диагностические трудности удается разрешить наблюдением за течением болезни, за порядком появления и эволюцией каждого симптома. Особое внимание следует придавать серьезным нарушениям сердечного ритма: частой политопной экстрасистолии, мерцательной аритмии, суправентрикулярной тахикардии, нарушениям предсердно-желудочковой проводимости. Указанные нарушения ритма часто бывают кратковременными, но появление их всегда должно оцениваться как аргумент в пользу инфаркта миокарда. Медленное нарастание признаков раздражения брюшины, *упорная рвота* и распространение боли в левую половину живота (по ходу левого чревного нерва), высокое стояние левого купола диафрагмы должны склонять мнение врача в пользу панкреатита. Лапароскопия производится только после исключения инфаркта миокарда.

Острый холецистит и желчная (печеночная) колика

Острая боль в правом подреберье чаще всего наблюдается при инфаркте миокарда и при болезнях желчных путей. Здесь же ощущается боль, возникающая в правой почке и в органах, расположенных в правой половине брюшной полости. Многие из этих болезней встречаются в практике интерниста крайне редко, вследствие чего заметно затрудняется их диагностика.

Нестерпимая боль в животе **при желчной** (печеночной) **колике** и при **остром**

холецистите объясняется острым растяжением желчного пузыря и желчных протоков. Некоторые авторы связывают их возникновение также и со спазмом сфинктера Одди (сфинктер печеночно-поджелудочной ампулы). Поскольку все эти образования располагаются рядом друг с другом, они вызывают один и тот же тип болевого синдрома. В нашей практике его чаще всего приходится отличать от боли при инфаркте миокарда.

Боль при печеночной колике достигает кульминации в течение нескольких минут, тогда как при инфаркте миокарда в большинстве случаев боль нарастает как бы волнообразно, становясь наиболее сильной спустя приблизительно полчаса — час после ее появления. Печеночная колика почти всегда сопровождается тошнотой, которая в более тяжелых случаях заканчивается рвотой желчью. Тошнота может наблюдаться и в остром периоде инфаркта миокарда, особенно после применения морфина. Отсутствие тошноты и рвоты на высоте болевого приступа является косвенным свидетельством в пользу инфаркта миокарда.

Неоценимое значение имеют данные об особенностях иррадиации боли. Повторное обследование, иногда спустя полчаса или час, нередко позволяет установить, что, кроме боли в подреберье, у больного инфарктом миокарда появилась боль в груди, шее, плечах или левой руке. Иногда за это время изменяется сила I тона сердца, нарушается сердечный ритм или резко падает артериальное давление. Все эти признаки не характерны ни для желчной колики, ни для калькулезного холецистита.

Определенное диагностическое значение имеют и результаты пальпации правого подреберья. В начале болевого приступа болезненность в области желчного пузыря может отсутствовать при обоих заболеваниях. Спустя несколько часов после начала приступа у больного с печеночной коликой желчный пузырь становится болезненным при пальпации. Боль усиливается во время глубокого вдоха. Нередко появляется раздражение брюшины. Печень при желчной колике и остром холецистите если и болезненна, то обычно только в области желчного пузыря, тогда как при инфаркте миокарда вследствие острого набухания болезненными оказываются и правая, и левая доли печени.

Инфаркт миокарда часто сопровождается общей слабостью и ощущением упадка сил в начале болезни в сочетании с испариной. В начальном периоде болевого приступа при желчнокаменной болезни нет ни ощущения упадка сил, ни слабости. В клинической картине преобладает боль, а не слабость. Можно даже считать, что тяжесть состояния при остром холецистите соответствует выраженности воспаления желчного пузыря, т. е. интенсивности боли, выраженности мышечной защиты, лихорадки, лейкоцитоза. Больной же инфарктом миокарда, несмотря на отсутствие признаков мышечной защиты, производит обычно более тяжелое впечатление.

Инфаркт миокарда и острый холецистит у престарелых больных нередко протекают без выраженного болевого синдрома. Типичные осложнения инфаркта миокарда (аритмии, сердечная недостаточность и др.) и калькулезного холецистита (желтуха, признаки раздражения брюшины) могут отсутствовать. В подобных случаях анализ повторно снятых ЭКГ позволяет обнаружить деформацию желудочкового комплекса и закономерную последовательность изменений комплекса $ST-T$ при инфаркте миокарда. Дифференциальный диагноз облегчается также результатами повторного определения активности сердечной фракции креатинфосфокиназы. Нормальные сцинтиграммы миокарда с применением таллия или технеция помогают исключить инфаркт миокарда, и тогда для выяснения причины боли в правом подреберье прибегают к лапароскопии.

Острый холецистит отличается от желчной колики присоединением к болевому синдрому признаков воспаления: лихорадки, мышечного напряжения в правом подреберье, лейкоцитоза, обычно нерезко выраженной желтухи. Оценивая эти симптомы, необходимо помнить о возможной их связи с панкреатитом, который весьма часто сопутствует калькулезному холециститу.

Картина острого холецистита может возникнуть также и вследствие закупорки пузырного протока опухолью. В большинстве случаев это оказывается бессимптомная опухоль желчного пузыря. Нам несколько раз пришлось убедиться, что прощупывающееся в правом подреберье округлое образование позднее оказывалось либо опухолью, либо эмпиемой желчного пузыря, либо его

водянкой. В остром периоде воспаления окончательный диагноз ставится по течению болезни, т. е. по нарастанию или стиханию интоксикации, лихорадки, лейкоцитоза, признаков раздражения брюшины. Важно поставить правильный диагноз своевременно. Этому помогает лапароскопия, а если она невозможна, прибегают к лапаротомии, так как прогрессирование воспалительного процесса может привести к желчному перитониту.

Перфорация язвы желудка и двенадцатиперстной кишки

Внезапная боль в животе особенно характерна для **перфорации язвы желудка и двенадцатиперстной кишки.** Болеют, как правило, мужчины молодого и среднего возраста. Артериальное давление у них понижается, пульс нередко становится аритмичным. Одновременно с болью появляется периферический признак шока, втянутость живота, выраженное напряжение мышц брюшной стенки. Через несколько часов после начала катастрофы язык становится сухим, боль – умеренной. На ЭКГ нередко обнаруживаются признаки повреждения задней стенки левого желудочка сердца.

Боль в животе при инфаркте миокарда нередко сочетается с напряжением мышц брюшной стенки и клинической картиной шока. Экстрасистолия и электрокардиографические признаки ишемии или повреждения миокарда при перфоративной язве могут быть ошибочно интерпретированы, особенно у больных пожилого возраста, как указание на инфаркт миокарда.

Ошибки подобного рода встречаются крайне редко, но их можно полностью избежать, если принять во внимание, что живот при инфаркте миокарда нередко вздут, тогда как для перфорации язвы характерна втянутость живота. Напряжение брюшной стенки у больного инфарктом непостоянное: отвлекая внимание больного, удается заметить, что оно уменьшается или даже полностью исчезает. Отвлечение внимания больного с перфоративной язвой не влияет на выраженность мышечной защиты. Больной перитонитом с самого начала лежит спокойно, так как каждое движение усиливает боль в животе. У больного инфарктом миокарда от перемены положения в постели боль в животе не изменяет своей интенсивности.

Наблюдение за локализацией боли позволяет выявить, что при перитоните она не выходит за пределы брюшной полости, тогда как при инфаркте миокарда через несколько часов после начала болезни к боли в животе присоединяется боль в грудной клетке (в области сердца, в межлопаточном пространстве), онемение левой руки, чувство сдавливания в шее.

Экстрасистолия встречается при обеих болезнях, но при инфаркте миокарда она часто сочетается с другими нарушениями ритма (пароксизмы мерцательной аритмии, желудочковой тахикардии) и проводимости (интерференция с диссоциацией, предсердно-желудочковая блокада) сердца. Одышка и удушье наблюдаются только при инфаркте миокарда.

Первичный инфаркт миокарда может быть надежно исключен по результатам сцинтиграфии и электрокардиографии сердца. Исключение повторного инфаркта миокарда может быть сделано только по результатам наблюдения за течением болезни. Исчезновение печеночной тупости, обнаружение воздуха в брюшной полости, нарастание признаков интоксикации указывают на прободение язвы. Характерная динамика изменений ЭКГ помогает подтвердить или исключить инфаркт миокарда.

Перфорация других полых органов

Перфорация желчного пузыря

Терапевт редко встречается с перфорацией желчного пузыря. В двух наблюдавшихся нами случаях инфаркт переднебоковой стенки левого желудочка с острой аневризмой сердца развился одновременно с острым холециститом, осложнившимся прикрытой **перфорацией желчного пузыря.** Диагноз перфорации желчного пузыря при остром холецистите ставят по распространению боли и напряжения мышц брюшной стенки с области желчного пузыря на всю правую половину живота. Вскоре к этому присоединяются вздутие живота и другие признаки перитонита. Точно такая

же картина наблюдается у больных билиарным перитонитом без перфорации желчного пузыря. Чем старше больной, тем менее отчетливо выражено у него напряжение мышц живота.

Благодаря применению больших доз антибиотиков воспалительный процесс у многих больных временно затихает, но больной не выздоравливает. Спустя 10—14 дней возникает обострение воспалительного процесса, и больного направляют в терапевтическое или хирургическое отделение с обострением калькулезного холецистита. Обследование этих больных обычно выявляет эмпиему желчного пузыря и гнойник в правой подвздошной области.

Прикрытая перфорация язвы начинается с нестерпимой боли в животе. Через некоторое время интенсивность боли уменьшается из-за отграничения места перфорации спайками брюшины. Перитонеальные явления могут полностью исчезнуть. Остается только незначительная боль при глубокой пальпации живота. Воспалительный процесс полностью, как правило, не затихает. Об этом свидетельствуют субфебрильная температура тела, нарастающий лейкоцитоз, вздутие живота, тахикардия.

Через несколько дней у больного развивается либо диффузный перитонит, либо межкишечный абсцесс.

Инфицированный экссудат иногда распространяется позади восходящей части ободочной кишки из верхней половины живота в правую подвздошную область. Образование межкишечного абсцесса в правой подвздошной области считается одним из характерных осложнений желчного перитонита, развивающегося при остром холецистите у лиц старческого возраста.

Перфорация печеночного изгиба ободочной кишки

Острая боль в правом подреберье (практически неотличимая от боли при остром гнойном холецистите) встречается при осложнившихся перфорацией злокачественных опухолях печеночного изгиба ободочной кишки. Осложнение наблюдается обычно у лиц пожилого и старческого возраста, что составляет нередко добавочную трудность при сборе анамнестических данных о начале болезни.

Перфорация, как правило, оказывается прикрытой из-за срастания опухоли с окружающими ее органами и тканями. Наступает она внезапно, проявляется болью в животе и кратковременным обмороком. Позднее в правом подреберье отличаются часто нерезко выраженные признаки раздражения брюшины и умеренное напряжение мышц брюшной стенки. При хорошо выраженных сращениях опухоли с окружающими тканями перфорация заканчивается образованием подпеченочного абсцесса.

В клинической картине наблюдавшихся нами случаев этого осложнения доминировала длительная лихорадка. После применения антибиотиков широкого спектра она прекращалась. После отмены антибиотиков лихорадка возвращалась. Как во время лихорадки, так и после ее временного прекращения наблюдался постоянный лейкоцитоз до $15—20 \cdot 10^9$ в 1 мкл с палочкоядерным сдвигом в лейкоцитарной формуле крови.

Своевременная диагностика осложнения затруднена из-за недостаточной выраженности его клинических признаков, из-за преклонного возраста больных с сопутствующими ему понижением реактивности на инфекцию и снижением памяти, затрудняющей сбор данных о начале болезни.

Перфорация сигмовидной кишки

В толще раковой опухоли левой половины толстой кишки часто развиваются некрозы, распад которых сопровождается образованием язв. Перфорация кишечной стенки может оказаться одним из осложнений кишечной непроходимости, но чаще возникает внезапно. Из-за сращений опухоли с окружающими тканями перфорация часто оказывается прикрытой и завершается образованием межкишечного абсцесса, который проявляется нарастанием общей интоксикации больного, лихорадкой с повторным ознобом и профузным потом, высоким лейкоцитозом со сдвигом влево в формуле белой крови. Возможен прорыв абсцесса в прилежащие полые органы малого таза.

Длительный копростаз у лиц старческого возраста и у больных аганглионозом толстой кишки приводит иногда к образованию копролитов. Под влиянием длительного раздражения на стен-

ке кишки могут образоваться язвы. Описаны случаи перфорации этих язв в свободную брюшную полость с развитием перитонита.

Множественные перфорации толстой кишки

Множественные перфорации толстой кишки особенно часто наблюдаются при острой форме неспецифического язвенного колита. Протекают они, как правило, атипично. Из-за тяжелого состояния больного местные признаки перитонита (симптомы раздражения брюшины, напряжение мышц брюшной стенки) выражены неотчетливо или даже не определяются. Усиление общей интоксикации, нарастание сухости языка, тахикардии указывают на возможность перфорации. Острая токсическая дилатация толстой кишки, как правило, осложняется ее множественными перфорациями. О ней судят по появлению свободного газа в брюшной полости.

Перфорация кишки при болезни Крона в большинстве случаев заканчивается образованием инфильтрата или абсцесса. Когда этот инфильтрат обнаруживается в правой подвздошной области, его необходимо отличить от периаппендикулярного инфильтрата.

Перфорация язв тонкой кишки

Язвы тонкой кишки при брюшном тифе образуются в период изъязвления фолликулов, т. е. на 3—4-й неделе болезни. В редких случаях перфорация брюшнотифозной язвы наблюдается несколько раньше или позднее указанного срока. Диагностические трудности возрастают пропорционально тяжести состояния больных.

Диагноз осложнения ставится по внезапному появлению боли в животе, повторной рвоты, упорной икоты, признаков кишечного кровотечения: мелены, тахикардии. При пальпации живота обнаруживается болезненность и напряжение мышц брюшной стенки. В брюшной полости появляется свободный газ. Его выявляют при рентгенологическом исследовании или по исчезновению печеночной тупости при перкуссии.

Перфорация туберкулезной язвы кишки встречается чрезвычайно редко. Из-за сращений кишки с прилежащими органами перитонит оказывается, как правило, локализованным и заканчивается образованием межкишечного абсцесса. Еще реже встречаются перфорации простой язвы тонкой кишки и перфорации язв дивертикула подвздошной (меккелев дивертикул) кишки.

Дивертикулит

Дивертикулы встречаются во всех отделах желудочно-кишечного тракта. Особенно часто они обнаруживаются у лиц пожилого и старческого возраста. На рентгенограмме дивертикул выглядит в виде округлой или овальной тени, которая имеет гладкие контуры, расположена рядом с кишкой и связана с нею ножкой. Колоноскопия считается менее надежным методом выявления дивертикулов.

Повторно возникающая боль в животе нередко обусловлена обострением хронического дивертикулита. Многообразие клинических картин этой болезни объясняется различиями локализации воспалительного процесса, неодинаковой его тяжестью и многообразием возникающих осложнений. Однажды возникнув, дивертикулит продолжается нередко в течение всей жизни больного. Периоды его обострения сменяются периодами ремиссии, во время которых исчезают все или почти все жалобы. Обострение начинается обычно с появления коликообразных болей в животе, которые сопровождаются его вздутием. Выраженность других симптомов и частота их возникновения зависят от локализации и тяжести воспаления.

Дивертикулы двенадцатиперстной кишки, образовавшиеся вследствие рубцевания ее язв, располагаются обычно в верхней горизонтальной части, а большинство врожденных дивертикулов — на задней стенке ее нисходящей части в непосредственной близости к головке поджелудочной железы и большому сосочку двенадцатиперстной кишки (фатеров сосочек).

Клиническая картина легкого дивертикулита двенадцатиперстной кишки складывается из схваткообразной боли в эпигастральной области и в правом подреберье с иррадиацией в спину и правую лопатку. Чаще она появляется после еды. Иногда наблюдается постоянная боль в левом подреберье [Ганджа И. М., 1983]. Диспепсический

синдром при дивертикулите двенадцатиперстной кишки напоминает таковой при желчнокаменной болезни. Он складывается из вздутия живота, отрыжки, изжоги, к которым иногда присоединяется тошнота и рвота после еды.

Дивертикулит прямой и сигмовидной кишок проявляется болями в левом, а дивертикулит правой половины толстой кишки – болями в правом подреберье или в правой подвздошной области. О тяжести воспаления можно судить по выраженности лейкоцитоза и лихорадки, по болезненности кишки и по напряжению мышц брюшной стенки при пальпации. В начале обострения отмечается запор, который сменяется диареей. Объем стула, его консистенция, запах и частота дефекаций в значительной мере определяются локализацией воспаления в правой или левой половине толстой кишки.

Стенка дивертикула и прилежащей к нему кишки при длительном воспалении утолщается, инфильтрируется воспалительным экссудатом. Кишка теряет подвижность из-за сращений с окружающими тканями. В случаях тяжелого воспаления просвет кишки суживается, а пропульсивная функция ее нарушается. Иногда это приводит к развитию частичной или полной кишечной непроходимости. Воспалительный процесс может осложниться перфорацией кишечной стенки с развитием перитонита или межкишечного абсцесса. Кишечное кровотечение может развиться в любой стадии болезни.

Длительно существующую и периодически обостряющуюся боль в животе при дивертикулите необходимо отличать от боли при других хронических болезнях. Дивертикулы в правой половине толстой кишки обычно единичные. При локализации воспалившегося дивертикула в слепой кишке возникает клиническая картина, напоминающая аппендицит. Дивертикулит в области печеночного изгиба ободочной кишки по клиническим проявлениям напоминает хронический холецистит. Перфорация такого дивертикула может привести к развитию подпеченочного абсцесса. Воспаление обычно многочисленных дивертикулов нисходящего отдела толстой кишки протекает с клинической картиной проктосигмоидита. Дивертикулит двенадцатиперстной кишки с диспепсическим и болевым синдромом необходимо отличать от холецистита и панкреатита.

Истинная причина болезни в подобных случаях выясняется по сопоставлению особенностей клинического течения болезни в обозримом отрезке времени с результатами специальных методов исследования. Хронический дивертикулит протекает не только с нарушением функций кишки, но и с утолщением ее стенки. Кишка становится болезненной при пальпации. На рентгенограмме ее обнаруживается воронкообразное сужение просвета. Сам дивертикул может быть обнаружен только в тех случаях, когда шейка его открыта и барий может проникнуть в его свободную от экссудата полость. Дивертикулит двенадцатиперстной кишки нередко встречается у больных холециститом и панкреатитом [Дробни Ш., 1983]. Возможная связь болезни с одновременным воспалением этих органов должна быть подтверждена как особенностями клинических проявлений, так и результатами холецистографии и ультразвукового метода исследования.

Болезни Меккелева дивертикула

Меккелев дивертикул (дивертикул двенадцатиперстной кишки) располагается на подвздошной кишке в 50 – 100 см от илеоцекального перехода. Иногда в нем располагаются островки слизистой оболочки желудка. Они секретируют активный желудочный сок, под влиянием которого в дивертикуле образуются язвы. Неосложненный дивертикул ничем себя не проявляет и обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании. Если в дивертикуле образовалась язва, она (как и язва желудка) проявляется болевым синдромом и обычно повторными кишечными кровотечениями, которые возникают как бы без видимой причины.

Дивертикулит – самое частое осложнение. Он проявляется диспепсическим синдромом и болью в правой подвздошной области ближе к пупку. Выраженность этих синдромов зависит от характера воспаления. Острый гнойный дивертикулит дает клиническую картину, аналогичную картине острого аппендицита. Обычно он развивается у детей и юношей, у которых в прошлом наблюдались повторные кишечные крово-

течения. В наблюдавшемся нами случае острый гнойный дивертикулит осложнился перфорацией с развитием диффузного перитонита.

Кишечная непроходимость

Непроходимость тонкой кишки

Острая тонкокишечная непроходимость в практике терапевта встречается очень редко. За многие годы работы мы наблюдали лишь несколько случаев непроходимости двенадцатиперстной кишки, вызванных ее опухолью, и одну инвагинацию подвздошной кишки у больного с дивертикулом Меккеля. В периодической литературе нередко описываются случаи обтурации тонкой кишки аскаридами, желчными камнями, проглоченными инородными телами, а также случаи частичной или полной тонкокишечной непроходимости вследствие сдавления кишки спайками, возникшими после перенесенной ранее операции.

Механическая тонкокишечная непроходимость начинается внезапно со схваткообразной болью в животе, к которой вскоре присоединяется рвота. Приступы боли и рвоты следуют друг за другом тем чаще, чем выше обтурация кишки. Рвотные массы нередко приобретают запах кала. Живот вздувается, становится резко болезненным. Печеночная тупость не определяется, кишечные шумы не выслушиваются. На обзорной рентгенограмме брюшной полости обнаруживаются горизонтальные уровни жидкости в расширенных кишечных петлях.

Острая тонкокишечная непроходимость нередко присоединяется к перитониту, тромбозу брыжеечных сосудов, острому панкреатиту и многим другим болезням в качестве их терминального осложнения.

Заворот слепой кишки

Острая боль в правой половине живота у лиц среднего и пожилого возраста может быть дебютом заворота слепой кишки. В этот заворот всегда вовлекаются терминальный отдел подвздошной кишки и восходящая кишка, нередко с ее печеночным изгибом. Сдавление сосудов сопровождается острым расширением перекрученного участка кишки. В растянутой стенке ее образуются острые язвы. Перитонит может развиться как вследствие перфорации язв, так и вследствие выхода кишечной флоры в брюшную полость через порозную кишечную стенку.

Заворот слепой кишки встречается главным образом у мужчин среднего и пожилого возраста, которые длительное время страдают упорными запорами. Болезнь начинается со схваткообразной боли в правой половине живота, которая заканчивается рвотой. Светлые промежутки между приступами боли и рвоты постепенно уменьшаются, и боль становится постоянной. Кишечная перистальтика во время приступа усилена. Живот становится ассиметричным из-за сильного вздутия его правой половины. Обычно после однократного действия кишечника у больного развивается неотхождение кала и газов. В поздних стадиях болезни к этому присоединяются признаки раздражения брюшины и напряжения мышц брюшной стенки. На обзорных рентгенограммах в раздутых петлях кишечника обнаруживаются горизонтальные уровни жидкости.

Заворот и обтурация сигмовидной кишки

Нестерпимая схваткообразная боль в нижней половине живота характерна для непроходимости сигмовидной кишки. Болеют обычно люди пожилого и старческого возраста. В первые часы заворота сигмы схваткообразная боль в животе сменяется светлыми промежутками. Болевой приступ заканчивается рвотой. С первых часов болезни прекращается отхождение кала и газов, а пальцевое исследование обнаруживает расширенную и пустую ампулу прямой кишки (симптом Обуховской больницы). Постепенно развивается вздутие живота. Боль становится постоянной, развивается дегидратация.

Достоверность диагноза подтверждается рентгенологическим исследованием. На обзорных рентгенограммах брюшной полости видны признаки паралитического илеуса, а рентгеноконтрастное исследование обнаруживает место заворота.

Обтурационная непроходимость левой половины толстой кишки вызывается, как правило, злокачественными опухолями, развивается постепенно. Схваткообразная боль в нижней части живота первоначально не отличается большой интенсивностью и следует через значительные интервалы времени. Позднее приступы боли учащаются, а светлые промежутки между ними укорачиваются. Сигмовидная кишка над местом препятствия расширена. Рвота и дегидратация больного наступают позднее, чем при завороте. Чрезмерное расширение кишки иногда приводит к некрозу или перфорации ее стенки.

Небольшие доброкачественные опухоли протекают бессимптомно и в большинстве случаев обнаруживаются случайно при эндоскопическом исследовании желудочно-кишечного тракта. Когда размер опухоли достигает 1,5—2 см, она вызывает обычно незначительную нелокализованную боль в животе во время или после дефекации. Кишечная непроходимость относится к числу крайне редких осложнений доброкачественной опухоли. Наиболее частыми признаками ее являются кишечные кровотечения и выделение слизи из прямой кишки (см. главу IX).

Тромбоз и эмболия брыжеечных артерий

Кровоснабжение кишечника осуществляется из чревной, верхней и нижней брыжеечных артерий, которые, анастомозируя друг с другом, образуют единую артериальную сеть. В терапевтических отделениях городской больницы ежегодно наблюдается несколько случаев эмболий или тромбозов брыжеечных артерий. Возникают они чаще всего у больных, имеющих клапанные протезы, и у больных митральным стенозом и атеросклеротическим кардиосклерозом.

Окклюзия верхней брыжеечной артерии начинается с внезапной схваткообразной боли с максимумом в правой половине живота и вокруг пупка. Кожа покрывается холодным липким потом. Вскоре развиваются резкая общая слабость, тахикардия и гипотония. Как правило, в начале шока возникает рвота. Спустя несколько часов или к концу суток отмечается жидкий стул с примесью крови и слизи. В первые часы болезни живот вздут, стенка его болезненна при пальпации. На обзорной рентгенограмме брюшной полости отмечается повышенная пневматизация кишечных петель. К концу суток в расширенных кишечных петлях появляются горизонтальные уровни. Больные умирают при явлениях нарастающего пареза кишечника.

Больные с тромбозом брыжеечной артерии отличаются от больных с кишечной непроходимостью отсутствием повторной схваткообразной боли в животе со светлыми безболевыми промежутками. В начале болезни кишечные шумы у них сохранены, но не усилены. К концу суток они прекращаются. Отсутствие напряжения мышц брюшной стенки отличает тромбоз верхней брыжеечной артерии от перитонита.

Тромбоэмболия ствола нижней брыжеечной артерии протекает менее драматично. Внезапно возникшая боль локализуется у этих больных в нижней половине живота и даже в малом тазу. Боль постоянная, сопровождается рвотой и отхождением жидкого стула с примесью крови и слизи. Мышцы брюшной стенки в начале болезни не напряжены. Пальпация нижней половины живота болезненна. Постепенно развивается парез кишечника. Смерть наступает при картине паралитического илеуса.

Диагноз острой окклюзии ствола нижней брыжеечной артерии у женщин может быть поставлен только после исключения острых болезней половой сферы. Медленно развивающиеся стенозы брыжеечных артерий приводят к развитию клинической картины так называемой брюшной жабы.

Разрыв аневризмы брюшной аорты

Хроническая аневризма брюшной аорты постепенно увеличивается. Чем старше возраст больного и чем выше его артериальное давление, тем быстрее истончается стенка аорты. Разрыв ее происходит в три этапа. Сначала разрывается интима. Проникающая под нее кровь расслаивает стенку аорты. Процесс расслоения заканчивается полным разрывом внешней оболочки аорты с образованием в большинстве случаев

забрюшинной гематомы. Прорыв аневризмы в брюшную полость и в прилежащие органы (тонкая кишка, нижняя полая вена) встречается крайне редко.

Аневризма брюшной аорты в 55 наших случаях была продолжением расслаивающей аневризмы нисходящего отдела грудной аорты. Она диагностируется по выявлению пульсирующей болезненной опухоли в брюшной полости. Внешний разрыв аневризмы сопровождается шоком. Длительность жизни больных после образования аневризмы брюшной аорты колебалась от 2 до 5 дней.

Наблюдение за случаями разрыва изолированной атеросклеротической аневризмы брюшной аорты позволило выявить характерную стереотипность развития симптомов. Больные поступали в клинику по поводу других болезней. В течение первых 2–3 нед пребывания в клинике у них отмечалась привычная умеренная боль в животе и пояснице. Постепенно эта боль усиливалась и становилась нестерпимой, появлялась боль в промежности и на внутренней поверхности бедер.

Приступы нестерпимой боли в животе продолжались по нескольку часов и не купировались ни морфином, ни фентанилом с дроперидолом. Они возникали ежедневно в течение 3–5 дней. После этого нестерпимая боль прекращалась и восстанавливался обычный стереотип боли. Светлый промежуток продолжался 2–4 дня, после чего вновь появлялась нестерпимая боль. На высоте ее возникал коллапс с неблагоприятным течением.

По данным М. А. Шалевича, стенка аорты у наблюдавшихся нами больных расслаивалась на протяжении всего лишь 1–3 см. Поскольку она расслаивалась только в пределах аневризматического мешка, никаких новых симптомов болезни не возникало.

Таким образом, разрыв аневризмы брюшной аорты начинается с резкого усиления ранее существовавшей боли и заканчивается коллапсом. Длительность процесса колебалась от 3 до 7 дней.

Другие болезни

Острая нестерпимая боль в животе иногда оказывается следствием **ущемления грыжи.** Возникает оно внезапно. Во время физического напряжения появляется острая боль в области грыжи. Позднее боль становится распространенной. При ущемлении кишки она схваткообразная, при ущемлении сальника – постоянная. Одновременно с болью на месте грыжи возникает болезненная припухлость, которая быстро увеличивается и становится все более плотной. Вскоре к указанным симптомам присоединяются тошнота, рвота, задержка стула и газов.

Наиболее распространены паховые грыжи. Больные обычно знают о существовании у них паховой грыжи. Бедренные грыжи встречаются реже. Примерно половина больных (особенно тучных женщин) узнает о существовании у них бедренной грыжи во время ущемления. Пупочные грыжи встречаются редко, но ущемляются они чаще бедренных. Грыжи белой линии живота встречаются и ущемляются крайне редко.

Ущемленная грыжа – одна из частых причин острого живота. Диагностической ошибки можно избежать только в том случае, если у каждого больного одновременно с состоянием живота исследовать и состояние грыжевых отверстий в паховой области.

Длительная антикоагулянтная терапия примерно в 10% случаев осложняется почечным, кишечным или забрюшинным кровотечением. Изредка развивается кровотечение в стенку кишки. Интрамуральные тонкокишечные гематомы наблюдаются у больных циррозом печени, осложненным выраженной тромбоцитопенией. В наблюдавшихся нами случаях первым проявлением гематомы была хорошо локализованная боль в околопупочной области. На 3–4-й день к ней присоединялась повторная рвота. Стенка живота становилась напряженной. Смерть наступала от печеночной комы. На вскрытии обнаруживались обширные кровоизлияния в стенку тонкой кишки и в забрюшинное пространство, обширный некроз пропитанной кровью кишечной стенки.

Гемолитические кризы, кровоизлияния в надпочечники, абдоминальные кризы при аддисоновой болезни протекают с острой болью в животе. Если известен диагноз основной болезни, установление причины боли в животе не вызывает трудностей.

Острая боль в животе – постоянный симптом тромбоза воротной и пече-

ночных вен. Полная окклюзия этих сосудов несовместима с жизнью. Пристеночные тромбозы их наблюдаются у больных с воспалительными процессами в органах брюшной полости, при полицитемии, циррозе печени и некоторых других болезнях. Клиническая картина этого страдания описана в главе XXIV.

Приложение VI—1

Причины острой боли в животе

1. Острый аппендицит.
2. Болезни органов грудной клетки.
   Правосторонняя пневмония.
   Плеврит и экссудативный перикардит.
   Острая правожелудочковая недостаточность.
   Инфаркт миокарда.
3. Болезни почек.
   Почечная колика и острый гидронефроз.
   Нефроптоз.
   Папиллярный некроз.
   Тромбоз почечных вен.
4. Острый гастроэнтерит.
5. Аллергическая кишечная колика.
6. Некроз печени.
7. Болезнь Крона.
8. Острый мезаденит и острый илеит.
9. Рецидивирующий перитонит (периодическая болезнь).
10. Геморрагический васкулит.
11. Острый диабетический живот.
12. Пищевая токсикоинфекция.
13. Острый панкреатит.
14. Острый холецистит и желчная колика.
15. Перфорация язвы желудка и двенадцатиперстной кишки.
16. Перфорация других полых органов.
17. Дивертикулит и болезни меккедева дивертикула.
18. Кишечная непроходимость.
19. Тромбоз и эмболия брыжеечных артерий.
20. Разрыв аневризмы брюшной аорты.
21. Болезни женских половых органов.
22. Другие болезни.

Глава VII
ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ

Этиология и патогенез

Хронический панкреатит – хроническое воспаление железы с прогрессирующим замещением паренхимы рубцовой тканью, с частым обызвествлением протоковой системы и с образованием в части случаев псевдокист.

Интенсивные поиски причин возникновения и механизмов развития панкреатита выяснили, что в 40–80 % случаев он является следствием желчнокаменной болезни и приблизительно в 30 % – следствием хронического алкоголизма. Злоупотребление алкоголем чаще всего встречается среди мужчин среднего и молодого возраста. Болезни желчных путей являются самыми частыми причинами панкреатита у женщин в возрасте старше 40 лет. Клинический опыт указывает, что хирургическая ревизия желчных протоков предупреждает возникновение рецидивов панкреатита. Панкреатиты алкогольного происхождения начинаются с поражения ацинарных клеток поджелудочной железы. Феномен «общего канала» лучше других объясняет патогенез панкреатитов билиарного происхождения. Панкреатиты другой этиологии встречаются редко, и патогенез их изучен недостаточно.

До принятия новой классификации одни клинические школы хроническим считали все алкогольные панкреатиты и кальцифицирующие «панкреатиты мелких протоков». По мнению других, «хронический панкреатит является исходом... острой фазы панкреатита... и развивается, как правило, вследствие патологических изменений в органах, тесно связанных с поджелудочной железой», к числу которых авторы относят желчевыводящие пути, дистальные отделы общего желчного протока, главного панкреатического протока, большой дуоденальный сосок и двенадцатиперстную кишку.

Большие трудности решения этого вопроса привели к созданию компромиссной точки зрения. Сторонники ее считали, что «о хроническом воспалении поджелудочной железы следует говорить только тогда, когда панкреатит длится месяцами или годами, причем в клинической картине имеются симптомы, характерные для поражения поджелудочной железы». В свете решений второй марсельской конференции (1983) разногласия между отдельными клиническими школами стали весьма незначительными и перестали быть принципиальными.

В пересмотренной международной классификации панкреатитов хронический панкреатит отличается от острого не по этиологии, а только по клиническому течению. Хронический панкреатит характеризуется прогрессирующим течением с исходом в недостаточность внешнесекреторной и инкреторной функции железы. Образование псевдокист при остром панкреатите рассматривается как дефект заживления, а не как признак превращения его в хронический панкреатит. Прогрессирующее повреждение паренхимы при хроническом панкреатите может привести к образованию псевдокист. Таким образом, диагноз хронического панкреатита в некоторых случаях может быть поставлен только по результатам катамнеза.

В новой классификации рекомендуется различать 4 вида хронических панкреатитов:

1) с очаговыми некрозами;

2) с сегментарным фиброзом;
3) с диффузным фиброзом;
4) с обызвествлением или без обызвествления протоковой системы.

Псевдокисты, капсула которых представлена незрелой соединительной тканью и с лейкоцитарной инфильтрацией, считаются свежими, а кисты с капсулой из зрелой соединительной ткани и без лейкоцитарной инфильтрации – старыми.

Рекомендуется различать 4 степени склерозирования паренхимы поджелудочной железы: легкую, среднюю, сильную и тотальную. В процессе рубцевания соединительной ткани происходит деформация и тромбозы сосудов, расположенных внутри железы. Следствием этого является «выгорание» паренхимы. Рубцевание соединительной ткани может отразиться на состоянии соседних органов. Особенно часто это наблюдается при воспалении головки поджелудочной железы в сегменте ее, который расположен в бороздке между общим желчным протоком и двенадцатиперстной кишкой.

В новой номенклатуре этот вид сегментарного поражения поджелудочной железы выделен даже в отдельную клиническую форму панкреатита, которую, вероятно, следует назвать рецессус-панкреатитом (от латинского *recessus* – карман, углубление).

Состояние протоковой системы может оцениваться также и прижизненно по результатам ретроградной панкреатохолангиографии. В результате рубцевания соединительной ткани вирсунгов проток становится извитым, участки его расширения чередуются с участками сужения. Протоковая система становится разнокалиберной. Просвет более мелких протоков нередко полностью обтурируется. Перед обтурированными участками образуются ретенционные кисты. Они постепенно увеличиваются, давление сока в них повышается. Следствием этого является некроз стенок части ацинусов.

Находящиеся в ретенционных кистах ферменты поджелудочной железы и некротическая ткань выходят за пределы ацинуса. Если их связь с протоком железы сохраняется, они, постепенно увеличиваясь в размерах, могут даже выходить за пределы поджелудочной железы и сдавливать соседние органы. Псевдокисты при хроническом панкреатите развиваются редко, тогда как гипертензия панкреатического сока в протоковой системе железы, возникнув один раз, становится постоянной. Она становится причиной дистрофии и некроза эпителиальных клеток ацинуса. Через открывшиеся проходы между клетками в окружающую их соединительную ткань начинают постоянно поступать ферменты поджелудочной железы. В ней, как и при остром панкреатите, происходит их активация и начинается процесс «выгорания» ацинусов, т. е. аутолиз железы в пределах долек или сегментов.

Создается порочный круг. Повышенное давление в протоках железы вызывает дистрофию и некрозы эпителиальных клеток ацинусов. Ферменты оставшихся неповрежденных ацинусных клеток начинают поступать в соединительную ткань поджелудочной железы, вызывая ее аутолиз и разрастание соединительной ткани, рубцевание которой сопровождается еще большей деформацией протоковой системы железы. Болезнь оказывается способной к самопрогрессированию даже после того, как прекратится действие этиологического фактора. Этим хронический панкреатит принципиально отличается от острого панкреатита.

Распространение хронического панкреатита и его клинические проявления

Распространенность хронического панкреатита

Существовавшие ранее различия в диагностических критериях хронического панкреатита в различных клинических школах не позволяют составить обоснованное суждение о распространенности этой болезни среди населения. Н.А. Скуя (1986) правильно заметил, что «данные о распространенности хронического панкреатита зависят, во-первых, от качества его диагностики и, во-вторых, от применяемых диагностических критериев».

Несмотря на отсутствие единомыслия по вопросам диагностики, клиницисты разных стран все же отмечают рост заболеваемости хроническими панкреатитами в последнее время, связывая его с растущим потреблением алкоголя населением. Введение в практику единых диагностических критериев позволит в ближайшее время выяснить распространенность хронического панкреатита среди населения.

Болевой синдром

Диагностическое исследование больного начинается с расспроса о жалобах больного и о характере течения болезни. Согласно международной классификации, хронические панкреатиты по клиническому течению разделяются на хронические рецидивирующие и на первично хронические. В большинстве случаев хронического панкреатита расспрос выявляет, что ведущим симптомом болезни являются боли. Возникают они после каждого приема жирной, острой, кислой, слишком холодной или слишком горячей пищи. Давящие или жгучие боли возникают либо в самом начале еды, либо начинаются спустя несколько часов после еды и продолжаются непрерывно в течение 4–6 ч. Боли могут быть настолько интенсивными, что у больного появляется страх перед едой.

В большинстве же случаев боль умеренная. Локализуется она во всей верхней половине живота и передается в спину и в поясницу. Опоясывающие боли встречаются редко, возможно, потому, что при обострениях хронического панкреатита воспаление обычно охватывает не всю, а только часть железы. Когда воспалительный процесс охватывает тело и хвост железы, боли локализуются обычно в левом полукольце тела, то есть в эпигастрии, в левом подреберье, под левой лопаткой, реже в пояснице и редко в области сердца.

Боли усиливаются при лежании на спине и становятся менее интенсивными, когда больной находится в коленно-локтевом положении, присаживается на корточки или стоит, слегка нагнувшись вперед.

При воспалении тела и хвоста поджелудочной железы процесс рубцевания соединительной ткани примерно в 22 % случаев распространяется на сосуды селезенки. Вены ее местами стенозируются и нередко тромбируются. Давление в селезеночной вене повышается и становится причиной появления застойной селезенки. Стенозирование других ветвей поворотной вены приводит иногда к развитию варикозного расширения вен гепатодуоденальной связки, нижней части пищевода и дна желудка.

Локализация болей в правом полукольце, то есть в эпигастрии, в правом подреберье и под правой лопаткой, указывает на вовлечение в воспалительный процесс головки поджелудочной железы. Хронический рецессус-панкреатит (т. е. воспаление сегментов поджелудочной железы, расположенных в «бороздке» между головкой поджелудочной железы, двенадцатиперстной кишкой и общим желчным протоком) характеризуется рядом особенностей.

По данным патологоанатомических исследований, умеренно концентрический стеноз общего желчного протока встречается примерно в 80 % случаев хронического панкреатита [Stolte, 1992]. Объясняется это тесными анатомическими и функциональными связями его с головкой поджелудочной железы и вирсунговым протоком. При обострениях рецессус-панкреатита склеротический процесс легко распространяется с головки железы на фатеров сосочек, в котором в 70–95 % случаев обнаруживаются воспалительные инфильтраты, фиброз и железистая гиперплазия [В.С. Помелов, 1980; Stolte, 1986]. В стенке двенадцатиперстной кишки часто обнаруживается гиперплазия бруннеровых желез, фиброз серозной и мышечной оболочки и кисты диаметром 2–100 мм. Немецкие авторы обозначают этот тип поражения двенадцатиперстной кишки термином микрокистозная болезнь двенадцатиперстной кишки.

Недавно в различных странах мира повторно изучалась причина возникновения болей при хроническом панкреатите непосредственно на больном человеке. Во время хирургических операций у всех больных хроническим панкреа-

титом с болями в животе давление сока в устье вирсунгова протока или внутритканевое давление в поджелудочной железе статистически значимо превышало высоту давления у лиц контрольной группы того же возраста. Дренаж вирсунгова протока во всех случаях сопровождался понижением внутритканевого давления в железе и давления сока в самом протоке. В послеоперационном периоде боли в животе исчезли у всех больных с нормализовавшимся внутритканевым давлением. Повышение внутритканевого давления в поджелудочной железе вскоре после операции сопровождалось рецидивом болевого синдрома.

В воспалительный процесс в паренхиме поджелудочной железы вовлекаются также и разветвления афферентных нервов. Кроме того, увеличенная поджелудочная железа сдавливает рядом расположенное солнечное сплетение. Роль указанных отделов нервной системы в патогенезе болевого синдрома при хроническом панкреатите нуждается в более подробном изучении.

Боли в животе при хроническом панкреатите обычно сопровождаются диспепсическим синдромом: вздутием живота, отрыжкой, иногда рвотой, которая не приносит больному облегчения. Бесполезна и грелка. Некоторое облегчение отмечается после назначения трамала, баралгина, промедола. Из-за ежедневных интенсивных болей больной начинает воздерживаться от еды. Ситофобия приводит к потере массы тела, одному из постоянных признаков тяжелого течения хронического панкреатита. Второй не менее важной причиной прогрессирующей потери массы тела является нарушение переваривания пищевых веществ.

Синдром недостаточности переваривания

Поджелудочная железа является одновременно и экзокринным, и эндокринным органом. Как эндокринный орган, она синтезирует гормоны инсулин, глюкагон, сомастатин, панкреатический пептид, амилин. Экзокринная секреция поджелудочной железы обеспечивает нейтрализацию кислого содержимого, поступающего в двенадцатиперстную кишку, и продуцирует энзимы, способные расщеплять белки, жиры и углеводы. Панкреатический сок содержит большое количество альфа-амилазы, которая расщепляет крахмал до мальтозы. Аналогичный энзим продуцируется в слюнных железах. Определение активности амилазы в моче давно используется для диагностики болезней поджелудочной железы.

Переваривание белков осуществляется протеолитическими энзимами. Они секретируются в виде проэнзимов: трипсиногена, химотрипсиногена, фосфолипаз, проэластазы и других. В двенадцатиперстной кишке они под влиянием секретина и холецистокинин-панкреозимина превращаются в активные энзимы. Протеолитические энзимы продуцируются железой в количествах, значительно больших, чем это необходимо для переваривания белка, содержащегося в диете здорового человека. Поэтому креаторея (недостаточность переваривания диетического белка) выявляется только в случаях тяжелого хронического панкреатита.

Переваривание диетических жиров начинается под влиянием предуоденальной (желудочной) липазы. Она продуцируется главными клетками фундального отдела желудка. После поступления диетического жира в двенадцатиперстную кишку он эмульгируется солями желчных кислот с образованием мицеллей. Под влиянием классической (панкреатической) липазы и колипазы содержащиеся в мицеллях триглицериды расщепляются с образованием свободного глицерина и длинноцепочных жирных кислот. Карбоксилэстергидролаза расщепляет холестерин и другие карбоксилэстеры.

Классическая (панкреатическая) липаза секретируется поджелудочной железой в количестве во много раз большем, чем необходимо для переваривания жиров, содержащихся в повседневной диете человека. Стеаторея (нарушение переваривания жиров) диагностируется в клинике только тогда, когда содержание липазы в крови понижается до 10 % ее нормальной величины. Благодаря большому функциональному резерву поджелудочной железы ее функция обычно длительное время остается компенсированной.

Предложено большое количество функциональных проб для раннего выявления нарушений экскреторной функции поджелудочной железы. Золотым стандартом считается секретин-панкреозиминовый тест. В практической деятельности врача его применение ограничивается большой трудоемкостью и малой доступностью секретина и панкреозимина. Из большого количества простых тестов наиболее распространенным является определение активности альфа-амилазы в крови и в моче.

При воспалении поджелудочной железы содержание альфа-амилазы в крови значительно повышается. Ее активность в крови начинает повышаться через 6–12 ч после начала заболевания и достигает максимума к концу первых суток болезни. Спустя 2–4 суток активность сывороточной амилазы нормализуется. Активность ее в моче нормализуется позднее. Активность амилазы при остром панкреатите повышается более чем в 2 раза. Многие болезни, в их числе и хронический панкреатит, протекают лишь с незначительным повышением активности амилазы в сыворотке крови и в моче.

Н.А. Скуя (1986) рекомендует преодолевать возникающие диагностические трудности серийным определением активности амилазы в моче. Собирая мочу через каждые несколько часов, можно обнаружить даже незначительные изменения активности энзима и таким образом выявить относительно легкие поражения поджелудочной железы. В практике геронтологов иногда наблюдаются случаи, когда активность амилазы в крови оказывается нормальной, а ее активность в моче повышена. Реже встречаются случаи, когда активность ее в моче нормальная, а в крови повышена.

Объясняется этот феномен существованием двух амилаз. Сравнительно небольшая молекула панкреатической амилазы легко фильтруется в почечных клубочках, а большие молекулы амилазы из слюнных желез проходят через почечный фильтр значительно медленнее. При легких обострениях хронического панкреатита вся слегка увеличившаяся панкреатическая амилаза быстро проходит через почечный фильтр, обусловливая небольшое повышение ее активности в моче. Активность амилазы в крови оказывается нормальной, так как она определяется содержанием в ней главным образом саливаторной фракции энзима, не имеющей отношения к патологии поджелудочной железы. Если учесть, что повышенная активность амилазы в моче сохраняется более продолжительное время, чем в крови, то станет очевидным, что серийное определение активности амилазы в моче может иметь вполне определенное диагностическое значение.

Предложено много других общедоступных тестов, но все они недостаточно чувствительны и не могут быть рекомендованы для диагностики хронических панкреатитов с легким клиническим течением. Поиски новых высокочувствительных и специфических методов диагностики продолжаются. В 1996 г. Löser, Möllgaard, Fölsch предложили использовать в качестве диагностического теста определение фекальной эластазы. Они выяснили, что концентрация эластазы-I у здоровых людей составляет 6 % всех секретов поджелудочной железы. В кишечнике она не разрушается. При длительном хранении она не теряет активности. Чувствительность теста оказалась при тяжелых и умеренно тяжелых панкреатитах 100 %, при легких – 63 %, что значительно превосходит чувствительность всех других функциональных тестов, применяющихся для оценки экзокринной функции поджелудочной железы.

В течение многих лет для оценки внешнесекреторной функции поджелудочной железы широко применялся копрологический метод исследования. Он не потерял своего значения и в настоящее время. Личный осмотр стула раньше всего выявляет характерные признаки недостаточности переваривания диетического жира. Макроскопическими признаками стеатореи являются полифекалия, серый сальный цвет и зловонный запах каловых масс. Клинический анализ болезни позволяет легко отличить связь этих признаков в первую очередь с заболеваниями печени и тонкой кишки.

Метод Ван де Камера (1949) по чувствительности и специфичности относится к числу наиболее надежных

способов выявления стеатореи и оценки ее тяжести. Большая трудоемкость является единственным недостатком этого метода. Точный метод раздельного определения процессов переваривания и всасывания диетического жира по М.А. Виноградовой (1969) не получил распространения из-за его большой трудоемкости и необходимости приобретения дорогостоящей аппаратуры.

Хронический панкреатит с умеренными болями в животе и недостаточностью инкреторной функции поджелудочной железы

Болевой синдром наблюдается в большинстве, но не во всех случаях хронического панкреатита. Примерно 5 % больных хроническим панкреатитом вспоминают о болевых ощущениях в животе только после прямого вопроса врача. Нередко и в прошлом у них никогда не было приступа острых болей в животе. К врачу они обращаются с жалобами на появление после еды вздутия живота, отрыжки, на ощущение тяжести в подложечной области, на раннее появление чувства насыщения, на метеоризм и другие признаки диспепсического синдрома. Позднее, когда к диспепсическому синдрому присоединяются признаки недостаточности переваривания пищи, диагноз хронического панкреатита становится очевидным.

Признаки недостаточности переваривания пищи при этой форме хронического панкреатита могут сочетаться с признаками нарушения внутрисекреторной функции железы. В некоторых случаях нарушения внутренней секреции могут оказаться ведущим симптомом болезни. По данным различных авторов, в 17–38 % случаев хронического панкреатита обнаруживаются признаки сахарного диабета. По наблюдениям А.А. Шелагурова (1970), недостаточная секреция инсулина при хроническом панкреатите у части больных может быть выявлена только после проведения сахарной нагрузки. Содержание глюкозы в крови натощак оказывалось у них нормальным. В более тяжелых случаях хронического панкреатита наблюдалась постоянная гипергликемия без глюкозурии или экскреция большого количества сахара с мочой.

В некоторых случаях хронического панкреатита могут наблюдаться приступы гипогликемии с появлением резкой слабости, потливости, дрожи, головокружения. Слабость бывает настолько сильной, что больные вынуждены лежать в постели. Как известно, нормальное содержание глюкозы в крови обеспечивается взаимодействием инсулина и контринсулярных гормонов, главным из которых в условиях повседневной жизни является глюкагон. Приступы гипогликемии принято объяснять нарушением динамического равновесия за счет уменьшения синтеза глюкагона.

Изменение поджелудочной железы в пожилом и старческом возрасте. Первично хронический панкреатит

Диспепсический синдром, обычно умеренно выраженный, особенно часто наблюдается у лиц пожилого и старческого возраста. Одной из его причин могут быть атрофические процессы в слизистой желудка и в поджелудочной железе. По-видимому, эти дегенеративные процессы следует отличать от настоящего панкреатита. Результаты изучения функционального состояния поджелудочной железы в зависимости от возраста оказались неоднозначными. Одни исследователи сообщили об угнетении внешнесекреторной функции поджелудочной железы, тогда как другие не могли показать этого.

Алкогольный панкреатит является общепризнанным образцом первично хронического панкреатита. Начинается он с появления между дольками незначительных клеточных инфильтратов, состоящих из лимфоцитов и плазматических клеток с редкими среди них

макрофагами. Одновременно наблюдается диффузное разрастание соединительной ткани между дольками и сегментами железы.

Появление некрозов отдельных ацинусов и прорастание нежноволокнистой соединительной ткани внутрь долек свидетельствует о наступлении второй стадии воспалительного процесса. В более далеко зашедших случаях болезни в клетках ацинусов появляются капли жира и вакуоли. В некоторых клетках вакуоли сливаются с лизосомами, образуя аутофагосомы. Содержимое вакуолей и ацинусов начинает поступать в межклеточное пространство, где происходит активация панкреатических энзимов.

Параллельно с рубцеванием соединительной ткани происходит перестройка протоковой системы железы. Первыми поражаются мелкие протоки, на внутренних стенках которых откладываются белковые бляшки, состоящие из ферментов железы. Они постепенно увеличиваются за счет адсорбции новых белковых масс и за счет инкорпорации в них солей кальция. Просвет их становится неравномерным. Дилатированные участки протоков чередуются с участками стеноза. Со временем этот процесс распространяется и на более крупные протоки, просвет которых под влиянием рубцевания соединительной ткани тоже становится разнокалиберным.

В четвертой стадии развивается обструктивный панкреатит. Реактивный фиброз распространяется на интиму артериол, уменьшается количество островков Лангерганса. Особенно сильно изменяется протоковая система. Протоки желез расширяются, эпителий их уплощается, белковые бляшки на стенках превращаются в обезызвестившиеся пробки. Дренаж многих долек железы ухудшается, что облегчает доступ панкреатических энзимов в паренхиму железы. По мнению Schmiegel с соавторами (1986), здоровая поджелудочная железа продуцирует «панкреатический кальцифицирующий протеин», который предотвращает отложение солей кальция в стенки протоковой системы. Выработка этого протеина при хроническом панкреатите прогрессивно уменьшается, что приводит к кальцификации поджелудочной железы.

По данным патологоанатомических исследований, вес поджелудочной железы в старческом возрасте заметно уменьшается. Метод компьютерной томографии позволил обнаружить, что с увеличением возраста внутренняя структура железы все более теряет гомогенность и становится неоднородной. Размеры головки железы, ее тела и хвоста уменьшаются. Атрофия железы в старческом возрасте протекает безболезненно. У мужчин она встречается в 4 раза чаще, чем у женщин. С увеличением возраста отмечается повышение эхогенной плотности поджелудочной железы и частота обнаружения в ней кальцификатов. При эндоскопической ретроградной панкреатохолангиографии нередко обнаруживаются расширение главного протока железы и меняющийся диаметр ее мелких протоков.

При гистологическом исследовании поджелудочной железы умерших в возрасте старше 70 лет в 88 % случаев обнаружены частичный или тотальный фиброз долек, в 74 % случаев перидуктальный склероз, в 40 % случаев отложение глыбок белка в просвете протоков, уменьшение количества секреторных ацинусов и островков Лангерганса. Была обнаружена тесная корреляция между интенсивностью и частотой морфологических изменений в поджелудочной железе и возрастом умерших.

Согласно марсельской классификации, все алкогольные и кальцифицирующие панкреатиты причисляются к хроническому типу. Морфологические изменения поджелудочной железы у лиц старческого возраста аналогичны изменениям ее при первично хроническом панкреатите. Атрофия железы начинается с периферии, с поражения ацинусов и долек. Раньше всего изменяются мелкие протоки. Позднее появляются кальцификаты в больших протоках.

Указанное сходство морфологических изменений при первично хронических панкреатитах с возрастными изменениями в поджелудочной железе дало Амману и Зельцеру (1986) основание поставить вопрос о существовании особой формы панкреатита – старческого панкреатита. Предложение не получило признания, так как

описанные изменения встречаются в старческом возрасте редко и не сопровождаются появлением признаков внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы.

Осложнения хронического панкреатита

В половине случаев острый панкреатит осложняется образованием псевдокист. Их содержимое состоит из геморрагического экссудата, панкреатического сока и некротизированных остатков ткани железы. Вокруг них образуется воспалительный вал, который через 2–3 мес превращается в рыхлую грануляционную ткань. К концу года, если не произойдет никаких осложнений, она превращается в плотную фиброзную капсулу. Таким образом, возникнув в некротической фазе острого панкреатита, псевдокиста продолжает свое существование при хроническом панкреатите. В одних случаях она теряет связь с протоковой системой поджелудочной железы, в других случаях эта связь сохраняется.

Кроме псевдокист, при хроническом панкреатите часто наблюдаются ретенционные кисты. Они возникают в результате обтурации панкреатического протока с последующим расширением его дистальной части. В отличие от псевдокист они выстланы изнутри эпителием. Большинство из них имеет микроскопические размеры. Через проходы между некротизированными ацинусами они могут мигрировать из поджелудочной железы в окружающие их ткани. Особенно часто они обнаруживаются в стенке двенадцатиперстной кишки, где они становятся одним из факторов, способствующих понижению ее пропульсивной функции. Если ретенционные кисты сохраняют связь с протоками поджелудочной железы, они постепенно увеличиваются и достигают больших размеров.

Возникновение псевдокист и ретенционных кист заметно изменяет клиническую картину хронического панкреатита и его дальнейшее течение. Прежде всего у больного появляются жалобы, вызванные давлением кисты на соседние органы. Сдавление протоков поджелудочной железы сопровождается появлением *болей в животе*, которые возникают, с одной стороны, под влиянием повышения давления в протоках, а с другой стороны, под влиянием появления новых очагов некроза и воспаления в ацинусах, лишенных способности освободиться от продуктов своей секреторной деятельности.

Появление признаков холестаза (желтухи, общего зуда, повышения активности щелочной фосфатазы в крови) свидетельствует о сдавлении кистой общего желчного протока. Сдавление ею желудка сопровождается возникновением жалоб на чувство постоянного давления в верхней части живота и на чувство раннего насыщения. Сдавление двенадцатиперстной кишки приводит к возникновению дуоденостаза с характерными для него замедлением транзита пищевых веществ и рвотами. Описаны даже случаи субилеуса, возникшего под влиянием сдавления кистой поперечной ободочной кишки.

Прорыв кисты в брюшную или плевральную полость вызывает хилезный асцит или хилезный плеврит. Диагнозу их помогает белесоватый вид полученной при пункции жидкости и высокое содержание в ней амилазы. Инфекция кисты превращает ее в гнойный абсцесс. К очень серьезным осложнениям кисты относятся артериальные и венозные кровотечения. Они возникают вследствие эрозии сосудов под влиянием протеолитического действия содержащегося в кисте панкреатического сока или разрыва стенки кисты. В настоящее время под влиянием больших успехов консервативной терапии псевдокист поджелудочной железы соматостатином (октреотидом) пересматривается вопрос о сроках лечения кисты хирургическими методами.

Диагноз и дифференциальный диагноз хронического панкреатита

Боли в животе встречаются при многих внутренних болезнях. Предположение о связи этих болей с хроническим панкреатитом должно возни-

кать в тех случаях, когда выясняется пристрастие больного к алкоголю и если общий вид больного позволяет предполагать существование такого пристрастия. Постоянными симптомами алкоголизма являются характерные нарушения сна, атрофия четырехглавых мышц бедер, запущенная кожа, неряшливая одежда. Во время беседы об аппетите и трапезе следует выяснить: любит ли больной жирную и острую пищу, предпочитает ли употреблять вареные, а не жареные блюда. Возникают ли боли до еды или после еды? Что их облегчает: еда, отхождение газов, рвота, действие кишечника? Что больше беспокоит после еды: боль или вздутие живота? Сколько часов продолжаются боли и вздутие, и что их облегчает: грелка, рвота, прием определенных лекарств? Если больной длительное время не принимал пищи, то, сев за стол, он съест столько же, как всегда или много больше?

В беседе о пищевых предпочтениях больного легко выясняется функциональная неполноценность его желудка, поджелудочной железы, желчного пузыря, кишечника. Беседа занимает много времени, но она помогает установить доверительные отношения с больным, а анализ ее результатов необходим для построения плана дальнейшего обследования больного и плана его лечения.

Если больной в течение нескольких лет испытывает боли в животе и анализ результатов беседы позволяет предполагать у него хронический панкреатит, то необходимо определить у него активность амилазы в крови и в моче и не расспросить, а самому оценить вид, объем и запах стула и направить его на общий анализ для определения в нем жиров, белков, крахмала. Нарушение эндокринной функции поджелудочной железы наступает задолго до появления клинических признаков сахарного диабета, поэтому надо определять не содержание глюкозы в крови, а проводить, как рекомендовал А.А. Шелагуров (1970), пробу с сахарной нагрузкой или исследовать гликемический профиль больного.

Следующим этапом исследования является определение эхоструктуры поджелудочной железы. Неизмененная железа на эхограмме гомогенна, контуры ее четкие. При хроническом панкреатите в периоде обострения железа оказывается увеличенной и негомогенной. Зоны, богатые отраженными сигналами (рубцовые участки), чередуются в ней с зонами, свободными от отраженных эхо-сигналов. Иногда в ней определяются псевдокисты и кальцификаты по ходу протоковой системы. Более подробное исследование поджелудочной железы (компьютерная томография, эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиография) проводится в специализированных стационарах.

Как уже отмечалось, желчнокаменная болезнь является одной из самых частых причин возникновения панкреатитов. В свою очередь, и хронический панкреатит нередко становится одной из причин возникновения патологических синдромов в билиарной системе организма. В воспалительно-склерозирующий процесс при хроническом панкреатите вовлекаются все прилежащие к железе органы. Особенно часто наблюдается вовлечение в воспалительный процесс общего желчного протока при рецессус-панкреатите. Стеноз интрапанкреатической части общего желчного протока выражен умеренно и обычно не вызывает желтуху. Временный холестаз возникает только при обострениях хронического рецессус-панкреатита, когда отечная головка поджелудочной железы сдавливает уже стенозированный просвет общего желчного протока. Теория «общего канала» вполне убедительно объясняет причину особенно частого сочетания панкреатита с желчнокаменной болезнью.

Дифференциальный диагноз между болезнями желчных путей и поджелудочной железы заслуженно считается в клинике внутренних болезней наиболее трудным. Даже современные технические возможности иногда оказываются недостаточными для преодоления возникающих трудностей, и квалифицированная помощь может быть оказана больному только опытным хирургом во время операции.

Не менее труден и дифференциальный диагноз между хроническим панкреатитом и раком поджелудочной же-

лезы. Начальные симптомы обеих болезней практически неотличимы. М.И. Кузин, М.В. Данилов и Д.Ф. Благовидов (1985) объясняют это «тем обстоятельством, что опухоли железы сами нередко сопровождаются развитием вторичного панкреатита». Обе болезни дебютируют диспепсическим синдромом, похуданием и болями в верхнем этаже живота. Только навык и опыт врача при подробной и целенаправленной беседе позволяют иногда выявить различия в характере его болевых ощущений. Боли при хроническом панкреатите всегда связаны с приемом пищи. Регулярной связи проявлений диспепсического синдрома и болей в животе с приемом пищи при раке поджелудочной железы может не наблюдаться. Больной хроническим панкреатитом ограничивает себя в еде из-за болей. Больной раком головки поджелудочной железы забывает об еде потому, что у него рано теряется аппетит. Ему не только не хочется есть, одновременно с аппетитом он теряет и интерес к жизни, становится апатичным. Правильно подобранная диета и заместительная терапия сопровождаются при хроническом панкреатите улучшением и часто даже прибавлением веса. При раке поджелудочной железы этого не наблюдается ни в начале болезни, ни в ее более поздней стадии.

Клиническая картина рака поджелудочной железы весьма разнообразна. Она во многом зависит от локализации опухоли в железе. При раке головки поджелудочной железы рано появляется желтуха. Примерно в 20–25 % случаев она оказывается первым симптомом, с которым больной обращается к врачу. При локализации рака в хвосте поджелудочной железы больной иногда обращается к врачу в связи с появлением у него симптомов сахарного диабета. Характерные боли при раке тела поджелудочной железы, как и другие характерные симптомы этой болезни, появляются, к сожалению, слишком поздно, когда радикальная операция оказывается уже невозможной.

Однако пути оказания своевременной помощи больному не закрыты. Результаты эпидемиологических исследований указывают на существование тесной связи между распространенностью рака поджелудочной железы и возрастом больного. По данным MacMahon (1982), заболеваемость раком поджелудочной железы в среднем возрасте составляет 2 случая на 100 000, а в старческом возрасте она возрастает до 100 на 100 000, т. е. увеличивается в 50 раз. Из представленных данных вытекает, что появление диспепсического синдрома у лиц пожилого и старческого возраста указывает на безотлагательную необходимость обследовать у них состояние органов системы пищеварения, а при отрицательных результатах обследования направлять их в специализированное гастроэнтерологическое учреждение для более детального исследования.

Приложение VII–1

Осложнения хронического панкреатита

1. Сахарный диабет
2. Микрокистозная болезнь двенадцатиперстной кишки с дуоденостазом
3. Холестаз
4. Хилёзные асцит и плеврит

Глава VIII
ДИАРЕЯ

По классическому определению Roux, диареей называется клиническое состояние, при котором стул становится более жидким и более частым, чем обычно. Жалобы больного на изменение частоты и консистенции стула в большинстве случаев можно свести к синдромам, характерным для поражения либо тонкой, либо толстой кишки (приложение VIII–1).

Трудности дифференциального диагноза диареи могут быть заметно уменьшены подробным расспросом больного. Особенно важно выяснить частоту и длительность ремиссий, характер стула, время позывов к дефекации, возраст, в котором началась диарея, влияние болезни на работоспособность и массу тела больного, перенесенные в прошлом операции и болезни, сопутствующие заболевания. Ночная диарея почти всегда оказывается органической, тогда как диарея в утренние часы может быть чисто функциональной.

При болезнях тонкой кишки, например при целиакии-спру, нарушается всасывание пищевых веществ, витаминов, воды и электролитов. Вследствие этого в слепую кишку поступает больший, чем обычно, объем химуса. Если резервуарная функция толстой кишки остается нормальной, то частота стула у больного может не превышать 2–3 раз в сутки. Суточный и разовый объем и масса стула оказываются значительно больше нормального.

Большой разовый объем стула наблюдается только у больных с нормальной функцией дистального отдела толстой кишки. Патологический процесс в таких случаях локализуется либо в тонкой кишке, либо в проксимальном отделе толстой кишки. Эти больные не испытывают ни императивных позывов к дефекации, ни тенезмов во время дефекации. Диарея при поражении нисходящей, сигмовидной и прямой кишок характеризуется рядом особенностей, из которых диагностическое значение имеют императивные и частые позывы к дефекации, малый разовый объем стула, частое содержание в нем крови и слизи.

Болевые ощущения при поражениях тонкой кишки локализуются всегда в околопупочной области. Поражение слепой и восходящей кишок сопровождается болью, чаще всего в правом нижнем квадранте живота. После еды эта боль усиливается. Боль при поражении дистального отдела толстой кишки локализуется в левом нижнем квадранте живота или в крестце. Она заметно уменьшается после дефекации или отхождения газов.

В некоторых случаях отмечается чередование диареи с запором. С особым постоянством это наблюдается при раке толстой кишки, дивертикулите толстой кишки, функциональной неврогенной диарее, при умеренном стенозе толстой кишки, при диабете, тиреотоксикозе, спинной сухотке, злоупотреблении слабительными. В настоящем разделе описываются только болезни, в клинической картине которых диарея является единственным или доминирующим синдромом.

Значительную помощь в дифференциальном диагнозе диареи оказывают осмотр и исследование кала. Микроскопия теплого кала позволяет обнаружить в нем вегетативные формы дизентерийной амебы или других простейших. Посевы кала могут выделить культуру возбудителей дизентерии. Осмотр кала дополняют пальцевым исследованием прямой кишки, после ко-

торого приступают к рентгенологическому исследованию желудочно-кишечного тракта.

Обзорный снимок живота позволяет выявить признаки илеуса и острой дилатации ободочной кишки. После этого производят рентгенологическое исследование толстой кишки, а вслед за ним – исследование пищевода, желудка и тонкой кишки. Данные рентгенологического исследования дополняются результатами ректороманоскопии и колоноскопии с прицельной биопсией 2–3 участков слизистой оболочки. Во многих случаях большую диагностическую помощь оказывают результаты аспирационной биопсии тонкой кишки и подробное изучение характера наблюдающихся нарушений переваривания и всасывания пищевых веществ.

Неспецифический язвенный колит

Язвенный колит встречается во всех возрастных группах. Характерным является бимодальное распределение заболеваемости с максимумами между 20–30 и 55–65 годами. В пожилом возрасте болезнь протекает более тяжело, нередко с поражением всей толстой кишки. Во всех возрастных группах болезнь в большинстве случаев начинается незаметно с примеси к стулу небольшого количества крови и слизи. В детском и молодом возрасте он иногда начинается остро. В подобных случаях первая атака язвенного колита обычно принимается за дизентерию или за острое пищевое отравление, а в пожилом возрасте за обострение какой-либо хронической инфекции.

В любом возрасте при распространенном поражении слизистой толстой кишки язвенный колит начинается остро с диареи, схваткообразных болей в животе и ректального кровотечения. Частота стула при диарее колеблется от 3–4 до 15–20 раз в сутки. Объем стула обратно пропорционален его частоте. Стул может быть мягким, полуоформленным, кашицеобразным, жидким с примесью крови и слизи. Появление императивных позывов и тенезмов указывает на поражение прямой кишки. При язвенном колите с локализацией процесса в слепой кишке содержание крови и слизи в стуле может быть весьма незначительным. В первые дни болезни стул может даже не содержать ни крови, ни слизи. Консистенция его может быть кашицеобразной, а частота не превышать 3–5 раз в сутки.

Язвенный колит фульминантного течения всегда начинается остро с выделения большого количества крови с примесью слизи и гноя. Через 1–2 дня после начала болезни позывы на стул становятся императивными. Примеси кала в стуле почти не обнаруживается, и выделения из прямой кишки состоят из смеси крови и слизи. Фульминантный язвенный колит протекает с выраженной лихорадкой. Он может возникнуть как в начале болезни, так и во время любого ее обострения.

Язвенный колит может дебютировать иногда констипацией. Обычно это наблюдается у больных с изолированным поражением прямой или прямой и сигмовидной кишки.

Коликообразная или постоянная боль в левой гипогастральной области возникает обычно перед дефекацией. После действия кишечника она исчезает или становится слабее. По мере того как слизистая прямой кишки замещается рубцовой тканью, боли уменьшаются. К сожалению, с исчезновением слизистой больной теряет ощущение позывов к дефекации. Вследствие этого накопившийся в прямой кишке жидкий кал может неожиданно для больного выделиться наружу, например во время физического напряжения. Выраженность анорексии, лихорадки, потери массы тела зависят от тяжести течения болезни. Клиническое течение язвенных колитов может быть легким, средней тяжести и тяжелым.

Легкое течение болезни в большинстве (60–75 % случаев) наблюдается при сегментарных колитах, локализованных в прямой или в прямой и сигмовидной кишках. Изредка легкое течение болезни наблюдается и при колитах, охватывающих левую половину или даже всю толстую кишку.

В большинстве случаев болезнь протекает волнообразно. Обострения болезни чередуются с ремиссиями, во время которых исчезают все признаки

обострения. Во время обострения *температура тела, содержание гемоглобина* и альбуминов в крови остаются нормальными. Наблюдается лишь резко выраженная диарея с легкими или умеренными болями в животе и незначительная примесь крови в стуле. Продолжительность обострения колеблется от одного до трех месяцев.

В случаях средней тяжести диарея становится ведущим симптомом болезни. Тяжесть обострения довольно точно отражается объемом стула, в котором почти всегда содержится кровь. Чем больше объем стула, тем большие потери крови, воды и электролитов. Число дефекаций достигает 4–6 в сутки. После дефекации отмечается заметное облегчение болей в животе. У большинства больных наблюдается лихорадка, которая может достигать 38° С. Аппетит во время обострения обычно сохраняется. Состояние больного следует оценивать как нестабильное, *так как у него в любое время* может возникнуть кишечное кровотечение или токсический мегаколон. Под влиянием терапии обычно достигается *ремиссия, но ее продолжительность* предсказать невозможно.

Тяжелый язвенный колит начинается внезапно и сразу же принимает прогрессирующее течение. Диарея становится профузной и сопровождается тенезмами. Стул может быть водянистым или состоять почти из одной крови. Лихорадка достигает 39° С и может быть постоянной или ремиттирующей. Быстро развиваются слабость, потеря аппетита и массы, обезвоживание, тахикардия, гипотония. Живот становится вздутым, при перкуссии его определяется тимпанический звук. Брюшная стенка при пальпации оказывается чувствительной, но мягкой. Быстро развивается лейкоцитоз до 20 000 со сдвигом влево в ряду нейтрофилов. Кровопотери сопровождаются развитием железодефицитной анемии. Большие потери белка со стулом приводят к развитию гипоальбуминемии.

О с л о ж н е н и я. Многочисленные осложнения язвенного колита принято разделять на местные, вызванные нарушениями структуры и функции самой кишки, и общие, возникающие под влиянием нарушения реактивности всего организма больного. К местным осложнениям относятся: геморрой, анальная трещина, перианальный абсцесс, выпадение прямой кишки, ректовагинальные свищи, псевдополипы, токсический мегаколон, перфорация толстой кишки или ее стеноз, рак толстой кишки, массивное кишечное кровотечение.

К числу наиболее грозных осложнений язвенного колита относится т о к с и ч е с к и й м е г а к о л о н, острое расширение всей или какой-либо части толстой кишки. После открытия физиологической роли окиси азота дилатацию гладкомышечных волокон в желудочно-кишечном тракте объясняют гиперпродукцией главным образом этого нейротрансмиттера «не адренергических и не холинергических нервов». С позиций гипотезы «множественности *нейротрансмиттеров», окись* азота является только одним из нейротрансмиттеров, обеспечивающих нормальное функционирование органа. Обе *гипотезы нуждаются в более детальных* исследованиях.

Токсический мегаколон может возникнуть во время любого обострения язвенного колита. Иногда он наблюдается также и при бациллярной дизентерии, амебном колите, брюшном тифе и изредка при болезни Крона. Обычно токсический мегаколон возникает либо в начале тяжелого язвенного колита, либо во время одного из его затянувшихся обострений. Состояние больного резко ухудшается, появляются бессилие и апатия. Температура тела повышается до 40–41° С. Развивается тахикардия, живот становится вздутым. Перистальтические шумы едва прослушиваются или отсутствуют. Брюшная стенка чувствительна при пальпации, но остается мягкой. Может появиться слабовыраженный симптом Щеткина – Блюмберга. Перкуторный звук тимпанический. В крови обнаруживается анемия. *Лейкоцитоз со сдвигом* влево повышается до 20 000–30 000. На рентгенограмме обнаруживается расширение всей толстой кишки. *Наиболее* расширенной оказывается поперечная и восходящая части толстой кишки. Если уже произошла перфорация толстой кишки, то под диафрагмой обнаруживается воздух.

П е р ф о р а ц и я т о л с т о й к и ш к и может быть осложнением

токсического расширения толстой кишки или самостоятельным осложнением язвенного колита. В большинстве случаев она возникает в начале обострения и является следствием локальной трансмуральной деструкции стенки толстой кишки. Состояние больного с лихорадкой и тахикардией внезапно ухудшается из-за появления сильной боли в животе. Если больной получал кортикостероидные препараты, то признаки раздражения брюшины у него не появляются, и катастрофа в брюшной полости может быть диагностирована только по внезапному ухудшению состояния больного и по появлению свободного воздуха под диафрагмой. Для выявления последнего признака необходимо делать в течение дня повторные снимки брюшной полости на рентгеновскую пленку. Перфорация толстой кишки является одной из частых непосредственных причин смерти больного язвенным колитом.

Массивное желудочное кровотечение наблюдается в 4 % случаев тяжелого язвенного колита. Диагностируется оно по быстрому ухудшению состояния больного, так как из-за ежедневных потерь крови и электролитов больной еще до начала кровотечения уже находился в состоянии анемии и дегидратации. Высокая лихорадка препятствует появлению вазоконстрикции кожных сосудов, а гематокрит не отражает величину кровопотери из-за выраженной дегидратации. В большинстве случаев кровотечение останавливается самопроизвольно, но требует проведения повторных гемотрансфузий. Кишечные кровотечения относятся к числу редких причин смерти больных язвенным колитом.

Рак толстой кишки развивается у больных язвенным колитом независимо от возраста. Чаще всего *поражаются прямая кишка и нисходящая* часть толстой кишки. Третье по частоте место занимает поперечноободочная кишка. Характерной особенностью рака при язвенном колите является его мультицентральное возникновение и довольно быстрый рост с инфильтрацией стенки кишки. Развивается рак не из псевдополипов, а из мест рубцово измененной слизистой оболочки кишки. Рак оказывается причиной смерти приблизительно третьей части больных язвенным колитом.

Стриктуры толстой кишки развиваются в 10–11 % случаев язвенного колита. Локализуются они чаще всего в прямой кишке. Большая часть их образуется в первые 5 лет болезни. Во многих случаях они существуют, не вызывая симптомов, и обнаруживаются случайно во время ирригоскопии толстой кишки. Иногда они становятся причиной частичной непроходимости кишки, вызывая боли в животе, не облегчающиеся после дефекации. Стриктуры толстой кишки наблюдаются главным образом при колитах тяжелого клинического течения, когда воспалительный процесс распространяется из слизистой оболочки в мышечную и даже в серозную оболочку. Рубцевание этих очагов воспаления сопровождается образованием сужений просвета толстой кишки. Аналогичные сужения наблюдаются и при раке толстой кишки. Истинную причину стеноза кишки иногда удается выяснить только после гистологического исследования удаленного во время операции отрезка кишки.

Язвенные колиты нередко осложняются геморроем, анальной трещиной. К числу редких осложнений относятся выпадение прямой кишки, образование перианальных и ишиоректальных абсцессов. Развиваются они обычно вследствие инфицирования травм слизистой толстой кишки, вызванных неосторожными манипуляциями во время проведения инструментальных исследований больного.

Системные осложнения язвенного колита. Течение язвенного колита в 20–25 % случаев осложняется воспалением одного или нескольких больших суставов. Суставы увеличиваются в объеме, в полости их *определяется выпот*. Наступление ремиссии сопровождается исчезновением признаков артрита. На разгибательной поверхности предплечий и голеней во время обострения язвенного колита появляется изредка узловатая эритема. Она исчезает с наступлением ремиссии. Во время обострения болезни у 5–10 % больных появляются нерезкие боли в глазах, затуманенное зрение,

светобоязнь. Симптомы увеита исчезают во время ремиссии. Чем тяжелее протекает болезнь, тем чаще развивается жировая дистрофия печени. Примерно в половине случаев ей сопутствует холангит.

Диагноз язвенного колита ставится на основании результатов клинического и инструментального обследования больного. Во время обострения язвенного колита наблюдаются диарея, тахикардия, боли в животе. При длительном течении язвенного колита клиническое исследование выявляет типичные для этой болезни осложнения как кишечные, так и системные. В случаях легкого течения болезни клиническое исследование в ряде случаев не может выявить опорных признаков для постановки диагноза. Эти признаки могут быть выявлены только с применением инструментальных методов исследования. Особенно большое диагностическое значение имеют результаты рентгенологического и эндоскопического исследования толстой кишки.

Каждый из этих методов имеет свои преимущества и ограничения. Вместе они хорошо дополняют друг друга. Рентгенологический метод хорошо определяет глубину поражения кишечной стенки, позволяет видеть сужения просвета кишки, исчезновение ее гаустр, укорочение кишки, потерю ею эластичности. Только рентгенологический метод может оценить состояние тканей, прилежащих к кишке, определить наличие и топографию свищевых ходов между кишкой и соседними органами.

Воспалительный процесс при язвенном колите начинается в слизистой прямой кишки и распространяется отсюда проксимально до даугиньевой заслонки. Эндоскопический метод исследования позволяет оценить визуально непрерывность воспалительного процесса на всем его протяжении, выраженность отека и гиперемии слизистой, степень ранимости ее сосудов, выраженность спонтанной кровоточивости, наличие псевдополипов и рубцовых изменений. Метод позволяет брать в любом месте кишки образцы слизистой для гистологического или гистохимического исследования, что весьма необходимо для ранней диагностики рака, одного из самых частых осложнений язвенного колита.

Диагноз язвенного колита в пожилом и старческом возрасте может быть поставлен только после исключения всех других болезней, которые сходны с ним по клинике, результатам эндоскопического и рентгенологического исследования. Диагностические трудности возникают обычно только в начале болезни, то есть при первой атаке тяжелого язвенного колита. Особенно трудно отличить его от острых бактериальных диарей. Чаще всего приходится отличать язвенный колит от острой дизентерии. Как и язвенный колит, она начинается остро с появления болей в животе, умеренной или выраженной лихорадки, диареи с выделением крови со слизью. Слизистая прямой кишки отечна, на ней видны поверхностные язвы, такие же, как и при язвенном колите. Окончательный диагноз ставится по обнаружении культуры дизентерийных бактерий в стуле.

Кампилобактериоз начинается с лихорадки и болей в животе, которым предшествует диарея. В стуле содержится кровь, слизь и гной. Воспалительный процесс чаще всего локализуется в тощей и терминальной части подвздошной кишки, но может охватывать и всю толстую кишку. Вид слизистой прямой кишки не отличим от вида ее при язвенном колите. Диагноз ставится после обнаружения культуры бактерии в стуле.

Радиационный колит может возникнуть спустя месяцы или даже спустя много лет после окончания терапии. У больного появляются боли в животе, диарея с выделением слизи и крови, тенезмы, кишечные кровотечения. При ректоскопии обнаруживают отек слизистой, повышенную кровоточивость ее сосудов. Позднее развиваются фиброз и стеноз кишки. Целенаправленно собранный анамнез позволяет отличить заболевание от язвенного колита.

Профилактика. Причины язвенного колита неизвестны, патогенез изучен недостаточно, поэтому профилактические мероприятия должны быть направлены на устранение рецидивов болезни. Давно установлено, что обострение вызывает любое чрезмер-

ное напряжение, будь то физическая усталость, менструация или хирургическая операция.

Причиной обострения болезни примерно в половине случаев оказываются напряженные семейные отношения, смерть или болезнь близких родственников, конфликтные отношения с сослуживцами и другие эмоциональные стрессы.

Острая респираторная инфекция, удаление зуба часто влекут за собой потерю трудоспособности на 7–10 дней или оказываются началом обострения болезни. Большинство этих всем недовольных больных страдают от одиночества. Лечащий врач нередко оказывается его единственным другом. Сочувственное отношение к больному обеспечивает ему не только душевное успокоение, но может и предупредить возникновение рецидива болезни.

П р о г н о з. Не следует забывать, что каждый рецидив сопровождается распространением воспаления в проксимальном направлении. Профилактика рецидивов по существу представляет собой борьбу за продление жизни больного. Возраст больного заметно влияет на прогноз больного относительно жизни. Первая атака болезни всегда оказывается наиболее тяжелой. После первой атаки болезни смерть больных в возрасте 20–59 лет составляет 2 %, тогда как в группе больных в возрасте 60 лет она достигает 17 %. Все последующие рецидивы протекают, как правило, легче первого.

Современные методы терапии позволяют сократить частоту возникновения и продолжительность рецидивов язвенного колита.

Тяжелые формы болезни стали редкостью, благодаря чему больные получили возможность повысить качество жизни и сохранить трудоспособность.

Гормональные диареи

Эндокринные диареи возникают в результате чрезмерной продукции одного или нескольких гормонов в организме. Гормональное происхождение диареи следует подозревать, когда суточный объем стула превышает один литр, когда диарея не прекращается после назначения голодной диеты, и когда она продолжается более 2–3 мес. Большое диагностическое значение имеет отрицательный результат поисков какой-либо болезни желудочно-кишечного тракта. Диарея прекращается после удаления опухоли.

Синдром Золлингера – Эллисона

Синдром Золлингера – Эллисона (опухоль из G-клеток слизистой антрального отдела желудка и двенадцатиперстной кишки и/или Δ-клеток поджелудочной железы) встречается во всех возрастных группах от детей до долгожителей. Мужчины составляют 60 % больных синдромом Золлингера – Эллисона. Образование язв в желудке, двенадцатиперстной и тонкой кишке наблюдается у 90–95 % больных. Диарея наблюдается у $^1/_3$–$^3/_4$ случаев болезни. Она появляется примерно за 8 лет до возникновения язвы. Диарея без язвенной болезни встречается примерно у 7 % больных гастриномой. Ее возникновение объясняется гиперсекрецией соляной кислоты слизистой желудка и обусловленной этим гиперсекрецией карбоната экзокринными клетками поджелудочной железы.

В ряде случаев дебит свободной соляной кислоты оказывается настолько чрезмерным, что pH содержимого тощей кишки понижается до 1,0. Гиперсекреция соляной кислоты индуцирует повышенную секрецию бикарбоната поджелудочной железой. Объем жидкости, поступающей в тощую кишку, превышает ее всасывательную способность. Возможно, что гастрин подавляет абсорбцию жидкости в тощей кишке, что тоже способствует возникновению диареи.

В кислой среде двенадцатиперстной кишки соли желчных кислот осаждаются, что сопровождается нарушением эмульгирования жира и образования мицеллей из солей жирных кислот. К тому же высокая кислотность содержимого двенадцатиперстной кишки инактивирует панкреатическую липазу. Нарушается переваривание жиров, и возникает стеаторея. Если pH пищевой кашицы, поступающей в подвздошную кишку, оказывается ниже 7,0, наруша-

ется всасывание витамина B_{12}. Таким образом, у больного синдромом Золлингера – Эллисона возникают условия для появления дефицита жирорастворимых витаминов и витамина B_{12}.

По клиническим проявлениям синдром Золлингера – Эллисона напоминает язвенную болезнь, но отличается от нее более тяжелым течением и обычно неудовлетворительным ответом на терапию диетой. В большинстве случаев синдрома Золлингера – Эллисона наблюдается только одна язва, расположенная чаще в двенадцатиперстной кишке, чем в желудке. В отличие от обычной пептической язвы при синдроме Золлингера – Эллисона нередко обнаруживаются две, а иногда и три язвы, одна или две из которых расположены в двенадцатиперстной кишке.

Обычно более тяжелое клиническое течение ретробульбарных язв двенадцатиперстной кишки, возможно, объясняется их зависимостью от гастриномы. Язвы при синдроме Золлингера – Эллисона чаще, чем обычные пептические язвы, осложняются кровотечением и перфорацией. После резекции желудка у этих больных нередко появляются язвы анастомоза.

Характерными признаками синдрома Золлингера – Эллисона являются повышенный дебит общей и свободной соляной кислоты и значительное увеличение часового напряжения секреции желудочного сока. В настоящее время это продолжительное исследование заменено определением концентрации радиоактивного гастрина в крови. Оценивая результаты этого исследования, следует иметь в виду, что гипергастринемия встречается не только при синдроме Золлингера – Эллисона, но и при некоторых других болезнях и постоянно возникает при назначении больным блокаторов H_2-рецепторов.

Гипергастринемия является постоянным признаком пернициозной анемии и ахилического гастрита. Концентрация гастрина в кровяной сыворотке больных пернициозной анемией может вдвое превышать его концентрацию у здоровых. Умеренно повышенная концентрация гастрина в крови постоянно наблюдается при хронической почечной недостаточности, у больных, перенесших резекцию тонкой кишки, и у всех больных с рефлюкс-эзофагитом и некоторыми другими болезнями, получающих терапию блокаторами H_2-рецепторов или протонового насоса.

В диагностически трудных случаях синдром Золлингера – Эллисона часто можно отличить от обычной язвенной болезни посредством пробы с нагрузкой больного секретином или глюконатом кальция. Концентрация гастрина в крови после назначения указанных средств больным обыкновенной язвенной болезнью остается без изменений, а у больных синдромом Золлингера – Эллисона она повышается в 5–6 раз. Симптоматическим лечением гастриномы омепразолом или другими блокаторами протонового насоса достигается временно прекращение диареи и даже заживление язвы. Тотальная гастрэктомия является при синдроме Золлингера – Эллисона операцией выбора. В некоторых случаях она сопровождается даже исчезновением метастазов опухоли.

Эндокринная холера

Вернер и Моррисон (1954) описали клинический синдром, который в настоящее время чаще всего называется эндокринной холерой. Болеют лица как молодого, так и старческого возраста. В клинической картине болезни доминирующее положение занимает водянистая диарея. Объем стула достигает 3–5 л за сутки. Назначение голодной диеты не оказывает влияния на объем стула, который всегда имеет щелочную реакцию. Диарея может наблюдаться либо непрерывно, либо периоды тяжелой диареи сменяются периодами диареи умеренной. Эндокринное происхождение диареи удается установить через 1–5 лет после ее начала.

Со временем диарея становится все более тяжелой, а периоды между ее ухудшениями становятся все более короткими. Нарушения водно-электролитного обмена становятся все более тяжелыми. К дегидратации присоединяется гипокалиемия. Под ее влиянием наступает выраженная мышечная слабость. Первой появляется слабость проксимальных мышц конечностей. Позднее развивается адинамия. Тяжелая гипокалиемия приводит к дегене-

рации почечных канальцев. Смерть наступает от азотемии.

Патогенез эндокринной холеры остается недостаточно изученным. Любая эндокринная клетка островков Лангерганса поджелудочной железы может стать родоначальной клеткой опухоли. Некоторые из этих опухолей вызывают диарею, но эндокринная холера обычно вызывается опухолями, которые состоят из клеток, происходящих как из островков поджелудочной железы, так и из опухолевых клеток непанкреатического происхождения. В крови больных обнаруживается повышенное содержание одновременно нескольких гормонов. Клиническая картина болезни определяется обычно тем гормоном, концентрация которого в крови значительно превышает концентрацию его гормонов-спутников.

В и п о м а. Вазоактивный кишечный пептид первоначально считался нейротрансмиттером. В 1975 г. Bloom, Polak и Pearse показали повышенное содержание этого пептида в опухоли и в крови больных эндокринной холерой.

К настоящему времени установлено, что вазоактивный интестинальный пептид является главным медиатором эндокринной холеры, что многие симптомы этого синдрома объясняются действием именно этого пептида. После удаления випомы у больных исчезает диарея, а содержание вазоактивного интестинального пептида в крови понижается до нормы. Продолжительное вливание пептида в кровь здоровым людям вызывает у них секреторную диарею с экскрецией большого количества калия и бикарбоната. Следствием этого было развитие гипокалиемии и ацидоза.

Перфузионными методами была показана способность вазоактивного интестинального пептида стимулировать секрецию воды и электролитов в тонкой кишке. Его комедиатором секреции является пептид гистидин изолейцин, который тоже способен повышать скорость секреции воды и электролитов тонкой кишкой, но в значительно меньшей степени, чем вазоактивный интестинальный пептид. Примерно у половины больных випомой наблюдается повышение концентрации глюкозы в крови. Диарея появлялась у больных випомой за 2–48 мес до установления диагноза. Метастазы опухоли были обнаружены у $^1/_3$ больных. Смерть наступала от почечной недостаточности и ацидоза в течение первого года после операции.

Во время наблюдения за больными были обнаружены факты, которым не найдено удовлетворительного объяснения. Было обнаружено, что содержание вазоактивного интестинального пептида в крови ряда здоровых людей оказалось повышенным, а у некоторых больных с диареей оно оставалось нормальным.

Карциноидный синдром

Карциноидный синдром – совокупность симптомов, возникающих под влиянием медиаторов, продуцируемых карциноидными опухолями, которые возникают из энтерохромафинных клеток, расположенных в гипофизе, щитовидной и поджелудочной железах, в легких, в желудочно-кишечном тракте, в мозговом слое надпочечников и в ганглиях симпатической нервной системы. Карциноидные опухоли встречаются относительно часто. Большинство их локализуется в тонкой кишке и в аппендиксе, откуда они метастазируют в печень.

Главными симптомами карциноидной опухоли являются: диарея, приступы внезапной эритемы кожи (приливы), бронхоспазмы и метастатическое поражение сердца. Приступы кожной эритемы наступают внезапно. Эритема держится от нескольких минут до нескольких дней. Возникает она спонтанно или под влиянием эмоциональных факторов, физической нагрузки, еды, приема алкоголя. Кожная эритема изредка распространяется на все тело, но обычно она охватывает лицо, шею и верхнюю часть туловища.

Диарея наблюдается часто. Частота дефекаций колеблется от двух до 30 (тридцати!) в сутки. Обычно она протекает легко, и только в редких случаях потеря жидкости со стулом достигает нескольких литров и сопровождается нарушением водно-электролитного обмена.

Диарея часто сопровождается коликообразными болями в животе. При локализации опухоли в тонкой кишке коликообразные боли в животе возникают раньше, чем диарея. К тому времени, когда появляются коликообразные боли, у 50 % больных удается прощупать опухоль.

Характер кожной эритемы зависит от локализации опухоли. Описанная выше эритема встречается при карциноидной опухоли тонкой кишки.

Карциноидная опухоль желудка обычно секретирует 5-гидрокситриптофан и гистамин, под влиянием которых в желудке больного часто возникает язва. Вместо диффузной кожной эритемы, как это наблюдается при карциноидной опухоли тонкой кишки, кожная эритема у этих больных представляет собой пятна ползучих полей с четко очерченными границами. Кожная эритема у больных с карциноидной опухолью в бронхе может держаться несколько дней. Обычно она сопровождается слезотечением, приступами удушья, периорбитальными отеками и тяжелой диареей.

Серотонин является главным медиатором диареи у больных карциноидным синдромом. Тяжесть диареи всегда уменьшается после назначения больным антагонистов серотонина, например метилсергида. Кожная эритема вызывается главным образом секрецией клетками опухоли субстанции *P*. Она обнаружена в клетках опухоли, в мозгу, в клетках ауэрбахова и мейснеровского сплетения и во всех энтерохромафинных клетках.

Предположительный диагноз карциноидного синдрома ставится на основании анамнеза и характерной картины приступов кожной эритемы.

Диагноз должен быть подтвержден результатами определения экскреции 5-гидрокситриптамина (серотонина) и 5-гидрокси-индол-уксусной кислоты с мочой. Удаление опухоли посредством хирургической операции является общим принципом терапии всех злокачественных опухолей. Когда хирургическая операция невозможна, назначается симптоматическое лечение. Для борьбы с диареей применяют соматостатин (сандостатин), лоперамид, ципрогептадин, метилсергид.

Полипоидные опухоли

Полипом называется любое новообразование, вырастающее из слизистой и возвышающееся над нею. В.Д. Федоров (1978) разделяет полипы на одиночные, множественные и на диффузный семейный полипоз. По данным патологоанатомических исследований, полипы чаще всего встречаются в слепой кишке. После 40–45-летнего возраста аденоматозные и ворсинчатые полипы нередко трансформируются в злокачественные опухоли. В более старших возрастных группах через каждые 10 лет количество раковых опухолей толстой кишки удваивается. Вторую группы риска по угрозе развития рака толстой кишки составляют больные с множественными полипами и больные диффузным семейным полипозом.

В большинстве случаев одиночные и множественные полипы существуют бессимптомно и случайно обнаруживаются при ректосигмоэндоскопии. Некоторые больные предъявляют жалобы, характерные для диспепсического синдрома. Эти жалобы можно относить на счет полипа только в том случае, если они исчезнут после полипэктомии.

Ворсинчатый полип занимает особое положение среди полипоидных опухолей. Он представляет собой как бы промежуточное звено между обыкновенной аденомой и раковой опухолью. Раковые клетки обнаруживаются в ворсинчатых полипах значительно чаще, чем в других аденоматозных полипах. Локализуется ворсинчатая аденома преимущественно в прямой кишке. Паренхима ее настолько хрупкая, что кусочки аденомы нередко обнаруживаются в стуле. Болеют преимущественно лица пожилого и старческого возраста. В молодом возрасте ворсинчатые полипы не встречаются.

Ворсинчатая аденома секретирует слизь с большим содержанием ионов натрия, калия, хлора. Следствием этого является развитие гипонатриемии, гипокалиемии, гипохлоремии. Объем выделяемой слизи бывает настолько большим, что возникает картина слизистой диареи. Больной не всегда может удержать слизь, и она часто вытекает из заднепроходного отверстия непроизвольно. Часто в слизи обнаруживается примесь

крови. Под влиянием гипокалиемии развивается мышечная слабость и вакуольная дистрофия почечных канальцев, их некроз и азотемия. Спутанное сознание и летаргия наступают внезапно, указывая на истощение компенсаторных механизмов.

Болезнь Крона

Болезнью Крона называется хроническое гранулематозное воспаление, которое чаще всего встречается в тонкой кишке, но может поражать любой отдел желудочно-кишечного тракта от пищевода до прямой кишки. Воспаление охватывает все слои кишечной стенки, распространяется на брыжейку и регионарные лимфатические узлы. Характерно чередование пораженных участков кишки со здоровыми.

Первоначально Crohn назвал болезнь терминальным илеитом. В соответствии с положениями Международного конгресса гастроэнтерологов в Праге (1968) мы опишем дифференциальный диагноз диареи при сегментарном энтерите (болезнь Крона, протекающая с поражением тонкой кишки) и при гранулематозном колите (болезнь Крона, протекающая с поражением ободочной кишки).

Болезнь Крона характеризуется прогрессирующим течением с периодической сменой обострений и ремиссий. В легких случаях больной может в течение многих лет вести нормальный образ жизни, в более тяжелых случаях он через несколько лет становится неработоспособным из-за развивающихся осложнений. В 80–90 % случаев болезнь начинается незаметно, и проходит около $1^1/_2-3$ лет, прежде чем будет поставлен правильный диагноз. Болезнь Крона с острым началом чаще всего принимается первоначально за аппендицит или илеус. Истинная причина острого живота выясняется только после операции.

Терапевт чаще всего встречается с теми случаями болезни Крона, которые начинаются незаметно. Незначительное вздутие живота, периодическое усиление перистальтики кишечника, отхождение необычно большого количества газов и легкая диарея часто отказываются самыми ранними признаками болезни. Когда эта кратковременная диарея возникает после приема большего, чем обычно, количества пищи, ее принимают за пищевое отравление, а когда она встречается в сочетании с лихорадкой – за «кишечную форму гриппа». В большинстве случаев эта легкая диарея через несколько дней прекращается, но иногда на ее фоне появляется острая боль в животе и у больного развивается картина илеуса или острого аппендицита.

Диарея и боль в животе являются обычно самыми ранними и самыми постоянными признаками болезни Крона. В типичных случаях этой болезни они встречаются одновременно, но в начале ее они могут наблюдаться независимо друг от друга. По данным Kyle (1972), диарея появляется раньше болевого синдрома приблизительно в 20 % случаев регионарного энтерита и оказывается первым признаком более чем половины случаев гранулематозного колита.

Диарея и боль в животе при более или менее длительном существовании приводят к исхуданию больного. Отвлекаясь от механизмов развития кахексии и сосредоточивая внимание на диагностике, можно сказать, что во всех клинически выраженных случаях болезни Крона постоянно встречаются боль в животе, диарея и исхудание.

Диарея при болезни Крона развивается, как правило, постепенно. Частота и объем стула зависят от локализации воспаления. Если больной строго соблюдает диету, частота стула при регионарном энтерите достигает 2–4 раз за сутки, а при гранулематозном колите – 3–10 раз за сутки. Кал имеет мягкую или полужидкую консистенцию. После нарушения диеты кал становится жидким. Водная диарея при поражении небольшого сегмента тонкой кишки или ободочной кишки наблюдается чрезвычайно редко. Обычно она возникает под влиянием стрессовых ситуаций или грубых нарушений диеты. При диффузных еюноилеитах водная диарея встречается значительно чаще, чем при сегментарных.

Признаки недостаточности всасывания витаминов, электролитов встречаются при болезни Крона весьма ред-

ко, обычно только при диффузных поражениях тонкой кишки и всегда в сочетании со стеатореей. Стул в подобных случаях становится зловонным. Благодаря большому содержанию жира и пузырьков газа он приобретает серо-глинистый цвет и имеет тенденцию плавать на воде.

В отличие от стула при язвенном колите стул при болезни Крона не содержит ни крови, ни гноя. При гранулематозном колите в нем может содержаться небольшое количество слизи. Тенезмы при регионарном энтерите не встречаются, при гранулематозном колите они могут наблюдаться при поражении прямой кишки.

В ранних стадиях болезни диарея может исчезать на короткое время под влиянием диеты, в далеко зашедших случаях болезни она становится постоянной. Нередко наблюдаются ночные позывы к дефекации. Диарея, безусловно, относится к числу главных диагностических признаков болезни Крона, но все же встречаются случаи, когда болезнь протекает без нарушения функции кишечника. Данные старых авторов о частоте диареи при болезни Крона представляются недостаточно убедительными, так как в прошлом учитывалась только общая частота этого признака. Авторы последнего времени сообщают, что диарея при гранулематозном колите встречается значительно чаще, чем при регионарном энтерите.

По сводным статистическим данным различных авторов, боль встречается в 67–100 % случаев болезни Крона. Часто она оказывается первым и в течение некоторого времени единственным проявлением этой болезни. В ранних стадиях болезни боль чаще всего локализуется в области пупка, что соответствует более частой локализации воспалительного процесса в дистальном отделе подвздошной кишки.

Боль может быть умеренной или слабой. Она появляется или усиливается после приема пищи одновременно с усилением перистальтики. Со временем боль теряет схваткообразный характер и становится постоянной. В этом более позднем периоде болезни болевой синдром складывается как бы из двух компонентов. Сразу же после еды возникает схваткообразная боль, которая позднее становится постоянной. Возникновение постоянной боли связывают с распространением воспалительного процесса на брыжейку и с образованием спаек с соседними органами.

Если воспалительный процесс локализуется в двенадцатиперстной кишке, боль ощущается в эпигастрии и в правом верхнем квадранте живота. Нередко она принимается за боль при холецистите. При локализации воспалительного процесса в тощей кишке боль ощущается в периумбиликальной области или в левом верхнем квадранте живота. Поражение самых дистальных частей подвздошной кишки вызывает боль в правом нижнем квадранте живота, где ее часто принимают за боль, вызванную хроническим аппендицитом или туберкулезом кишки. Боль в крестце может быть связана или со спондилоартритом, который иногда оказывается единственным и ранним признаком болезни Крона, или с переходом воспалительного процесса на брыжейку ободочной кишки.

Образование спаек с соседними органами приводит к вовлечению их в воспалительный процесс, к образованию внутренних и наружных фистул, к перфорации кишечной стенки. В подобных случаях отмечаются длительная лихорадка и лейкоцитоз. Особенно часто встречаются перианальные и параректальные фистулы и абсцессы. Истинная причина этих осложнений выясняется только после длительного и тщательного обследования больного с обращением особого внимания на его возраст и на клиническую картину ранних стадий болезни.

Женщины иногда длительное время стойко переносят диарею, не предъявляя жалоб врачу. В связи с этим в каждом случае боли в животе следует расспрашивать о выраженности диареи – второго главного признака болезни Крона.

Более или менее значительное исхудание встречается в 50–75 % случаев болезни Крона. В основе его лежат анорексия, большие потери белка с калом, недостаточность всасывания пищевых веществ. При осмотре этих больных часто отмечаются отеки нижних конечностей, которые раньше всего обнаруживаются на тыльной повер-

хности стоп, а позднее распространяются на подкожную клетчатку голеней, бедер, поясницы. В некоторых случаях мы наблюдали асцит. При обострении воспалительного процесса появляется артралгия, утолщаются концевые фаланги пальцев, а ногти приобретают форму часовых стекол.

Во всех случаях, когда предполагается диагноз болезни Крона, необходимо произвести рентгенологическое исследование. Его рекомендуют начинать с бариевой клизмы, которая позволяет увидеть сужения ободочной кишки, их протяженность, рефлюкс бария в терминальный отрезок подвздошной кишки. Илеоцекальный рефлюкс обнаруживается приблизительно у половины здоровых людей. После бариевой клизмы приступают к исследованию тонкой кишки посредством перорального назначения бариевой взвеси. Из-за выраженной инфильтрации стенки и брыжейки подвздошная кишка становится малоподвижной при пальпации, просвет ее суживается, внутренняя поверхность становится неровной, а на внешней поверхности обнаруживаются шиповидные выступы. По мере рубцевания язв на внутренней поверхности просвет ее все более стенозируется. Отрезок кишки, расположенный проксимальнее стеноза, расширяется, и диаметр его достигает 2,5–3 см.

Болезнь Крона в 80 % случаев протекает с поражением подвздошной кишки. Сопутствующая, обычно нерезко выраженная, деформация слепой кишки обнаруживается у каждого третьего больного. Отдаленные стенозы тонкой кишки, обычно незначительные по протяженности, встречаются приблизительно в 10 % случаев болезни.

В последние годы интенсивно изучается болезнь Крона с поражением ободочной кишки. Гистологическая картина гранулематозного колита принципиально не отличается от картины илеита. Отек подслизистой при этой болезни заканчивается ее изъязвлением. Рубцевание язв приводит к стенозу просвета кишки. Распространение процесса на серозную оболочку и брыжейку сопровождается образованием в них мелких абсцессов и крипт, которые обнаруживаются по шиповидным выступам на наружной поверхности кишки. Характерно одновременное поражение терминального отдела подвздошной и одного или двух участков ободочной кишки. Слепая кишка и восходящая часть ободочной поражаются приблизительно так же часто, как и прямая кишка и дистальная часть сигмовидной кишки.

Образование фистул при гранулематозном колите встречается так же часто, как и при регионарном энтерите.

Ректоскопия позволяет увидеть воспаленную и отечную слизистую оболочку, на поверхности которой могут быть отдельные язвы со слизистым или гнойным отделяемым. Стенки кишки ригидные, просвет ее местами сужен. У многих больных обнаруживаются фиссуры и фистулы вокруг заднепроходного отверстия. В биоптатах прямой кишки особенно большое диагностическое значение придается резко выраженной воспалительной инфильтрации подслизистого слоя при сравнительно интактной слизистой оболочке. Иногда обнаруживаются гранулемы, состоящие из эпителиоидных клеток, среди которых могут располагаться гигантские клетки.

Указанные характерные признаки удается обнаружить только в половине случаев гранулематозного колита.

Аспирационная биопсия тонкой кишки часто оказывается безуспешной, так как тощая кишка при болезни Крона поражается очень редко. Биоптаты из дистального отдела подвздошной кишки могут быть получены как методом аспирационной биопсии, так и с применением колоноскопа.

Клиническая картина болезни Крона весьма многообразна, поэтому ее нередко принимают за другие болезни желудочно-кишечного тракта. Особенно часто ее приходится отличать от язвенного колита, туберкулезного илеотифлита и хронического энтерита.

Диарея и боли в животе часто наблюдаются при **амебиазе, балантидиазе** и многих других инфекционных заболеваниях кишечника. Наиболее распространенным среди них является кишечный амебиаз, который принято подразделять на острый и хронический (рецидивирующий). Возбудитель этой болезни – дизентерийная амеба – распространен повсеместно. Инфицированность населения в отдельных стра-

нах колеблется от 5 до 80 % обследованных. Больной человек является, вероятно, единственным источником заражения.

Асимптоматические носители дизентерийной амебы не предъявляют никаких жалоб, но они в любое время могут заболеть сами или стать источником заражения других. В условиях России кишечный амебиаз чаще встречается у лиц, приехавших из стран с жарким климатом.

Клинические проявления кишечного амебиаза определяются главным образом локализацией поражения. В большинстве случаев поражается первоначально слепая кишка. Другие отделы толстой кишки поражаются реже и обычно позднее. При локализации дизентерийной амебы в слепой и восходящей кишках болезнь начинается незаметно, при локализации в сигмовидной и прямой кишках – остро.

Первичное заболевание протекает, как правило, по типу правостороннего колита. Диарея развивается постепенно. Стул с резким запахом, сначала кашицеобразный, позднее становится жидким с примесью значительного количества слизи, перемешанной с каловыми массами либо добавленной к ним в виде отдельных комочков. Схваткообразная боль в животе появляется перед дефекацией; после стула и отхождения газов боль заметно ослабевает.

Через 1–2 нед диарея и боль в животе заметно уменьшаются, но еще длительное время сохраняется слизь в кале. После 2–3 нед кажущегося улучшения возникает обострение и диареи, и болевого синдрома. Ремиссии и обострения болезни сменяют друг друга. Общее состояние больного долгое время остается компенсированным.

Острое начало болезни с частыми императивными позывами к дефекации, с выделением крови и слизи, с сильными схваткообразными болями в животе наблюдается либо при первичном поражении сигмовидной и прямой кишок, либо при возникшей во время одного из обострений генерализации инфекции с образованием язв по всей ободочной кишке. Частота стула в подобных случаях болезни достигает 10–12 раз в сутки. Иногда стул имеет характерный вид «малинового желе». Живот в таких случаях становится вздутым и болезненным по ходу ободочной кишки. Слепая кишка увеличена и резко болезненна при пальпации. Сигмовидная кишка спастически сокращена и болезненна. Печень часто увеличена.

Описанная клиническая картина позволяет поставить предположительный диагноз кишечного амебиаза. Его приходится отличать от язвенного колита, болезни Крона, бациллярной дизентерии. Перечисленные болезни часто протекают с умеренной или даже выраженной лихорадкой. Температура тела при кишечном амебиазе остается, как правило, нормальной. Отсутствие интоксикации и макроскопической примеси гноя к калу отличает острый кишечный амебиаз от бациллярной дизентерии и язвенного колита.

Ректороманоскопия часто оказывает значительную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней. Следует, однако, помнить, что поражение прямой и сигмовидной кишок наблюдается не во всех, а только в части случаев кишечного амебиаза. Нормальный вид слизистой оболочки прямой и сигмовидной кишок не дает права исключить диагноз кишечного амебиаза. Характерный ректороманоскопический признак амебиаза – язвы слизистой оболочки с подрытыми краями. Они обычно плоские, небольших размеров, располагаются отдельно друг от друга. Участки слизистой, расположенные между отдельными язвами, сохраняют нормальный бледно-розовый цвет.

Как уже отмечалось, при язвенном колите и бациллярной дизентерии отдельные язвы имеют склонность сливаться друг с другом. На слизистой, располагающейся между отдельными язвами, легко обнаруживаются признаки воспаления: отек, резкая гиперемия, повышенная кровоточивость, образование микрозрозий.

Окончательный диагноз кишечного амебиаза ставят только после обнаружения вегетативных форм дизентерийной амебы, содержащих в цитоплазме свежезахваченные эритроциты. Выявление таких эритрофагов достигается посредством исследования еще теплого кала или содержимого, взятого со

дна кишечной язвы. Вегетативные формы дизентерийной амебы идентифицируются либо в нативном препарате (*«раздавленная капля»*), либо в препаратах, окрашенных железным гематоксилином.

Балантидиаз в России встречается чрезвычайно редко и, вероятно, поэтому длительное время принимается обычно за энтероколит. Балантидии паразитируют в стенке подвздошной и ободочной кишок. Под влиянием паразита происходит некроз участков слизистой и подслизистой оболочек с образованием абсцессов и язв с неровными краями. На дне таких язв располагаются балантидии. Острые формы балантидиаза протекают с диареей. Частота стула может достигать 4–10 раз в сутки. Стул имеет кашицеобразную или жидкую констистенцию с примесью большого количества слизи, реже крови. Болезнь протекает хронически с периодической сменой обострений и ремиссий. Во время обострений отмечаются схваткообразные боли в животе, диарея, вздутие живота. Диетическое лечение малоэффективно. Больные постепенно теряют массу тела, у них развивается анемия.

Клинические проявления и данные ректороманоскопии позволяют заподозрить балантидиаз. Окончательный диагноз может быть поставлен только после выявления возбудителя болезни. Для этого исследуют свежий кал методом нативного мазка и путем обработки капли кала раствором Люголя или железным гематоксилином. Кал приходится обычно исследовать многократно и обязательно в периоды обострения болезни.

Пробная терапия тетрациклином, диодохином, флагилом позволяет отличить язвенный колит (неспецифический и гранулематозный) от амебиаза и балантидиаза. Перечисленные препараты неэффективны при язвенном колите и всегда вызывают ремиссию при амебиазе и балантидиазе.

Гранулематозным колитом называется болезнь Крона с изолированным поражением толстой кишки. Болеют преимущественно лица молодого возраста. Поражается чаще всего проксимальная часть толстой кишки. Приблизительно в 80 % случаев отмечается одновременное вовлечение в процесс терминального отдела подвздошной кишки. Гранулематозный колит по клиническим *проявлениям более всего* напоминает язвенный колит, но отличается от него характером анатомических изменений в стенке кишки, течением болезни, ее осложнениями.

Морфологическая основа болезни – трансмуральное воспаление кишечной стенки с образованием глубоких линейных язв, которые при рубцевании суживают просвет кишки. Между линейными язвами или рубцами располагаются выступающие в просвет кишки участки воспаленной слизистой оболочки. Чередование глубоких линейных язв и выступающих между ними участков воспаленной слизистой оболочки придает поверхности кишки характерный вид «булыжной мостовой». Микроскопически в подслизистом слое кишки обнаруживаются гранулемы. Особенно характерным считается воспаление небольших участков кишки, отдаленных от места основного поражения.

Гранулематозный колит в большинстве случаев начинается незаметно и с самого начала протекает как хроническое заболевание с периодической сменой ремиссий и обострений, причем обострения развиваются постепенно и так же постепенно наступают ремиссии. Диарея, обычно без примеси крови, в большинстве случаев оказывается первым нарушением здоровья, которое заставляет больного прибегнуть к врачебной помощи. Коликообразная боль в животе вначале появляется только после еды, позднее становится более интенсивной и начинает предшествовать каждому опорожнению кишечника.

Общее состояние большинства больных остается компенсированным, и они длительное время лечатся от колита или энтероколита. Болезнь постепенно прогрессирует. Диетические меры оказываются недостаточными для купирования очередного обострения. Больной начинает худеть, у него развивается анемия, а иногда и синдром недостаточности всасывания. Приблизительно у трети больных отмечается субфебрилитет.

Болезнь во многих случаях прогрессирует настолько незаметно, что пер-

вое обращение к врачу происходит часто уже по поводу ее кишечных и внекишечных осложнений: прощупываемой опухоли в животе, образованной сросшимися между собой петлями кишок, перианальных свищей, кишечных кровотечений, которые нередко принимаются за геморроидальные, илеуса, артрита, анемии, лихорадки неясной этиологии.

Физическое исследование в начальных стадиях болезни не выявляет каких-либо характерных признаков. В более поздних стадиях удается обнаружить главным образом осложнения болезни, порядок появления которых часто имеет определенное значение для дифференциального диагноза. Труднее всего отличить гранулематозный колит от язвенного, так как обе болезни протекают с признаками поражения главным образом толстой кишки. Значительно легче удается провести дифференциальный диагноз гранулематозного колита с туберкулезным илеотифлитом, хроническим кишечным амебиазом, метадизентерийным энтероколитом, гематосаркомой тонкой кишки, которые тоже могут проявляться главным образом диареей и болями в животе.

Оба колита (язвенный и гранулематозный) могут поражать толстую кишку на всем ее протяжении или только на отдельных участках. Язвенный колит начинается, как правило, с поражения прямой кишки, поэтому в ранних стадиях этой болезни обнаруживается поражение только прямой кишки. Иногда встречается изолированное поражение прямой кишки и в более поздних стадиях этой болезни.

Гранулематозный колит начинается обычно в правой половине толстой кишки. Он может развиться в прямой и сигмовидной кишках, но поражение никогда не ограничивается только этими отделами кишки. Одновременно с поражением прямой и сигмовидной кишок удается выявить поражение поперечной или восходящей части ободочной кишки, а в 80 % случаев также и поражение подвздошной кишки [Левитан М.Х., Абасов И.Т., Капулер Л.Л., 1974].

Псевдополипы обнаруживаются приблизительно в 10–15 % случаев язвенного колита. При гранулематозном колите они не встречаются. Как уже отмечалось, одновременное поражение подвздошной кишки весьма часто встречается при гранулематозном колите и очень редко (не более чем в 3–5 % случаев) – при язвенном колите. Отдаленные поражения на ограниченных по протяжению отрезках толстой кишки встречаются приблизительно в половине случаев гранулематозного колита и не наблюдаются при язвенном колите. Внутрикишечные фистулы при язвенном колите образуются очень редко, тогда как при гранулематозном колите они встречаются примерно в 10 % случаев.

Гранулематозные поражения кожи вокруг анального отверстия, по наблюдениям Kyle (1972), весьма часто встречаются при болезни Крона. Безболевые трещины и язвы анального канала, глубокие линейные язвы промежности, распространяющиеся вдоль мошонки к основанию полового члена у мужчин и к большим срамным губам у женщин, так же как множественные язвы промежности, относятся к числу признаков, характерных для гранулематозного колита.

Гистологическое исследование кусочков ткани, взятой из края этих язв, а также из поверхностных язв, появляющихся иногда около пупка, под молочной железой или в складках кожи на животе, выявляет характерное гранулематозное поражение. Гранулематозное поражение плоского эпителия нередко встречается у больных гранулематозным колитом и не встречается у больных язвенным колитом.

Язвенный и гранулематозный колиты поражают один и тот же орган, они часто проявляются одними и теми же признаками, поэтому дифференциация их должна основываться не на наличии или отсутствии того или иного признака, а на его выраженности, времени появления и характере сочетания с другими признаками. Поясним это примерами.

Диарея и кишечное кровотечение часто развиваются в начале язвенного колита, тогда как кишечное кровотечение при гранулематозном колите относится к поздним осложнениям болезни. Диарея без кишечного кровотечения у больного со стриктурой в проксимальных отделах толстой

кишки весьма характерна для гранулематозного колита. Подобного сочетания признаков при язвенном колите практически не встречается.

Перианальные язвы при язвенном колите обычно одиночные и поверхностные, тогда как при гранулематозном колите они нередко множественные и имеют характерные подрытые края. Характерная для гранулематозного колита сегментарность поражения иногда хорошо видна при ректороманоскопии. Слизистая оболочка прямой кишки может иметь нормальный бледно-розовый цвет и быть резко воспаленной только на участке протяженностью 2–3 см.

Язвенный колит начинается, как правило, остро, а гранулематозный – незаметно. Частота стула при гранулематозном колите составляет 3–6 раз в сутки, а при язвенном может быть значительно выше. Обострения язвенного колита начинаются бурно, гранулематозного – постепенно. Опухоль в илеоцекальной области и стеноз дистального отрезка подвздошной кишки встречаются только при гранулематозном колите.

Сравниваемые болезни отличаются друг от друга и по характеру поражения кишечной стенки, насколько об этом можно судить по результатам биопсии. При язвенном колите поражается главным образом слизистая оболочка кишки, а при гранулематозном – все слои кишечной стенки. Для гранулематозного колита особенно характерны выраженная круглоклеточная инфильтрация и эпителиоидноклеточные гранулемы в подслизистой оболочке, содержащие иногда гигантские клетки, при относительно интактной слизистой оболочке.

В биоптате слизистой оболочки, которая при ректоскопии представляется нормальной, при микроскопическом исследовании часто обнаруживаются изменения, характерные для гранулематозного колита. С особенным постоянством это невидимое глазом воспаление подслизистой удается выявить в биоптатах, взятых на расстоянии 1–1,5 см от анального сфинктера. Воспалительный процесс при язвенном колите локализуется в слизистой оболочке, поэтому его всегда можно обнаружить при ректоскопии.

Рак толстой кишки

Диарея в сочетании с болью в животе и с субфебрилитетом иногда оказывается одним из проявлений злокачественной, обычно раковой, опухоли толстой кишки. Отсутствие симптомов, специфичных для этого заболевания, приводит к тому, что диагноз его часто ставят с большим опозданием, спустя $1–1^1/_2$ года от начальных проявлений.

Клиническая картина рака толстой кишки зависит от его локализации. Слепая, восходящая и левая половина поперечной ободочной кишки осуществляют главным образом функцию всасывания воды, электролитов и некоторых пищевых веществ. Диаметр правой половины толстой кишки значительно больше диаметра левой ее половины. Рак с локализацией в правой половине толстой кишки редко осложняется нарушением проходимости. Он проявляется главным образом нарушением всасывания воды и электролитов, нарушением питания и лихорадкой. Левая половина толстой кишки играет роль хранилища уже оформленного кишечного содержимого. Опухоль в этой части толстой кишки проявляется чаще всего нарушениями проходимости.

Болевой синдром относится к числу самых ранних проявлений раковой опухоли. Особенно часто он наблюдается при раке правой половины толстой кишки и при опухолях тонкой кишки. Эта стойкая боль относится к ранним признакам развивающегося стеноза кишки и является выражением сопутствующего опухоли воспалительного процесса в брюшине, в регионарных брыжеечных и забрюшинных лимфатических узлах. Нередко при этом повышается температура тела и появляется ригидность мышц над опухолью. Возникает клиническая картина, которая во многом напоминает картину язвенного колита, болезни Крона и других воспалительных заболеваний полых органов, расположенных в брюшной полости.

Раковая опухоль, особенно левой половины толстой кишки, часто приводит к затруднению кишечной непроходимости, которое в легких случаях

проявляется скоропреходящими вздутиями и запорами, а в более тяжелых случаях – синдромом полной непроходимости. Чем дистальнее локализуется рак толстой кишки, тем чаще он осложняется кишечной непроходимостью, которая наступает обычно остро.

Диарея относится к числу характерных проявлений кишечной непроходимости. Стул может быть кашицеобразным или даже водянистым. Частота его может достигать 10–12 раз в сутки. Суточный объем стула обычно небольшой и редко достигает 1 л. Характерно наступление диареи после более или менее длительного запора. Диарея при раке толстой кишки в отличие от диареи при опухолях тонкой кишки никогда не бывает длительной. Периоды диареи при раке толстой кишки всегда чередуются с запором и периодами нормального стула. Диарея чаще встречается при раке дистальных отделов толстой кишки.

Длительная лихорадка, анемия, повышенная СОЭ, иногда умеренный лейкоцитоз особенно часто наблюдаются при раке правых отделов толстой кишки. Возникновение их связывают с ростом или распадом опухоли, со всасыванием продуктов распада опухоли, с воспалением брюшины и регионарных лимфатических узлов.

Указанные признаки часто наблюдаются также при язвенном колите, болезни Крона, туберкулезном илеотифлите, кишечном амебиазе и других хронических воспалительных болезнях толстой и тонкой кишок. Кровь в кале постоянно обнаруживается как при раке толстой кишки, так и при язвенном и гранулематозном колите.

Многие симптомы и признаки рака толстой кишки подобны симптомам и признакам язвенного и гранулематозного колитов, но дифференциальный диагноз упомянутых болезней в большинстве случаев не представляет значительных трудностей. Объясняется это главным образом неодинаковым возрастом больных.

Большинство больных язвенным и гранулематозным колитами – лица молодого возраста; заболевание у большинства из них начинается раньше 30 и почти у всех раньше 40 лет. Рак толстой кишки в большинстве случаев начинается после 50 лет.

Анемия и похудание при гранулематозном и язвенном колитах развиваются после начала диареи, тогда как при раке толстой кишки они появляются задолго до начала диареи. В периоды обострения диарея при язвенном и гранулематозном колитах отличается постоянством. Она сохраняется в течение нескольких недель или даже месяцев. Диарея при раке толстой кишки не бывает длительной.

В клинической картине язвенного и гранулематозного колитов доминирует диарея, которая может ненадолго сменяться запором. Длительная, продолжающаяся месяцами диарея всегда должна оцениваться как убедительный аргумент против рака толстой кишки. Длительная диарея не исключает опухоли кишки вообще, она исключает только опухоль толстой кишки. Диарея, и весьма длительная, является постоянным признаком диффузной гематосаркомы тонкой кишки.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также и давности заболевания. Давность жалоб на боль в животе и функциональные нарушения кишечника при раке толстой кишки исчисляется обычно месяцами, тогда как при язвенном и гранулематозном колитах давность жалоб может исчисляться годами.

Отличительной чертой рака толстой кишки является его неуклонно прогрессирующее течение, тогда как течение язвенного и гранулематозного колитов характеризуется волнообразной сменой обострений и ремиссий болезни. Тяжелая диарея во время обострения сменяется при этих болезнях часто неустойчивым стулом со склонностью к диарее после каждого более или менее серьезного нарушения диеты.

Пальцевое исследование прямой кишки, ректороманоскопия, а в последнее время и колоноскопия с прицельной биопсией позволяют получить весьма ценные факты для дифференциального диагноза рака левой половины толстой кишки и других ее болезней.

Рентгенологическое исследование и особенно контрастная клизма, позволяющая установить место сужения, относятся к числу наиболее надежных ме-

тодов диагностики рака толстой кишки. Вместе с тем результаты одного только рентгенологического метода не могут иметь решающего значения. Своевременное распознавание рака толстой кишки возможно только по сочетанию клинических и рентгенологических данных.

Проводя дифференциальный диагноз рака толстой кишки и других ее заболеваний, следует учитывать, что раковая опухоль приводит, как правило, к стенозированию толстой кишки только в одном месте, тогда как при язвенном и гранулематозном колитах часто встречаются множественные стенозы толстой кишки, резкое нарушение ее рельефа на значительном протяжении.

Туберкулезный илеотифлит

Длительный истощающий понос встречается иногда при туберкулезном илеотифлите, который может развиться как в период первичного, так и в период вторичного туберкулеза. Наряду с туберкулезным илеотифлитом почти всегда удается обнаружить активные туберкулезные изменения в лимфатических узлах брыжейки, в половых органах. Признаки легочного туберкулеза у больных, страдающих туберкулезным илеотифлитом, как правило, отсутствуют. Лимфатические узлы большей частью не увеличены. В единичных случаях определяются обычно плотные и безболезненные подмышечные лимфатические узлы. Иногда у больных илеотифлитом женщин в заднем дугласовом пространстве прощупываются мелкие болезненные узелки или определяется увеличение правых придатков матки.

С самого начала болезни отмечается наклонность к запору, который, как правило, сменяется диареей. Стул до 5–6 раз в сутки, зловонный, кашицеобразный, часто содержит слизь и кровь. Если имеется одновременное поражение тонкой кишки, диарея может даже доминировать в картине болезни.

В большинстве же случаев отмечается смена запоров, продолжавшихся 3–4 дня, поносами, которые длятся 7–10 дней. Иногда при дефекации вначале с трудом выбрасывается небольшой крепкий комочек, за которым следует кашицеобразный стул.

Болевой синдром выражен обычно весьма отчетливо. Боль чаще локализуется в правой подвздошной или околопупочной областях. Она бывает постоянной и схваткообразной. Постоянная боль не зависит от приема пищи. Схваткообразная боль связана обычно с резко выраженным у этих больных метеоризмом. После отхождения газов или дефекации она уменьшается или исчезает.

Брюшная стенка в правом нижнем квадранте живота болезненна и часто напряжена. Изредка отмечается диффузное напряжение всей брюшной стенки. В далеко зашедших случаях в правой подвздошной области удается прощупать плотные и более или менее утолщенные стенки подвздошной и слепой кишок. Иногда здесь прощупывается болезненная бугристая опухоль.

Температура тела у больных туберкулезным илеотифлитом, как правило, повышена. Повышение ее отчетливо связано с физической нагрузкой. Стойкий субфебрилитет может продолжаться длительное время, несмотря иногда на затихание местного процесса. СОЭ длительное время остается повышенной. Характерна повышенная чувствительность этих больных к накожному и внутрикожному введению туберкулина. Проведение проб Пирке или Манту нередко сопровождается усилением диареи, боли в правой подвздошной области, повышением температуры тела с нарастанием общей слабости.

Рентгенологическое исследование выявляет картину, которую трудно отличить от болезни Крона с локализацией процесса в правой илеоцекальной области. Обе болезни приводят к утолщению стенки кишки и сужению ее просвета.

Сочетание язв и псевдополипов встречается при обеих болезнях, из чего следует, что слизистая оболочка при обеих болезнях может принимать вид «булыжной мостовой». Признак этот при болезни Крона встречается довольно часто, а при туберкулезном илеотифлите – редко.

Вовлечение в патологический процесс слепой кишки сопровождается ее

деформацией, которая часто выявляется при рентгенологическом исследовании. Окончательный диагноз болезни нередко устанавливается только при лапаротомии, когда обнаруживаются типичные туберкулезные язвы или высыпание туберкулезных бугорков в илеоцекальном отделе кишечника. Диагноз туберкулезного илеотифлита становится весьма вероятным, если к описанной выше клинической картине болезни удается добавить признаки внекишечного туберкулеза или обызвествления мезентериальных лимфатических узлов.

Туберкулезный илеотифлит чаще всего приходится отличать от опухоли толстой кишки, особенно от **рака слепой кишки**.

Еще В.П. Образцов указывал, что при раке быстро развивается сужение слепой кишки, тогда как туберкулезный илеит может протекать длительное время, не вызывая ее стеноза.

Раковая опухоль слепой кишки может быть прощупана обычно лишь у больных с уже развившейся кахексией. Опухоль при туберкулезном илеотифлите может вызывать диарею и запоры, она нередко имеет большие размеры, и тем не менее состояние больного может оставаться еще удовлетворительным. Высокая чувствительность к туберкулину встречается только при туберкулезном илеотифлите.

При туберкулезном илеотифлите рубцевание язв приводит не только к сужению просвета кишки, но и к ее укорочению. Одновременное поражение подвздошной кишки характерно для туберкулеза и не встречается при раке. Если же туберкулезный процесс локализуется только в слепой кишке, рентгенологическая картина его оказывается идентичной картине рака той же локализации. Следует еще иметь в виду, что туберкулезный процесс в легких не исключает возможности раковой опухоли в слепой кишке.

Туберкулезный илеотифлит иногда может напоминать кишечный амебиаз, осложнившийся образованием амебомы. Обе болезни нередко протекают со *сменой запоров и поносов*, при обеих болезнях рубцевание кишечных язв сопровождается образованием сужений просвета кишки. Однако течение и некишечные признаки сравниваемых болезней настолько различны друг от друга, что дифференциальный диагноз их не представляет значительных затруднений.

Хронические энтерит и колит

Диарея – наиболее характерный признак энтерита, который протекает обычно без болей в животе. Учащенный и жидкий стул при колите нередко сочетается с болями. Характерной считается связь этих болей с действием кишечника. Они в большинстве случаев возникают перед дефекацией. После отхождения кала наступает заметное улучшение. Диарея со схваткообразной болью в животе постоянно встречается при дисахаридазной недостаточности. Другие неинфекционные болезни тоже могут протекать и с диареей, и с болью. В их клинической картине в одних случаях преобладает поражение тонкой кишки, в других – толстой. Трудности разграничения отдельных болезней этой группы по клиническим проявлениям привели к необоснованно широкому применению термина «энтероколит». В России этот термин нередко применяется для обозначения хронического воспалительного (обычно катарального) поражения одновременно и тонкой, и толстой кишок.

Тяжесть состояния больного определяется *характером и выраженностью* диареи. Стеаторейный стул в более легких случаях сменяется водной диареей у тяжелобольных. Чем тяжелее состояние больного, тем резче выражена у него полифекалия. Масса суточного кала в периоды обострения может достигать 1,5–2 кг. В случаях водной диареи больной может выделять за сутки до 3 л зловонной светло-коричневой жидкости.

Вздутие живота считается самым постоянным признаком энтерита. Объем кишечных газов у здорового человека, находящегося на смешанной диете, достигает приблизительно 1 л. Газообразные продукты образуются главным образом в процессе расщепления растительной клетчатки кишечными бактериями. За сутки у здорового человека отходит около 0,2 л газов,

остальные всасываются в кровь. Образование газов при энтерите усиливается, а всасывание их нарушается. Это приводит к скоплению газов в кишечнике, к вздутию живота, который приобретает обычно куполообразную форму. Перистальтика кишечника усиливается и нередко становится громкой. После отхождения газов чувство тяжести и распирания в животе временно уменьшается.

Приблизительно в половине случаев хронического энтерита пальпация слепой кишки позволяет выявить шум плеска. Появление его свидетельствует либо о резко выраженных процессах брожения в слепой кишке, либо о поступлении в нее значительно больших, чем в норме, количеств химуса из подвздошной кишки, либо о существовании препятствия свободному передвижению жидкости по ободочной кишке.

Длительная и тяжелая диарея сопровождается нарушением всасывания пищевых веществ, прежде всего жира и жирорастворимых витаминов. Гиперкератоз, куриная слепота, остеопороз, кровоточивость часто наблюдаются у больных, длительно страдающих хроническим энтеритом. Нарушение всасывания железа, витамина B_{12}, фолиевой кислоты приводит к анемии, чаще смешанной – макроцитарной и микроцитарной. Длительное соблюдение строгой диеты и повышение потери белка в просвет желудочно-кишечного тракта могут привести к гипопротеинемии.

Примером хронического энтероколита чисто алиментарного происхождения может служить хронический энтероколит при пеллагре.

Диарея постоянно встречается при **пеллагре** – болезни, которая развивается при недостатке в диете никотиновой кислоты и триптофана. В настоящее время принято считать, что 60 мг триптофана эквивалентны 1 мг никотиновой кислоты.

Болезнь начинается с ощущения жжения в языке. Со временем к этому присоединяются сменяющие друг друга констипация и диарея. В более тяжелых случаях слизистая оболочка рта становится ярко-красной. Такими же становятся слизистые оболочки желудка, прямой кишки, передней части уретры. Слизистая оболочка носа остается бледной. На всех слизистых появляются мелкие изъязвления. К этому времени у всех больных живот становится вздутым, у них развиваются водная диарея и характерные поражения кожи. На лице, шее, разгибательных поверхностях кистей и предплечий появляются симметричные пятна вначале красного, а позднее грязно-бурого цвета. Больные становятся раздражительными. Позднее появляются парестезии кистей и стоп, к которым иногда присоединяются периферические невриты. Сухожильные рефлексы исчезают, и вскоре у больного развивается деменция.

Кожные проявления пеллагры всегда выражены достаточно отчетливо. Они располагаются на доступных осмотру местах и первыми обращают на себя внимание и врача, и больного. Характерный анамнез в сочетании с кожными признаками пеллагры позволяет легко выявить причину диареи у этих больных. Правильность диагноза проверяется посредством назначения больному никотиновой кислоты. Клинические проявления нетяжелой пеллагры исчезают полностью через 24 ч после парентерального применения 0,1 г никотиновой кислоты.

Длительное течение колита в большинстве случаев обусловлено хроническими инфекциями желудочно-кишечного тракта. Особенно часто хронический колит развивается после острой дизентерии. Переход в хроническую форму наступает в одних случаях почти непосредственно после острой стадии, в других – после промежуточного периода кажущегося здоровья. Отсутствие бактериологического подтверждения при наличии клинико-морфологических признаков затяжного постдизентерийного колита с общими явлениями не исключает дизентерии и требует тщательной дифференциально-диагностической работы. Окончательный диагноз может быть поставлен только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни.

Для хронического энтерита характерно преобладание в клинической картине признаков, обусловленных поражением тонкой кишки (недостаточность всасывания ксилозы, стеаторея,

наличие рентгенологических признаков энтерита, нормальный вид слизистой оболочки прямой и сигмовидной кишок). Характерны также сочетание диареи с нарушением всасывания витаминов, полифекалия, появление водной диареи при обострениях.

Полифекалия, нарушение всасываемости витаминов, стеаторея, водная диарея во время обострения при дизентерийных колитах не встречаются. Слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишок при дизентерийных поражениях оказывается измененной, на поверхности ее при ректоскопии обычно удается обнаружить те или иные признаки воспаления.

Оценивая дифференциально-диагностическое значение отдельных проб, следует иметь в виду, что нарушение всасывания витамина B_{12} ставит под сомнение связь диареи с дизентерией, а нарушение всасывания фолиевой кислоты или ксилозы делает эту связь почти невероятной. Витамин B_{12} всасывается в нижнем отделе подвздошной кишки, которая изредка может поражаться и при дизентерии. Фолиевая кислота всасывается в тощей кишке, дизентерийное поражение которой представляется крайне маловероятным. Ксилоза всасывается на всем протяжении тонкой кишки, но результаты ее всасывания за первые 2 ч определяются функциональным состоянием только тощей кишки. Значительную помощь в дифференциальном диагнозе могут оказать и данные аспирационной биопсии тощей кишки, которая поражается при энтерите и остается интактной при дизентерии.

Клиническая картина хронического энтерита с диареей и болью в животе нередко развивается при **лямблиозе**, возбудитель которого обитает в двенадцатиперстной кишке, в проксимальном отделе тощей кишки и в желчных ходах. Цистообразование происходит в дистальных отделах тонкой кишки. В кале встречаются обычно цисты лямблий, но в случаях тяжелой диареи в нем могут быть обнаружены и вегетативные формы.

Диарея при лямблиозе, как правило, протекает без тенезмов. Стул имеет обычно кашицеобразную консистенцию, изредка бывает жидким; его частота достигает 4–5 раз в сутки. Примесь слизи в стуле встречается постоянно, примесь крови – только в случаях очень массивной инфестации. Живот обычно вздут, диффузно болезненный при пальпации. При длительном течении болезни могут появиться признаки синдрома недостаточности всасывания: гиперкератоз, анемия.

Диагноз ставят после обнаружения вегетативных форм лямблий в дуоденальном содержимом или в кале.

Возбудитель **кишечного трихомоноза** паразитирует в толстой кишке. Он может вызывать катаральный колит самостоятельно, но чаще поддерживает патологический процесс, вызванный другим возбудителем. Клинически инфестация проявляется в виде диареи, часто с императивными позывами. Стул жидкий без запаха, не более 2–3 раз в сутки. При ректороманоскопии находят признаки катарального колита. Диагноз ставят по нахождению паразитов в нативных мазках, приготовленных из свежевыпущенного кала, разведенного изотоническим раствором натрия хлорида.

Диарея с болью в животе встречается иногда при **глистных инвазиях**: энтеробиозе, трихоцефалезе, стронгилоидозе, аскаридозе, гименолепидозе, возбудители которых паразитируют в тонкой кишке. Общепринятое мнение об исчезновении клинических признаков диареи вскоре после дегельминтизации подтверждается далеко не во всех случаях. Диарея может сохраняться в течение 4–8 мес после ликвидации инвазии. Длительное сохранение диареи и синдрома недостаточности всасывания в таких случаях объясняется хроническим еюнитом, признаки которого можно обнаружить при аспирационной биопсии тонкой кишки.

Вероятно, труднее всего отличить хронический энтерит от **целиакии-спру**, при которой также наблюдаются метеоризм, диарея, признаки синдрома недостаточности всасывания. Обе болезни протекают с поражением тонкой кишки. Основное различие между ними сводится к неодинаковой тяжести ее поражения. Навык и опыт позволяют уловить эти различия у постели больного.

Прежде всего необходимо обратить внимание на начало болезни. Целиакия-спру в подавляющем большинстве

случаев начинается в детстве. Клинические проявления ее полностью исчезают в периоде полового созревания и вновь рецидивируют в цветущем возрасте. Хронический энтерит в большинстве случаев начинается после какого-либо острого желудочно-кишечного заболевания или после длительного отклонения от принципов рационального питания. Болезнь начинается в молодом или среднем возрасте.

Обычная диетотерапия всегда сопровождается ремиссией при хроническом энтерите и всегда оказывается безуспешной при целиакции-спру. Аглютеновая диета оказывается высокоэффективной почти по всех случаях целиакии-спру. Спустя 1–2 нед после ее назначения отмечается наступление ремиссии.

Синдром недостаточности всасывания встречается как при хроническом энтерите, так и при целиакии-спру, но при последнем заболевании он выражен значительно более ярко, чем при первом. При осмотре больных целиакией-спру обращает на себя внимание атрофия кожи, ее сухая и шелушащаяся поверхность.

Нарушения электролитного обмена при целиакии выражены весьма резко. Эти больные нередко жалуются на значительную мышечную слабость, особенно в проксимальных мышцах конечностей. Они с трудом поднимают руки. Остеопороз бывает настолько резким, что иногда возникают спонтанные переломы костей и всегда отмечаются признаки остеопороза на рентгенограммах. Железодефицитная и фолиеводефицитная анемии относятся к числу постоянных признаков целиакии-спру.

Перечисленные признаки часто встречаются и при хроническом энтерите, но выражены они менее ярко, чем при целиакии-спру, и развиваются только после многих лет течения болезни. Гипопротеинемия встречается и в случаях тяжелого хронического энтерита, но при целиакии-спру она выражена настолько резко, что приводит к развитию гипопротеинемических отеков.

Дифференциальный диагноз сравниваемых болезней заметно облегчается исследованием биоптатов тонкой кишки. При целиакии-спру в гистологических препаратах обнаруживаются характерные изменения строения слизистой оболочки тонкой кишки, тогда как при хроническом энтерите выявляется только повышенная инфильтрация подслизистой и более или менее выраженное увеличение числа клеток в основании крипт.

Хронический энтерит и целиакию-спру необходимо отличать от **лимфосаркомы тонкой кишки**, которая давно известна на Среднем Востоке под именем арабской или средиземноморской лимфомы. Опухоль первоначально локализуется в стенке тонкой кишки или в лимфатических узлах ее брыжейки. Опухоль секретирует небольшие количества аномального иммуноглобулина, состоящего из фрагментов тяжелых цепей IgA. Возможно, секреция аномального иммуноглобулина предопределена генетически. Аномальный парапротеин поступает в кровь и в мочу, где может быть обнаружен иммунологическими методами. Белок Бенс–Джонса у этих больных не определяется. Лимфосаркома тонкой кишки в отличие от локализованных форм миеломы протекает без уменьшения в крови содержания нормальных иммуноглобулинов и не сопровождается изменениями костного мозга.

Лимфосаркома тонкой кишки у наблюдавшихся нами больных начиналась либо исподволь, без видимой причины, либо после перенесенного гриппа, пищевого отравления. Первыми проявлениями болезни были вздутие живота и диарея, которая принимала интермиттирующее течение. Недлительные периоды обострения ее сменялись короткими периодами ремиссии. Стул не был частым и обильным. Больные заметно не худели, общее самочувствие их оставалось удовлетворительным.

Спустя 5–9 мес от начала болезни появлялись как бы беспричинные отеки и изменялись ногтевые фаланги пальцев. Ногти приобретали вид часовых стекол, ногтевые фаланги пальцев – вид барабанных палочек. Уже в этом периоде болезни у всех больных отмечалась выраженная гипопротеинемия и у 75 % – ахлоргидрия. Таким образом, уже в раннем периоде болезни диффузная лимфосаркома тонкой кишки проявляется наруше-

нием главным образом содержания белков плазмы крови.

Развернутая клиническая картина диффузной лимфосаркомы тонкой кишки наступала остро и тоже без видимой причины. Диарея из интермиттирующей сразу становилась постоянной. Стул становился обильным, жирным, часто пенистым и водным. Быстро прогрессировала потеря массы тела: за 6–12 мес больные теряли по 15–20 кг. К картине выраженного истощения присоединялась картина тяжелого синдрома недостаточности всасывания. Лимфатические подкожные узлы и селезенка не увеличивались.

Рентгенологические признаки болезни появляются только на поздних этапах ее течения. Они выражаются в утолщении складок слизистой оболочки двенадцатиперстной и тощей кишок. Патогномоничными являются округлые дефекты наполнения на рельефе и полулунные вдавления по контурам чаще двенадцатиперстной и подвздошной кишок, полипообразные выбухания в просвет кишки, чередование расширенных и суженных участков с ригидностью стенок в местах сужений.

Клиническая картина диффузного поражения тонкой кишки лимфогранулематозом во всем напоминает клиническую картину лимфосаркомы, отличаясь от нее только наличием болевого синдрома. Боль в животе при первичном лимфогранулематозе тонкой кишки схваткообразная. Усиление диареи при лимфогранулематозе сопровождается, кроме того, выраженными нарушениями водно-электролитного обмена: мышечной слабостью, тетанией. Лихорадка – не постоянный признак лимфосаркомы, но часто наблюдается у больных лимфогранулематозом.

В большинстве случаев диффузная гематосаркома локализовалась в проксимальных отделах тощей кишки, где происходит всасывание фолиевой кислоты и ксилозы. Всасывание витамина B_{12} при этой локализации гематосаркомы остается нормальным. При локализации опухоли в подвздошной кишке нарушается всасывание витамина B_{12}, а всасывание ксилозы и фолиевой кислоты не изменяется. При хроническом энтерите всасывание ксилозы и витамина B_{12} часто нарушается одновременно. Дифференциальный диагноз диареи может быть значительно облегчен данными аспирационной биопсии тонкой кишки, однако именно при гематосаркоме этот метод часто оказывается неэффективным из-за очагового поражения кишки.

Диагноз диффузной гематосаркомы тонкой кишки следует обсуждать у каждого больного с клинической картиной хронического энтерита, так как ранняя диагностика этой болезни при современных методах ее терапии позволяет на несколько лет восстановить больному трудоспособность и в течение многих лет сохранять ему жизнь. Следует, однако, отметить, что ранняя диагностика диффузной гематосаркомы представляет собой задачу чрезвычайной трудности.

Болезнь Крона как в форме регионарного энтерита, так и в форме гранулематозного колита нередко начинается с диареи, которую первоначально принимают за хронический энтероколит. Дифференциальный диагноз болезни Крона и хронического энтерита может быть проведен в большинстве случаев у постели больного.

Диарея при болезни Крона часто сочетается с повышением температуры тела. Даже в тяжелых случаях хронического энтерита температура тела остается нормальной. Следует также обращать внимание на неодинаковую выраженность болевого синдрома. Больной хроническим энтеритом жалуется на распирание живота. Острых или сильных болей при хроническом энтерите не наблюдается.

В случаях болезни Крона почти всегда отмечаются жалобы на нерезко выраженное вздутие в правом нижнем квадранте живота, которое в момент прохождения пищевого химуса через баугиниеву заслонку (илеоцекальный канал) сменяется чувством боли.

Возникновение боли в момент прохождения пищи связано, вероятно, с раздражением мышечного и серозного слоев суженной подвздошной кишки и ее брыжейки. Указанные структуры у больного хроническим энтеритом не вовлекаются в воспалительный процесс, и поэтому прохождение пищи через подвздошную кишку остается незамеченным. В правой подвздошной области при болезни Крона часто прощупывается болезненное уплотнение.

Подобного уплотнения никогда не удается прощупать у больных хроническим энтеритом.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты осмотра промежности и слизистой оболочки прямой кишки.

Кожные покровы промежности при болезни Крона часто изменены благодаря развитию специфического воспаления. В далеко зашедших случаях здесь обнаруживаются параректальные свищи, безболезненные язвы с подрытыми краями. Указанные изменения не характерны для хронического энтерита.

Слизистая оболочка прямой кишки при обеих болезнях может выглядеть неизмененной, но при болезни Крона в биоптате этой на вид не измененной слизистой оболочки нередко можно обнаружить признаки воспаления подслизистой и более глубоких слоев кишечной стенки. Подобного рода изменения не встречаются при хроническом энтерите. Всасывание ксилозы при болезни Крона оказывается нормальным, а при хроническом энтерите обычно нарушено. Особенно резкое нарушение всасывания ксилозы обнаруживается в первые 2 ч проведения пробы.

Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить при болезни Крона сужение терминального отдела тонкой кишки и участки стеноза в тощей и толстой кишках. Хронический энтерит протекает без стенозирования кишечного просвета.

Туберкулезное поражение кишечника в настоящее время встречается крайне редко, и отличить его от хронического энтерита сравнительно нетрудно. Значительные дифференциально-диагностические трудности возникают только при первичном заражении туберкулезом через желудочно-кишечный тракт. Туберкулезные бациллы в таких случаях проходят через слизистую оболочку кишки и попадают в лимфатические узлы брыжейки, в которых развивается специфическая воспалительная реакция с образованием казеозного некроза. Язвенные формы поражения тонкой кишки при первичном туберкулезе встречаются очень редко. По клиническим проявлениям они не отличаются от вторичного язвенного туберкулезного энтерита. *Дифференциальный диагноз* хронического энтерита и туберкулезного поражения кишечника основывается на различиях главным образом клинических проявлений диареи и болевого синдрома. Туберкулезное поражение толстой кишки встречается крайне редко.

Банальный хронический энтерит протекает без заметно выраженных болевых ощущений. Больные отмечают чувство распирания в животе, а не боли. Болевой синдром при туберкулезном поражении кишечника выражен всегда весьма отчетливо из-за вовлечения в воспалительный процесс брыжейки. Жалоба на боль в животе – главная и самая частая жалоба этих больных. Возникает эта боль после еды, бывает коликообразной и выражена обычно настолько резко, что у больного может развиться ситофобия. В большинстве случаев боль локализуется в правом нижнем квадранте живота, несколько реже она ощущается в периумбиликальной области и в гипогастрии. Изредка встречается диффузная боль в животе.

Диарея при хроническом энтерите резко отличается от диареи при туберкулезном поражении кишечника. Хронический энтерит протекает со сменой ремиссий и обострений. Периоды выраженной, а иногда и тяжелой диареи при нем сменяются периодами относительного благополучия. Диарея при туберкулезе кишечника (подобно диарее при болезни Крона) отличается топидным течением. Если она появляется у больного, то становится постоянной. Кашицеобразный или жидкий стул частотой 3–6 раз в сутки часто содержит значительное количество жира и жирных кислот. В зависимости от тяжести стеатореи запах его колеблется от обычного до резко прогорклого.

Выраженное исхудание часто встречается при туберкулезном энтерите. Оно развивается под влиянием главным образом ситофобии и анорексии. Приблизительно в половине случаев туберкулезного энтерита в правой подвздошной области удается прощупать болезненный тяж, терминальный отрезок подвздошной кишки. Упорная лихорадка обнаруживается приблизитель-

но у $^1/_3$ больных туберкулезом кишечника.

Дифференциальный диагноз хронического энтерита и туберкулеза тонкой кишки заметно облегчается данными рентгенологического метода исследования. Пораженный сегмент кишечника (в большинстве случаев им оказывается илеоцекальная область) оказывается почти не наполненным барием, а прилежащие к нему проксимальный и дистальный сегменты кишки содержат большое количество бария.

Следует иметь в виду, что этот признак встречается не в каждом случае туберкулеза кишечника. Барий в просвете тонкой кишки может располагаться в виде тонкой струйки, указывая на ее стеноз или крайнее усиление под влиянием воспаления ее моторной функции.

Непереносимость углеводов

Приблизительно 9 % всех больных гастроэнтерологических отделений страдают от непереносимости углеводов [Hockus, 1976]. Современное изучение этой области патологии началось сравнительно недавно. В 1959 г. Holzel с соавт. впервые описали клинический синдром, возникающий вследствие нарушений переваривания дисахаридов. В 1962 г. Lindquist с соавт. и Laplane с соавт. сообщили о хронической диарее, вызванной недостаточностью всасывания моносахаридов. Из объединения направлений, открытых упомянутыми исследователями, возникло современное учение о дисахаридной недостаточности, клиническом состоянии, возникающем под влиянием нарушений переваривания и всасывания дисахаридов.

Дисахариды расщепляются до моносахаридов на мембране эпителиальных клеток тонкой кишки под влиянием энзимов мальтазы, сахаразы, лактазы. Пониженная активность дисахаридаз может быть врожденной или приобретенной. В клинике внутренних болезней приходится сталкиваться обычно с приобретенной дисахаридазной недостаточностью, развивающейся у взрослого человека под влиянием перенесенных *болезней тонкой кишки.*

Чаще всего встречается недостаточная активность лактазы, гидролизующей молочный сахар на галактозу и глюкозу. Мальтоза гидролизуется 4 энзимами, поэтому недостаточность расщепления этого дисахарида относится к разряду редкой патологии.

Недостаточная активность лактазы у взрослых встречается иногда как изолированное заболевание, но чаще всего она осложняет течение других болезней желудочно-кишечного тракта. С особым постоянством ее обнаруживают у больных, перенесших резекцию желудка, у больных язвенным колитом и с синдромом раздраженной толстой кишки.

Дисахаридазная недостаточность особенно часто встречается при болезнях тонкой кишки: целиакии-спру, тропической спру, гастроэнтеритах, лямблиозе, квашиоркоре и других болезнях недостаточности питания. Резекция большого отрезка тонкой кишки тоже сопровождается дисахаридазной недостаточностью из-за механического уменьшения количества энзимов, принимающих участие в переваривании дисахаридов.

Дисахаридазная недостаточность независимо от причины ее возникновения всегда сопровождается нарушением пристеночного пищеварения углеводов в тонкой кишке. Вследствие этого нерасщепившиеся дисахариды поступают в слепую кишку, где под влиянием бактерий молочнокислого брожения, энтерококков и некоторых клостридий, в частности Clostridia Welchii, гидролизуются с образованием молочной, уксусной и других органических кислот, углекислоты и водорода. При этом из каждой молекулы дисахаридов образуется по 2–4 молекулы органических кислот. Это сопровождается повышением осмотического давления в слепой кишке и в восходящем отделе ободочной кишки.

В правых отделах толстой кишки здорового человека происходит всасывание воды и электролитов. Функция этого отдела кишки у больного с *дисахаридазной недостаточностью* извращается. Высокое осмотическое давление в этом отделе толстой кишки приводит к тому, что поступившая жидкость задерживается в ее просвете. *Следствием этого является* увели-

чение объема каловых масс, их разжижение. Суточная масса стула у больных с дисахаридазной недостаточностью в 2–10 раз превышает суточную массу стула здорового человека. В более тяжелых случаях дисахаридазной недостаточности обезвоживание больного сочетается с повышением потерь электролитов.

Предполагается, что молочная, уксусная, пропионовая, масляная и другие органические кислоты, накапливаясь в просвете толстой кишки, оказывают на нее раздражающее действие. Это мнение, несмотря на его привлекательную простоту и, вероятно, вытекающую из этого популярность, с точки зрения клинициста представляется малоубедительным. Слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишок у больных с дисахаридазной недостаточностью имеет бледно-розовый цвет. Признаков ее воспаления не обнаруживается.

Выраженное бактериальное брожение в просвете толстой кишки сопровождается образованием большого количества газов, что ведет в свою очередь к растяжению кишки. Перистальтика ее усиливается и часто становится слышной на расстоянии. Отхождение газов заметно увеличивается и всегда сопровождается уменьшением чувства желудочного дискомфорта. Из приведенного выше становится ясным происхождение главных клинических признаков дисахаридазной недостаточности: диареи, болей в животе и вздутия живота, сопровождающегося повышенным отхождением газов.

Непереносимость лактозы – наиболее распространенная форма дисахаридазной недостаточности, с которой приходится сталкиваться терапевту. Она встречается в двух формах – врожденной и приобретенной. Врожденная форма непереносимости лактозы особенно распространена среди негритянского населения. По данным различных авторов, та или иная степень пониженной выносливости к нагрузкам лактозой наблюдается у 40–100 % обследованных негров. Пониженная активность лактазы выявляется приблизительно у 75 % евреев и у 63 % канадских индейцев. Непереносимость лактозы встречается у 2–19 % жителей Европы.

Клиническая картина дисахаридазной недостаточности лучше всего изучена у больных с пониженной активностью лактазы. Клинические проявления болезни весьма многообразны. Наличие того или иного признака болезни и его тяжесть зависят от количества принятой лактозы и от скорости ее поступления в тонкую кишку. В одних случаях больной может не предъявлять никаких жалоб и не испытывать никаких неприятных ощущений, в других – страдать от коликообразных болей в животе. Периоды запора могут сменяться приступами тяжелой диареи. В случаях тяжелой диареи развиваются признаки синдрома недостаточности всасывания, обычно нерезко выраженного.

Боль в животе наблюдается почти у всех больных. Интенсивность ее колеблется от неопределенного чувства давления в животе до тяжелой схваткообразной боли, заставляющей подумать об илеусе. Болевые ощущения заметно усиливаются после еды и перед дефекацией. Особенно характерно усиление боли по ночам – так называемый понос-будильник. После дефекации или отхождения большого количества газов больной испытывает заметное облегчение.

Почти все больные предъявляют жалобы на вздутие живота и на громкое урчание в животе, которое обычно оканчивается отхождением газов без запаха. Чувство распирания живота облегчается после отрыжки, которая почти постоянно встречается у этих больных.

Стул может быть кашицеобразным, жидким, пенистым, а в более тяжелых случаях – водным. Характерны его резко кислая реакция и кислый запах, а иногда и запах уксуса. Больные обычно хорошо осведомлены о связи диареи, болевого синдрома и диспепсических явлений с потреблением молока. Они либо не употребляют молока, либо принимают его как слабительное. Если связь между потреблением молока и появлением желудочно-кишечных нарушений не распознана, болезнь часто принимается за колит или энтероколит, от которой больной долго и безуспешно лечится.

Пониженная активность лактазы в эпителии тонкой кишки распознается

тремя способами: исследованием выносливости больного к нагрузке молочным сахаром, определением активности кишечной лактазы и назначением пробной диеты, не содержащей молочного сахара.

Поскольку эти диагностические методы не приобрели еще широкого распространения, ниже приводится их краткое описание.

Утром натощак больной принимает не менее 50 г молочного сахара (1 г на 1 кг массы тела), растворенного в 0,5 л воды. Пробы крови для определения в ней концентрации глюкозы берут так же, как и при проведении пробы с сахарной нагрузкой. Концентрация глюкозы в крови здорового человека во время проведения пробы повышается более чем на 20 мг%. Если повышение концентрации ее оказалось менее указанной величины, можно предполагать недостаточную активность кишечной лактазы.

Спустя 1–6 ч после приема указанной дозы молочного сахара у больного с пониженной активностью кишечной лактазы появляются боли в животе, вздутие живота с отхождением большого количества газов и диарея. В кале определяются молочная и уксусная кислоты, однако pH стула у взрослых может оставаться нормальным. Появление перечисленных симптомов после нагрузки молочным сахаром указывает на недостаточную активность дисахаридаз, но отсутствие их не исключает диагноза. При нерезко выраженном понижении активности лактазы клинические признаки могут оказаться слабовыраженными или совсем не выраженными.

Прямое определение активности лактазы производится в биоптатах тонкой кишки. Принято получать два биоптата, один из которых используется для гистологического исследования, другой – для определения активности энзимов. Последний биоптат быстро замораживается в жидком азоте или в сухом льде, и в гомогенатах его определяется дисахаридазная активность в единицах на 1 г белка или на 1 г сухой массы слизистой оболочки. Активность дисахаридаз с возрастом не изменяется и колеблется у здорового человека от 4 до 149 единиц на 1 г белка.

В практической диагностической работе нет необходимости определять активность дисахаридаз у каждого подозреваемого лица. Пониженная активность дисахаридаз представляется очевидной, если после приема 50 г молочного сахара (или эквивалентного этому 1 л молока) у больного появились клинические признаки его непереносимости. Если возникает необходимость в подкреплении диагноза, проводят пробу с нагрузкой молочным сахаром, который либо назначают в дозе 50 г внутрь, либо в дозе 30 г вливают через дуоденальный зонд прямо в тощую кишку. Второй вариант пробы исключает зависимость ее результатов от нарушений резервуарной функции желудка [Виноградова М.А., 1968]. Последний вариант пробы рекомендуется для больных, перенесших резекцию желудка.

Для того чтобы убедиться, что «плоская кривая» глюкозы в крови зависит исключительно только от пониженной активности лактазы, проводят пробу с нагрузкой моносахаридами, входящими с состав лактозы, т. е. 25 г глюкозы и 25 г галактозы. После этой нагрузки у больных с недостаточной активностью лактазы не развивается клинических признаков непереносимости молочного сахара, а содержание глюкозы в крови оказывается выше исходного более чем на 20 мг%. Если одновременно определять в крови и содержание глюкозы и содержание галактозы, то по результатам пробы можно вывести заключение о способности испытуемого всасывать указанные моносахариды.

Недостаточность всасывания моносахаридов была открыта в 1962 г. К настоящему времени описана клиническая картина, развивающаяся вследствие недостаточности всасывания глюкозы и галактозы. Болезнь эта, повидимому, встречается чаще, чем ее диагностируют. Слизистая оболочка тонкой кишки у этих больных по результатам световой микроскопии оказалась нормальной. Болезнь проявляется водной диареей, которая наступает как после приема дисахаридов, так и после назначения моносахаридов. Всасывание фруктозы у этих больных оказалось нормальным. Симптомы болез-

ни исчезают при назначении диеты, в которой фруктоза – единственный источник углеводов.

Пониженная активность кишечных мальтаз встречается значительно реже, чем недостаточность лактазы. Клинически она проявляется в непереносимости сахара, крахмала и продуктов его расщепления. Стул этих больных также может быть кашицеобразным или водным с характерным запахом уксуса. После исключения из диеты сахара, крахмала диарея, вздутие живота и боли исчезают. Болезнь чаще встречается у детей. Клинические проявления ее с возрастом заметно уменьшаются.

Изредка встречаются **люди, которые не переносят грибов**. Содержащийся в них дисахарид тригалоза расщепляется в стенке тонкой кишки под влиянием фермента тригалазы до глюкозы. При пониженной активности этого фермента прием грибов, особенно молодых, содержащих большое количество тригалозы, вызывает резкое вздутие живота, водную диарею и коликообразную боль в животе. Клинические признаки появляются сразу же после еды и держатся в течение нескольких часов. Клиническая картина болезни легко воспроизводится сразу же после приема чистого дисахарида или молодых грибов.

Как отмечалось, изолированная непереносимость молочного сахара представляет собой болезнь, которая широко распространена как среди детей, так и среди взрослых. Изолированная недостаточность других дисахаридаз встречается очень редко. Обычно ее обнаруживают одновременно с пониженной активностью лактазы. Терапевт сталкивается с дисахаридазной недостаточностью у больных, перенесших резекцию желудка, резекцию более или менее значительного участка тонкой кишки, особенно часто при гастроэнтеритах, пищевых отравлениях, лямблиозе, стронгилоидозе, бациллярной и амебной дизентерии, при болезни Крона и язвенном колите.

Дисахаридазная недостаточность встречается иногда у больных без признаков какого-либо органического заболевания желудочно-кишечного тракта. Поэтому следует взять за правило проводить пробы с нагрузкой молочным сахаром у всех больных диареей и с болью в животе невыясненного происхождения. Необходимо также помнить, что дисахаридазная недостаточность часто осложняет течение других болезней желудочно-кишечного тракта и своевременное выявление ее может значительно повысить эффективность их терапии.

Функциональная диарея

Каждому терапевту нередко приходится лечить больных, которые страдают повторной диареей и у которых даже при самом тщательном исследовании и многолетнем наблюдении не удается обнаружить какой-либо органической болезни желудочно-кишечного тракта. Эта функциональная диарея (нервная, кортико-висцеральная) возникает обычно в периоды тяжелого эмоционального напряжения, например: во время сдачи экзаменов в институт, перед защитой диссертации, при переходе с одной работы на другую, при принятии важных решений о женитьбе или разводе.

В легких случаях стул имеет кашицеобразную или жидкую консистенцию, частота его не превышает 3–5 раз в сутки. В тяжелых случаях стул становится жидким, частота его достигает иногда 6–8 раз в сутки. Объем стула находится в обратном отношении к его частоте. При очень частом стуле появляются тенезмы, обычно нерезко выраженные. При осмотре стула в нем не обнаруживается ни жира, ни крови, ни гноя. Примесь слизи встречается довольно часто, иногда она равномерно перемешана с калом, иногда располагается на его поверхности.

Живот часто оказывается вздутым, брюшная стенка умеренно болезненной. Иногда отмечается болезненность при пальпации сигмовидной кишки. Резкие схваткообразные боли в животе встречаются при функциональной диарее, протекающей с выделением слизи.

Позывы к дефекации, нередко императивные, появляются сразу же после еды, что позволяет связывать их с повышением нормальной активности ме-

низмов желудочно-кишечного рефлекса. Подробный расспрос больного часто позволяет убедиться в справедливости этого предположения. Позывы к дефекации при функциональной диарее возникают утром сразу же после завтрака, днем – после каждого приема пищи. Ночью больной спокойно спит. Об этом весьма важном дифференциально-диагностическом признаке необходимо спрашивать у каждого больного, стараясь не внушить ему тот или иной ответ. Иногда позывы к дефекации возникают только перед едой, а иногда и перед едой, и после принятия пищи.

Диарея может продолжаться в течение нескольких дней или нескольких недель. Хотя частота стула при функциональной диарее нередко превышает частоту его при органических болезнях желудочно-кишечного тракта, общее состояние больных остается вполне удовлетворительным, у них не развивается ни кахексии, ни признаков синдрома недостаточности всасывания пищевых веществ и витаминов.

Предварительный диагноз функциональной (нервной, кортико-висцеральной по своему происхождению) диареи сравнительно нетруден, если удается проследить во времени ее связь с периодами эмоционального напряжения и если при осмотре стула и при лабораторных исследованиях в нем не удается обнаружить стеаторею и признаков воспаления. Окончательный диагноз может быть поставлен только после исключения болезней, протекающих с диареей или способных осложниться диареей.

Если анамнез неизвестен и недостаточно убедителен, то функциональную диарею с острым началом необходимо отличить от бациллярной и амебной дизентерии, от язвенного колита и болезни Крона, от рака толстой кишки. Функциональная диарея с менее острым течением может быть принята первоначально за дисахаридазную недостаточность или за диарею, осложняющую течение некоторых эндокринных болезней.

Простой осмотр выделенного кала дает весьма ценные сведения для отличия функциональной диареи от бациллярной дизентерии, протозойных и язвенного колитов. Содержание в стуле крови и гноя часто наблюдается при перечисленных болезнях и не встречается при функциональной диарее. Позывы к дефекации при указанных болезнях ощущаются больным как днем, так и ночью. Ночной сон при функциональной диарее обычно не расстраивается. Лихорадка, лейкоцитоз, повышенная СОЭ и признаки более или менее выраженной интоксикации часто встречаются при перечисленных болезнях. При функциональной диарее они отсутствуют.

Пальцевое исследование прямой кишки и ректороманоскопия должны производиться в каждом случае функциональной диареи. Никаких признаков воспаления слизистой оболочки толстой кишки при функциональной диарее не обнаруживается. Рентгенологическое исследование толстой кишки выявляет при функциональной диарее нормальный рельеф слизистой оболочки и нередко признаки спастического сокращения поперечной ободочной кишки. Органических изменений в толстой кишке при функциональной диарее не обнаруживается.

Диарея при дисахаридазной недостаточности, вероятно, часто принимается за чисто функциональную диарею. Она тоже характеризуется рецидивирующим течением; органических изменений в толстой кишке при ней тоже не обнаруживается. Вздутие живота, боли и урчание в животе, шум плеска в слепой кишке постоянно встречаются во всех случаях дисахаридазной недостаточности.

Вздутие живота не характерно для функциональной диареи, газообразование при ней выражено значительно слабее, чем при дисахаридазной недостаточности, исключение которой является непременным условием диагноза функциональной диареи.

Рецидивирующая диарея наблюдается нередко у больных, перенесших резекцию желудка, тонкой кишки, у больных с внутрикишечными анастомозами, при циррозе печени, при тиреотоксикозе, при сахарном диабете и других эндокринных заболеваниях. В клинической картине этих болезней диарея не занимает доминирующего положения, а всегда является только одним из признаков основного страдания. Отличие ее от функциональной

диареи не представляет затруднений. Нормальное содержание жира в суточном кале позволяет уверенно исключить связь диареи с поражением поджелудочной железы, с болезнями печени и желчевыводящих путей.

Термин **«слизистая колика»** применяется для обозначения клинического состояния, которое характеризуется выделением из прямой кишки больших количеств слизи невоспалительного происхождения и повышенной двигательной активностью кишки. Одно время это страдание называли слизистым колитом, сллизисто-перепончатым колитом. И.Ф. Лорие (1957) считал возможным по аналогии с бронхиальной астмой говорить о «кишечной астме». Истинная причина синдрома остается неизвестной.

Слизистая колика, как и функциональная (кортико-висцеральная) диарея, встречается главным образом у лиц молодого и среднего возраста. Женщины болеют в 5 раз чаще мужчин. Bockus (1978) указывает, что слизистая колика у детей и лиц старческого возраста не встречается. По нашему опыту, эта болезнь, начавшись в молодом возрасте, может продолжаться до глубокой старости. Ректороманоскопическое исследование и данные вскрытия не выявили признаков воспаления в стенке толстой кишки. Приступы слизистой колики возникают обычно в периоды тяжелого эмоционального напряжения.

Слизистая колика начинается обычно с тяжелой, часто нестерпимой боли, продолжительность которой в отдельных приступах может быть различной даже у одного и того же больного. Максимум боли ощущается в левом нижнем квадранте живота. Боль отдает в копчик и в верхнюю часть бедер. Она может быть схваткообразной или непрерывной. В последнем случае через несколько часов боли наступает облегчение различной длительности.

Во время болевого приступа из прямой кишки выделяется большое количество слизи, перемешанной с калом, или чистой дурно пахнущей слизи. Иногда эта слизь имеет вид пленок. Диарея продолжается обычно несколько дней. Частота стула достигает 10–20 раз в сутки. Во время приступа колики слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишок может быть гиперемированной или бледной. На стенке кишки и в ее просвете всегда содержится большое количество слизи.

Рентгенологическое исследование обнаруживает спазм толстой кишки, который резче всего выражен в ее левых отделах. Спазм сигмовидной и нисходящей кишок иногда бывает выражен настолько резко, что они видны на рентгеновской пленке в виде изогнутой нити («признак струны»). Выраженная эмоциональная неустойчивость наблюдается у больных не только во время слизистой колики, но и в периоды, свободные от болевых приступов.

Тяжелая диарея постоянно развивается у больных со **свищевым ходом между желчным пузырем и ободочной кишкой**. Возникновению диареи предшествует обострение калькулезного холецистита. Частые приступы боли в животе внезапно прекращаются, и состояние больного становится удовлетворительным. Если во время колики развилась желтуха, она вскоре полностью исчезает. Температура тела становится нормальной. Улучшение продолжается несколько дней или недель, после чего у больного появляются поносы. Вначале они весьма умеренные, позднее становятся все более тяжелыми и вынуждают больного обратиться к врачу.

Переваривание жиров резко нарушается из-за отсутствия желчи в тонкой кишке. Следствием этого является развитие синдрома недостаточности всасывания. Особенно быстро развиваются признаки дефицита жирорастворимых витаминов. Желчные пути инфицируются, так как они постоянно сообщаются с просветом толстой кишки. Вскоре у больного развивается холангит.

Возможность билиарно-кишечного свища следует предполагать в случаях диареи, появившейся у больного с желчнокаменной болезнью вскоре после последнего обострения калькулезного холецистита. Справедливость предположения следует проверить ирригоскопией. Во время этого исследования в большинстве случаев (70 %) удается визуализировать свищевой ход между ободочной кишкой и желчным пузырем. Косвенный признак свища – обнаружение воздуха в желчных путях.

Признак относится к редким. Мы встретили его всего лишь один раз.

Известную помощь в диагнозе могут оказать результаты холецистографии или ультразвукового исследования желчного пузыря. Если еще недавно в желчном пузыре обнаруживались камни, а после появления поносов они уже в нем не определяются, то образование желчно-кишечного свища – наиболее вероятная причина их исчезновения.

Приложение VIII-1

Причины диареи

1. Гормональная диарея
   Синдром Золлингера – Эллисона
   Эндокринная холера
   Карциноидный синдром
2. Полипоидные опухоли
3. Болезнь Крона.
4. Язвенный колит.
5. Бациллярная дизентерия.
6. Кишечный амебиаз.
7. Балантидиаз.
8. Гранулематозный колит.
9. Рак толстой кишки.
10. Туберкулезный илеотифлит.
11. Хронический энтерит, колит.
12. Пеллагра.
13. Хронические инфекции и инвазии желудочно-кишечного тракта (дизентерия, лямблиоз, трихомоноз, глистные инвазии).
14. Целиакия-спру.
15. Лимфогранулематоз и лимфосаркома.
16. Туберкулезный мезаденит.
17. Непереносимость лактозы.
18. Непереносимость моносахаридов.
19. Пониженная активность кишечных мальтаз.
20. Непереносимость тригалозы.
21. Функциональная диарея.
22. Слизистая колика.
23. Билиарно-кишечный свищ.

Глава IX
ЖЕЛТУХА

Желтухой называется синдром, развивающийся вследствие накопления в крови избыточного количества билирубина. В клинике он диагностируется по окрашиванию покровов тела в различные оттенки желтого цвета.

Желтуха может быть самым ранним, а иногда и единственным признаком многих внутренних болезней. При остром гепатите и закупорке желчных протоков вначале обнаруживается желтое окрашивание склер. Несколько позднее удается отметить желтое окрашивание слизистых оболочек, а затем и кожи проксимальных отделов конечностей. Последними желтеют ладони и подошвы.

Интенсивность желтухи зависит от кровоснабжения органа или ткани. Это особенно хорошо видно на примере кожных рубцов, которые всегда представляются менее желтыми, чем окружающая их нормальная кожа. Накапливаясь в коже, билирубин в сочетании с другими пигментами прокрашивает ее в светло-желтый цвет с красноватым оттенком. В дальнейшем происходит окисление находящегося в коже билирубина в биливердин, и желтуха приобретает зеленоватый оттенок. При длительном существовании желтухи кожные покровы приобретают черный оттенок. Таким образом, осмотр больного позволяет решить вопрос о длительности желтухи, что имеет большое дифференциально-диагностическое значение.

Окрашивание кожи билирубином и продуктами его превращения иногда приходится отличать от прокрашивания ее другими пигментами. Желтое окрашивание кожи встречается при приеме большого количества овощей, содержащих каротин. Оранжевый оттенок кожи часто развивается после употребления большого количества апельсинов, мандаринов, тыквы. Общеизвестно прокрашивание кожи в желтый цвет после приема некоторых химических веществ, из которых наибольшее распространение получил акрихин. Временное прокрашивание кожи каротиновыми пигментами нетрудно отличить от настоящей желтухи, и упоминание об этом носит скорее традиционный характер, чем отражает потребности дифференциального диагноза.

Большое количество классификаций желтух указывает, что ни одна из них не является идеальной. Многолетний опыт работы в условиях большой городской больницы с ее стандартной биохимической службой показал пользу разделения всех желтух на два типа: с накоплением в крови конъюгированного и неконъюгированного билирубина. Исследование мочи на содержание желчных пигментов позволяет легко отличить эти желтухи друг от друга. Каждый из этих главных типов разделяется в свою очередь на две формы – печеночную и непеченочную (приложение IX –1).

Желтуха с неконъюгированным билирубином

Билирубин образуется из гема, освобождающегося при распаде молекулы гемоглобина. Ежедневно образуется около 300 мг неконъюгированного билирубина. Содержание его в сыворотке крови определяется балансом между скоростью распада эритроцитов и выделительной способностью печени. Ускорение распада эритроцитов приводит к поступлению в кровь больших количеств неконъюгированного билирубина. Взрослый человек имеет большой резерв выделительной функции, поэтому

даже при распаде больших количеств эритроцитов содержание билирубина в крови остается нормальным или слегка повышается на короткий срок. Выделительная функция у детей значительно ниже, чем у взрослых, поэтому неконъюгированная гипербилирубинемия у них встречается чаще, чем у взрослых.

Повышение содержания неконъюгированного билирубина в крови может быть следствием либо выраженного повышения скорости распада гемоглобина, что встречается при массивном гемолизе эритроцитов, либо нарушения способности печени связывать неконъюгированный билирубин с глюкуроновой кислотой.

Непеченочная (гемолитическая) желтуха

Повышенный гемолиз независимо от его причины всегда приводит к характерной клинической триаде: анемии, желтухе и спленомегалии. В периферической крови обнаруживается увеличенное количество ретикулоцитов, указывающее на повышенную активность костного мозга. В костномозговом пунктате этих больных всегда обнаруживают гиперплазию эритроидного ростка. В моче и кале содержится увеличенное количество уробилина и стеркобилина. Билирубин в моче не обнаруживается. Указанные признаки легко выявляются, поэтому диагноз гемолитической желтухи (анемии) обычно не представляет затруднений.

Значительно труднее установить тип гемолитической желтухи. Для этого приходится прибегать к сложным гематологическим исследованиям: определению длительности жизни эритроцитов, постановке пробы Кумбса, электрофоретическому изучению типов гемоглобина и др. Эти тесты представляются необходимыми, так как точный диагноз позволяет предпринять специфические лечебные и профилактические мероприятия, сохраняющие порой жизнь и трудоспособность больного.

Гемолитические синдромы принято разделять на наследственные, приобретенные (аутоиммунные) и на синдромы неясного происхождения.

Наследственной гемолитической желтухе свойственны понижение осмотической резистентности эритроцитов, наступление аутогемолиза в дефибринированной крови (при суточной инкубации ее при температуре тела 37 °С). Аномалии гемоглобина выявляются обычно посредством электрофореза крови, аномальная форма эритроцитов может быть выявлена методом инкубации их в течение 1 – 12 ч при температуре 37 °С. Аутоиммунная желтуха всегда характеризуется образованием антител (тепловых и холодовых). Диагноз лекарственной гемолитической желтухи предположительно ставится по выявлению в эритроцитах телец Гейнца и часто подтверждается посредством определения активности Г-6-ФДГ. Происхождение пароксизмальной ночной гемоглобинурии остается неизвестным.

Наследственная (сфероцитарная) гемолитическая желтуха. Клеточная мембрана эритроцитов при ней отличается большей, чем в норме, проходимостью для ионов натрия, которые, накапливаясь внутри клетки, придают ей характерный вид сфероцита. Диаметр их меньше, чем у нормальных эритроцитов, и они быстро разрушаются в селезенке. Болезнь начинается в детстве, проявляется обычно умеренной анемией. Под влиянием неблагоприятных внешних условий возникают гемолитические кризы.

Во время кризов и вскоре после их окончания отмечаются лихорадка, боли в левом подреберье, вызванные острым увеличением селезенки. Спустя несколько дней наступает ремиссия. Под влиянием частых кризов развиваются анемия, желтуха, спленомегалия, образуются пигментные камни в желчном пузыре, что иногда приводит к появлению приступов желчнокаменной болезни. Изредка наблюдается образование трофических язв на голенях, отставание детей в росте и умственном развитии.

Диагноз врожденной сфероцитарной (гемолитической) желтухи ставят по виду эритроцитов. Они меньше нормальных эритроцитов по размерам и превосходят их по интенсивности окраски. Осмотическая резистентность этих эритроцитов понижена. После спленэктомии наступает клиническое выздоровление, хотя микросфероцитоз остается. Проба Кумбса при этой болезни всегда отрицательная.

Наследственная несфероцитарная гемолитическая желтуха (анемия). Как показали работы А. Я. Лысенко с соавт. (1975), в Советском Союзе эта болезнь

чаще всего встречается в Азербайджанской ССР. Она наблюдается у лиц, в эритроцитах которых уменьшена активность ферментов гликолиза. В одних случаях обнаруживается недостаточность ферментов, участвующих в гексозном цикле, в других – в пентозофосфатном. Недостаточность Г-6-ФДГ особенно часто встречается у жителей Центральной Африки и несколько реже – у жителей присредиземноморских стран. Гемолитический процесс у них провоцируется либо какой-то острой инфекцией, либо некоторыми лекарственными средствами, например: сульфаниламидами, фурантоинами, антималярийными препаратами, фенацетином, парааминосалициловой кислотой, фенилгидразином.

Во время гемолитических кризов появляются боль в животе и пояснице, лихорадка, анемия, желтуха. В легких случаях желтуха возникает только после кризов, в тяжелых случаях она становится постоянной. Селезенка при постоянном гемолизе всегда увеличена. Морфология эритроцитов при врожденной несфероцитарной гемолитической анемии не изменяется. Диагноз болезни ставят, определяя активность ферментов в эритроците. Спленэктомия при этой форме гемолитической анемии неэффективна.

Недостаточная активность ферментов пентозофосфатного цикла (триозофосфатизомераза, пируваткиназа) приводит к более тяжелой гемолитической анемии, которая протекает с постоянной желтухой и увеличением селезенки. В окрашенном мазке крови этих больных можно обнаружить только одну аномалию – умеренно выраженный макроцитоз. Существование его объясняется преобладанием среди эритроцитов наиболее молодых форм. Диагноз болезни может быть поставлен только после определения активности ферментов пентозофосфатного цикла.

Серповидно-клеточная анемия. Молекула гемоглобина состоит из 4 молекул гема и 4 полипептидных цепей. Замещение аминокислот в полипептидных цепях приводит к образованию патологических гемоглобинов.

Из патологических гемоглобинов наиболее распространен гемоглобин S. Эритроциты, содержащие этот гемоглобин, отличаются от нормальных двумя особенностями. В условиях гипоксии они принимают форму, напоминающую серп, и проявляют склонность к тромбообразованию. Длительность их жизни короче, чем у нормальных эритроцитов. Патологический гемоглобин S передается по наследству. Гемолитическая анемия встречается только у гомозиготных особей. Гетерозиготы анемией не страдают. Серповидно-клеточная анемия чаще встречается в Африке, на Среднем Востоке и в Индии.

Болезнь начинается в раннем детстве. Она проявляется анемией, лихорадкой, болью в суставах и мышцах, тромбозом мелких сосудов различных органов, трофическими язвами нижних конечностей. Систолический шум, обусловленный анемией, и артралгия часто принимаются за активный ревматизм. Селезенка увеличена у детей, у взрослых она уменьшается из-за рубцевания многочисленных инфарктов. Желтуха развивается вскоре после кризов. Диагноз ставят на основании характерных изменений формы эритроцитов и выявления гемоглобина S при электрофорезе.

Талассемия. В средиземноморских странах иногда встречаются гемолитическая анемия и желтуха, протекающие с высоким содержанием железа в сыворотке крови. Болезнь обусловлена врожденным дефектом гемоглобина. Фетальный гемоглобин у здорового человека почти полностью исчезает из крови через несколько месяцев после рождения, у больных талассемией он сохраняется всю жизнь. Большинство больных, гомозиготных по этой патологии, умирают в детстве. Тяжелая гемолитическая анемия (анемия Кули) развивается к концу первого полугодия жизни.

Гетерозиготные формы талассемии (малая талассемия) протекают обычно без выраженной желтухи. Малую талассемию нередко принимают за другие формы анемии.

Диагностические признаки болезни: повышенная устойчивость эритроцитов к гипотоническому раствору натрия хлорида, высокое содержание железа в сыворотке крови, гипохромная анемия, характерная (мишеневидная) форма эритроцитов. Содержание в крови фетального гемоглобина у этих больных иногда достигает 20%. Содержание его у здорового человека не превышает 4%. Желтуха при других патологических гемоглобинах встречается крайне редко.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия, или болезнь Маркьяфавы – Микеле, относится к числу приобретенных страданий. Кризы при этой болезни иногда сопровождаются легкой желтухой. По утрам отмечается гемоглобинурия, так как гемолитические кризы в большинстве случаев развиваются ночью. Во время кризов отмечаются боль в животе и тромбоз мелких вен. Селезенка увеличена. Эритроциты не изменены.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия должна подозреваться у всех больных с гемолитической или гипопластической анемией. Диагноз должен быть подтвержден демонстрацией повышенной склонности эритроцитов больного к гемолизу при подкислении сыворотки крови (проба Хайна).

Приобретенная (аутоиммунная) гемолитическая анемия может быть острой и хронической. Причина приблизительно половины анемий этого типа остается неизвестной. Примерно в 40% случаев удается установить основную болезнь. Чаще всего ею оказываются лимфогранулематоз, лимфолейкоз, диффузные болезни соединительной ткани, язвенный колит, пароксизмальная холодовая гемоглобинурия, некоторые инфекционные болезни, например: малярия, сепсис, токсоплазмоз.

Как указывает название болезни, при всех этих анемиях в крови обнаруживаются антитела, способные лизировать эритроциты. Устранение причинного фактора в подобных случаях не приводит к прекращению гемолиза. Проба Кумбса оказывается положительной. Известное диагностическое значение придается благоприятному влиянию кортикостероидов на течение анемии.

Желтухи, возникающие вследствие повышенного распада эритроцитов, не представляют значительных диагностических трудностей. Они легко отличаются от желтух, развивающихся при поражениях печени. Значительно чаще, особенно при нерезко выраженном гемолизе и при отсутствии яркой желтушной окраски кожных покровов, их принимают за различные анемии.

Печеночная желтуха с неконъюгированным билирубином

Билирубин образуется из гема и поступает в кровь в связи с альбумином. Эта форма билирубина нерастворима в воде. В печеночных синусоидах билирубин переносится из плазмы крови в гепатоцит. Во время прохождения через мембрану гепатоцита билирубин освобождается от связи с альбумином. На пути от кровеносного капилляра к желчному он соединяется с глюкуроновой кислотой. Эта реакция осуществляется на микросомах гепатоцита и катализируется энзимом глюкоронилтрансферазой.

Любая причина, способная нарушить захват билирубина гепатоцитом или его конъюгацию с глюкуроновой кислотой, приведет к накоплению в крови неконъюгированного билирубина. Этот билирубин дает непрямую реакцию с реактивом Ванденберга, он не растворяется в воде и не обнаруживается в моче.

Накопление в крови неконъюгированного билирубина есть обязательный признак наследственных негемолитических желтух, среди которых в настоящее время различают синдром Жильбера, Криглера – Найяра, Люси – Дрискола и некоторые другие (приобретенные) желтухи.

Синдром Жильбера. Накопление неконъюгированного билирубина в крови чаще всего проявляется в виде синдрома Жильбера, описанного впервые в 1901 г. Эта наследственная негемолитическая желтуха развивается вследствие нарушения захвата билирубина на сосудистом полюсе гепатоцита и вследствие нарушения его транспорта к микросомам эндоплазматического ретикулума гепатоцита. У некоторых больных удается обнаружить еще и нерезко выраженный дефицит глюкоронилтрансферазы. Вторая из указанных разновидностей болезни протекает заметно тяжелее первой.

Болезнь передается по наследству по аутосомно-доминантному типу, поэтому расспрос больного о желтухах у родственников может оказать значительную помощь в диагнозе. При обследовании страдающих синдромом Жильбера обнаруживаются умеренная желтуха и астенический синдром. Содержание билирубина в сыворотке крови колеблется от 34 до 68 мкмоль/л. Инфекция, тяжелая физическая или умственная нагрузка сопровождаются усилением желтухи. Во время обострения болезни усиливается выраженность астенического синдрома с его характерными жалобами на быструю утомляемость, раздра-

жительность. Размеры печени и селезенки остаются нормальными.

Желтуха при синдроме Жильбера впервые обнаруживается чаще всего в периоде полового созревания. Изредка болезнь начинается в детском возрасте. Субъективно она проявляется умеренными болями в правом подреберье и диспепсическим синдромом. По данным компьютерной сцинтиграфии, экскреция ^{131}I-бромсульфталеина и ^{131}I-бенгальского розового печенью этих больных не нарушена. Нормальной оказывается и скорость захвата этих красителей гепатоцитами. Строение печени, по данным пункционной биопсии, остается нормальным.

Обсуждая диагноз синдрома Жильбера, необходимо учитывать, что, несмотря на длительную желтуху, эти больные не ощущают кожного зуда. Функции печени у них остаются без изменений, моча не содержит билирубина, а назначение кортикостероидов не сопровождается понижением концентрации билирубина в крови.

Когда синдром Жильбера впервые появляется у взрослого, его приходится отличать чаще всего от гемолитической желтухи и от постгепатитной гипербилирубинемии. От гемолитической желтухи его отличают нормальный размер селезенки, отсутствие анемии, нормальное содержание ретикулоцитов в крови. Значительно труднее отличить синдром Жильбера от постгепатитного синдрома или нерезкого обострения хронического персистирующего гепатита.

Содержание непрямого билирубина в крови у 3—4% больных, перенесших вирусный гепатит, остается повышенным в течение 6 мес—2 лет. Эта постгепатитная гипербилирубинемия в одних случаях исчезает бесследно, а в других — принимает волнообразное течение. Она периодически усиливается и ослабевает. Усиление ее провоцируется приемами алкоголя, физическими или эмоциональными нагрузками. Печень при постгепатитном синдроме часто бывает слегка увеличенной, но функции ее остаются нормальными. Пункционная биопсия не выявляет ни признаков дегенерации гепатоцитов, ни признаков воспаления в строме органа. Постгепатитный синдром скорее всего является следствием хронического персистирующего гепатита с благоприятным течением. Отрицательный результат биопсии в подобных случаях можно объяснить очаговостью воспалительного процесса.

Окончательный диагноз в подобных случаях ставится по результатам более или менее длительного наблюдения за течением болезни. Печень и селезенка при синдроме Жильбера не увеличиваются, тогда как для хронического гепатита характерно постоянное нарастающее увеличение селезенки, всей печени или одной из ее долей, периодическое повышение в крови активности цитоплазматических (аланинаминотрансферазы, лактатдегидрогеназы, фруктозо-1-фосфоальдолазы и др.), митохондриальных (глутаматдегидрогеназы и др.), лизосомальных (рибонуклеазы и др.) ферментов.

Сцинтиграммы печени при синдроме Жильбера остаются нормальными, при хроническом персистирующем гепатите они могут быть измененными. При вирусном гепатите в крови периодически появляются антигены вибрионов, минимальное количество которых лучше всего улавливается радиоиммуноферментным методом.

Негемолитическая желтуха с повышенным содержанием билирубина в крови может наблюдаться после токсического гепатита, например после приема мужского папоротника.

А. Ф. Блюгер и Э. З. Крупникова (1984) обращают внимание на частое сочетание синдрома Жильбера с хроническим персистирующим гепатитом, холангитом. Диагностические трудности в подобных случаях могут быть преодолены только по результатам длительного наблюдения за течением болезни.

Семейная негемолитическая желтуха новорожденных (синдром Криглера—Найяра) относится к числу чрезвычайно редких болезней. Концентрация непрямого билирубина в крови при этом синдроме повышается вследствие нарушений процесса его конъюгации с глюкуроновой кислотой. Различают две формы болезни. В одних случаях в печеночных клетках, полученных при аспирационной биопсии, отмечается полное отсутствие глюкоронилтрансферазы, в других — выраженное понижение ее активности.

Вскоре после рождения у ребенка появляется желтуха, интенсивность которой постепенно нарастает. При полном отсутствии глюкоронилтрансферазы содержание билирубина в крови быстро достигает 340—680 мкмоль/л. Накопле-

ние его в базальных ганглиях головного мозга сопровождается тяжелой неврологической симптоматикой. Билирубин при этом типе синдрома в желчь не поступает. Дети умирают, обычно не достигнув возраста 1 года.

Пониженная активность глюкоронилтрансферазы передается как рецессивный признак. Желтуха у этих детей оказывается менее тяжелой. Ядра головного мозга не поражаются. Небольшое количество билирубина конъюгирует с глюкуроновой кислотой и поступает в желчь. Признаков гемолиза не обнаруживается, и все функциональные пробы печени оказываются нормальными, включая и бромсульфалеиновую пробу.

Описаны случаи тяжелой семейной негемолитической желтухи, при которой активность глюкоронилтрансферазы в печеночных клетках здоровых животных подавляется сывороткой крови больных детей (**синдром Люси – Дрискола**). Негемолитическая желтуха грудных детей может быть и приобретенной. Описаны случаи длительной негемолитической желтухи, развившейся в связи с кормлением ребенка грудным молоком. Накопление в крови непрямого билирубина вызывалось подавлением активности глюкоронилтрансферазы 3α–20β-прегнандиолом, который был обнаружен в грудном молоке кормилицы.

Временное повышение концентрации в крови неконъюгированного билирубина наблюдается иногда после приема алкоголя, во время терапии противозачаточными пилюлями, содержащими эстрогены, во время менструации, беременности, а также в процессе лечения средствами, которые выделяются из гепатоцита теми же транспортными системами, что и билирубин. К ним относятся рифадин, морфин, контрастные средства, применяющиеся для холангиографии и холецистографии.

Печеночные и непеченочные формы желтухи с накоплением в крови неконъюгированного билирубина могут быть разграничены непосредственно у постели больного. При всех непеченочных формах всегда наблюдаются постоянно высокие цифры ретикулоцитов. Высокий ретикулоцитоз позволяет надежно исключить врожденные и приобретенные негемолитические желтухи с накоплением в крови непрямого билирубина. Более или менее выраженный гемолиз сопровождается анемией. Важность этого признака в диагностическом отношении видна из того, что старое название «гемолитическая желтуха» было заменено новым – «гемолитическая анемия».

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение имеют и другие признаки, которые нетрудно выявить у постели больного. Особенно большое значение следует придавать размерам селезенки. При гемолитических желтухах она, как правило, увеличена, а при врожденных негемолитических желтухах имеет нормальные размеры.

Внезапное повышение температуры тела при гемолитической анемии всегда сопровождается появлением или заметным усилением боли в животе, суставах, костях конечностей или позвоночного столба. Вслед за лихорадкой отмечаются усиление желтухи, повышение числа ретикулоцитов и более тяжелая анемия. Иногда наблюдается гемоглобинурия, указывающая на внутрисосудистый гемолиз эритроцитов. Перечисленные признаки не встречаются при печеночных желтухах с накоплением в крови неконъюгированного билирубина.

Желтуха с конъюгированным билирубином

Конъюгированный билирубин, образовавшись на микросомах печеночной клетки, выделяется в желчный капилляр, из которого поступает в двенадцатиперстную кишку. Этот процесс транспорта может нарушаться либо на его внутриклеточном участке (от микросом к желчным капиллярам), либо на участке, расположенном вне печени. В первом случае билирубин задерживается внутри печеночной клетки и начинает поступать из нее обратно в кровь. Развивается *внутрипеченочный холестаз*, который рассматривается в настоящее время как основная причина всех печеночно-клеточных желтух.

Желтухи с накоплением в крови конъюгированного билирубина принято разделять на печеночные и внепеченочные (см. приложение IX – 2). Последние часто обозначаются терминами «механическая» или «хирургическая желтуха». Синдромы Дабина – Джонсона и Ротора включаются нами в группу

печеночных холестатических желтух, с чем, возможно, некоторые и не согласятся.

Желтухи при поражениях печени могут возникнуть остро или развиться постепенно. Они могут быть кратковременными или длительными. Исходя из задач дифференциального диагноза, мы сочли целесообразным разделить все печеночные конъюгированные гипербилирубинемии *на острые и хронические*. Острые печеночные желтухи в зависимости от причин их развития могут быть разделены на инфекционные и токсические. Хронические желтухи чаще вызываются внутрипеченочным холестазом.

Печеночная желтуха с конъюгированным билирубином

Острые инфекционные гепатиты относятся к весьма распространенным болезням. Из крови больных острым гепатитом выделено 28 отдельных вирусов. Особенно часто выделяются вирусы Коксаки (типы А и В),эховирусы, аденовирусы, реовирусы, энтеровирусы, *микоплазма и др.* Наибольшее практическое значение имеют инфекционный (вирусный гепатит типа А, гепатит с короткой инкубацией) и сывороточный гепатиты (вирусный гепатит типа В, гепатит с длительной инкубацией). Гепатит с короткой инкубацией начинается обычно остро, гепатит с длительной инкубацией нередко протекает без желтухи.

Морфологические вирусные гепатиты проявляются некрозом и аутолизом печеночных клеток в сочетании с лейкоцитарной и гистиоцитарной инфильтрацией. Некроз более выражен в центре долек, а клеточная инфильтрация — в портальных трактах. Одновременно отмечается гиперплазия эпителиальных клеток, иногда с их очаговыми скоплениями. Нередко отмечается пролиферация желчных протоков. Клинические проявления болезни весьма разнообразны и непостоянны.

В продромальном периоде развивается вирусемия, тяжесть которой варьирует от одного случая к другому. Анорексия и тошнота являются самыми частыми симптомами этого периода. Практически они встречаются в каждом случае болезни. Продромальная (*преджелтушная*) стадия болезни продолжается от 1—3 дней до 4 нед. В большинстве случаев длительность ее составляет 3—5 дней. Более чем в половине случаев развивается лихорадка, которая исчезает через 1—2 дня после возникновения желтухи.

К диспепсическому синдрому нередко присоединяется боль в эпигастрии и в правом верхнем квадранте живота. Иногда она становится весьма интенсивной, напоминая боль при печеночной *колике*. Иногда появляются боль в горле, увеличение лимфатических узлов, диарея, артралгии. На этой стадии болезни мембраны гепатоцитов становятся проницаемыми для внутриклеточных ферментов, которые поступают в кровь. Гепатомегалия обнаруживается часто, но непостоянно.

В конце продромального периода у большинства больных моча становится темной, в ней появляются желчные пигменты. Увеличение печени отмечается в 25—90 % случаев вирусного гепатита в желтушной его стадии. Примерно у $^1/_3$—$^1/_2$ больных удается обнаружить увеличение селезенки. Осадочные пробы к этому периоду болезни становятся положительными. Наиболее чувствительной из них, по нашему опыту, является кефалиновая проба. Более распространенная сулемовая проба гораздо менее чувствительна. В анализе крови в неосложненных случаях отмечается лейкопения, а в случаях, осложненных некрозами, — лейкоцитоз.

Желтуха иногда бывает первым и единственным клиническим признаком болезни. Раньше всего она обнаруживается на склерах. *Слизистая оболочка* мягкого неба и под языком прокрашивается позднее. В случаях нетяжелого гепатита субъективное состояние больного сразу же после появления желтухи заметно улучшается, температура тела становится нормальной, исчезают диспепсические расстройства, прекращаются артралгии. Если с появлением желтухи симптомы интоксикации не исчезают, состояние больного должно оцениваться как весьма тяжелое. Желтый цвет склер, слизистых оболочек и кожи легче всего обнаруживается при дневном свете.

Главные признаки этого периода болезни: увеличение печени, «болевые кризы от набухания печени» (Е. М. Тареев), увеличение селезенки, билирубинурия. *В редких случаях отмечается* увеличение желчного пузыря, кожный зуд, временное отсутствие стеркобилина. Ла-

раторные признаки болезни в ее желтушном периоде выражены весьма отчетливо. Для дифференциального диагноза особенно большое значение имеет повышение активности альдолазы, аминотрансфераз.

Массивный некроз печени (острая и подострая атрофия печени) чаще всего развивается как осложнение вирусного гепатита. Он может возникнуть также и под влиянием гепатотоксических ядов растительного или промышленного происхождения. На фоне крайней мышечной слабости у больного появляются тошнота, рвота, сильная головная боль. Желтуха резко усиливается и приобретает охряно-красноватый оттенок. Печень приобретает мягкую консистенцию, становится резко болезненной и начинает уменьшаться в размерах. Селезенка остается увеличенной. Появляются сладковатый тошнотворный запах изо рта, геморрагический синдром, отеки подкожной клетчатки и асцит. Температура тела остается нормальной, иногда развивается лихорадка.

В терминальной стадии болезни развиваются азотемия, олигурия. Смерть наблюдается приблизительно в 75% случаев массивного некроза печени. Она наступает обычно при клинической картине печеночной комы.

Длительность желтухи при вирусном гепатите колеблется от нескольких дней до нескольких месяцев, притом примерно в 10% случаев отмечается полное обесцвечивание кала. В некоторых случаях нам удавалось пальпировать растянутый желчный пузырь. Нередко появляется кожный зуд, повышается активность щелочной фосфатазы. Клиническая картина болезни напоминает желтуху, возникшую в связи с закупоркой внепеченочных желчных протоков опухолью или камнем. Истинная причина болезни легко выясняется после определения активности аминотрансфераз и после исследования функций печени.

Эпидемический и сывороточный гепатиты представляют собой наиболее частую, но не единственную причину остро развившейся желтухи. Синдром желтухи входит составной частью в клиническую картину некоторых форм бруцеллеза. Желтуха нередко наблюдается при крупозной пневмонии, лептоспирозах, амебиазе, портальном пилефлебите, возвратном тифе, герпесе и других болезнях, но клиническая картина их настолько своеобразна, что дифференцирование их от вирусного гепатита производится обычно без труда у постели больного.

В группе инфекционных гепатитов особого внимания заслуживает **гепатит**, который развивается нередко при **инфекционном мононуклеозе** (болезнь Филатова). Клинически выраженная желтуха наблюдается примерно в 5% случаев этой болезни и вызывается, как полагают, одновременной инфекцией больного вирусом Эпштейна – Барр. Лихорадочный период этой болезни протекает обычно с увеличением печени и селезенки. Одновременно с этим у больного нередко обнаруживается тяжелая ангина с массивным налетом на миндалинах, резистентная к обычным методам терапии.

Дифференциальный диагноз желтухи при инфекционном мононуклеозе и желтухи при вирусном гепатите основывается на выявлении одновременно с желтухой других признаков сравниваемых болезней. Лихорадка при инфекционном мононуклеозе продолжается и после появления желтухи, чего при вирусном гепатите не наблюдается. Одновременно с желтухой при инфекционном мононуклеозе наблюдаются ангина, лимфаденопатия, характерные изменения крови, положительная реакция Пауля – Буннеля, характерные рецидивы болезни. Одновременное поражение многих систем и органов может наблюдаться и при тяжелом вирусном гепатите. Дифференциально-диагностическое значение следует придавать не только наличию этих признаков, но и соотношению их с тяжестью общего состояния. Лимфаденопатия, спленомегалия при инфекционном мононуклеозе могут быть выражены весьма ярко, а общее состояние больного остается обычно менее тяжелым, чем при вирусном гепатите.

Острый вирусный гепатит в некоторых областях Советского Союза нередко приходится отличать от острой фазы **описторхоза**, для которого также характерны лихорадка, диспепсический синдром, желтуха. Отличить острую желтуху при описторхозе от желтухи при вирусном гепатите нетрудно. Вирусный гепатит, как и все вирусные болезни, протекает с лейкопенией, тогда как для описторхоза характерен лейкоцитоз, в основе которого лежит холан-

гит. Н. Н. Плотников первым обратил внимание на выраженную эозинофилию, которая почти всегда встречается при описторхозе и крайне редко при вирусном гепатите. Появление желтухи при описторхозе не сопровождается исчезновением лихорадки, интоксикации и диспепсического синдрома.

Значительное увеличение печени и селезенки наблюдается в каждом случае описторхозного гепатохолангита, осложненного желтухой. К моменту появления желтухи у больного острым вирусным гепатитом отмечается лишь незначительное увеличение печени, а селезенка нередко имеет нормальные размеры.

Острый вирусный гепатит раньше и точнее всего может быть диагностирован посредством исследования крови больного на нахождение в ней специфических антигенов. Нахождение яиц кошачьей двуустки имеет аналогичное значение для диагностики описторхоза.

Массивный некроз печени при остром вирусном гепатите сопровождается выходом в кровь значительных количеств указанных выше органоспецифических энзимов. Активность этих ферментов в крови больного описторхозом либо остается нормальной, либо повышается в весьма умеренной степени.

Токсические и лекарственные гепатиты приходится выделять в отдельную группу, преследуя в первую очередь практическую задачу облегчить их своевременную диагностику и профилактику. Некоторые лекарственные средства (ингибиторы моноаминоксидазы, левомицетин, галотан, аминазин, тиазидовые диуретики, парааминосалициловая кислота, цитотоксические и другие средства) оказывают иногда прямое токсическое действие на печень. Возникающий при этом гепатит по клиническим проявлениям и по течению мало отличается от вирусного гепатита.

Болезнь начинается с короткого продромального периода с нерезко выраженным диспепсическим синдромом. Затем появляется желтуха. Печень слегка увеличивается и становится чувствительной при пальпации. Появляются гипербилирубинемия и высокая активность трансфераз в сыворотке крови. Данные пункционной биопсии не позволяют отличить этот вид гепатита от вирусного.

В других случаях эти же средства вызывают аллергическое поражение печени. Появлению желтухи в подобных случаях предшествуют зуд, крапивница, артралгии, васкулиты, эозинофилия, лейкопения. Гепатит нередко возникает после ничтожно малых доз препарата, например после приема всего лишь одной таблетки аминазина. Болезнь протекает, как правило, по типу холестатического гепатита, который иногда принимают за механическую (внепеченочную) желтуху.

Андрогены и анаболические стероиды при длительном применении тоже вызывают иногда холестатическую желтуху. Морфологически она отличается от вирусного гепатита отсутствием клеточных инфильтратов в портальной зоне. Желтуха развивается обычно на 10—15-й день лечения, а иногда спустя 1—2 мес после отмены препарата. Желтуха весьма интенсивная, сопровождается кожным зудом и обесцвечиванием кала. Течение желтухи обычно благоприятное, хотя может быть и затяжным.

Дифференциальный диагноз токсического гепатита и вирусного основывается на данных анамнеза. Расспрос больного позволяет выяснить, что перед началом желтухи он принимал одно из перечисленных лекарственных средств. Возникновение вирусного гепатита не связано с приемом перечисленных средств. Осадочные пробы печени, активность аминотрансфераз при сравниваемых болезнях одинаковы.

Вирусный гепатит протекает иногда с увеличением лимфатических узлов, лейкопенией, ранним увеличением селезенки. При лекарственном токсическом гепатите лимфатические узлы не увеличиваются, а в желтушном периоде, как правило, отмечается лейкоцитоз, обусловленный более или менее массивным некрозом печени. Явлений катара верхних дыхательных путей, диареи, артралгии при лекарственных гепатитах не наблюдается; при вирусных гепатитах они встречаются довольно часто.

Большинство легких токсических гепатитов протекает с очаговым поражением печени. Содержание билирубина в крови остается нормальным или только слегка повышенным, тогда как активность щелочной фосфатазы оказывается почти всегда повышенной. Расхождение этих функциональных проб можно объяснить, допустив, что функция печени по выделению щелочной фосфатазы имеет гораздо меньший ре-

зера, чем функция ее по выделению билирубина.

Внутрипеченочный холестаз. Примерно у $^1/_3$ больных острым вирусным гепатитом наблюдается холестаз — состояние, при котором желчь не поступает в двенадцатиперстную кишку, несмотря на отсутствие механического препятствия. В первые дни болезни холестаз обычно сочетается с болевым синдромом, и его приходится отличать от острого внепеченочного холестаза. Примерно в 10% случаев вирусный гепатит протекает с клинической картиной хронического холестаза. А. Ф. Блюгер (1977) считает целесообразным выделить холестатическую форму вирусного гепатита, характерной чертой которого является наклонность к затяжному течению.

Общее состояние этих больных остается удовлетворительным, температура тела — нормальной, осадочные пробы печени нередко оказываются отрицательными, убедительно не изменяется состав белков сыворотки крови. Темного цвета моча указывает на выделение конъюгированного билирубина. Стеркобилин обнаруживается в виде следов, иногда он в течение 7—10 дней совсем не определяется. Особенно часто это наблюдается у больных пожилого возраста. Более или менее выраженный кожный зуд и обычно умеренно повышенное содержание щелочной фосфатазы в крови довершают эту клиническую картину.

Умеренно выраженная желтуха может держаться в течение 2—6 мес. Осадочные пробы печени, положительные в первые 2—3 нед болезни, позднее становятся отрицательными. Трансферазы сыворотки крови остаются слегка повышенными. Светло-желтая или с красным оттенком желтуха позднее приобретает сероватый оттенок. Печень оказывается, как правило, слегка увеличенной. Приблизительно в $^1/_3$ случаев отмечается увеличение селезенки.

Метод аспирационной биопсии позволяет обнаружить в подобных случаях расширение и пролиферацию желчных ходов, скопление желчи в желчных капиллярах, нерезко выраженное зернистое перерождение протоплазмы гепатоцитов, воспалительную инфильтрацию перипортальных областей. При лапароскопии выявляется зеленовато-коричневый цвет печени. Течение болезни длительное, но выздоровление в большинстве случаев оказывается полным.

Возникновение внутрипеченочного холестаза связывают либо с поражением выделительной функции гепатоцита на участке от лизосом до желчного канальца, либо с поражением внутридольковых холангиол под влиянием вируса или химического вещества. Некоторые авторы основное значение придают сдавлению желчных капилляров перипортальными инфильтратами.

Картина внутрипеченочного холестаза развивается иногда при обострениях хронического гепатита и в связи с приемом многих лекарственных средств. Некоторые гранулематозные болезни, например саркоидоз, иногда осложняются холестатическим гепатитом, который хорошо поддается терапии кортикостероидами. В желтушном периоде холестатического гепатита, который может продолжаться до 1 года, отмечаются умеренное повышение активности щелочной фосфатазы в крови, холестеринемия, приводящая иногда к развитию ксантом. Желтуха нередко быстро проходит при назначении кортикостероидов.

Холестатическая форма гепатита развивается иногда у женщин в последнем триместре беременности. Полагают, что желтуха развивается только у женщин, особо чувствительных к повышенному содержанию в организме половых гормонов. Течение ее характеризуется упорным зудом, отсутствием циклических колебаний уровня билирубинемии, ускорением оседания эритроцитов, повышением уровня холестерина в крови и незначительным повышением активности трансфераз. Желтуха исчезает в среднем через 2 нед после прекращения беременности. Точно такая же желтуха развивается у этих женщин и после приема противозачаточных средств, содержащих эстрогены.

Острый холестаз в начале вирусного гепатита и при обострениях хронического гепатита у страдающих алкоголизмом сопровождается болями и нередко бывает выражен настолько резко, что его приходится отличать от механической (внепеченочной) желтухи. Боли в эпигастральной области вызываются, по-видимому, растяжением глиссоновой капсулы (фиброзная оболочка печени). У некоторых из этих больных нам удавалось прощупать увеличенный

желчный пузырь. Причина этого крылась, возможно, в сопутствующем поражении поджелудочной железы, набухшая головка которой сдавливала общий желчный проток.

Внезапное появление боли в правом подреберье и увеличение желчного пузыря наблюдались нами только у лиц пожилого и старческого возраста. Диагноз вирусного гепатита в подобного рода случаях может быть поставлен только после исключения связи желтухи с обтурацией желчных протоков камнем или опухолью.

Расспрос больного о состоянии здоровья перед началом желтухи позволяет в некоторых случаях выявить ярко выраженные симптомы и признаки преджелтушного периода вирусного гепатита: тяжелые артралгии, анорексию, лихорадку, диарею и т. д. Подобного рода признаки перед началом обтурационной желтухи никогда не бывают.

С возникновением желтухи у больного вирусным гепатитом лихорадка, как правило, исчезает, СОЭ оказывается нормальной, а количество лейкоцитов уменьшенным. Если селезенка увеличена, а функциональные тесты печени (содержание в крови альдолазы, аминотрансфераз) резко изменены, предполагаемое оперативное вмешательство следует отложить. В подобных случаях спустя 1—2 дня боли в животе исчезают, желчный пузырь перестает прощупываться и развивается клиническая картина типичного вирусного гепатита.

Анализ перечисленных признаков позволяет в большинстве случаев вирусного гепатита поставить диагноз, не прибегая к дополнительным исследованиям. Изредка все же встречаются случаи этой болезни, при которых лихорадка, болевой синдром, лейкоцитоз сохраняются и после появления желтухи, а активность альдолазы и аминотрансфераз оказывается повышенной лишь в умеренной степени. Подобного рода сочетания отмечаются обычно при алкогольном гепатите, холангитическом гепатите, обтурации желчного протока с рано присоединившимся холангитом. Ахолия отсутствует и при неполной обтурации желчного протока камнем, поэтому наличие слабоокрашенного кала нельзя рассматривать как указание в пользу инфекционного гепатита.

Трудности дифференциального диагноза в подобных случаях могут быть преодолены либо наблюдением за состоянием больного, либо применением дополнительных методов исследования. К сожалению, состояние больного иногда не позволяет отложить решение на некоторый срок, и тогда терапевт стоит перед выбором между ретроградной холангиографией, сцинтиграфией, пункционной биопсией печени, лапароскопией или лапаротомией. Выбор метода зависит от оснащенности больницы.

В тех случаях, когда имеется возможность применить любой из указанных методов, необходимо иметь в виду, что дифференциальный диагноз холангитического гепатита и обтурации желчных путей может быть уверенно проведен только с помощью лапаротомии. Пробная терапия стероидными гормонами может быть применена далеко не в каждом диагностически неясном случае, так как для получения результатов требуется несколько дней. К тому же результаты ее, по нашему опыту, часто оказываются надостаточно убедительными, да и применение стероидных гормонов при подозрении на холангит представляется недостаточно обоснованным.

Первичный билиарный цирроз. В последние годы накапливается значительное число фактов, которые указывают на аутоиммунное происхождение этой редкой болезни, обусловленное первоначально поражением желчных протоков и портальных трактов, дренирующих печеночные дольки. Клиническая и биохимическая картина холестаза появляется на поздних стадиях болезни. Schaffner (1975) предлагает рассматривать холестатический гепатит вирусного, лекарственного, гранулематозного происхождения и первичный желчный цирроз как различные проявления единого заболевания.

Болезнь встречается в любом возрасте, но чаще она начинается между 30 и 40 годами. Среди больных первичным билиарным циррозом с ксантоматозом 90% составляют женщины. В случаях этой болезни, протекающей без ксантоматоза, представители обоих полов поражаются с одинаковой частотой.

Болезнь начинается незаметно. По наблюдениям Sherlock и Scheuer (1973), кожный зуд оказывается в большинстве случаев первым признаком болезни. Зуд постепенно усиливается и становится нестерпимым. Больные обращаются к дерматологу, но все попытки местного и общего лечения оказываются обыч-

ми безуспешными. Спустя несколько месяцев, а нередко и несколько лет появляется желтуха – второй главный признак болезни. Желтуха развивается иногда через 10–20 лет после начала зуда. В некоторых случаях кожный зуд и желтуха появляются почти одновременно. Приблизительно в 2% случаев желтуха предшествует зуду. Зуд полностью отсутствует в 6% случаев.

Иногда кожный зуд возникает впервые во время беременности. В подобных случаях присоединившуюся желтуху принимают первое время за холестатическую желтуху последнего триместра беременности. Последняя, как уже указывалось, проходит вскоре после родов. Если кожный зуд и желтуха были вызваны первичным желчным циррозом, то они продолжаются и после родов. Правильный диагноз в некоторых случаях первичного билиарного цирроза может быть поставлен, очевидно, только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни.

Больные первичным билиарным циррозом в первые годы болезни производят впечатление крепких активных людей с темно-желтой кожей. Они заметно отличаются от кахектичных, бледных больных портальным циррозом печени. Кожа у больных первичным билиарным циррозом утолщенная, грубая, сухая со следами расчесов. Депигментированные участки кожи иногда чередуются с ее гиперпигментированными участками.

Боль в области печени отсутствует, температура тела остается нормальной. Печень в начальном периоде болезни у большинства больных слегка увеличена, но может быть нормальных размеров или резко увеличенной. Ксантелазмы появляются иногда при нормальном содержании билирубина в крови. Позднее, когда отмечается постоянная гиперхолестеринемия, развиваются ксантомы вначале на ладонях и сухожилиях локтевых суставов, позднее на груди и ягодицах. В позднем периоде болезни ксантомы обычно исчезают или заметно уменьшаются.

Желтуха в начале болезни выражена умеренно, и содержание билирубина в сыворотке крови у 41% больных оказывается менее 34 мкмоль/л. В течение болезни отмечается волнообразное нарастание билирубинемии. В терминальной стадии болезни содержание билирубина в сыворотке крови может превышать 340 мкмоль/л. Увеличение селезенки встречается более чем в половине случаев. Асцит, расширение вен пищевода и печеночная недостаточность появляются только в терминальной стадии болезни. Активность щелочной фосфатазы повышается в самом начале болезни и сохраняется высокой или очень высокой в течение всей болезни. Характерно значительное повышение содержания IgM. Содержание других иммуноглобулинов в крови остается нормальным.

В последнее десятилетие было обращено внимание на накопление в крови больных первичным желчным циррозом антител к внутренней мембране митохоидрий. Антитела против митохоидрий обнаруживаются в 80–93% случаев первичного билиарного цирроза. Титры их не коррелируют ни с тяжестью болезни, ни с ее длительностью. Терапия стероидными гормонами и иммунодепрессантами не приводит к исчезновению этих антител. Дифференциально-диагностическое значение этих антител большинству авторов представляется сомнительным.

Диагноз первичного билиарного цирроза в ранних стадиях может быть поставлен на основании патогномоничных изменений морфологического строения печени. Эти изменения особенно хорошо видны на биоптатах, полученных во время операции. Характерными признаками болезни считаются: нарушение нормального строения септальных и междольковых желчных протоков, расположенные вокруг желчных протоков инфильтраты из лимфоцитов, гистиоцитов, эпителиальных и плазматических клеток, небольшого числа эозинофилов. Часто в этих инфильтратах образуются гранулемы. Во всех других отношениях портальный тракт остается нормальным. Внутри долек могут образовываться незначительные скопления одноядерных клеток. Холестаз выражен обычно нерезко или совсем не определяется.

В более поздних стадиях развивается пролиферация желчных протоков, острая и хроническая воспалительная инфильтрация. Гранулемы встречаются значительно реже. Вокруг портальных трактов обнаруживаются некрозы гепатоцитов. После окончания воспаления бесклеточные тяжи соединительной ткани распространяются от портальных трактов вокруг долек. Отмечаются хо-

лестаз и деформация желчных протоков. Указанные изменения могут встречаться как при первичном билиарном циррозе, так и при циррозах другого происхождения.

В течение первичного желчного цирроза можно выделить начальную (дожелтушную и желтушную) и позднюю (цирротическую) стадии. В настоящее время диагноз болезни приблизительно в половине случаев ставится в дожелтушной стадии и всегда прежде, чем разовьется картина цирроза печени. Диагноз первичного билиарного цирроза относится к числу трудных. Первичный билиарный цирроз необходимо отличать прежде всего от механической желтухи (см. ниже), от конституциональных желтух с конъюгированным билирубином (см. ниже), от лимфогранулематоза печени и от люпоидного холестатического гепатита.

Первичный билиарный цирроз начинается обычно незаметно с зуда, к которому присоединяется желтуха. Температура тела остается нормальной. Вирусный гепатит начинается остро после более или менее выраженного продромального периода, во время которого отмечаются лихорадка, артралгии, катаральные явления. Активность щелочной фосфатазы в крови при первичном желчном циррозе повышается задолго до желтухи, тогда как при холестатическом гепатите она в раннем периоде болезни остается нормальной и слегка повышается только через некоторый срок после возникновения желтухи.

Общее состояние больного первичным билиарным циррозом после начала желтухи остается длительное время хорошим. Нарушается только выделительная функция печени, которая определяется по повышению активности щелочной фосфатазы в крови и по гипербилирубинемии. Другие функции печени (осадочные функциональные пробы, активность трансфераз) остаются без изменений. В начальном периоде холестатического гепатита легко обнаружить повышение активности альдолазы и аминотрансфераз. Позднее активность их может заметно понизиться и лишь слегка превышать верхнюю границу нормы. До появления желтухи и сразу же после ее развития больной холестатическим гепатитом часто предъявляет жалобы на отсутствие аппетита, на боль в области печени, общую слабость.

Описанная выше характерная для первичного билиарного цирроза картина строения печени никогда не встречается при холестатическом гепатите. В более поздних стадиях болезни морфологические различия становятся менее четкими. Значительную диагностическую помощь в этом периоде болезни могут оказать результаты пробной терапии преднизолоном или его аналогами. Недельный курс терапии преднизолоном при первичном билиарном циррозе печени не оказывает заметного влияния на течение болезни и на выраженность желтухи. Терапия преднизолоном при холестатическом гепатите сопровождается, как правило, заметным понижением уровня билирубина в крови, понижением активности аминотрансфераз и заметным улучшением общего состояния больного.

Конституциональные желтухи (синдромы Ротора, Дабина – Джонсона). В 1954 г. Dubin и Johnson и одновременно Sprinz и Nelson описали новый вид желтухи с конъюгированным билирубином в крови. Болезнь часто начинается в периоде полового созревания, но может возникнуть в любом возрасте. Болезнь встречается в нескольких поколениях одних и тех же семей. Она может начаться незаметно или остро. В последнем случае ее принимают первоначально за вирусный гепатит.

Желтуха интермиттирующая. Содержание билирубина в крови обычно не превышает 68 – 100 мкмоль/л. Обострения желтухи наступают под влиянием интеркуррентных инфекций и проявляются общей слабостью, болью в правом подреберье. Во время ремиссии желтуха почти полностью исчезает. Печень в большинстве случаев оказывается увеличенной, плотноватой консистенции. Селезенка прощупывается примерно у половины больных. Белки плазмы крови не изменены. Активность ферментов сыворотки крови и осадочные функциональные пробы печени остаются нормальными. В моче обнаруживаются желчные пигменты. Признаков повышенного гемолиза не обнаруживается.

Результаты исследования больных с применением нагрузок билирубином, бромсульфталеином и бенгальским розовым выявили, что в основе желтухи лежит нарушение транспорта билирубина на участке от лизосом до желчно-

го канальца. В клинике этот дефект выявляется во время холецистографии. Контрастное вещество выделяется в желчь очень медленно, поэтому желчный пузырь часто оказывается слаборентгеноконтрастированным. Иногда его совсем не удается контрастировать.

После внутривенного введения значительной дозы бромсульфталеина (0,5 мг/кг) последний быстро захватывается печенью и длительное время остается внутри печеночных клеток. По данным сканирования радиоактивный бромсульфталеин задерживается в печени обычно в течение 10 ч, а иногда и значительно более длительные сроки. Нормальная скорость клиренса крови от бромсульфталеина или другого красителя сочетается при синдроме Дабина – Джонсона с замедленным выделением красителя в желчные пути.

Этот тип нарушений выделительной функции печени встречается только при синдроме Дабина – Джонсона Выявление его позволяет диагностировать этот тип конституциональной желтухи, не прибегая к аспирационной биопсии.

Если указанные исследования провести невозможно, то диагноз может быть поставлен по данным аспирационной биопсии печени. В печеночных клетках обнаруживается зеленовато-коричневый пигмент. Дольковое строение печени не нарушено. При лапароскопии выявляется, что печень имеет гомогенно темно-зеленый или черный цвет.

Семейная желтуха, описанная Rotor, развивается вследствие понижения способности печеночных клеток захватывать билирубин, что доказывается малой скоростью клиренса крови от впрыснутого красителя [Jio et al, 1973]. Синдром Ротора отличается от синдрома Дабина – Джонсона еще и отсутствием зелено-коричневого пигмента в печеночных клетках. Болезнь протекает как длительная желтуха с умеренным повышением содержания конъюгированного билирубина в крови. Несмотря на длительное существование желтухи, функции печени у больных синдромом Ротора остаются нормальными.

Дифференциальный диагноз синдрома Ротора и синдрома Дабина – Джонсона основывается на данных биопсии печени. При синдроме Ротора в печеночных клетках никогда не содержится темного пигмента. Кроме того, при синдроме Ротора отмечается выраженное замедление клиренса крови от впрыснутого красителя при нормальной скорости выведения его из печени. Рентгенологическое исследование обнаруживает хорошее контрастирование желчного пузыря, что объясняется отсутствием нарушения во внутриклеточном транспорте билирубина.

Конституциональные желтухи типа синдромов Ротора и Дабина – Джонсона отличаются от первичного билиарного цирроза менее выраженной билирубинемией, отсутствием наклонности к прогрессирующему течению, нормальным содержанием иммуноглобулинов в крови, отсутствием зуда и совершенно другим гистологическим строением печени. Желтуха при синдромах Ротора и Дабина – Джонсона не приводит к развитию цирроза печени в течение весьма длительного времени.

Конституциональные желтухи с конъюгированным билирубином иногда приходится отличать от вирусного гепатита, первичного рака печени. Нормальная активность трансфераз в крови, нормальный состав белков сыворотки крови, общее удовлетворительное состояние, несмотря на внезапно появившуюся желтуху, позволяют отличить конституциональные желтухи от вирусного гепатита, не прибегая к аспирационной биопсии или другим инвазивным методам исследования. Дифференциальный диагноз их от первичного рака печени см. ниже.

Первичный рак печени. Желтуха наблюдается более чем у половины больных первичным раком печени типа гепатомы. В одних случаях она присоединяется к гепатомегалии, в других появляется в начале болезни, обычно одновременно с тупыми и не очень интенсивными болями в области печени. Второй вариант первичного рака печени встречается значительно реже первого. Когда желтуха присоединяется к гепатомегалии, она, как правило, не бывает интенсивной. Возникновение ее в этих случаях объясняют некрозами печеночных клеток. Она является существенным, но не ведущим признаком болезни. Желчные пути у этих больных остаются проходимыми, кал у них окрашен, а в моче обнаруживаются желчные пигменты.

В последние годы предлагается выделять особый желтушный вариант первичного рака печени [Lin, 1976]. В его клинической картине доминирует обту-

рационная желтуха, напоминающая желтуху при желчнокаменной болезни. Желтуха появляется обычно после приступа резкой боли в животе, который сопровождается рвотой, лихорадкой и лейкоцитозом. Повторное возникновение подобных приступов имитирует клиническую картину желчнокаменной болезни, осложненной холангитом. В некоторых случаях отмечается волнообразное усиление желтухи. На операционном столе и на вскрытии в подобных случаях обнаруживается закупорка желчных протоков некротическими массами или кровью из вскрывшейся в их просвет гепатомы.

Первичный рак печени типа холангиомы развивается чаще всего вблизи ворот печени. Это приводит к раннему сдавлению желчных протоков и к раннему появлению стойкой обтурационной желтухи. Боли и лихорадка при этом типе опухоли могут полностью отсутствовать. Печень оказывается либо умеренно увеличенной, либо имеет нормальные размеры. Все другие проявления холангиомы выражены так же, как и при гепатоме.

Первичный рак печени может начинаться различными синдромами, но во всех случаях вскоре после начала заболевания появляются выраженная слабость и быстрая утомляемость (упадок сил), заставляющие больного обратиться к врачу. Увеличение печени относится к числу самых постоянных признаков болезни. Печень чрезвычайно быстро увеличивается как вверх, так и вниз. Верхняя граница ее достигает иногда четвертого межреберья, а нижняя опускается до входа в малый таз. Край печени острый и всегда твердый, как камень. Селезенка увеличена приблизительно у половины больных. В более поздних стадиях болезни развиваются кахексия, асцит и отеки подкожной клетчатки.

Диагноз желтушной формы гепатомы и холангиомы, начинающихся вблизи ворот печени,весьма труден. Желтуха в подобных случаях вызывается поражением печеночных клеток и более или менее выраженной обтурацией желчных путей. Повышенная активность щелочной фосфатазы позволяет заподозрить связь этих нарушений с поражением печени и начать поиски опухоли посредством исследования сыворотки больного на содержание α-фетопротеина. Положительный ответ этой пробы встречается в 90 % случаев первичного рака печени.

Вопрос о локализации опухоли выясняется специальными методами исследования: компьютерной рентгенотомографией, сцинтиграфией печени, печеночной артериографией и лапароскопией с биопсией подозрительных участков печени. На компьютерных рентгенотомограммах печени различают гомогенную паренхиму, на фоне которой определяются более плотные внутрипеченочные сосуды. Опухоль представляется в виде очага пониженной плотности органа. Опухоль на сцинтиграмме печени представляется в виде «холодного» очага или очага пониженного накопления радиофармацевтического препарата. В нашей лаборатории применяется ^{99m}Tc. Чувствительность обоих методов примерно одинакова, но компьютерная томография позволяет отличить кисту от солидной опухоли. Указанные методы позволяют выявить примерно 90 % опухолей печени. Наиболее достоверным методом диагностики опухолей печени остается диагностическая лапаротомия.

Первичный рак печени нетрудно отличить от синдромов Ротора, Дабина – Джонсона и от первичного желчного цирроза по внешнему виду и самочувствию больного. Кожные покровы больного первичным раком печени бледно-желтого цвета, довольно долго сохраняют свою эластичность. При первичном желчном циррозе они темно-зеленые. Билирубинемия при раке печени никогда не достигает таких величин, как при первичном билиарном циррозе. Мышцы грудной клетки при первичном раке печени атрофируются, а живот заметно увеличивается за счет растущей печени и асцита. Внешний вид больного производит впечатление обреченности и беспредельного страдания. Больные первичным желчным циррозом, конституциональными желтухами типа Ротора и Дабина – Джонсона никогда не производят такого впечатления. Сравниваемые болезни резко отличаются друг от друга и по клиническому течению.

Начальные формы первичного рака печени в некоторых случаях напоминают подостро протекающий цирроз печени. Дифференциальный диагноз между ними удается провести все же без большого труда. Характерными для первичного рака печени признаками являются быстрый рост печени вверх

вниз и в переднезаднем направлении. Измерение переднезаднего размера печени в подобных случаях имеет, по нашему опыту, большое дифференциально-диагностическое значение. Постоянная, хотя и незначительная, боль в области печени характерна для рака и не встречается при циррозе.

Клиническая картина холангита может присоединиться к первичному раку печени; к циррозу печени она не присоединяется. Если указанные симптомы и признаки выражены недостаточно отчетливо, можно произвести лапароскопию, сканирование печени, результаты которых позволяют отличить характерное для цирроза диффузное поражение печени от ее очагового поражения при опухоли.

Внепеченочная (механическая) желтуха

Закупорка желчных протоков камнем. Большинство случаев внепеченочной желтухи возникает вследствие закупорки общего желчного протока камнем, поступившим в него из пузырного или печеночного протока. Желтуха развивается вторично как одно из осложнений желчнокаменной болезни, поэтому при проведении дифференциального диагноза следует обращать внимание не столько на выраженность отдельных проявлений желтухи, сколько на детальный анализ сопутствующих ей болевого и часто лихорадочного синдромов.

Желтуха в большинстве случаев развивается после приступа печеночной колики, который разыгрывается, как правило, внезапно, чаще ночью. Не отрицая роли жирной пищи и алкоголя в провокации приступов, мы хотели бы отметить, что в большинстве случаев колика наступает без видимой причины. Боль возникает внезапно и, быстро усиливаясь, через несколько минут становится нестерпимой. Повторная рвота не облегчает состояния. Больной стонет и мечется в постели, стараясь найти более удобное положение.

Максимум боли локализуется в области желчного пузыря и в эпигастральной области, в области правой лопатки и правого плеча. Нередко отмечаются и боли за грудиной. При вовлечении в процесс поджелудочной железы боль распространяется в левое подреберье или становится опоясывающей. Периодически усиливаясь и ослабевая, боль может продолжаться от нескольких часов до 1–2 сут. Окончание приступа иногда сопровождается выделением большого количества светлой мочи.

Приступ печеночной колики почти всегда сопровождается лихорадкой, выраженность которой определяется интенсивностью воспалительного процесса в желчных путях и реактивностью больного. Возможно, что при кратковременных приступах лихорадка имеет нервно-рефлекторное происхождение, но при длительных приступах, когда она сопровождается лейкоцитозом и повышением СОЭ, приходится признать ее связь с инфекцией желчных путей.

Камни обычно находятся в желчном пузыре. Болевой приступ развивается в большинстве случаев во время миграции камня по пузырному протоку. Как только камень попадает в общий желчный проток, приступ прекращается, так как общий желчный проток шире пузырного и камень полностью его не закупоривает. Желчь обтекает камень. Когда камень достигает узкой интрамуральной части протока, боли возобновляются. Если камень застревает в интрамуральной части желчного протока, закупорка становится полной, и желтуха продолжается до тех пор, пока камень не пройдет в двенадцатиперстную кишку.

Механическая желтуха развивается примерно через сутки после начала печеночной колики. Обычно она держится *всего лишь несколько дней, но может* оказаться и длительной. Если желтуха не исчезает, а температура тела остается высокой, то это указывает на обтурацию общего желчного протока скорее всего в области фатерова сосочка. В подобных случаях острые боли вскоре прекращаются, остаются только тупые боли в правом подреберье и в подложечной области. Кал становится бесцветным, моча – темной. Появляются кожный зуд и перемежающаяся лихорадка с ознобом. Лейкоцитоз со сдвигом влево и повышенная СОЭ указывают на присоединение инфекции мелких желчных путей. Печень в подобных случаях оказывается слегка увеличенной и чувствительной. Желчный пузырь обычно не пальпируется.

Желтуха при неполной закупорке желчного протока нарастает постепенно, интенсивность ее непостоянна. Она

сопровождается нерезко выраженным болевым синдромом и умеренной лихорадкой. Если желтуха держится длительное время, она обычно осложняется холангитом, который проявляется лихорадкой с повторными ознобом, лейкоцитозом, повышенной СОЭ.

Клиническая картина печеночной колики с присоединившимся холангитом и желтухой наблюдается иногда при желчнокаменной болезни с локализацией камней в печеночных протоках. Внутрипеченочная локализация камней часто встречается у больных, страдающих клонорхозом, шистосомозом, нематодозами и другими паразитарными болезнями желчных путей. Колика в подобных случаях вызывается обычно закупоркой одного из печеночных протоков и сопровождается увеличением соответствующей доли печени. Желтуха при указанных болезнях развивается редко.

Желчнокаменная болезнь с локализацией камней в печеночных протоках (расположенных внутри и снаружи органа) часто встречается в странах Южной Азии и Африки. Мужчины болеют значительно чаще, чем женщины. Примерно в 20 % случаев этой «восточного типа» желчнокаменной болезни желчный пузырь совсем не содержит камней.

Сдавление желчных протоков снаружи. Рак головки поджелудочной железы. Если желтуха при желчнокаменной болезни вызывается закупоркой желчных протоков изнутри, то при болезнях поджелудочной железы она развивается вследствие сдавления желчных протоков снаружи. Желтуха относится к признакам рака головки поджелудочной железы. Примерно в $^1/_4$ случаев она предшествует всем другим проявлениям этой болезни. В более поздних стадиях рака поджелудочной железы желтуха встречается более чем в 80 % случаев.

На основании большого статистического материала А. А. Шелагуров (1970) пришел к заключению, что наиболее ранним симптомом рака поджелудочной железы бывает боль. Примерно в 75 % случаев она оказывается первым проявлением болезни. Боль локализуется в верхней половине живота и в пояснице.

Желтуха развивается постепенно, в большинстве случаев безболезненно и вскоре приобретает черты чисто механической желтухи. Моча становится темной, а кал – обесцвеченным. Интенсивность желтухи непрерывно нарастает. Желтый цвет кожных покровов сменяется постепенно темно-зеленым. Появляется зуд. Температура тела иногда становится субфебрильной, а иногда повышается до субфебрильных цифр не ежедневно, а 2–3 раза в неделю. В этом периоде болезни становится заметным похудание больного.

Давление желчи во всех протоках, расположенных выше обтурации, повышается. Это сопровождается равномерным расширением желчных протоков и приводит к увеличению печени и желчного пузыря. Обтурация холедоха опухолью вызывает более резкое расширение внутрипеченочных желчных протоков, чем обтурация его камнем. Компьютерная томография выявляет расширение внутрипеченочных желчных протоков примерно у 90 % больных обтурационной желтухой.

Обтурация общего желчного протока легко диагностируется с помощью ^{131}I-бенгальского розового. Клиренс красителя из крови при полной обтурации замедляется, а его экскреция в кишку не определяется даже на вторые сутки исследования. Характерные признаки неполной обтурации – централизация радиоактивности над воротами печени и желчным пузырем, замедление или уменьшение скорости поступления радионуклида в кишечник. Препарат исчезает из печени примерно через 8 ч.

Если до начала болезни желчный пузырь был неизмененным, то под влиянием повышенного давления желчи он увеличивается настолько, что становится доступным пальпации. Курвуазье придавал этому признаку весьма большое дифференциально-диагностическое значение. Согласно закону Курвуазье увеличенный желчный пузырь у желтушного больного указывает на отсутствие связи желтухи с желчнокаменной болезнью. Полуторавековой клинический опыт подтвердил справедливость этого закона и показал невозможность его обратной интерпретации. Оказывалось, что отсутствие увеличенного желчного пузыря не исключает рака головки поджелудочной железы.

Равномерность расширения желчных путей и наличие мест их сужения и дилатации лучше всего определяются холангиографией и холецистографией. Для терапевтической клиники доступны и безопасны методы внутривенной и эндоскопической холангиографии. После-

ней из упомянутых методов становится все более популярным. Применение его позволяет получать высококачественные холангиограммы в 80—90% случаев. Назначая исследования, необходимо иметь в виду, что эндоскопическая холангиография часто приводит к обострению холангита, которое развивается в среднем через 36 ч после исследования.

К моменту появления желтухи головка поджелудочной железы может быть увеличенной, но чаще она имеет нормальные размеры. О размерах головки поджелудочной железы судят по результатам рентгенологического исследования, произведенного в условиях гипотонии двенадцатиперстной кишки, или по величине ее тени на томограммах, снятых после забрюшинного введения воздуха или кислорода. Не менее точные результаты можно получить, применяя ультразвуковое сканирование поджелудочной железы. Головка поджелудочной железы при разрастании в ней опухоли увеличивается, паренхима ее может быть гомогенной или содержать в себе гетерогенные эхоструктуры. Из-за поглощения ультразвука опухолью исчезает задняя граница головки. Желчный пузырь оказывается увеличенным. Нередко удается определить и расширение общего желчного протока.

Функции печени при раке головки поджелудочной железы, как и при других видах механической желтухи, оказываются измененными только спустя более или менее значительный срок после начала болезни. Выраженное повышение активности альдолазы и аминотрансфераз вскоре после установления желтухи имеет большое дифференциально-диагностическое значение.

Нерезко выраженная и обычно недлительная желтуха наблюдается иногда при остром панкреатите. Она не относится к числу ведущих признаков панкреатита и редко бывает причиной диагностических затруднений. Желтуха при хроническом панкреатите развивается вследствие рубцовой структуры терминального отдела общего желчного протока. Анамнестические указания на хронический панкреатит, а иногда и признаки обызвествления поджелудочной железы позволяют заподозрить связь желтухи с болезнью поджелудочной железы. Отсутствие или резкое уменьшение панкреатических ферментов в дуоденальном содержимом могут заметно усилить это подозрение. Окончательный диагноз удается поставить обыкновенно только во время операции.

Другие болезни. Механическая желтуха вследствие сдавления желчных путей рубцовой тканью, развившейся после операций в брюшной полости, встречается очень редко. Иногда это осложнение наблюдается у больных, перенесших холецистэктомию. Еще реже встречается механическая желтуха, вызванная сдавлением желчных протоков увеличенными лимфатическими узлами, расположенными в воротах печени. Диагностика метастазов злокачественных опухолей в эту группу лимфатических узлов обычно не представляет больших трудностей, так как к этому времени в большинстве случаев оказывается ясным диагноз основной болезни.

Эхинококковая киста, располагаясь на нижней поверхности печени или в малом сальнике, может привести к сдавлению общего желчного протока и даже к его полной обтурации. Следствием этого будет картина механической желтухи. Если эхинококковая киста растет из нижней поверхности печени в направлении брюшной полости, она часто оказывается недоступной пальпации. Истинная причина желтухи в подобных случаях начинает подозреваться после выявления эозинофилии, крапивницы или каких-либо других косвенных признаков эхинококкоза. В связи с этим производится целенаправленное исследование: на рентгеновских снимках обнаруживают обызвествленную кисту печени, ставят кожную пробу Кацони или реакцию гемагглютинации.

К числу крайне редких причин механической желтухи относятся случаи, развившиеся в связи с вовлечением общего желчного протока в процессы воспаления и рубцевания дивертикула двенадцатиперстной кишки. Описаны также отдельные случаи сдавления общего желчного протока опухолью, исходящей из двенадцатиперстной кишки, аневризмой печеночной артерии, увеличенным лимфатическим узлом при лимфогранулематозе.

Болезни желчных протоков. Опухоли. Клиническая картина обтурационной желтухи является одним из ранних признаков опухоли желчных протоков. Большинство этих опухолей злокачественные. Чаще всего они поражают

фатеров сосочек. Далее в порядке убывающей частоты идут опухоли общего желчного протока и опухоли печеночных протоков. Последние локализуются, как правило, в месте бифуркации общего печеночного протока. Опухоли внутрипеченочных желчных протоков встречаются крайне редко и описываются обычно в разделе первичных опухолей печени.

Макроскопически опухоли внепеченочных желчных протоков напоминают рубцовую ткань. Они хорошо локализованы, как правило, не прорастают в окружающую ткань, поздно и редко метастазируют. В более поздних стадиях болезни развиваются холангит и печеночная недостаточность. Опухоль долгое время остается очень маленькой, и поэтому больной умирает обычно не от раковой интоксикации, а от печеночной комы или внутрипеченочных абсцессов.

В клинической картине злокачественных и доброкачественных опухолей желчных протоков доминирует механическая желтуха, которая сопровождается выраженным зудом. В некоторых случаях зуд появляется за 1—2 мес до желтухи. Для опухоли фатерова сосочка характерной считается интермиттирующая желтуха. При опухолях желчных протоков другой локализации желтуха всегда постоянная. Быстрое нарастание желтухи относится к числу весьма характерных признаков опухоли желчных протоков. Содержание билирубина в крови через 1—2 нед после появления желтухи достигает примерно 0,1 г/л. Характерно также чрезвычайно быстрое нарастание слабости и выраженное исхудание больного уже вскоре после возникновения желтухи.

Печень рано увеличивается, но редко бывает болезненной. Когда опухоль локализована в бифуркации общего печеночного протока, желчный пузырь не прощупывается, а когда она расположена ниже слияния желчного и пузырного протоков, он может оказаться увеличенным.

Результаты холангиографии зависят от локализации опухоли. Если опухоль расположена в бифуркации печеночного протока, внутривенная холангиография не может визуализировать желчного пузыря. При эндоскопической холангиографии в подобных случаях достигается нормальное заполнение пузыря и внепеченочных желчных протоков. Внутрипеченочные протоки заполнить не удается.

Эндоскопическое исследование позволяет осмотреть слизистую оболочку двенадцатиперстной кишки и обнаружить опухоль фатерова сосочка. Произвести ретроградную холангиографию в этих случаях не удается из-за невозможности пройти в просвет общего желчного протока. Если опухоль располагается выше места впадения протока, то метод эндоскопической холангиографии позволяет определить место ее расположения еще до операции. Все же и в настоящее время точная топическая диагностика опухоли производится в большинстве случаев только во время операции.

Опухоли желчных путей закономерно осложняются холангитом. В начале болезни о его присоединении можно судить только по увеличению числа лейкоцитов и по СОЭ. В более поздних стадиях болезни появляется озноб и развивается картина гнойного холангита, который может стать причиной неблагоприятного исхода болезни.

Холангит. Воспаление желчных протоков (холангит) относится к числу довольно частых причин желтухи, особенно у женщин. В подавляющем большинстве случаев холангит присоединяется к другим болезням печени и желудочно-кишечного тракта, заметно отягощая их течение. Кишечная палочка является «главным паразитом желчных путей», но не менее чем в $^1/_4$ случаев возбудителями холангита оказываются другие микробы.

Застой желчи считается главным фактором, предрасполагающим к развитию холангита. Закономерное сочетание холангита с лямблиозом, описторхозом, шистосомозом и другими паразитарными болезнями дает основание многим авторам отнести эти болезни к числу важных причин возникновения холангита.

К числу наиболее частых причин стаза желчи относятся опухоли желчных путей и поджелудочной железы, врожденные и приобретенные стенозы желчных путей, полная или частичная обтурация желчных путей камнем, паразитами, сдавление их опухолями, прилежащими к желчным протокам органами, например увеличенными лимфатическими узлами.

Холангиты разделяются на острые и хронические. Данные прицельной

биопсии печени указывают, что воспалительный процесс уже в ранних стадиях болезни охватывает не только стенку желчных протоков, которые оказываются резко расширенными, но и прилежащие к ним перипортальные участки, в которых появляются инфильтраты из плазматических клеток, лейкоцитов и лимфоцитов. В более поздних стадиях отмечается образование соединительной ткани в перипортальных участках.

Желтуха не относится к числу обязательных признаков холангита. Она обнаруживается не более чем в $^1/_3$ случаев этой болезни и всегда только в ее поздних стадиях. В некоторых случаях она развивается на фоне острого лихорадочного заболевания, которое обычно диагностируется как острый холецистохолангит. Лихорадка может быть постоянной или перемежающейся. В течение дня наблюдается повторный озноб, за которым следует обильный пот. Когда постоянная лихорадка сочетается с высоким лейкоцитозом (до 15—20 10^9/л) и повышенной СОЭ, у больного первоначально предполагается сепсис. Холангит, протекающий с перемежающейся лихорадкой и без лейкоцитоза, раньше часто принимался за малярию.

Ко времени появления желтухи у больного холангитом всегда удается выявить боль в правом подреберье, увеличение печени и часто увеличение селезенки. Боль в области печени обычно бывает постоянной и умеренной. Иногда она сменяется острой болью типа печеночной колики. Желтуха при холангите возникает не вследствие поражения печеночных клеток, а вследствие блокады путей выведения желчи. Одновременно нарушается и экскреция щелочной фосфатазы, повышенная активность которой является важным диагностическим признаком холангита.

Результаты других выделительных функциональных проб печени с нагрузкой больного бромсульфталеином, азорубином S, бенгальским розовым не имеют большого диагностического значения. Их положительные ответы (как и повышенное содержание билирубина в крови) указывают на блокаду путей оттока и не позволяют оценить раздельно функциональное состояние гепатоцитов. Внутривенная холангиография часто оказывается безуспешной.

Хронические холангиты либо являются следствием острого холангита, либо возникают как первичное заболевание. Диффузное поражение желчных ходов может привести к развитию вторичного желчного цирроза печени, хотя некоторые авторы отрицают такую возможность [Крутских Е. В., 1977].

Сегментарные холангиты протекают в большинстве случаев как хроническое заболевание со сменой ремиссий и обострений. Чаще всего встречается стенозирующее поражение терминального отдела общего желчного протока (сфинктера Одди и фатерова сосочка). Стенозы печеночного протока и его ветвей и стенозы общего желчного протока иногда оказываются врожденными, но чаще они развиваются вследствие рубцовых изменений после операций на желчных путях.

Желтуха в подобных случаях тоже относится к числу поздних признаков болезни. Она, как правило, присоединяется к давно существующему у больного диспепсическому синдрому. Печень к моменту появления желтухи всегда увеличена. Нередко оказывается увеличенной и селезенка. Формула белой крови у этих больных обычно не изменена, но СОЭ часто оказывается умеренно увеличенной. В желчи (порция С) обнаруживается много клеточных элементов, в том числе и лейкоцитов. Температура тела часто в течение длительного времени остается субфебрильной. У большинства больных отмечается боль в области печени, обычно умеренная, на фоне которой периодически возникают приступы острой боли типа желчной колики.

Связь желтухи с холангитом представляется вполне вероятной, если, изучая анамнез, удается установить, что больной в прошлом перенес операцию на желчных путях или что он давно страдает болезнями, сопровождающимися нарушением оттока желчи из печени: раком поджелудочной железы, калькулезным холециститом с приступами печеночной колики и обтурационными желтухами в прошлом, повторными приступами острой боли в области печени с рвотой, более или менее длительными повышениями температуры тела, сопровождающимися желтухами.

О связи желтухи с холангитом можно говорить вполне уверенно, если за время болезни появилось увеличение печени и селезенки, а в желчи (порция С) обнаруживается большое количество

лейкоцитов и клеток желчного эпителия. Окончательный диагноз стенозирующего холангита может быть поставлен только по данным холангиографии. Характерным признаком его считается расширение желчных протоков выше места стеноза.

Приложение IX – 1

Причины и типы желтухи

I. Желтуха с неконъюгированным билирубином.
  1. Непеченочная.
    Врожденная сфероцитарная гемолитическая анемия.
    Врожденная несфероцитарная гемолитическая анемия.
    Серповидно-клеточная анемия.
    Талассемия.
    Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
    Приобретенные (аутоиммунные) анемии
  2. Печеночная.
    Синдром Жильбера.
    Семейная негемолитическая желтуха.
    Синдром Люси – Дрискола.
    Другие негемолитические желтухи.

II. Желтуха с конъюгированным билирубином.
  1. Печеночная.
    Острые вирусные гепатиты.
    Острые бактериальные и другие гепатиты.
    Токсический и лекарственный гепатит.
    Внутрипеченочный холестаз.
    Обострение хронического гепатита.
    Желтуха беременных.
    Первичный билиарный цирроз.
    Конституциональная желтуха.
    Синдром Дабина – Джонсона.
    Синдром Ротора.
    Первичный рак печени.
  2. Внепеченочная (механическая) желтуха.
    Сдавление желчных протоков снаружи.
    Рак поджелудочной железы.
    Острый панкреатит.
    Хронический панкреатит.
    Эхинококк печени.
    Дивертикул двенадцатиперстной кишки.
    Опухоль двенадцатиперстной кишки.
    Аневризма печеночной артерии.
    Лимфогранулематоз.
  Болезни желчных протоков.
    Опухоль желчных протоков.
    Рубцовое сужение общего желчного протока.
    Холангит (острый, хронический, сегментарный).
    Желчнокаменная болезнь.

Глава X
ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ

Длительные небольшие по объему кровотечения из желудочно-кишечного тракта обращают на себя внимание *только после того, как приводят к развитию* анемии. Острые массивные кровотечения часто осложняются геморрагическим шоком. Диагностическая работа врача по выяснению причины кровотечения осуществляется в подобных случаях *одновременно с лечебными мероприятиями* по борьбе с шоком и с целью остановки кровотечения. Объем диагностических исследований у каждого больного определяется тяжестью состояния. В каждом случае необходимо выяснить величину кровопотери, скорость кровотечения, его причины и локализацию. Решение возникающих при этом проблем может быть достигнуто содружественной работой терапевта, хирурга, рентгенолога и эндоскописта.

Большинство желудочно-кишечных кровотечений лежит между указанными двумя крайностями. Многочисленные причины их названы в приложении X – 1. Массивные геморрагии чаще всего наблюдаются при острых эрозиях желудка, язвах желудка и кишечника, портальной гипертонии, опухолях желудочно-кишечного тракта и геморрое. Другие причины в практике терапевта встречаются редко.

Клиника массивного кровотечения довольно однообразна. Нередко среди полного благополучия у больного появляется слабость, головокружение, шум в ушах, кожные покровы бледнеют, покрываются холодным липким потом. Пульс становится частым и нитевидным, дыхание поверхностным. Систолическое артериальное давление падает на некоторый срок ниже 80 мм рт. ст. Общая слабость иногда выражена настолько резко, что больной с трудом отвечает на вопросы. В более легких случаях больной пытается встать, что нередко оканчивается потерей сознания вследствие диффузной ишемии мозга. Причина необычайной слабости *и обморока становится очевидной* только после появления кровавой рвоты и дегтеобразного стула.

Кровавая рвота в большинстве случаев возникает вскоре после начала профузного кровотечения. Цвет рвотных масс зависит от скорости кровотечения. При умеренном кровотечении гемоглобин из распавшихся эритроцитов успевает прореагировать с соляной кислотой. Образующийся при этом солянокислый гематин придает рвотным массам типичный вид кофейной гущи. Темно-вишневый цвет рвотных масс указывает на более быстрое кровотечение. Рвотные массы алого цвета наблюдаются либо при кровотечении из пищевода, либо при очень обильном и быстром кровотечении из желудка, когда кровь выбрасывается, не успев прореагировать с соляной кислотой. Кровавая рвота может наблюдаться также при кровотечении из двенадцатиперстной кишки при условии, что оно происходит при незакрытом пилорическом канале.

Моторная функция кишечника возбуждается тем резче, чем массивнее кровотечение. В опытах на добровольцах было установлено, что дегтеобразный стул появляется после приема внутрь не менее 100 мл цитратной крови. После приема внутрь 1–2 л крови стул остается дегтеобразным в течение 3–5 дней, а реакция кала на скрытую кровь определяется положительной в течение 2–3 нед. Из приведенных данных следует, что дегтеобразный стул не всегда свидетельствует о массивном кровотечении, что многодневная мелена может наблюдаться и при однократном массивном кровотечении и что положительная реакция кала на скрытую кровь не

всегда указывает на продолжающееся кровотечение.

Мелена без предшествовавшей кровавой рвоты встречается в большинстве случаев при локализации источника кровотечения дистальнее пилорического отдела желудка, хотя изредка ее наблюдают также при кровотечениях из расширенных вен пищевода и из язвы желудка. Цвет испражнений, по мнению большинства авторов, определяется локализацией кровотечения и длительностью пребывания крови в кишке. Ярко-красная кровь в стуле появляется спустя 4—17 ч после приема внутрь 1 л цитратной крови.

Дегтеобразный стул, как правило, наблюдается при локализации источника кровотечения проксимальнее баугиниевой заслонки, но Schiff (1970) сообщает, что наблюдал дегтеобразный стул также и при кровотечении из слепой кишки. Выделение неизмененной крови чаще всего наблюдается при геморроидальных кровотечениях.

Тяжесть общего состояния больного определяется не столько объемом, сколько скоростью кровопотери. В опытах на людях было показано, что максимальная гемодилюция наступает через 3—90 ч после извлечения примерно 1,1 л крови. Из этого следует, что содержание гемоглобина в крови не отражает тяжести кровопотери. Более надежные результаты дает определение объема плазмы в первые часы после кровопотери. Темп сердечных сокращений сразу же после кровопотери замедляется, позднее развивается тахикардия. После возникновения анемии развивается гиперкинетический синдром, выраженность которого во многом определяет успех предпринимаемых в этом периоде лечебных мероприятий.

После геморрагии у больного появляются лихорадка и азотемия. Температура тела повышается иногда до 40 °С и остается повышенной в течение нескольких дней, а в отдельных случаях даже свыше недели. Азотемия развивается только при кровотечениях из отделов желудочно-кишечного тракта, расположенных выше баугиниевой заслонки. При кровотечениях из толстой кишки содержание остаточного азота в крови остается нормальным. Азотемия и лихорадка зависят, вероятно, от всасывания продуктов переваривания крови. После геморрагии постоянно развивается лейкоцитоз, величина которого иногда превышает $15 \cdot 10^3$/мкл. Таким образом, анемия, лейкоцитоз, повышение остаточного азота, лихорадка позволяют диагностировать кровотечение и определить приблизительно его величину.

Установление причины и места кровотечения начинается с собирания сведений об образе жизни больного, о болезнях, которыми он страдает, об операциях, которые он перенес, о начале настоящего заболевания. Повторная рвота перед началом кровотечения позволяет предполагать разрыв пищевода. Воспоминание о перенесенных в прошлом кровавой рвоте или дегтеобразном стуле, о болях перед едой, о рвоте после еды, об изжоге, тошноте, систематическом приеме соды может указывать на язвенную болезнь, о которой больной забыл сказать под влиянием эмоционального напряжения, сопровождающего желудочно-кишечное кровотечение. Кровавая рвота у больного циррозом печени обусловлена скорее всего разрывом вен пищевода, а у больного с синдромом брюшной жабы — тромбозом верхней брыжеечной артерии.

Расспрос больного о принимаемых им лекарствах имеет большое значение. Систематический прием некоторых лекарств нередко сопровождается образованием острых эрозий и язв желудка. Острое желудочно-кишечное кровотечение может оказаться их первым клиническим проявлением. Особенно часто это наблюдается при приеме кортикостероидных препаратов, ацетилсалициловой кислоты, бутадиона, индометацина, раувольфии. Перенесенная несколько лет назад операция по поводу рака матки или ее придатков с последующей лучевой терапией должна напомнить врачу о возможности лучевого колита, осложнившегося кишечным кровотечением.

Не менее важное значение имеют и результаты физического исследования больного. Причины некоторых кровотечений становятся очевидными после осмотра кожи и слизистых оболочек. Врожденные телеангиэктазии слизистых позволяют предполагать осложнившуюся кровотечением болезнь Рандю — Ослера, а необычная пигментация кожи и слизистых или наличие множественных липом — полипоз кишечника, пурпура — болезни, протекающие с нарушением свертывания крови.

Физическое исследование больного позволяет отличить желудочно-кишечное кровотечение от легочного, о чем подробно рассказано в главе «Кровокарканье и легочное кровотечение». Врожденные телеангиэктазии, гипопластическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура часто осложняются кровотечением из верхних дыхательных путей. Нередко у этих больных одновременно с кровотечением из носа наблюдается и кровавая рвота. Возникает она вследствие заглатывания крови, поступающей в пищевод по задней стенке носоглотки. Этот же механизм может лежать в основе кровавой рвоты, наступающей иногда у больного вскоре после операции в носоглотке. То же самое наблюдается и при кровотечении из десен, которые нередко наблюдаются при тяжелой цинге.

По сводным статистикам различных авторов, причиной массивного желудочно-кишечного кровотечения в 40–65% случаев оказываются язвы желудка или двенадцатиперстной кишки. Примерно одинаково часто в основе массивных кровотечений лежат гастриты и варикозное расширение вен пищевода и желудка. На долю гастритов, которые нередко осложняются острыми эрозиями и язвами, приходится 11–12%, а на долю варикозного расширения вен – 9–18% всех кровотечений. В последнее десятилетие заметно участились кровотечения, обусловленные эзофагитами и разрывами пищевода. В прошлые времена одной из частых причин кровотечения был рак желудка. В настоящее время это страдание диагностируется обычно задолго до того, как оно может привести к массивному кровотечению.

Желудочные кровотечения иной этиологии встречаются редко и должны быть отнесены к категории клинической казуистики. Больные с желудочно-кишечными кровотечениями, возникающими при инфекционных болезнях, по понятным причинам не поступают под наблюдение терапевта и поэтому исключаются из дифференциального диагноза. Кровотечения из острых и хронических язв желудка превосходят все другие кровотечения по частоте, поэтому они поставлены нами в центр дифференциального диагноза всех кровотечений.

Желудочно-кишечное кровотечение нетрудно диагностировать, если у больного наблюдаются кровавая рвота или дегтеобразный стул. К сожалению, эти яркие диагностические признаки появляются иногда только на 2–3-и сутки болезни. Объясняется это задержкой крови в просвете кишок, где она может оставаться вплоть до наступления летального исхода. Отсутствие дегтеобразного стула или кровавой рвоты не исключает желудочно-кишечного кровотечения, по меньшей мере в момент исследования больного. Luk, Bynum, Hendrix (1979) рекомендуют в подобных случаях производить аспирацию желудочного содержимого через тонкий зонд. Наличие в желудочном содержимом крови в 99% случаев обусловлено кровотечением из язвы желудка и двенадцатиперстной кишки. Возможность кровотечения из желудка и двенадцатиперстной кишки полностью исключена, если аспирированная жидкость окрашена желчью. Отсутствие в аспирированной жидкости крови и желчи исключает лишь кровотечение из пищевода и желудка и не исключает кровотечения из двенадцатиперстной кишки. Хотя кровавая рвота и дегтеобразный стул могут быть обнаружены самим больным или его родными, все же говорить о желудочно-кишечном кровотечении можно только после личного осмотра испражнений и рвотных масс. Приходится еще раз напомнить, что некоторые лекарства (например, железо, висмут) способны окрашивать кал, тогда как другие (например, лакрица) его обесцвечивают.

Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки

Не отрицая большого значения расспроса для диагностики язвенной болезни, необходимо все же отметить, что массивное кровотечение из язвы нередко оказывается полной неожиданностью для больных. По данным С. М. Бовы (1967), у 15,3% больных профузное кровотечение было первым клиническим проявлением **язвенной болезни**. Эти лица никогда не обращались за медицинской помощью и никогда не отмечали признаков диспепсического синдрома. К сожалению, массивное желудочно-кишечное кровотечение может быть первым клиническим симптомом не только язв, но и многих других внутренних болезней.

Физическое исследование оказывает значительную помощь врачу не столько положительными, сколько отрицательными результатами. Оно позволяет исключить перфорацию язвы и обнаружить признаки, указывающие на возможную связь наблюдающегося желудочно-кишечного кровотечения с другими болезнями организма.

Рентгенологическое исследование желудка в настоящее время применяется как во время кровотечения, так и вскоре после его остановки. Рентгенологическое исследование рекомендуется производить даже в том случае, если язвенная природа кровотечения не вызывает сомнений, так как оно позволяет поставить топический диагноз язвы и нередко выявить другие заболевания, которые могут иметь большое значение для суждения об источнике кровотечения, например: диафрагмальная грыжа, варикозное расширение вен пищевода, дивертикулез двенадцатиперстной кишки.

Рентгенологический метод позволяет обнаруживать нишу в 85–92% случаев язвенной болезни. Выявление характерной ниши в части случаев оказывается невозможным из-за нависания отечной слизистой оболочки над язвенным кратером, из-за закрытия его слизью, сгустком крови. Весьма трудны для выявления язвы, расположенные ретробульбарно, пептические язвы анастомоза. Даже в тех случаях, когда рентгенологическое исследование выявляет у больного нишу, врач не может быть уверен в том, что именно эта ниша является причиной кровотечения у данного больного. В некоторых случаях источником кровотечения может оказаться, например, не язва малой кривизны, а варикозно расширенная вена кардиального отдела желудка.

Недостаточная точность этого метода ощущается особенно остро при решении вопроса об источнике кровотечения у больных с отрицательными результатами рентгенологического исследования, что нередко наблюдается при кровотечениях, возникающих при гастрите, портальной гипертонии, телеангиэктазиях желудка, разрыве слизистой оболочки пищевода, а также у больных с эрозиями и острыми язвами желудка и двенадцатиперстной кишки.

В последнее время для выявления источников кровотечения в перечисленных случаях применяется эндоскопический метод исследования пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки. Острые эрозии и язвы желудка заживают через 2–3 сут после кровотечения. Для того чтобы выявить их, эндоскопическое исследование должно производиться в пределах указанного срока.

Л. К. Соколов (1975) изучил на значительном материале характерные особенности эндоскопической картины желудочно-кишечного тракта. Применение эндоскопии в первые дни после кровотечения позволяет диагностировать поверхностные поражения слизистой оболочки пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки, которые не могут быть выявлены рентгенологическим методом исследования. Эндоскопический метод оказывается незаменимым также и в тех случаях, когда рентгенологически у больного обнаруживаются множественные поражения, каждое из которых может быть источником кровотечения, например: язва желудка и грыжа диафрагмы, язва двенадцатиперстной кишки и варикозно расширенные вены пищевода. Эндоскопический метод позволяет не только диагностировать эту патологию, но и установить источник кровотечения. Эндоскопическая диагностика источников желудочно-кишечного кровотечения по точности значительно превосходит рентгенологическое исследование. На обширном и всестороннем обследованном материале Л. К. Соколова (1975) правильная причина в 48,5% случаев желудочно-кишечного кровотечения была установлена только эндоскопически.

Эндоскопия с применением современных гибких фиброскопов обнаруживает причину кровотечения примерно в 93% случаев. Она оказалась особенно полезной для диагностики синдрома Маллори–Вейсса и множественных поражений слизистой оболочки желудка. К сожалению, эндоскопия относится к числу инвазивных, и, как указывает В. И. Юхтин (1978), небезопасных методов исследования.

Метод контрастной артериографии рекомендуется применять при невозможности выявить источник кровотечения эндоскопическим методом [Athanasoulis, 1980]. Принципиально метод сводится к выявлению в полости желудка контрастного вещества, инъецированного в чревную, гастродуоденальную или левую желудочную артерию. Положительный результат может ожидаться только в случае, когда в просвет желуд-

ка поступает 0,5–1 мл крови в 1 мин. Метод технически сложен, что ограничивает его широкое применение.

Массивное гастродуоденальное кровотечение обусловлено эрозией артериальной стенки. Это осложнение, безусловно, не относится к числу ранних признаков **рака желудка**, но иногда оно оказывается его первым клиническим проявлением. Это утверждение справедливо и для более редкого заболевания – рака двенадцатиперстной кишки.

Детальный расспрос больного позволяет иногда выявить диспепсию в сочетании с жалобами на неопределенные боли в животе. Нередко не удается обнаружить даже и этого, так как ранние стадии рака могут протекать без нарушения самочувствия больного. В поздних стадиях болезни появляется кахексия и пальпируемая опухоль. Облегчая поиски причины желудочно-кишечных кровотечений, они свидетельствуют об упущенных возможностях своевременной диагностики заболевания. Дооперационная диагностика злокачественной опухоли желудка в подобных случаях может быть достоверной только после рентгенологического, а в ряде случаев и эндоскопического исследования желудка и двенадцатиперстной кишки.

Эндоскопия желудка и двенадцатиперстной кишки в сочетании с рентгенологическими исследованиями являются единственно надежными методами диагностики полипов желудка и дивертикулов двенадцатиперстной кишки, которые также могут стать источником массивного кровотечения.

Эрозивные изъязвления слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, изолированные или в сочетании с гастритом и дуоденитом, чаще всего локализуются в пилороантральном отделе желудка и в луковице двенадцатиперстной кишки. Заметно реже их обнаруживают в фундальном отделе желудка. Если предположить, что причиной кровотечения является гастрит, исследование больного можно начинать с эндоскопии желудка. Если такой уверенности нет, то вначале производится рентгенологическое исследование.

Нарушения функции кровообращения типа кардиогенного шока, тромбоэмболии легочной артерии с выраженной артериальной гипотонией нередко осложняются развитием эрозий и острых язв желудка, которые становятся в свою очередь причиной массивного кровотечения. Тяжелое состояние больного не является абсолютным противопоказанием к проведению рентгенологического или эндоскопического исследования. Диагноз этого осложнения ставят в различных терапевтических отделениях без особого труда по появлению массивного кровотечения во время шока или вскоре после его окончания. Массивное кровотечение наблюдается иногда при тяжелой правожелудочковой недостаточности. Возникает оно вследствие длительной ишемии желудочно-кишечного тракта, развивающейся в связи с централизацией кровообращения.

Острые эрозии, острые язвы желудка и двенадцатиперстной кишки наблюдаются также при травматическом шоке, при ожоговом шоке, после тяжелых и длительных операций на органах брюшной полости. В последних случаях иногда развиваются диапедезные кровотечения.

Массивное желудочно-кишечное кровотечение оказывается иногда осложнением **дивертикулов желудка** или **двенадцатиперстной кишки.** Дивертикулы желудка относятся к числу редких болезней. Чаще всего они располагаются на задней стенке кардии и проявляются диспепсическим и болевым синдромами, неотличимыми от таковых при язвенной болезни. Кровотечение происходит обычно из эрозированного сосуда в воспалительно измененной стенке дивертикула.

Выявление причины таких кровотечений представляет большие трудности. Диагностика дивертикулов желудка труднее из-за того, что рентгенолог и клиницист редко вспоминает об этой болезни, выявить которую можно только при целенаправленном исследовании. Расспрос и результаты физических исследований больного обычно не дают опорных пунктов для диагноза этого заболевания. Рентгенологически дивертикул проявляется в виде подвижной положительной тени с четкими ровными контурами, которая сообщается с полостью желудка чаще посредством узкой шейки. Эндоскопическое исследование желудка производится после его раздувания. Это заметно облегчает диагностику дивертикулов, так как раздувание желудка способствует расширению входного отверстия дивертикула.

Дивертикулы двенадцатиперстной кишки встречаются примерно в 2% слу-

чаев рентгенологических исследований. Располагаются они чаще всего в луковице, в верхней горизонтальной, в верхней и средней $^1/_3$ нисходящей части двенадцатиперстной кишки. Нередко они не вызывают никаких нарушений в субъективном состоянии больного и случайно выявляются при рентгенологическом исследовании по другому поводу. Возникновение дивертикулов сопровождается развитием клинических синдромов: желчной колики, кишечной непроходимости, перфорации, панкреатита, язвы желудка.

Иногда внутри дивертикула двенадцатиперстной кишки развивается язва, которая может осложниться желудочно-кишечным кровотечением. По данным А. Г. Земляного (1970), кровотечение наблюдается примерно у 1% больных дивертикулезом двенадцатиперстной кишки. Кровотечение может быть профузным или скрытым. Рентгенологическое исследование больного, особенно когда оно произведено в условиях искусственной гипотонии двенадцатиперстной кишки, позволяет обнаружить в ней дивертикулы. Вопрос об источнике кровотечения остается неясным. Эндоскопическое исследование двенадцатиперстной кишки дает возможность не только выявить дивертикулы, но и определить их связь с возникшим кровотечением. Роль этих данных для выработки плана лечебных мероприятий не может быть переоценена.

Кровавая рвота и дегтеобразный стул наблюдаются периодически при **врожденных телеангиэктазиях** желудка и кишечника. Болезнь встречается в одних и тех же семьях. Она передается по наследству как доминантный признак. Для диагноза большое значение имеют данные анамнеза. Повторные кровотечения возникают также у родителей или близких родственников больного. При осмотре необходимо обратить внимание на состояние слизистых оболочек рта, губ, носа. Нередко удается обнаружить здесь большое количество телеангиэктазий. На коже они обнаруживаются значительно реже, чем на слизистых оболочках. Описано множество случаев кровавой рвоты, возникшей вследствие кровотечений из телеангиэктазий, расположенных в слизистой оболочке кардиальной части желудка. Эндоскопия является единственным методом, позволяющим обнаружить кровоточащую телеангиэктазию.

Желудочно-кишечное кровотечение может быть одним из осложнений **наследственной атрофии эластической ткани** в организме (pseudoxanthoma elasticum). Болезнь проявляется чаще всего поражением кожи и глаз. Атрофия эластической ткани в стенке артерий, расположенных в подслизистом слое желудка, может привести к массивному кровотечению. Предположительный диагноз pseudoxanthoma elasticum ставят на основании физического исследования больного. Атрофия эластической ткани раньше всего развивается на шее, в локтевых и подмышечных складках, на лице и в паховых складках. Одновременно с этим у больного обнаруживаются сосудистые поражения в сетчатке, синдромы митрального стеноза или митральной недостаточности, нередко в сочетании с признаками аортальной недостаточности.

В крайне редких случаях кровавая рвота оказывается следствием **гемобилии**, оттока из печени желчи, смешанной с кровью или даже чистой крови. Кровоизлияния в просвет желчных путей возникают при травмах печени, после биопсии печени, при прорыве аневризмы печеночной артерии или ее ветвей и в редких случаях при травмах, развивающихся под влиянием прохождения желчными путями камня. Кровь из желчных путей поступает в просвет двенадцатиперстной кишки. Сначала появляется боль в области правого подреберья, к которой присоединяется желтуха, кровавая рвота или дегтеобразный стул. В более легких случаях обнаруживается только скрытая кровь в кале. Диагноз гемобилии весьма труден. Аневризму печеночных артерий или ее ветвей лучше всего можно выявить методом контрастной артериографии.

Болезни пищевода

В 1929 г. G. Mallory, S. Weiss описали массивное желудочно-кишечное кровотечение, которое наступило после рвоты и в основе которого лежал линейный разрыв слизистой оболочки желудка вблизи пищеводно-желудочного соединения. В течение длительного времени **синдром Маллори — Вейсса** диагностировали только на операционном столе или на вскрытии. После введения в клиническую практику эндоскопических методов исследования появилась возмож-

ность ставить диагноз этого синдрома без операции.

Анатомической основой синдрома Маллори – Вейсса является обычно линейный разрыв слизистой оболочки нижней трети пищевода, кардиальной части желудка или одновременный разрыв слизистой оболочки обоих органов. В последнем случае линия разрыва начинается в нижней части пищевода, пересекает пищеводно-желудочное соединение и оканчивается в желудке. В редких случаях разрыв распространяется в подслизистую. Другие оболочки остаются неповрежденными.

К настоящему времени накопилось достаточное количество фактов, указывающих на существование наряду с тяжелыми также и легких форм синдрома. Выздоровление при последних наступает без оперативного вмешательства и даже без переливания крови. На долю синдрома Маллори – Вейсса приходится около 4,5% случаев гастродуоденальных кровотечений [Watts, Admitaad, 1974]. Особенно часто они наблюдаются при алкоголизме, у больных, страдающих от приступа морской болезни или от повторных приступов тяжелой рвоты, появляющихся во время полета на самолете, при беременности. Кровотечение, как правило, оказывается незначительным и обычно не требует экстренного хирургического вмешательства.

Болезнь начинается с приступа тяжелого кашля или рвоты, которая вскоре становится кровавой. В некоторых случаях незадолго до кровавой рвоты у больных наблюдается мелена. Примерно у половины больных с синдромом Маллори – Вейсса отмечается гастрит и у половины – грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

Предположительный диагноз синдрома Маллори – Вейсса может быть поставлен в каждом случае безболевого желудочно-кишечного кровотечения, начавшегося вслед за тяжелым кашлем или повторной рвотой (например, при токсикозе беременности). Окончательный диагноз разрыва слизистой оболочки может быть поставлен только по данным эндоскопического исследования или на операционном столе.

Желудочно-кишечные кровотечения при **грыжах диафрагмы** возникают вскоре после ущемления части желудка в грыжевом отверстии. Мы не наблюдали профузных желудочных кровотечений, возможно, вследствие того, что всех больных с подозрением на ущемленную грыжу сразу же передавали для хирургического лечения. Во всех наших случаях одновременно с желудочным кровотечением, которое проявлялось рвотой с примесью крови, наблюдалась интенсивная боль в эпигастральной области. Боль и желудочное кровотечение возникали после поднятия тяжести, натуживания и других физических напряжений, сопровождающихся повышением внутрибрюшного давления. Рентгенологический метод исследования позволяет надежно диагностировать эту причину желудочно-кишечного кровотечения. После вправления диафрагмальной грыжи желудочное кровотечение прекращается, при повторном ее ущемлении появляется вновь.

Повторное поступление в пищевод активного желудочного сока и других пищеварительных ферментов может привести к развитию **пептического эзофагита** (рефлюкс-эзофагита). Он встречается при грыже пищеводного отверстия диафрагмы, стенозе привратника, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, холециститах, ахилиях и других болезнях и синдромах. На отечной и гиперемированной слизистой оболочке пищевода образуются эрозии, а иногда и язвы.

Скрытое кровотечение наблюдается в каждом случае пептического эзофагита. Массивное кровотечение встречается редко и обычно у больных, страдающих, кроме того, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы. Диагноз рефлюкс-эзофагита можно предполагать на основании характерных жалоб на усиленное слюнотечение, на постоянное срыгивание пищей, кислой или горькой слизью, на болезненное глотание. Окончательный диагноз устанавливают по данным рентгенологических или эндоскопических исследований.

Рак пищевода почти всегда начинается с дисфагии. Изъязвление опухоли приводит обычно к незначительным кровотечениям. В процессе распада раковой опухоли могут возникать глубокие язвы пищевода, иногда пенетрирующие крупные кровеносные сосуды и даже аорту. В случае прорыва крупного сосуда в просвет пищевода наступает профузное и обычно смертельное кровотечение. Диагноз причины этого кровотечения обычно не представляет трудностей из-за ясно выраженных к этому

времени признаков основной болезни – опухоли пищевода.

Кровавая рвота возникает при прорыве в пищевод **аневризмы грудной аорты** и при прорастании стенки пищевода **опухолью,** исходящей из структур **средостения.** Рост такой опухоли сопровождается вначале сдавлением органов средостения: бронхов, пищевода. Позднее к этому присоединяется сдавление ветвей верхней полой вены или прорастание их опухолью, что приводит к расширению подкожных вен верхней половины туловища, к отеку шеи и верхних конечностей, к их цианозу. Обычно эти изменения резче выражены с одной стороны, чем с другой. Наличие указанных признаков позволяет отличить опухоль средостения от рака пищевода и аневризмы грудной аорты.

Портальная гипертония

Расширенные вены пищевода по частоте являются второй после желудочно-кишечных язв причиной профузных желудочно-кишечных кровотечений. Поражаются главным образом вены нижней трети пищевода. Нередко отмечается одновременное расширение вен кардиального отдела желудка. Кровотечение начинается внезапно, протекает чрезвычайно бурно и отличается склонностью к рецидивам. Во всех обследованных М. Д. Пациорой (1974) случаях массивного кровотечения источником его всегда была вена, в стенке которой было округлое отверстие разного диаметра, иногда с выступающим из него тромбом. Кровотечение из расширенных вен желудка встречается крайне редко и бывает обычно менее массивным.

Кровотечение из расширенных вен пищевода необходимо прежде всего отличить от язвенного кровотечения, которое встречается значительно чаще и может быть таким же массивным. Дифференциальный диагноз не представляет трудностей, если при расспросе больного удается выяснить, что он в течение многих лет страдал язвенной болезнью и что у него уже бывала кровавая рвота или мелена. Дифференциальный диагноз становится трудным, если желудочно-кишечное кровотечение оказывается первым проявлением язвенной болезни или гастрита. В подобных случаях значительную помощь могут оказать результаты физического исследования и (если позволяет состояние больного) результаты расспроса. Кровотечение из вен пищевода возникает, как правило, при портальной гипертонии и относится к числу ее поздних осложнений. Другие признаки портальной гипертонии к этому времени в большинстве случаев оказываются выраженными вполне отчетливо и могут быть обнаружены при обследовании больного.

Портальную гипертонию принято подразделять на надпеченочную, внутрипеченочную и внепеченочную. Признаки портальной гипертонии при псевдоциррозе Пика появляются только в поздних стадиях болезни, когда и внешний вид больного, и его общее состояние становятся настолько характерными, что болезнь безошибочно распознается при первом же обследовании.

Не представляет трудностей также и диагностика билиарного цирроза печени, гемохроматоза и других болезней печени, характерная клиническая картина которых складывается еще до появления расширенных вен пищевода. Диагностически трудными оказываются обычно кровотечения, обусловленные циррозом печени, болезнью Киари и портальной гипертонией внепеченочного генеза.

Кровотечение из вен пищевода наблюдается только в поздних стадиях цирроза печени, поэтому при осмотре больного важно определить размеры печени, селезенки, признаки усиленного коллатерального кровообращения. Выраженность этих признаков портальной гипертонии после начала кровотечения резко уменьшается. Особенно заметно уменьшение размера селезенки. Поэтому важно выяснить, была ли увеличенной селезенка до кровотечения, и не ограничиваться пальпацией ее нижнего полюса, а определить ее размеры также перкуссией.

Характерная атрофия мышц верхней половины туловища постоянно встречается в поздних стадиях цирроза и не наблюдается ни при язвенной болезни, ни при гастрите. Увеличение селезенки отмечается не в каждом случае цирроза печени, но если оно обнаружено, его следует рассматривать как вполне надежное указание на существование у больного портальной гипертонии.

Расширенные подкожные вены во время кровотечения спадают и поэтому ре-

ло могут быть полезными для дифференциального диагноза. Это же можно сказать и о сосудистых звездочках. Признаки печеночной недостаточности под влиянием кровотечения становятся более выраженными. Иногда кровотечение приводит к развитию асцита и даже комы.

Функциональное состояние печени имеет, безусловно, большое дифференциально-диагностическое значение. Поэтому во всех случаях, когда представляется возможным, следует определить хотя бы содержание билирубина в крови, а еще лучше способность печени очищать кровь от бромсульфалеина, бенгальского розового или азорубина S. Нарушение выделительной функции печени часто возникает при циррозе печени и не характерно для кровотечений другого происхождения. Если у больного обнаруживается желтушное окрашивание склер или кожи, массивное кровотечение следует связать с циррозом печени, а не с болезнями желудка или двенадцатиперстной кишки.

Резко измененный состав белков кровяной сыворотки с характерным уменьшением концентраций альбуминов и повышением содержания гамма-глобулинов встречается только в далеко зашедших случаях цирроза печени. Белковый состав кровяной сыворотки при язвенной болезни и хроническом гастрите остается без изменений. Боли в животе, в течение длительного времени беспокоившие больного язвой, после кровотечения обычно исчезают. Больных циррозом печени до начала кровотечения беспокоят не боли, а слабость, которая после кровотечения всегда резко усиливается.

Массивное желудочно-кишечное кровотечение нередко оказывается первым клиническим проявлением группы болезней, протекающих с синдромом внепеченочной портальной гипертонии. К ним относятся тромбоз воротной вены и ее ветвей, их воспаление, врожденные или приобретенные стенозы. Воспаление воротной вены начинается обычно после аппендицита, дизентерии, холецистита или операций на органах брюшной полости и таза. Некоторые из этих больных в детстве перенесли пупочный сепсис или у них была травма живота. В течение многих лет болезнь может протекать субклинически и проявиться через много лет кровавой рвотой из расширенных вен пищевода. Нередко к этому времени больной уже забывает о перенесенной травме живота или об осложненном аппендиците и склонен считать, что кровавая рвота возникла у него среди полного здоровья.

Селезенка у больных с внепеченочной портальной гипертонией всегда увеличена, причем весьма значительно. Массивные кровотечения, осложняющие тромбоз воротной вены, иногда сопровождаются развитием асцита, который исчезает одновременно с ликвидацией анемии. До начала кровотечения эти больные не предъявляют никаких жалоб. В редких случаях они, зная об увеличенной у них селезенке, отмечают чувство тяжести в левом подреберье. Вскоре после окончания кровотечения они вновь чувствуют себя вполне работоспособными. Асцит после язвенного кровотечения не развивается. Большинство больных язвой отмечают боли обычно задолго до начала кровотечения.

Известное дифференциально-диагностическое значение следует придавать результатам исследования крови. Кровотечение при язвенной болезни и гастрите сопровождается лейкоцитозом. Для больных внепеченочной формой портальной гипертонии характерна лейкопения. В наблюдавшихся нами случаях этой болезни лейкопения не исчезала и после кровотечения. Объясняют эту своеобразную реакцию костного мозга на кровотечение гиперспленизмом, под влиянием которого нарушается выход молодых клеток миелоидного ряда в периферическую кровь.

Внепеченочная портальная гипертония чаще всего наблюдается у лиц молодого возраста. Исключением из этого правила являются больные полицитемией, у которых тромбозы в системе воротной вены встречаются как в среднем, так и в пожилом возрасте. Дифференциальный диагноз в таком случае не представляет больших трудностей, так как ко времени развития тромбозов в системе воротной вены диагноз основной болезни оказывается давно известным.

Спленопортографию, лапароскопию и сцинтифотографию печени и селезенки производят обычно после окончания массивного кровотечения. Применение этих методов исследования позволяет отличить портальную гипертонию от

язвенной болезни. Давление в воротной вене при всех формах портальной гипертонии повышено, тогда как при язвенной болезни оно остается нормальным. Размеры печени и селезенки, вид поверхности печени и ее цвет дают возможность при лапароскопии надежно поставить диагноз портальной гипертонии и уяснить ее роль в генезе массивного кровотечения.

Болезни кишечника

Кишечное кровотечение может быть массивным или умеренным. Выделяющаяся из заднепроходного отверстия кровь может быть темного или красного цвета, она может быть чистой или содержать примесь слизи и гноя. Выделение алой крови желеобразной консистенции или в сгустках указывает, что кровь не успела подвергнуться действию пищеварительных соков. Наблюдается это либо при значительно повышенной моторной функции кишечника, либо при кровотечениях из ободочной кишки. Первое наблюдается только при больших кровотечениях из верхних отделов желудочно-кишечного тракта, которые приводят к острой анемии и часто осложняются шоком. Кровотечения из ободочной кишки только изредка бывают массивными. Протекают они без кровавой рвоты.

В последние годы обнаружен новый источник кишечного кровотечения – **сосудистые эктазии** или **артериовенозные коммуникации.** Располагаются они чаще всего в слизистой правой половины толстой кишки и состоят из прекапиллярных сфинктеров, резко расширенных капилляров и посткапиллярных венул. Стенки их состоят из одного эндотелия и лишь изредка содержат небольшое количество гладкомышечных волокон, представляющих собой остатки прекапиллярных сфинктеров.

Множественные сосудистые эктазии обнаруживаются примерно у 25% лиц старше 60-летнего возраста. Характерна склонность этих эктазий к повторным кровотечениям. В большинстве случаев эти кровотечения останавливаются самопроизвольно, но множественность эктазий и склонность каждой из них к рецидивирующему кровотечению нередко заставляют терапевта ставить вопрос о необходимости хирургического лечения.

Сосудистые эктазии могут быть обнаружены при селективной ангиографии, оценивая ее результаты, необходимо иметь в виду, что экстравазаты контрастного вещества из эктазий обнаруживаются только у 10–20% больных, исследованных во время кровотечения. Диагноз эктазий в остальных случаях приходится ставить по их косвенным признакам, по выявлению на рентгенограммах извитых расширенных интрамуральных вен с замедленным выходом из них контрастного вещества, по сосудистым кисточкам и по более раннему, чем у здоровых, наполнению венул, которое осуществляется через артериовенозные анастомозы. Boley, Brandt, Frank (1981) считают, что диагноз сосудистых эктазий можно ставить на основании только указанных выше косвенных признаков независимо от выявления экстравазатов контрастного вещества.

Полипы в желудочно-кишечном тракте могут появляться как в детском, так и старческом возрасте. В течение некоторого времени они протекают бессимптомно. Их дальнейшая эволюция зависит от гистологического строения. Аденоматозные полипы, как правило, перерождаются в рак. Этим и объясняется крайне важная необходимость их своевременной диагностики и лечения. Перерождение доброкачественных полипов, состоящих из гладкомышечной, жировой и соединительной ткани, наблюдается весьма редко.

Семейный полипоз протекает с образованием множественных полипов в толстой кишке. Первые полипы появляются обычно в возрасте около 20–25 лет. Спустя несколько лет у больного появляются умеренные схваткообразные боли в животе, диарея и кровянистые выделения из прямой кишки. Вскоре к этому присоединяется анемия и злокачественное перерождение одного из полипов. Смерть наступает, как правило, от рака толстой кишки.

Полипоз с поражением всего кишечника и желудка называется распространенным. Когда полипоз толстой кишки сочетается с множественными опухолями костной и мягких тканей, **говорят о синдроме Гарднера.** Полипы при перечисленных болезнях всегда аденоматозные и склонны к перерождению в рак.

Полипы тонкой кишки в сочетании с пигментными пятнами на коже и сли-

листых оболочках (**синдром Пейтца – Джигерса**) обнаруживаются обычно в младенческом возрасте по характерному отложению меланина на слизистой оболочке рта и на коже, главным образом перианальной области. Ко времени полового созревания пигментация кожи резко ослабевает или исчезает полностью. Пигментация слизистой оболочки рта сохраняется на протяжении всей жизни. Кроме тонкой кишки, полипы при синдроме Пейтца – Джигерса иногда поражают желудок и толстую кишку. По строению эти полипы относятся к числу гамартом. Они перерождаются в рак всего лишь у 2–3% больных. Опухоль часто осложняется кишечным кровотечением. Кровавая рвота наблюдается при расположении полипов в желудке.

К доброкачественным гамартомам относится и **ювенильный полипоз,** при котором может поражаться весь желудочно-кишечный тракт или одна только толстая кишка. Болезнь передается по наследству, протекает с приступами коликообразных болей в животе и острыми или хроническими кровопотерями. Ворсинчатые полипы состоят из недифференцированных клеток, лежащих в основании либеркюновых желез (кишечных крипт). Растут они всегда экзофитно и быстро перерождаются в рак.

Больной полипозом желудочно-кишечного тракта либо не предъявляет никаких жалоб, либо отмечает повышенное газообразование, неприятные ощущения, а иногда и боли в животе, которые возникают главным образом вследствие механических препятствий прохождению кишечного содержимого. Примерно у половины больных наблюдается кишечное кровотечение. Внешний вид стула определяется величиной кровопотери и локализацией полипа в кишечнике. Ворсинчатые полипы проявляются диареей с выделением из прямой кишки большого количества слизи. Кровотечение при полипах почти всегда незначительное или умеренное. Постоянство этих кровотечений приводит к быстрому возникновению анемии.

Геморрой является частой причиной кровотечения из заднепроходного отверстия у лиц пожилого возраста. Если кровь вытекает из геморроидальных узлов или из трещины заднего прохода, она никогда не смешивается с каловыми массами, выделяется только в конце дефекации и обнаруживается в виде алого пятна на фекальных массах или на туалетной бумаге. В случаях более тяжелого геморроя кровь выделяется из анального отверстия самостоятельно также и после отхождения фекалий. Иногда одновременно с кровью выделяется слизь. Повторные кровопотери могут привести больного к резкой анемии и даже к кахексии. С. А. Холдин (1977) указывает, что «за геморроем довольно часто скрывается расположенный выше рак прямой кишки», и чтобы не допустить диагностической ошибки, необходимо в каждом случае геморроя производить систематическое исследование всей ободочной кишки.

Злокачественные и доброкачественные опухоли ободочной кишки встречаются обычно у лиц среднего и пожилого возраста. Раньше всего у больного нарушается привычная для него деятельность кишечника с развитием диареи или запора. Иногда отмечается их чередование. Несколько позднее появляется анемия, обусловленная кровопотерями. Эти кровопотери при злокачественной опухоли в большинстве случаев незначительны и, примешиваясь к калу, только изменяют его обычный цвет. Если опухоль располагается в правой половине ободочной кишки, кал становится темным.

Раковая опухоль в левой половине ободочной кишки обычно распространяется циркулярно, рано вызывая сужение ее просвета. Это приводит к застою содержимого в дилатированном участке кишки, расположенном проксимальнее места сужения. Клиническое исследование в этом периоде болезни выявляет обычно урчание над местом стеноза, чередование запоров с диареей.

Кровопотери с поверхности опухоли редко бывают массивными. Кровь из изъязвившихся сосудов стекает по стенкам сигмовидной кишки и скапливается над сфинктером. Во время дефекации она идет впереди оформленного кала. В этом одна из причин, препятствующих своевременному обнаружению крови самим больным. В поздних стадиях рака изъязвившаяся опухоль и прилежащая к ней слизистая оболочка инфицируются, что приводит к выделению значительных количеств серозной и слизистой жидкости. Смешиваясь с кровью, этот экссудат приобретает характер мясных помоев. Во время пребывания в ампуле прямой кишки смесь крови

и слизи разлагается и приобретает весьма зловонный запах.

Примесь слизи к калу и диарея наблюдаются не только при раке прямой кишки, но и при ворсинчатых полипах. Слизь выделяется из анального отверстия небольшими скоплениями и хлопьями с примесью гнойной и гнойно-кровянистой жидкости. Диарея при раке прямой кишки может быть стойкой и не поддаваться никаким терапевтическим мероприятиям. Нередко наблюдается ложная диарея с частыми позывами на дефекацию и с выделением ничтожных количеств крови и слизи. Нередко этим больным ставится ошибочный диагноз энтероколита, язвенного колита и даже дизентерии. Развитие очагов некроза и воспаления в растущей опухоли приводит к лихорадочной реакции. Если опухоль прорастает в брюшину, появляется боль. К этому времени отмечаются потеря аппетита и похудание. Появление крови в кале относится, таким образом, к числу поздних признаков рака ободочной кишки.

Повторяющееся кишечное кровотечение может быть единственным клиническим проявлением **язвенного колита.** Если эти кровотечения сочетаются с более или менее выраженными запорами, их первое время нередко принимают за геморроидальные. Общее состояние больного иногда остается вполне удовлетворительным. Истинная причина кровотечений выясняется только после того, как, не найдя при пальцевом исследовании геморроидальных узлов, врач производит ректороманоскопию, во время которой обнаруживаются изменения слизистой, характерные для язвенного колита.

В случае более тяжелого язвенного колита, захватывающего прямую и сигмовидную кишки, кровопотери из прямой кишки становятся регулярными. У больного наблюдается диарея с выделением крови и слизи. Стул периодически бывает оформленным, но нередко отмечаются позывы, во время которых выделяется только кровь и слизь, обычно в небольших количествах. Аппетит и температура тела остаются нормальными. Больной сохраняет свою обычную массу тела, но отмечает быструю утомляемость.

В случае тяжелого язвенного колита, охватывающего большую часть ободочной кишки, наблюдается постоянно жидкий стул, в котором кровь, слизь и фекальные массы перемешаны друг с другом. Часто отмечается выделение одной только крови. Позывы на дефекацию становятся императивными, что заставляет больного держаться поблизости от туалета или хорошо изучить расположение туалетов по пути на работу. Часто наблюдается боль в животе, которая становится особенно интенсивной непосредственно перед дефекацией. Анорексия и тяжелая диарея сопровождаются лихорадкой и похуданием, выраженность которого коррелирует с тяжестью болезни.

Кровотечения при хроническом язвенном колите редко бывают массивными, но при остром начале болезни и при так называемых молниеносных ее формах кровотечение может быть настолько интенсивным, что у больного развивается клиническая картина шока. Тяжесть шока определяется, безусловно, не только величиной кровопотери, но и нарушениями водно-электролитного обмена, интоксикацией, развивающейся в связи с сопутствующей инфекцией.

Кишечные кровотечения при **болезни Крона,** протекающей с поражением тонкой кишки, встречаются примерно в 13 % случаев, но только в 2,3—4,8 % случаев они оказываются массивными. При гранулематозном колите умеренно выраженные кишечные кровотечения встречаются примерно в половине случаев, а профузные — в 4 % случаев. Кровотечение из прямой кишки относится к числу поздних осложнений болезни Крона. Оно наблюдается только в случаях ее с отчетливо выраженной основной диагностической триадой: болями в животе, диареей и исхуданием. Красная кровь в кале наблюдается приблизительно у 3 % больных, впервые обратившихся за врачебной помощью (Kyle, 1972]. Было бы сверхупрощением считать, что всякое кишечное кровотечение у больного язвенным колитом или болезнью Крона есть проявление основной болезни. Эти кровотечения могут быть следствием ее осложнений, например геморроя, рака. Поэтому в каждом случае кишечного кровотечения необходимо произвести полное обследование больного.

Выделение чистой крови из заднепроходного отверстия встречается при амебиазе, бациллярной дизентерии, балантидиазе. Кишечное кровотечение особенно характерно для **амебиаза.** В большинстве случаев эта болезнь начинается

...легкая диарея, но ее особенно тяжелые случаи начинаются внезапно, с резких болей в животе, к которым присоединяется диарея с частым выделением больших количеств смешанной с кровью слизи или чистой крови. Правильный диагноз и адекватное лечение обеспечивают обычно полное выздоровление больного в течение 2–3 нед. Болезнь, не диагностированная своевременно, принимает хроническое течение, анатомической основой которого являются хронические язвы кишечника при амебомы. Клиническая картина болезни не отличается от картины язвенного колита. Частота стула может достигать 6–8 раз в сутки. Чаще отмечается отхождение сравнительно небольших количеств крови и слизи. В особо тяжелых случаях вместо каловых масс отходят кровь и слизь. Как и неспецифический язвенный колит, амебиаз протекает с чередованием периодов обострения и ремиссий.

Балантидиаз протекает с образованием язв на слизистой оболочке толстой кишки. Интенсивность заражения обычно незначительная, поэтому болезнь протекает в форме легкой или умеренно тяжелой диареи, периоды обострения которой под влиянием диетической терапии сменяются длительными ремиссиями. Стул жидкий, содержит большое количество слизи, изредка с примесью крови. Кишечных кровотечений при балантидиазе обычно не наблюдается. Болеют лица, имеющие контакт со свиньями. В Советском Союзе болезнь встречается редко.

Бациллярная дизентерия в Советском Союзе чаще всего вызывается шигеллами Флекснера и Зонне. Особенно тяжелые формы болезни наблюдаются при заражении шигеллой Шига, экзотоксин которой поражает не только слизистую оболочку кишки, но и ее нервные структуры. Тяжелая диарея протекает с отхождением крови, гноя и слизи. Стул с тенезмами и ложными позывами может быть чаще 10–12 раз в сутки. Болезнь протекает обычно с выраженной интоксикацией.

Раньше, когда в Советском Союзе еще не была ликвидирована тропическая малярия, наблюдались случаи этой инфекции, осложненные кишечным кровотечением.

Туберкулезные энтероколиты и туберкулезные язвы тонкой или толстой кишки в настоящее время встречаются значительно реже, чем в предвоенные годы. Кишечное кровотечение встречается приблизительно в 4% случаев туберкулезного энтерита. Редкость геморрагий объясняется облитерирующим эндартериитом в окружающих язву тканях. Клиническая картина туберкулеза кишечника неспецифична, и диагноз страдания на основе клинических признаков может быть поставлен только предположительно.

Исхудание и боль в животе относятся к самым частым клиническим проявлениям туберкулеза кишечника. После еды боль в животе заметно усиливается, появляется тошнота, которая нередко оканчивается рвотой. Перистальтика заметно усиливается, и примерно у половины больных после еды она становится слышной на расстоянии. Диарея встречается редко, но, появившись, она становится постоянной. В стуле часто обнаруживается слизь, но примесь крови наблюдается редко. С появлением стеатореи стул приобретает характерный резко кислый запах. Пальпация живота выявляет болезненность чаще всего в илеоцекальной области – месте излюбленной локализации туберкулезных поражений кишечника.

Кишечное содержимое проходит через воспаленный участок кишки значительно быстрее, чем через прилежащие к нему ее здоровые сегменты. При рентгенологическом исследовании это узнается по скоплению бариевой взвеси проксимальнее и дистальнее воспаленного сегмента кишки. В самом пораженном отрезке кишки из-за ее повышенной раздражимости контрастная масса не задерживается. Плохо наполненный дистальный отрезок подвздошной кишки в сочетании со скоплением бария в ее проксимальном участке и в слепой кишке относится к числу важных рентгенологических признаков терминального илеита. Одновременное поражение слепой кишки встречается, как правило, только при туберкулезном илеотифлите.

Дивертикулез толстой кишки у половины больных протекает бессимптомно. Примерно столько же больных дивертикулезом предъявляют жалобы на боль в животе, на запор, который иногда сменяется поносом. Боль возникает после еды и уменьшается после отхождения газов или после дефекации. Эта болевая форма дивертикулеза нередко сочетается с повышением тонуса толстой

кишки или с синдромом раздраженного кишечника.

Дивертикулы толстой кишки встречаются приблизительно у 8 % взрослого населения и у $^1/_3$ лиц старше 60 лет. В 3—5 % случаев дивертикулез толстой кишки осложняется массивным кровотечением. Дивертикулит (местный перитонит, возникающий вследствие перфорации дивертикула) может возникать одновременно с кровотечением или независимо от него.

Большинство дивертикулов расположено в левой половине толстой кишки, но кровотечение в 50—80 % случаев происходит из дивертикулов, расположенных в ее правой половине [Boley, *Brandt, Frank, 1981*]. *Кровоточит* обычно один дивертикул, и выяснение локализации его в толстой кишке представляет значительно большие трудности, чем установление локализации сосудистых эктазий.

Диагностическое исследование больного начинается (как и при других угрожающих жизни массивных желудочно-кишечных кровотечениях) с аспирации желудочного содержимого через тонкий зонд. Отсутствие крови в желудке указывает, что кровотечение происходит из сосуда, расположенного дистальнее связки Трейтца. После этого производят колоноскопическое или рентгенологическое исследование толстой кишки *с применением контрастной клизмы*. Если источник кровотечения не обнаруживается, прибегают к сцинтиграфии кишечника или к селективной ангиографии.

Радиофармпрепарат (например, радиоактивный альбумин человеческой сыворотки, меченный ^{131}I или ^{99m}Tc) вводят внутривенно. В месте кровотечения он выделяется с кровью в просвет кишки, где и обнаруживается на сцинтиграмме. Применяется также взвесь эритроцитов, меченных ^{51}Cr или ^{99m}Tc. Многие хирурги предпочитают производить в таких случаях селективную ангиографию. Экстравазаты контрастного вещества считаются главным ангиографическим *признаком* кровоточащего дивертикула.

Меккелев дивертикул — частая аномалия развития желудочно-кишечного тракта. Язва меккелева дивертикула развивается в тех случаях, когда в его слизистой оболочке содержатся железы, продуцирующие пепсин и соляную кислоту. Массивное кровотечение может быть одним из осложнений этой язвы. Кровотечение из меккелева дивертикула возникает обычно в детском или юношеском возрасте. Оно может быть незначительным или массивным. При умеренной скорости кровотечения кровь успевает разложиться в восходящей части ободочной кишки, приобретая черный цвет. Вслед за меленой начинает выделяться жидкая кровь со сгустками темно-вишневого цвета. При значительной скорости кровотечения выделяется алая кровь. Повторность является характерной чертой кровотечения из меккелева дивертикула.

Кишечное кровотечение при язве меккелева дивертикула может присоединяться к давно существующим диспептическому и болевому синдромам, типичным для язвенной болезни, или возникнуть среди полного здоровья внезапно. В первом случае его принимают за кровотечение при геморрое, телеангиэктазиях, язвенном колите, илеусе. Дифференциальный диагноз между указанными болезнями весьма труден. Выделяющаяся из прямой кишки кровь при язвенном колите, илеусе, дизентерии всегда имеет примесь слизи. При кровотечении из меккелева дивертикула выделяется чистая кровь. Боль в животе при кровотечениях из меккелева дивертикула может отсутствовать или появиться после кровотечения. Интенсивность ее, как правило, незначительна. В настоящее время выявление дивертикула и установление локализации кровотечения из него осуществляются посредством сцинтиграфии кишечника с техницием пертехнетатом, который накапливается в меккелевом дивертикуле. Для установления локализации кровотечения можно применять также селективную ангиографию.

Другие болезни

Кровавая рвота и дегтеобразный стул наблюдаются иногда при **геморрагическом васкулите**, который чаще всего встречается у лиц мужского пола в возрасте от 10 до 30 лет. В наиболее часто встречающемся варианте эта болезнь начинается с лихорадки и пурпуры, к которым вскоре присоединяются артралгии или артриты. Температура в начале болезни может достигать 39—40 °С. Поражение кожи проявляется в виде пурпуры или эритемы. Петехии,

...ремы и экхимозы возникают обычно ...временно. Высыпания могут на...блюдаться на любой части тела, но ча...ще всего они развиваются на нижних ...конечностях. Умеренная боль в суставах ...нижних конечностей встречается почти ...в каждом случае болезни. Полиартрит ...с резкой болью развивается редко. Боль ...в животе при этой форме геморрагиче...ского васкулита выражена обычно уме...ренно.

Значительно реже встречаются геморрагические высыпания, при которых в клинической картине болезни доминирует боль в животе вследствие кровоизлияния в подслизистую оболочку тонкой кишки. Как правило, она схваткообразная и сопровождается повторной рвотой. Клиническая картина напоминает илеус. Кровавая рвота и дегтеобразный стул появляются обычно в первые же часы после начала болезни.

Температура тела может оставаться нормальной, изредка она оказывается повышенной. Другие признаки геморрагического васкулита (поражение суставов, почек, пурпура) присоединяются к кровавой рвоте позднее, а в то время, когда врач должен принимать решение о причине кровавой рвоты, они могут отсутствовать.

Диагностические трудности заметно облегчаются при обращении особого внимания на следующие три признака. Дегтеобразный стул при массивном язвенном кровотечении или при кровотечении из расширенных вен пищевода всегда гомогенен; он состоит из крови. Дегтеобразный стул при геморрагическом васкулите состоит из крови с примесью слизи. Личный осмотр стула поможет врачу выявить эту немаловажную деталь. Кроме того, кровавая рвота и мелена при геморрагическом васкулите наблюдаются одновременно с болями в животе. Боль в животе при портальной гипертонии отсутствует, а при язвенной болезни она, как правило, исчезает сразу же после начала кровотечения. Геморрагический васкулит протекает в виде повторных атак болезни, отделенных друг от друга более или менее длительными отрезками времени полного здоровья. Расспрос больного о перенесенных в прошлом приступах пурпуры с полиартритом может заметно облегчить выявление причины наблюдающегося желудочно-кишечного кровотечения.

Поражение почек при абдоминальном синдроме встречается значительно чаще, чем при других формах геморрагического васкулита. Протеинурия и гематурия нередко встречаются при желудочно-кишечных кровотечениях, обусловленных геморрагическим васкулитом, и не характерны для массивного кровотечения, возникающего при язве, гастрите, портальной гипертонии. Анализ мочи при дифференциальном диагнозе желудочно-кишечного кровотечения имеет такое же большое значение, как и анализ крови.

Кровавая рвота и мелена изредка наблюдаются при **тромбоцитопенической пурпуре**, как идиопатической, так и приобретенной (вторичной). Различают две формы идиопатической тромбоцитопенической пурпуры – хроническую и острую. Хроническая форма болезни начинается обычно в детстве или во время полового созревания. Она характеризуется волнообразным течением с чередованием периодов обострения и ремиссии. Длительность этих периодов заметно колеблется от одного случая к другому. Число тромбоцитов в периоды обострения падает обычно ниже критического числа $60 \cdot 10^9$/л. Одновременно отмечается качественная неполноценность пластинок. Клинически это проявляется пурпурой на коже и слизистых оболочках рта, носа, кишечника и реже мочевых и половых путей, кровотечением из слизистых.

Острая форма идиопатической тромбопенической пурпуры начинается внезапно. У здорового до сих пор человека появляется лихорадка, во время которой развивается обильная пурпура на коже и слизистых оболочках. Легкие приступы болезни через несколько дней исчезают, тяжелые могут окончиться смертью или принять хроническое течение. Характерными признаками болезни являются тромбоцитопения, пурпура с кровотечением из слизистой оболочки носа, рта, кишечника, матки, влагалища, почечных лоханок, мочеточников.

Кровавая рвота развивается либо вследствие заглатывания крови, выделяющейся из верхних дыхательный путей, либо вследствие переполнения желудка кровью из сосудов его слизистой. В случаях кровотечения из сосудов тонкой кишки возникает мелена.

Выяснение причины желудочно-кишечного кровотечения в случае хрониче-

ской тромбопенической пурпуры не представляет трудностей, так как больному обычно хорошо известен диагноз его основной болезни, а обильное носовое кровотечение и пурпура кожи указывают врачу на обострение болезни. Значительно труднее поставить диагноз в острых случаях болезни. Кровоизлияния и экхимозы на коже и слизистых оболочках могут быть выражены весьма умеренно или появляются позднее, чем кровоизлияния из слизистой желудочно-кишечного тракта. Диагностической ошибки можно избежать, если в каждом случае желудочно-кишечного кровотечения целенаправленно искать признаки пурпуры и в каждом случае производить оценку свертываемости крови и счет тромбоцитов.

Расспрашивая больного о его жизни и здоровье, необходимо обратить особое внимание не только на появление пурпуры в прошлом, но и на возможную связь настоящего и прошлых обострений ее с приемами лекарств. Выраженная тромбоцитопеническая пурпура развивается с особым постоянством во время лечения хинином, хинидином, сульфаниламидными препаратами, барбитуратами, препаратами золота, мышьяка. В основе кровавой рвоты и мелены при лейкозах чаще всего лежит симптоматическая тромбоцитопеническая пурпура. Кровавая рвота и мелена легко диагностируются у больных гемофилией, уремией, лимфогранулематозом, так как они наблюдаются только в выраженных случаях этих болезней и являются их поздними осложнениями.

Приложение X – 1

Причины желудочно-кишечных кровотечений

1. Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.
   Хроническая язва.
   Острые эрозии и язвы.
   Острый гастрит и дуоденит.
   Опухоли.
   Ущемленная грыжа диафрагмы.
2. Болезни пищевода.
   Рак.
   Пептическая язва.
   Пептический эзофагит.
   Разрыв (синдром Маллори – Вейсса).
   Варикозное расширение вен.
3. Болезни кишечника.
   Сосудистые эктазии.
   Дивертикулез и язва меккелева дивертикула.
   Хронический язвенный энтерит.
   Туберкулезный илеотифлит.
   Болезнь Крона.
   Неспецифический язвенный колит.
   Протозойный колит.
   Бактериальный колит.
   Геморрой.
   Доброкачественные опухоли.
   Злокачественные опухоли.
4. Другие болезни.
   Геморрагический васкулит.
   Тромбоцитопеническая пурпура.
   Тромбоз брыжеечных артерий.
   Телеангиэктазия.
   Синдром гемобилии.
   Цинга.
   Pseudoxanthoma elastica.

Глава XI
ЗАПОР

Замедление пассажа кишечного содержимого вдоль толстой кишки проявляется более редкими, чем у здорового человека, и нерегулярными дефекациями обычно небольшого объема. Кал становится более твердым и выделяется только после сильного натуживания. После дефекации нередко остается ощущение неполного опорожнения прямой кишки. Все перечисленные симптомы одновременно наблюдаются не в каждом случае запора, но ни один из них, взятый изолированно, не дает основания поставить диагноз этого синдрома.

Исследование значительных контингентов здоровых лиц различных профессий выявило, что опорожнение кишечника более чем у половины из них происходит 1 раз в сутки. Несколько реже встречается дефекация 2 раза в сутки и 3 раза в двое суток. Дефекация реже одного раза в сутки наблюдается всего лишь у 5–9 % здоровых людей молодого и среднего возраста. Случаи даже весьма редкой дефекации вполне совместимы с хорошим здоровьем. Жалобы больного на запор и чувство неполного опорожнения прямой кишки во время дефекации всегда должны быть проверены врачом посредством пальцевого исследования прямой кишки, так как указанное ощущение может быть обусловлено нерезко выраженным выпадением слизистой оболочки обычно передней части прямой кишки в заднепроходное отверстие или заболеванием мышц промежности.

Задерживаясь в прямой кишке, каловые массы постепенно уплотняются и при прохождении через анальный канал нередко вызывают его повреждения. Геморрой, трещины заднего прохода, язвы, ануситы относятся к числу частых осложнений запора. В некоторых случаях запоры сопровождаются образованием копролитов в прямой или ободочной кишке. Давление их на стенку кишки может привести к образованию язв, прободение которых сопровождается перитонитом. Механическое раздражение кишечной стенки нередко сопровождается рефлекторными болями в крестце, ягодицах, на задней поверхности бедер и в области тазобедренных суставов. Иногда развиваются тахикардия и головокружение, которые проходят после дефекации.

Больные, страдающие запором, нередко предъявляют жалобы на повышенную утомляемость, плохой вкус во рту, тошноту, понижение аппетита. Язык у них часто обложен, а живот вздут. Болезненный желтоватый с коричневым оттенком цвет кожи нередко наблюдается при хроническом запоре. Спустя несколько месяцев после устранения запора цвет лица становится нормальным. Умеренно выраженная анемия и признаки дефицита витаминов часто наблюдаются у больных запорами. Возникновение их связывают с нарушениями всасываемости пищевых веществ под влиянием слабительных средств, обычно применяемых в подобных случаях.

Предложены различные классификации запоров. В России особенно популярными являются классификации В.Н. Смотрова (1934), М.И. Певзнера (1940), И.Ф. Лорие (1957), А.Г. Гукасяна (1959). К сожалению, все эти классификации чрезвычайно далеки как от современных знаний физиологии толстой кишки, так и от нужд дифференциальной диагностики синдрома. При-

меняемая нами классификация запора (см. приложение XI–I) разработана с учетом требований прежде всего дифференциального диагноза внутренних болезней.

Констипация чаще всего встречается в домах престарелых, но многие их обитатели не предъявляют никаких жалоб. Это тем более странно, что время прохождения радиоактивных капсул через желудочно-кишечный тракт у обитателей этих домов с сохранившейся еще физической активностью замедлено до 3 суток, а у стариков, находящихся из-за физической немощи на постельном режиме, оно замедлено до 1–2 недель. Очевидно, частота действия кишечника, взятая сама по себе, не может считаться критерием достаточным для диагностики констипации.

После обсуждения проблемы на европейских гастроэнтерологических неделях были приняты «Римские диагностические критерии» констипации. Согласно этим рекомендациям, диагноз констипации может быть поставлен, *если у больного* наблюдается не менее двух из четырех следующих симптомов.

1. Необходимость выраженного натуживания во время дефекации.
2. Ощущение неполного опорожнения кишечника после дефекации.
3. Выделение твердого и сухого стула или стула, имеющего вид «овечьих орешков».
4. В течение недели наблюдается менее 3 дефекаций.

Истинная распространенность запоров среди населения остается неизвестной, так как больному морально легче пойти в ближайшую аптеку и купить там слабительное, чем рассказывать детально, как протекает у него акт дефекации.

Более точное представление о частоте запоров можно составить по количеству проданных слабительных средств. Население Соединенных Штатов Америки тратит на покупку слабительных 225 млн долларов ежегодно. В 1990 г. 60 млн жителей Западной Германии истратили на покупку слабительных 135 млн марок. По данным эпидемиологических исследований, на постоянные или иногда возникающие запоры жалуются 25 % мужчин и 50 % женщин.

С возрастом потребление слабительных увеличивается. Половина всего населения старше 65 лет регулярно пользуется слабительными.

Принято считать, хотя это и не доказано, что главной причиной широкого распространения запоров в современном обществе является малое содержание грубой клетчатки в диете. Объем кишечного содержимого часто оказывается недостаточным для выработки устойчивого ответа толстой кишки на прием пищи (Филлипс, 1989).

Перистальтический рефлекс начинается в двенадцатиперстной кишке под влиянием растяжения ее содержимым, поступающим из желудка. Спустя 5–6 ч после поступления химуса в двенадцатиперстную кишку он оказывается в слепой кишке. Спустя еще 12 ч значительно обезвоженный химус поступает в сигмовидную кишку, а затем в прямую кишку, из которой примерно через 5–6 ч остатки принятой пищи в виде каловых масс эвакуируются из организма.

Толстая кишка способна как перемещать, так и задерживать перемещение своего содержимого в каудальном направлении. Время прохождения пищи через желудок и тонкую кишку измеряется часами, а время ее пребывания в толстой кишке исчисляется днями. Первая задержка пищи происходит в слепой кишке и в восходящей части толстой кишки. Содержимое этих отделов кишки продвигается со средней скоростью 1 см/ч. Здесь происходит всасывание жидкой фракции химуса. Более медленное продвижение химуса через этот отдел иногда приводит к возникновению констипации, клиническая картина и методы лечения которой описаны в разделе «Проксимальная констипация».

Вторая задержка продвижения содержимого толстой кишки в каудальном направлении происходит в прямой кишке. Стенка ее хорошо адаптирована к растяжению, под влиянием которого возникает «позыв к дефекации». Нарушение двигательной функции прямой кишки и состояния ее рецепторов является причиной возникновения большинства запоров, которые встречаются в практике врача.

Предполагается, что интерстициальные клетки Рамона и Кахаля являют-

ся «водителями ритма» перистальтических движений толстой кишки. Расположены они в средней части поперечноободочной кишки. Перистальтические рефлексы кишечника начинаются с растяжения стенки кишечника, под влиянием которого происходит возбуждение интерстициальных клеток Рамона и Кахаля. Они являются водителями перистальтических сокращений кишечника. Возбуждение с клеток Рамона и Кахаля передается на сенсорные нейроны клеток Догеля II типа. Их нейротрансмиттер (субстанция *P*) передает возбуждение вставочным нейронам (клеткам Догеля I типа), нейротрансмиттером которых является ацетилхолин. Со вставочного холинергического нейрона возбуждение передается на моторный нейрон, нейротрансмиттером которого в каудальном направлении является окись азота, а ее котрансмиттерами – вазоактивный интерстициальный пептид и аденозинтрифосфат. Под их влиянием происходит ингибиция тонуса гладких мышц каудальнее места их возбуждения и передвижение содержимого кишки в том же направлении.

В толстой кишке различают 2 типа перистальтики – непропульсивную и пропульсивную. Непропульсивный тип представляет собой локальные сокращения, наблюдающиеся в одной, а иногда одновременно в 2–3 гаустрах. Эти сокращения способствуют перемешиванию содержимого кишки и незначительному перемещению его и в проксимальном, и в дистальном направлениях. Пропульсивный тип – это в основном эвакуаторные сокращения. Они начинаются с кратковременного исчезновения гаустраций, которые вновь появляются, как только волна сокращения оказывается дистальнее их. Массивная эвакуация содержимого начинается с поперечной ободочной кишки.

В течение дня генерализованный ответ толстой кишки наблюдается 2–3 раза. Первый раз он возникает под влиянием утреннего приема пищи и продолжается в течение 30 мин. Когда перистальтическая волна сокращения продольной и расслабления циркулярной мышц достигает сигмовидной кишки, ее содержимое проталкивается в прямую кишку, растяжение которой воспринимается сознанием как позыв к дефекации. Если позыв подавляется, он через несколько минут исчезает. Каловые массы остаются в прямой кишке. Она оказывается несколько расширенной. Ее барорецепторы адаптируются к новому более высокому давлению кала в ее просвете.

Следующий позыв к дефекации возникает только после повторного растяжения кишки новой порцией кала. Повторное игнорирование позыва к дефекации сопровождается новым повышением порога чувствительности рецепторов прямой кишки. Они адаптируются к более высокому давлению. Следующий позыв возникает только в ответ на еще более высокое давление, т. е. только на более сильное растяжение прямой кишки. Повторное игнорирование позывов к дефекации сопровождается постепенным ослаблением гастроколического рефлекса и признается одной из причин возникновения констипации.

В пожилом и старческом возрасте к этому следует прибавить действие возрастных и социальных факторов. Наиболее важными из них являются: понижение физической активности, возрастные изменения функционального состояния желудочно-кишечного тракта, изменение диеты, сопутствующие болезни, для терапии которых необходимо регулярно принимать лекарственные средства. Многие из них ингибируют двигательную функцию кишечника, затрудняя этим эффективность терапии запора.

В старческом возрасте заметно изменяется бактериальная флора желудочно-кишечного тракта. В толстой кишке увеличивается содержание анаэробов и уменьшается содержание лактобактерий. Ослабление мышц прямой кишки сопровождается понижением ее чувствительности к степени наполнения каловыми массами. Позывы к дефекации возникают у старых людей только после большего, чем у молодых, скопления каловых масс в прямой кишке. Указанные изменения становятся причиной ослабления дефекационного рефлекса, а ослабление мышц таза нередко становится причиной неполного опорожнения прямой кишки во время дефекации.

Возникновению констипации способствует и характерное для старости изменение питания. Из-за быстрой утомляемости жевательных мышц и не всегда хорошего состояния зубов старик предпочитает питаться кашами, картофельным пюре, в которых содержится недостаточное количество диетической клетчатки, так необходимой для нормальной функции толстой кишки. Способствует возникновению запоров и недостаточное потребление жидкости стариками.

Лица пожилого и старческого возраста нередко страдают хроническими болезнями, которые протекают с ослаблением двигательной функции желудочно-кишечного тракта, а также болезнями, по поводу которых они вынуждены регулярно принимать лекарственные средства. Многие из этих лекарств сами по себе способствуют возникновению констипации.

Наблюдениями за больными с нормально функционирующей илеостомой установлено, что в слепую кишку ежедневно поступает около 0,5 л жидкого химуса, в котором содержится приблизительно 60 мЕq натрия и 5 мЕq калия. В стуле здорового человека объемом в 100 мл содержится 5 мЕq натрия и 10 мЕq калия. Таким образом, толстая кишка ежедневно абсорбирует 400 мЕq натрия и экскретирует 5 мЕq калия. Кроме того, она всасывает хлориды и экскретирует бикарбонат. Хотя основное количество воды и электролитов всасывается в проксимальных отделах толстой кишки, но трансмембранный обмен электролитов продолжается и в ее дистальных отделах.

Кишечное содержимое при запоре длительно задерживается в сигмовидной кишке и в ампулле прямой кишки. Под влиянием продолжающегося всасывания воды и электролитов кишечное содержимое этих отделов толстой кишки обезвоживается и постепенно становится чрезмерно твердым и сухим. Следует отметить, что запоры – это не только плохое настроение из-за метеоризма или постоянных, хотя и нерезко выраженных болей в животе. Упорные запоры в старческом возрасте прокладывают дорогу геморрою, анальной трещине, дивертикулезу, недержанию мочи и другим болезням. Нередко они приводят к образованию копролитов, которые осложняются недержанием мочи и кала, к кишечным кровотечениям.

Профилактика и успешная терапия запоров является одним из условий сохранения здоровья в старости.

Идиопатическая констипация

Простой запор

Дефекация у здорового человека, находящегося на мясорастительной диете, становится редкой, а на растительной диете – учащается до 2–3 раз в сутки. Дефекация у больного простым запором, находящегося на той же диете, совершается нерегулярно и заметно реже, чем у здорового: каловые массы более тверды, чем у здорового, выделение их затруднено и нередко сопровождается болью. Толстая кишка сохраняет нормальные размеры. Общее состояние больного остается удовлетворительным, и у него не удается обнаружить признаков какой-либо органической болезни.

Широкое распространение простого запора в современном обществе можно объяснить действием трех главных причин: бесшлаковой диетой, недостаточной физической активностью и подавлением рефлексов на дефекацию.

Влияние физической активности на моторную функцию желудочно-кишечного тракта хорошо иллюстрируется наблюдениями, в которых установлено, что пассаж пищевого тест-вещества заметно ускоряется, если больной сразу же после его приема совершит прогулку, и становится медленным, если этот же больной после приема пищи лежит в постели или спокойно сидит в кресле.

Диета современного человека состоит в основном из рафинированных продуктов. Она слишком нежная и содержит слишком малое количество неперевариимой клетчатки. Огромная роль этого фактора в происхождении запоров давно подчеркивалась В.Н. Смотровым (1934) и другими отечественными клиницистами. Роль алиментарного фактора в происхождении простого

запора становится очевидной из следующего сравнения. Диета, состоящая в основном из маиса, приводит к двум или трем дефекациям ежедневно. При искусственной химической диете для астронавтов, составленной целиком из водорастворимых компонентов, дефекация происходит один раз в 5–7 суток. Роль диетического фактора в возникновении запора особенно велика у лиц пожилого и старческого возраста, которые из-за плохого состояния зубов предпочитают употреблять «протертую» пищу без растительной клетчатки.

Возникновению запора способствует и недостаточный прием жидкости. Роль этого фактора нетрудно заметить на молодых солдатах и туристах, которые после усиленного потения при изнурительных переходах, совершенных в жаркую погоду, часто в течение некоторого времени страдают запорами. А.Г. Гукасян (1959) обратил особое внимание на связь простого запора с подавлением условных рефлексов на дефекацию. В одних случаях это происходит под влиянием субъективных факторов, в других – под влиянием окружающей среды. Нередко обе эти причины действуют одновременно. Например, позднее вставание с постели приводит к тому, что дети и взрослые вынуждены уходить в школу или на работу сразу же после завтрака. Активность гастроколического рефлекса в подобных случаях не сопровождается актом дефекации. Каловые массы поступают в прямую кишку и остаются в ней, поддерживая ее в растянутом состоянии в течение длительного времени. Повторное игнорирование позывов к дефекации приводит к тому, что рецепторы прямой кишки перестают реагировать на обычные стимулы. Возбуждение их, а следовательно, и позывы на дефекацию происходят только под влиянием более высокого, чем в норме внутрикишечного давления. Перистальтические волны обычной пропульсивной силы могут уже не вызывать позывы на дефекацию или начать акт дефекации. Нарушение нормальной двигательной деятельности толстой кишки способствует развитию колоностаза.

Произвольное подавление позывов на дефекацию постоянно встречается при некоторых профессиях, например: у часовых, регулировщиков уличного движения, у путешественников, у школьников, которые нередко стесняются отпроситься с урока.

Суммируя вышеизложенное, можно сказать, что основными причинами простого колоностаза являются несоблюдение гигиены питания, недостаточная физическая активность, подавление активности рефлекторных механизмов, осуществляющих акт дефекации. Диагноз простого запора может быть поставлен только у больных с нормальным размером толстой кишки. Оценивая диагностическое значение последнего критерия, необходимо учитывать, что расширение толстой кишки исключает диагноз простого запора, тогда как нормальный ее размер только не противоречит этому диагнозу, не доказывая его.

Гастропарез

Термином «гастропарез» обозначается клинический синдром хронического дискомфорта в эпигастральной области, обусловленного вздутием живота, чувством раннего насыщения, тошнотой, которая нередко заканчивается рвотой. Боль и рвота возникают обычно после приема пищи. В более тяжелых случаях синдрома со временем развивается потеря массы тела.

Гастропарез относится к группе функциональных расстройств желудочно-кишечного тракта. В основе его лежит нарушение эвакуаторной функции желудка. Аномалий анатомической структуры в стенках желудка не обнаруживается. Диагноз гастропареза может быть поставлен только после исключения органической болезни желудка по результатам его рентгенологического и гастроскопического исследования.

Гастропарез необходимо отличать от таких же функциональных расстройств желудочно-кишечного тракта, как диспепсический синдром и синдром раздраженного кишечника. Отрыжка, быстрое насыщение, вздутие живота и боли в животе после приема пищи часто встречаются и при синдроме диспепсии, но при синдроме диспепсии не наблюдается повторных рвот и выраженной потери массы тела. При синдроме раз-

драженного кишечника могут наблюдаться почти все нарушения желудочно-кишечного тракта, но в клинической картине болезни чаще всего доминируют боли в нижней части живота. Боли заметно облегчаются или даже исчезают после действия кишечника. Указанные синдромы нетрудно отличить от гастропареза на основании анализа их клинических проявлений.

Гастропарез чаще всего встречается у больных пожилого и старческого возраста, длительно болеющих сахарным диабетом и коллагенозами. Консистентная пища покидает желудок у страдающих гастропарезом почти в два раза медленнее, чем у здоровых [Malagelada, 1992]. Взвесь бария особенно длительно задерживается в обычно атонической луковице двенадцатиперстной кишки. Вегетативная нейропатия, возможно, является одной из причин нарушения моторной функции желудка и кишечника у диабетиков. Косвенно на это указывает большая частота гастропареза у лиц, длительно болеющих сахарным диабетом.

Длительный стаз пищи в желудке и тонкой кишке, возможно, является одной из причин тошноты, рвоты, констипации и других аноректальных нарушений, наблюдающихся при сахарном диабете. По мнению Horwitz (1992), причина нарушений, скорее всего, кроется в необратимых изменениях вегетативной нервной системы и в недостаточном контроле уровня гликемии больными диабетом. Возможно, этим и объясняется часто недостаточная эффективность гастрокинетических средств в борьбе с клиническими проявлениями гастропареза.

Лечение больных гастропарезом начинается с назначения жидкой диеты, *которую рекомендуется* принимать малыми порциями. Ограничивается содержание жиров в диете, так как они ингибируют моторику желудочно-кишечного тракта. Частые рвоты могут привести к гипокалиемии, ранним клиническим признаком которой является слабость проксимальных мышц конечностей. Борьба с этим нарушением проводится назначением калийсберегающих и противорвотных лекарственных средств.

Когда перечисленные меры оказываются недостаточными, прибегают к прокинетическим средствам. Недавно удалось выяснить, что известный антибиотик эритромицин является стимулятором *рецепторов кишечного нейропептида* мотилина, который секретируется энтерохромафинными клетками проксимального отдела тонкой кишки. Рецепторы мотилина расположены у человека на мембране гладкомышечных клеток антрального отдела желудка и верхней части двенадцатиперстной кишки. В наблюдениях на больных с диабетическим гастропарезом и рефлюкс-эзофагитом установлена способность эритромицина облегчать изжогу, повышать амплитуду сокращений мышц антрального отдела желудка и скорость эвакуации из желудка консистентной и жидкой пищи.

Оказалось также, что при местном применении эритромицин неэффективен, и его следует назначать внутривенно. Многие практически важные вопросы его применения требуют более детального изучения. В частности, обнаружено, что эритромицин может применяться только кратковременно. На второй неделе терапии его следует отменять из-за появления дисбактериоза и диареи с угрозой развития псевдомембранозного колита.

Более эффективными препаратами оказались блокаторы центральных дофаминовых рецепторов метаклопрамид и домперидол. Первый из них легко проникает через гематоэнцефалический барьер и при длительном применении может вызвать лекарственно обусловленный паркинсонизм. Его можно рекомендовать для кратковременного применения, например при гастропарезе, возникающем иногда после хирургических операций на желудочно-кишечном тракте.

Слабым прокинетическим действием обладает и домперидол. Его преимущество заключается в том, что он не вызывает экстрапирамидных расстройств, так как не способен проникать через гематоэнцефалический барьер. Применяют его главным образом для борьбы со вздутием живота, с икотой и чувством раннего насыщения. Указанных недостатков лишены новые прокинетические средства цизаприд и дебридат.

Моторная функция кишечника контролируется ауэрбаховым сплетением.

Нейротрансмиттером в нейронах этого сплетения является серотонин. Выяснение его точной роли в процессах возбуждения и возбуждения кишечной стенки оставалось недостаточно определенным из-за способности его рецепторов по-разному взаимодействовать с различными соединениями. Недавно открыта новая серотонинергическая система рецепторов (5-HT_4), которая является медиатором стимулирующих эффектов на кишку. Предполагается, что прокинетическое действие цизаприда и других бензамидов обусловлено их стимулирующим действием на 5-HT_4 рецепторную систему. Они облегчают секрецию ацетилхолина во вставочных нейронах кишечного перистальтического рефлекса. Цизаприд хорошо переносится всеми больными и рекомендуется для лечения больных гастропарезом, как остро возникшим, так и хроническим. В дозе 10–20 мг он ускоряет эвакуацию содержимого желудка в двенадцатиперстную кишку.

Хроническая идиопатическая констипация

Встречается сравнительно нечасто. Начинается обычно во время полового созревания и сохраняется в течение всей жизни. Болеют почти исключительно женщины. Этот вид констипации диагностируется по длительной задержке бария или радиоактивных капсул преимущественно в правых отделах ободочной кишки. Инертность правых отделов толстой кишки всегда сочетается с нарушением перистальтики ее левых отделов. Количество перистальтических волн в нисходящей и сигмовидной кишках увеличивается, но часто они оказываются непропульсивными и не сопровождаются передвижением пищевых масс в каудальном направлении. Нередко у этих больных наблюдается и нарушение моторной функции тонкой кишки, которое диагностируется по замедлению продвижения бария или радиоактивных капсул на участке рот – слепая кишка.

Причина нарушений остается неизвестной. Попытки объяснить замедленный транзит кишечного содержимого нарушениями функции ауэрбахова сплетения оказались недостаточно убедительными. Одни авторы сообщают об увеличении количества ганглиозных клеток этого сплетения в стенке резецированной толстой кишки больных хронической идиопатической констипацией. Количество их по данным других исследователей не уменьшено, а наоборот, увеличено. Неоднозначными оказались и данные о содержании кишечных нейропептидов в стенке толстой кишки.

В последние годы обнаружена зависимость сократительной функции гладких мышц желудка и кишечника от окиси азота. Данные о содержании синтазы окиси азота в мышечных слоях толстой кишки отсутствуют. Причина замедления транзита кишечного содержимого по толстой и тонкой кишкам остается неизвестной, и за синдромом сохраняется его старое название хроническая идиопатическая констипация.

Длительная задержка каловых масс в толстой кишке сопровождается болями в животе, растяжением сигмовидной и прямой кишок, чрезмерным уплотнением их содержимого. Повышенное давление каловых масс на стенки сигмовидной и прямой кишки приводит к перестройке функции их рецепторов и, как и при констипациях известной этиологии, к нарушению функции мышц тазового дна. Давление растянутой прямой кишки на стенку мочевого пузыря считается одной из причин трудностей мочеиспускания, наблюдающихся у женщин с хроническими запорами. Упорные запоры нередко возникают и почти всегда становятся более тяжелыми после гистерэктомии. Причина этого остается неизвестной.

Лечение хронического идиопатического запора ставит врача перед весьма трудными и ответственными проблемами. В первые годы болезни достаточно эффективными являются микроклизмы с облепиховым маслом и прокинетические средства. С увеличением возраста больных запоры становятся все более тяжелыми. В пожилом возрасте прокинетические слабительные оказываются неэффективными, и больные все чаще вынуждены прибегать к применению очистительных клизм или к сочетанию их с магнитным бужем или с масляными микроклизмами, к применению препаратов

сенны. В этом периоде болезни курс подводных промываний толстой кишки может на длительное время восстановить ее чувствительность к естественным раздражителям и к слабительным, среди которых сенна является наиболее эффективной.

Сенна входит к группу растительных слабительных. После приема внутрь она в неизмененном виде поступает в толстую кишку, где и расщепляется под влиянием бактериальной флоры. Продукты ее расщепления оказывают стимулирующее действие на мышцы толстой кишки и на железы ее слизистой, продуцирующие слизь и хлор. Таким образом, сенна оказывает на кишку сочетанное действие масляного и прокинетического слабительного. Под влиянием слизи происходит разжижение каловых масс. Усиливая перистальтику толстой кишки, сенна способствует передвижению ее содержимого в каудальном направлении. Из-за неблагоприятного действия на электролитный баланс сенной все же не рекомендуется пользоваться ежедневно и в течение длительного времени. Желательно чередовать ее применение с назначением очистительных клизм и с повторными курсами подводного промывания толстой кишки.

Изредка к сенне может возникнуть пристрастие. Ее аддикты рассматривают ежедневный жидкий стул совершенно необходимым событием своей жизни. Злоупотребление большими, *вызывающими жидкий стул дозами* сенны приводит к апатии, крайней слабости, жажде, болям в животе. Больные, обычно это женщины, страдающие нервной анорексией, быстро худеют. Слизистая их толстой кишки становится черной. Толстая кишка расширяется, теряет гаустрацию. Она отличается от мегаколона тем, что на ней кое-где видны сужения, напоминающие стриктуры, которые могут медленно появляться то в одном, то в другом ее участке. Когда в процесс вовлекается тонкая кишка, появляется стеаторея, гипокалиемия, повышение остаточного азота в крови.

Со временем всасывание воды в толстой кишке прекращается, и желательная диарея становится постоянной. В более легких случаях больную переводят в психиатрическую клинику, в более тяжелых – в хирургическую для колонэктомии. Пристрастие к слабительным встречается крайне редко. Ситуация, возникающая изредка при применении сенны, напоминает ситуацию, которая часто наблюдается при применении морфина при терапии болевого синдрома. Умышленное злоупотребление сенной психическими больными не может препятствовать ее применению по показаниям. При безуспешности консервативных методов терапии прибегают к хирургическим методам терапии, результаты которых заранее предсказать невозможно.

Синдром раздраженного кишечника

Давно установлено, что желудочно-кишечный тракт человека чутко реагирует на изменения окружающей среды. Не всегда это сопровождается появлением клинически выраженных симптомов, но даже здоровые лица в критических обстоятельствах жизни замечают изменения в деятельности кишечника. Больные синдромом раздраженного кишечника отличаются от здоровых только нарушенной адаптацией желудочно-кишечного тракта к неблагоприятным воздействиям окружающей среды.

Синдром раздраженного кишечника представляет собой образец чистого *функционального заболевания*. Клинические проявления его обычно возникают в связи с эмоциональными конфликтами больного. Диагноз его может быть поставлен только после исключения всех сходных с ним органических болезней желудочно-кишечного тракта. Синдром раздраженного кишечника чаще всего встречается у женщин молодого и среднего возраста. К сожалению, не защищена от этой болезни и старость.

В основе синдрома раздраженной кишки лежит нарушение двигательной функции желудочно-кишечного тракта. Нередко у больных синдромом регистрируется нарушение перистальтики пищевода, ослабление нижнего пищеводного сфинктера. Эвакуация пищи из желудка тоже часто оказывается замедленной. Указанные нарушения

объясняют причины жалоб больных на тошноту, отрыжку, чувство быстрого насыщения и другие проявления диспепсического синдрома.

По данным рентгенологического исследования, сегментарная перистальтика толстой кишки при синдроме раздраженного кишечника настолько снижена, что просвет ее на отдельных участках иногда становится едва заметным. Спастические сокращения кишки воспринимаются как боли, которые сочетаются изредка с приступами диареи, но чаще с констипацией или с чередованием констипации с диареей.

В периоды эмоционального напряжения появляется сдавливающая или коликообразная боль в животе. Обычно она локализуется вокруг пупка или в левой подвздошной области. Интенсивность боли варьирует от легкой или умеренной до нестерпимой, которая заставляет больного прибегать к врачебной помощи. Боль усиливается от приема пищи, холодной жидкости и ослабевает или даже исчезает после клизмы, дефекации или отхождения газов. Продолжительность болевого приступа варьирует от нескольких часов до суток. У больных с высоко расположенным селезеночным изгибом толстой кишки боль иррадиирует в левое плечо и в предсердную область. В связи с этим у больных пожилого и старческого возраста возникает необходимость отличать ее от болей при стенокардии и инфаркте миокарда.

Во время болевого приступа появляется выраженное вздутие живота и обильное отхождение газов. Аэрофагия иногда бывает выражена так сильно, что заметное вздутие живота появляется спустя 15–20 мин после начала болевого приступа. Частые неотложные позывы к дефекации заканчиваются выделением небольшого количества кала, имеющего вид овечьих орешков или кашицеобразного кала, или одной слизи. После дефекации боль в животе уменьшается, но остается ощущение неполного опорожнения прямой кишки. Повторные позывы к дефекации часто оказываются ложными или заканчиваются выделением небольшого количества слизи.

Повышенная возбудимость толстой кишки на раздражение ее пищей сохраняется и между обострениями болезни. В связи с этим возникает необходимость подбирать каждому больному его индивидуальную диету. Диагностическое значение этого признака невелико, так как он постоянно встречается при многих органических болезнях толстой кишки, например при неспецифическом язвенном колите.

Характерным признаком синдрома раздраженной кишки является сочетание кишечных проявлений болезни с внекишечными. Нередко внекишечные нарушения выражены так ярко, что вынуждают больных обращаться к урологам по поводу поллакиурии, императивных позывов к мочеиспусканию, даже с жалобами на боли в пояснице и в бедрах. Женщины с синдромом раздраженной кишки часто обращаются к гинекологу по поводу сексуальных дисфункций. Примерно половина из них прибегает к помощи психотерапевтов. Возможно, что их психологическая лабильность возникла из-за хронических и часто рецидивирующих болей в животе.

Из-за отсутствия положительных критериев болезни врач вынужден ежегодно производить все доступные ему диагностические исследования и повторно консультировать больного с различными специалистами, чтобы исключить какое-либо органическое заболевание желудочно-кишечного тракта. Предположительный диагноз синдрома раздраженного кишечника ставится на основании анамнеза и более или менее длительного наблюдения за течением болезни. Окончательный диагноз может быть поставлен только после исключения всех органических болезней, протекающих с симптомами, напоминающими кишечные и внекишечные проявления синдрома раздраженного кишечника.

По заключению нескольких гастроэнтерологических конгрессов последнего времени, только этот план обследования больного исключает возможность диагностической ошибки.

Единые лечебные рекомендации больным синдромом раздраженного кишечника не выработаны. В странах Европы больным предпочитают назначать транквилизаторы. В Англии и в Соединенных Штатах рекомендуется симптоматическое лечение. Reyntjens и соавт. (1992) сообщили о хорошем результате применения цизаприда при синдро-

ме раздраженной кишки, протекающем с преобладанием констипации, и о неэффективности его при этом синдроме, протекающем с диареей.

Идиопатический мегаколон

Гигантизм толстой кишки (мегаколон) чаще всего бывает одним из признаков какой-либо другой болезни. Когда причина увеличения диаметра толстой кишки остается неизвестной, мегаколон называется идиопатическим. По какой бы причине ни возник мегаколон, он в подавляющем большинстве случаев (94 %) ассоциируется с запорами. Гигантизм толстой кишки следует подозревать у всякого больного, который сообщает, что действие его кишечника осуществляется через одну, две или даже три недели.

Вторым характерным симптомом гигантизма толстой кишки являются боли в животе. В большинстве случаев больной часто затрудняется в определении локализации болей, но отмечает, что они тем интенсивнее, чем более длительна задержка стула. При пальпации живота удается обнаружить обычно безболезненную сигмовидную кишку, наполненную плотными массами. Вздутие живота наблюдается нечасто. При беседе с больными удается выяснить, что действие кишечника у всех происходит необычайно редко и что у них отсутствуют позывы к дефекации.

Упорные запоры могут появиться в любом возрасте. В большинстве случаев они оказываются одним из симптомов, сопутствующих диффузным заболеваниям соединительной ткани (склеродермия, дерматомиозит и др.), болезням нервной системы (паркинсонизм, множественный склероз и др.), психиатрическим болезням (шизофрения), некоторым эндокринным заболеваниям (микседема). Причиной упорных запоров в пожилом и старческом возрасте иногда оказываются болезни, которые препятствуют опорожнению прямой кишки из-за сильных болевых ощущений во время акта дефекации (анальная трещина и др.), либо из-за стенозов ее просвета (радиационные колиты, опущение промежности и др.). В некоторых случаях причиной упорных запоров оказывается злоупотребление слабительными средствами.

Кроме перечисленных болезней, течение которых осложняется упорными запорами, изредка встречаются больные, у которых причина возникновения гигантской толстой кишки остается неизвестной. У больных В.Д. Федорова и Г.И. Воробьева (1986) мегаколон впервые обнаруживался в возрасте 25–69 лет. Заболевание начиналось незаметно с появления умеренных запоров, с которыми больные легко справлялись с помощью диеты и нерегулярного приема слабительных. При тщательном обследовании в Институте проктологии РАМН у них не удалось обнаружить никаких сопутствующих болезней.

Процесс поиска причин хронического расширения толстой кишки иногда продолжается в течение нескольких лет. При его безуспешности мегаколон считают идиопатическим. Клиническое течение его не отличается от течения вторичного (симптоматического) мегаколона. Первоначально умеренные запоры постепенно становятся более упорными. Появляются боли в животе, повышенная утомляемость, понижение аппетита, похудание. Частое применение слабительных приводит к появлению дефицита витаминов. Цвет лица становится желтоватым с коричневым оттенком.

Диагноз идиопатического расширения толстой кишки становится убедительным, когда удается сочетать отрицательные результаты поиска всех известных причин хронической констипации с наличием у больного характерных положительных симптомов этой болезни. Наиболее важными положительными симптомами идиопатического расширения толстой кишки считаются: появление запоров в позднем возрасте, обычно тотальное расширение всей толстой кишки, обнаружение твердых каловых масс в прямой кишке и длительное сохранение функции сфинктеров прямой кишки.

Констипация при идиопатическом мегаколоне появляется постепенно и в позднем возрасте. Начало запоров в среднем или даже в пожилом возрасте отличает идиопатический мегаколон от аганглионоза толстой кишки, при котором запоры начинаются в детстве. Начало запоров в пожилом возрасте

носится к числу самых характерных симптомов рака толстой кишки. При идиопатическом мегаколоне расширенными оказываются вся прямая кишка, прямая и сигмовидная или вся толстая кишка. Запоры при раке толстой кишки возникают вследствие сужения одного сегмента толстой кишки и такого же сегментарного расширения ее проксимальнее места сужения. Диагностические сомнения если и возникают, то они обычно рассеиваются после исследования больного с применением контрастной клизмы.

В течение длительного времени тонус сфинктера прямой кишки у больных идиопатическим мегаколоном остается нормальным, а прямая кишка оказывается наполненной плотными каловыми массами. При аганглионозе толстой кишки ампулла прямой кишки оказывается пустой. Контрастная клизма позволяет увидеть сегментарное сужение толстой кишки при ее аганглионозе, а исследование биоптата слизистой иммуногистохимическим методом позволяет правильно оценить содержание синтазы окиси азота в мышцах толстой кишки и состояние нервных клеток ее мышечного и подслизистого сплетений.

Проксимальная констипация

Каловые камни чаще всего образуются в прямой кишке. Изредка они обнаруживаются в других, в частности в правых частях толстой кишки. Правосторонняя констипация кажется маловероятной, так как содержимое слепой и восходящей части ободочной кишки здорового человека всегда жидкое. Тем не менее данные рентгенологических исследований указывают, что язвенный колит может дебютировать констипацией, и что при этой болезни в правых отделах толстой кишки каловые массы могут задерживаться на месяц и даже на более длительный срок. Вследствие всасывания жидкости в слепой и в восходящем отрезке ободочной кишки могут образовываться каловые камни, которые определяются на рентгенограммах и методом пальпации.

Достоверно не установлено, возникает ли правосторонняя констипация под влиянием рефлексов с прямой кишки или она обусловлена нарушением функции циркулярной мышцы правого отдела толстой кишки. Применение сифонных клизм для удаления копролитов из правых отделов толстой кишки часто оказывается неэффективным. Рекомендуется сначала размягчить их применением масляных клизм и только после этого эвакуировать назначением внутрь осмотических слабительных.

Симптоматическая констипация

Синдром опущения промежности

Диагноз «синдром опущения промежности» ставится в случаях, когда плоскость промежности (тазового дна) во время натуживания оказывается ниже лобково-копчиковой линии или ниже седалищных бугров. Болеют чаще многорожавшие женщины.

Затруднения дефекации являются постоянным симптомом опущения промежности. Во время натуживания происходит выпадение передней стенки прямой кишки в просвет заднепроходного канала. Выпадающая слизистая подобно пробке блокирует прохождение каловых масс через заднепроходный канал. У больного возникает чувство неполного опорожнения прямой кишки, которое вызывает новые потуги, еще более усугубляющие трудности дефекации.

Лобково-прямокишечная мышца образует мышечную петлю позади прямой кишки. У здорового угол между заднепроходным каналом и лобково-прямокишечной мышцей составляет 60–150°. Когда он становится более тупым, у больных наступает недержание кала. Таким образом, лобково-прямокишечная мышца создает как бы клапан, который замыкает просвет кишки при повышениях давления в брюшной полости.

Тазовое дно во время натуживания опускается, прямая кишка смещается вверх и кпереди. Аноректальный угол между прямой кишкой и верхней ча-

стью заднепроходного канала становится острым и подобно клапану способствует удержанию каловых масс от перехода их в заднепроходный канал. Следствием этого и является выпадение передней стенки прямой кишки в просвет заднепроходного канала во время натуживания.

Выпадение слизистой передней стенки прямой кишки может сопровождаться обильным выделением слизи. У многих женщин с опущенной промежностью наблюдается неудержание мочи в стрессовых ситуациях. Некоторые больные ощущают длительные боли в промежности. Появляются они во время сна и обычно не связаны с актом дефекации.

Тесная связь синдрома опущения промежности с натуживанием при дефекации указывает на необходимость устранения бесцельных потуг, которые могут только усилить страдание и привести к возникновению геморроя. Синдром опущения промежности может сочетаться с анальным недержанием и с неудержанием мочи в стрессовых ситуациях. Консервативные методы лечения часто оказываются неэффективными. После хирургических вмешательств часто наблюдаются рецидивы болезни.

Дивертикулез толстой кишки

Дивертикулезом называется грыжевое выпячивание слизистой и подслизистой оболочки через мышечные слои кишечной стенки. Когда у больного обнаруживаются невоспаленные дивертикулы, болезнь обозначается термином дивертикулез. Эпидемиологическими исследованиями установлено, что в возрасте до 30 лет дивертикулез встречается крайне редко, а в возрасте старше 60 лет он обнаруживается у 30–50 % обследованных.

Большинство случаев неосложненного дивертикулеза протекает бессимптомно. Примерно половина больных замечает периодическое появление как бы беспричинной констипации или диареи. Иногда ощущается незначительная боль в животе или вздутие живота, которые заметно облегчаются после дефекации. Появление боли, по-видимому, отражает усиленную сегментацию толстой кишки, возникающую в ответ на прием пищи или напитков. При физическом исследовании иногда обнаруживается наполненная калом сигмовидная кишка. Температура тела, состав белой крови оказываются нормальными. Применение бариевой клизмы с двойным контрастированием выявляет дивертикулы, а иногда и спазм какого-либо участка толстой кишки. Колоноскопическое исследование позволяет исключить другие болезни.

Иногда дивертикулез осложняется кишечным кровотечением, которое может быть как незначительным, так и массивным. Обычно оно возникает в пожилом или в старческом возрасте и продолжается несколько дней. Кровотечение из дивертикула может остановиться спонтанно. Примерно в 25 % случаев спустя несколько дней, месяцев или лет оно возникает повторно.

Микро- или макроперфорация дивертикула обычно осложняется дивертикулитом, тяжесть клинического течения которого определяется размерами экстрадивертикулярного воспаления. Доминирующими симптомами дивертикулита являются боль и лихорадка. Боль иногда ощущается в пояснице. Констипация появляется в самом начале периколита. Ее упорство указывает на прогрессирование периколита и на необходимость консультации больного с хирургом для решения вопроса о продолжении консервативного лечения *или о необходимости резекции кишечника* на операции. Еще повторим, что беспричинная смена запоров поносами является самым ранним симптомом дивертикулеза.

Рак толстой кишки

В наше время рак толстой кишки стал самой частой злокачественной опухолью человека. Особенно часто (51 %) рак толстой кишки встречается у больных пожилого и старческого возраста. Он может возникнуть в любом отделе ободочной кишки, но чаще всего (70 %) встречается в прямой и сигмовидной кишках. В 2,5–5,3 % случаев опухоль толстой кишки начинается и некоторое время протекает бессимптомно.

В симптоматический период болезни рак прямой кишки чаще всего (77,2 %) протекает с примесью крови в кале. Констипация является вторым по частоте (45,5 %) признаком рака прямой кишки. Кровотечение и констипация встречаются с одинаковой частотой при локализации опухоли в сигмовидной кишке. При локализации опухоли в более проксимальных отделах ободочной кишки констипация встречается значительно чаще, чем примесь крови в стуле.

Из представленных данных вытекает, что если у больного в пожилом и старческом возрасте появилась констипация, которой раньше у него не было, или он стал замечать примесь крови в стуле, то прежде всего следует предполагать рак ободочной кишки. Возможность другой болезни можно обсуждать только после исключения рака.

Рак прямой и сигмовидной кишки в 12,7–25,4 % случаев протекает с чередованием констипации с диареей. В.Д. Федоров (1987) указывает, что при раке прямой кишки с сопутствующим сигмоидитом может наблюдаться диарея с частыми ложными позывами на дефекацию и с выделением кала с примесью слизи и крови. Клиническая картина рака прямой кишки в подобных случаях напоминает дизентерию, за которую она иногда и принимается.

Эндофитный рост опухоли сопровождается сужением просвета кишки. Констипация становится со временем все более упорной, и нарастает угроза частичной непроходимости кишки. Появляются схваткообразные боли в животе. На этой стадии болезни в левой подвздошной области прощупывается расширенная и плотная (забитая каловыми массами, а иногда и копролитами) кишка. Пальпация ее обычно сопровождается урчанием и отхождением газов.

Лица пожилого и старческого возраста нередко длительное время страдают геморроем, дивертикулезом, запорами, опущением промежности, воспалением придатков матки. Появление резко выраженных болей и запоров они принимают обычно за обострение своих хронических болезней и продолжительное время не считают нужным обращаться к врачу. Поэтому при беседе с больным необходимо обращать внимание не на наличие у него запоров или болей в животе. Необходимо узнать: не изменился ли характер болей в животе, не стали ли запоры более упорными, чем были раньше, не стала ли кровь в кале появляться более часто, не изменился ли ее цвет, и располагается ли она на поверхности кала или стала смешиваться с ним. Только подробное обсуждение каждого симптома позволит своевременно заподозрить у больного опасную для его жизни опухоль и произвести необходимые инструментальные исследования.

Своеобразно протекает рак слепой кишки. Диарея или констипация являются самыми редкими симптомами. Они встречаются всего лишь в 16,4–18 % случаев. Анемия появляется рано и к моменту установления диагноза обнаруживается у $^3/_4$ больных. Боли в животе и потеря массы тела наблюдаются примерно у половины больных.

Рак других отделов толстой кишки встречается редко и в 2,6–9,4 % случаев начинается незаметно. В его клинической картине в 74,5–78 % случаев доминируют боли. Частота констипации колеблется от 19 % при локализации рака в восходящей кишке до 55,5 % случаев при локализации его в нисходящем отделе кишки. Примерно у 25–30 % больных определяется постоянная примесь крови в кале.

В пожилом и старческом возрасте рак толстой кишки встречается весьма часто, и его необходимо отличать от других болезней кишки, которые тоже протекают с прогрессирующим стенозированием ее просвета. Язвенный колит, болезнь Крона, дивертикулит толстой кишки весьма трудно отличить от ее рака, так как эти болезни часто сосуществуют у одного и того же больного. Поставить правильный диагноз в подобных случаях можно только после применения рентгенологических методов исследования, колоноскопии с биопсией, а иногда и пробной лапаротомии.

Солитарная язва прямой кишки

Постоянная травматизация передней стенки прямой кишки при потугах во время дефекации со временем может привести к выпадению ее в заднепро-

ходное отверстие. Вследствие этого могут возникать самые разнообразные расстройства дефекации. Почти всегда наблюдаются кровотечения из язвы. Обычно они не бывают тяжелыми. Алая кровь располагается на поверхности каловых масс. Если слизистая вокруг язвы воспалена, кровь может быть смешана со слизью. Иногда при потугах выделяется одна слизь. Раздражение заднепроходного отверстия и боли в нем заставляют больных часто посещать туалет.

Ощущение неполного опорожнения прямой кишки заставляет больных задерживаться в туалете. Длительные потуги часто не приводят к наступлению дефекации, а завершаются либо выделением небольшого количества слизи, либо оказываются безрезультативными вследствие выпадения слизистой передней стенки прямой кишки, которая суживает вход в заднепроходный канал. Выпадающий участок может почти полностью закупорить просвет заднепроходного канала, что заставляет больного для завершения акта дефекации оказывать себе пальцевую помощь. По данным электромиографии в большинстве случаев болезни имеются значительные нарушения функции лобково-прямокишечной мышцы.

Во всех возрастных группах женщины болеют заметно чаще, чем мужчины. Максимум заболеваемости наблюдается в возрасте 20–40 лет. В более старших возрастных группах болезнь встречается реже, но преобладание женщин среди больных прослеживается до 80-летнего возраста.

Язвы могут быть одиночными (солитарными) или множественными. Диаметр их колеблется от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Слизистая вокруг язв воспалена. При отсутствии *явного* изъязвления на слизистой обнаруживают обычно ограниченную зону воспаления с типичной картиной неспецифического проктита. И язвы, и очаги воспаления *всегда* располагаются на нижней части передней стенки прямой кишки, сразу же над аноректальным соединением. Болезнь не склонна к прогрессированию. В течение многих лет язвенный дефект слизистой остается без изменений. Большинство авторов указывает на возможность самостоятельного заживления язвы и переход болезни в неязвенную форму.

Клиническая картина синдрома напоминает многие болезни. Обычно его необходимо дифференцировать от неспецифического язвенного колита, от болезни Крона с локализацией воспалительного процесса в прямой кишке, от геморроя и других (например, венерических) болезней, протекающих с кровотечениями и образованием язв в прямой кишке.

Большинство больных с солитарной язвой прямой кишки обращается к врачу по поводу затруднений акта дефекации или по поводу выпадения слизистой прямой кишки. Выяснение причин выпадения слизистой прямой кишки весьма трудно и требует привлечения врача-специалиста. Если консервативная терапия (диетическая, лекарственная, бальнеологическая) оказывается недостаточно эффективной, больного рекомендуется направить в проктологическую клинику.

Анальная трещина

Различают анальные трещины первичные и трещины, которые являются одним из осложнений других болезней, например язвенного колита, болезни Крона, туберкулеза, шанкра, изъязвившихся геморроидальных узлов. Первичная анальная трещина представляет собой болезненный уплотненный (фиброзный) участок слизистой заднепроходного канала. Трещины чаще всего расположены на задней стенке, реже на передней и очень редко на боковых стенках заднепроходного канала.

Травма слизистой оболочки канала твердыми каловыми массами считается главной причиной возникновения трещины. Иногда она заживает самостоятельно, но повторные травмы способствуют переходу ее в хроническую форму. Инфильтрация ее краев сопровождается отвердением трещины. На ее месте образуется фиброзный («сторожевой») бугорок, который по виду напоминает ноготь пальца. Иногда его можно увидеть при раздвигании ягодиц.

В ответ на боль, возникающую при прохождении твердых каловых масс, возникает спазм сфинктера, который препятствует опорожнению прямой кишки. Возникает порочный круг, под влиянием которого болезнь принимает хроническое течение. Диагноз обычно не вызывает затруднений. При осмотре заднего прохода обнаруживается или трещина, или фиброзный «сторожевой» бугорок. Если трещину снаружи не видно, то пальцевое исследование обнаруживает уплотнение заднепроходного канала обычно на его задней стенке.

Консервативное лечение трещины сводится к борьбе с запорами, которые поддерживают ее существование. В начале заболевания это может привести к зажившлению трещины. Недостаточно энергичная или безуспешная консервативная терапия может привести к стенозированию заднепроходного канала. Хроническая анальная трещина устраняется оперативным путем, однако нередко наблюдаются рецидивы. Примерно в 4 % случаев после операции наблюдаются слизистые выделения и влажность кожи вокруг анального канала, которые требуют тщательного соблюдения личной гигиены.

Констипация при некоторых других болезнях

Стеноз толстой кишки может возникнуть под влиянием воспалительных процессов в брюшной полости, возникших после перенесенных операций, после лучевой терапии по поводу опухолей органов таза и многих других причин. Клинически он проявляется запорами или илеусом. Расширяются отделы кишки, расположенные проксимальнее места ее сужения. Умеренные запоры по мере сужения просвета кишки становятся более упорными. К ним присоединяются схваткообразные боли в животе, метеоризм. Локализация болей определяется местом сужения кишки. После дефекации и отхождения газов боли уменьшаются. Больные обращаются к врачу обычно только тогда, когда самолечение становится неэффективным или когда у них возникают явления кишечной непроходимости.

Подробный расспрос больного о перенесенных болезнях, операциях, травмах живота или промежности оказывает большую помощь в диагностике этого вида запоров. Механизм развития констипации и гигантизма толстой кишки при так называемой анальной ахалазии, по-видимому, близок к механизму развития престенотического расширения толстой кишки.

Многие душевные болезни протекают с депрессией. Больные с этим синдромом часто оказываются неспособными следить за действием кишечника. Несвоевременное и неполное опорожнение прямой кишки приводит к ее переполнению и перерастяжению. Постепенно угасает, а позднее исчезает позыв к дефекации. К мегаректум присоединяется мегасигма. Без внимательного ухода за больным в расширенной кишке возникают каловые камни, стеркоральные язвы и ложная диарея. Иногда образование мегаколона обнаруживается у этих больных только после развития кишечной непроходимости. Нормальную деятельность кишечника удается восстановить только после продолжительного лечения.

Синдром Паркинсона иногда наблюдается у лиц пожилого и старческого возраста. Интеллект больных не страдает, и они тяжело переживают свою неполноценность из-за присоединения вегетативных расстройств к двигательным нарушениям. Гипокинезия распространяется и на толстую кишку, что приводит к развитию упорных запоров. Недостаточное внимание к деятельности кишечника у этих больных может привести к гигантизму толстой кишки, к возникновению в ней копролитов с вытекающими из этого осложнениями.

Хроническая констипация встречается приблизительно у 20 % больных сахарным диабетом. Она особенно упорна у больных с нейропатией толстой кишки. Каловые массы скапливаются в расширенной атонической кишке. Нередко в ней образуются каловые камни.

Упорная констипация относится к числу постоянных признаков микседе-

мы. Иногда она осложняется образованием каловых камней. Иногда у больных развивается мегаколон, а иногда расширяется даже тонкая кишка. Амплитуда перистальтических сокращений уменьшается как в толстой, так и в тонкой кишке. Нарушение пропульсивной функции кишечника исчезает после 1–2 мес терапии больного тироксином.

Пролиферация фиброзной соединительной ткани во внутренних органах начинается при склеродермии при еще неизмененной коже. Толстая и тонкая кишки вовлекаются в процесс одновременно. В толстой кишке образуются псевдодивертикулы с широкой шейкой. Особенно характерна их локализация в поперечном и нисходящем отделах ободочной кишки. С прогрессированием болезни исчезает гаустрация толстой кишки и наступает ее генерализованная дилатация. Упорные запоры появляются одновременно с нарушением глотания. Акт дефекации становится все более затрудненным из-за прогрессирующего понижения двигательной функции кишки. Накопление каловых масс в кишке, их уплотнение и образование копролитов иногда приводят к развитию кишечной непроходимости.

С т р и к т у р а т о л с т о й к и ш к и. Многие болезни толстой кишки протекают с образованием язв, рубцевание которых иногда приводит к образованию стриктур. Просвет толстой кишки может суживаться также и при рубцевании прилежащей к ней соединительной ткани.

Особенно часто стриктуры образуются при рубцевании травматических повреждений и неспецифических язв толстой кишки и промежности, после заживления ректальных и параректальных абсцессов, после операций на мышцах промежности и органах малого таза.

Рентгенотерапия малого таза иногда приводит к развитию воспалительных поражений сигмовидной и прямой кишки. Рубцевание этих поражений сопровождается образованием стриктур, которые препятствуют продвижению каловых масс вдоль толстой кишки. Кишка, расположенная проксимальнее стриктуры, расширяется, мышечные слои ее гипертрофируются. Запор является конечным результатом этих морфологических изменений толстой кишки. Упорство запоров, протяженность и выраженность дилатации толстой кишки определяются степенью стриктуры и скоростью ее развития.

Многие душевные болезни осложняются колоностазом. Особенно часто запор встречается при депрессивных состояниях, шизофрении. Эти больные часто игнорируют позывы на дефекацию. Возможно, что под влиянием болезни позывы на дефекацию заметно притупляются. Колоностаз постепенно прогрессирует, дефекации становятся все более редкими. Спонтанный стул может отсутствовать в течение 1–2 нед.

Жалобы на запор иногда оказываются первой жалобой, с которой эти больные обращаются к врачу. Истинная причина запора не всегда представляется очевидной. Успешная терапия основной болезни сопровождается исчезновением запора.

По наблюдениям А.Г. Гукасяна (1959), «некоторые больные с хроническим запором постоянно заняты своим стулом, доводя наблюдение за ним до настоящей виртуозности». Они с величайшим страхом относятся к задержке стула, для регуляции которого часто прибегают к приему слабительных. Задержка стула, обычно появляющаяся после приема слабительного, причиняет большие страдания. Ежедневное действие кишечника становится совершенно необходимой частью их образа жизни. Они добиваются этого частыми приемами слабительных. Запор у этих больных постепенно сменяется диареей.

Потеря жидкости и электролитов, а особенно калия, сопровождается апатией, слабостью, вздутием живота. Толстая кишка постепенно теряет гаустрацию, расширяется, слизистая ее часто приобретает черный цвет. На отдельных участках толстой кишки появляются глубокие перетяжки, которые иногда принимаются за стриктуры. При одновременном поражении тонкой кишки у больного развивается стеаторея. В более тяжелых случаях появляются гипокалиемические параличи, выраженная жажда, повышение остаточного азота в крови. В конеч-

В итоге кишка теряет способность всасывать воду и у больного устанавливается постоянная диарея.

Характерными диагностическими признаками злоупотребления слабительными являются образование псевдострикту р, расширение всей толстой кишки и особенно ее правых отделов. Образование псевдострикту р толстой кишки считается патогномоничным признаком болезни.

Поражения люмбосакрального отдела спинного мозга и конского хвоста (например, при опухолях, сифилисе) сопровождаются тяжелым колоностазом. Толстая кишка резко расширяется под влиянием скапливающихся в ней каловых масс. Пассаж радиоактивной капсулы через толстую кишку нередко занимает более 3 нед. Поражения шейного и грудного отделов спинного мозга протекают обычно без запора.

Запоры при некоторых эндокринных болезнях встречаются постоянно, а при некоторых – часто. Колоностаз нередко оказывается одним из самых ранних признаков м и к с е д е м ы. Другие признаки этой болезни: огрубение и твердый отек кожи, брадикардия, характерные изменения лица, голоса, волос – появляются позднее запоров. Постепенно прогрессируя, запоры становится все более упорными и приводят к расширению толстой кишки. Окончательный диагноз должен ставиться по результатам биохимического или радиоизотопного исследования функции щитовидной железы.

Запор особенно часто встречается при б е р е м е н н о с т и. Резко выраженные потуги во время дефекации усиливают геморрой, который в нерезко выраженной стадии имеется у большинства беременных. Нередко запор осложняется образованием трещин анального канала. По современным представлениям, главную роль в развитии запоров играют метаболиты прогестерона, секреция которого резко усиливается с началом беременности. К возникновению запора в поздние сроки беременности предрасполагает недостаточная физическая активность беременной и сдавление сигмовидной кишки увеличенной маткой.

Тяжлый запор в сочетании со рвотой и коликообразными болями в животе доминирует в клинической картине острой п е р е м е ж а ю щ е й с я п о р ф и р и и и о т р а в л е н и я с в и н ц о м. Со временем у этих больных появляются признаки периферического полиневрита. Собирая анамнез у больного запором, необходимо всегда выяснить возможность связи его с приемами лекарств, часто вызывающих обострение порфирии, или возможность контакта больного со свинцом. Связь запора со свинцовым отравлением должна быть доказана высоким содержанием свинца в урови или увеличенной экскрецией его с мочой, выявлением базофильной пунктации эритроцитов. Связь запора с порфирией должна быть подтверждена посредством обнаружения в моче повышенных количеств порфирина или его бесцветного предшественника порфобилиногена.

Упорный запор с выраженным расширением толстой кишки нередко развивается при с и с т е м а т и ч е с к о м п р и м е н е н и и л е к а р с т в. Колоностаз с расширением толстой кишки постоянно наблюдается при длительном применении гипотензивных средств (например, гексония), антихолинергических средств (например, атропина и его аналогов), ингибиторов моноаминооксидазы. Запор умеренной тяжести нередко появляется у больных, регулярно пользующихся мочегонными средствами, снотворными, седативными и антидепрессантами. Часто наблюдаются запоры у больных, принимающих железо, углекислый кальций, альмагель.

Значение лекарственных средств в происхождении запора нередко переоценивается. Запор после отмены вызывающих его лекарств, как правило, быстро прекращается. Запор у больных с тяжелой сердечной недостаточностью обычно исчезает вскоре после ликвидации отеков. Мочегонные средства заметно усиливают запор у декомпенсированного больного, вызывая гипокалиемию. Коррекция гипокалиемии при сохраняющейся сердечной недостаточности сопровождается только облегчением, а не исчезновением запора.

Причины запора

1. Идиопатическая констипация
   - Простой запор
   - Гастропарез
   - Хроническая идиопатическая констипация
   - Синдром раздраженного кишечника
   - Идиопатический мегаколон
   - Проксимальная констипация

2. Симптоматическая констипация
   - Опухоли толстой кишки
   - Стриктура толстой кишки
   - Аганглионоз толстой кишки
   - Ахалазия прямой кишки
   - Дивертикулез толстой кишки
   - Синдром паркинсонизма
   - Склеродермия
   - Микседема
   - Беременность
   - Психиатрические болезни
   - Синдром опущения промежности
   - Солитарная язва прямой кишки
   - Анальная трещина
   - Злоупотребление лекарственными средствами
   - Перемежающаяся порфирия
   - Интоксикация свинцом

Глава XII
ЗОБ С ЯВЛЕНИЯМИ ТИРЕОТОКСИКОЗА

Щитовидная железа двигается при акте глотания вместе с гортанью, поэтому даже незначительное увеличение ее легко определяется осмотром или пальпацией. Значительное увеличение железы может приводить к стридорозному дыханию, вызванному сдавлением трахеи и гортани. Иногда отмечается парез голосовых связок. Изменение голоса наблюдается только при парезе обеих связок. Парез одной из связок может быть определен обычно только при ларингоскопии. Сдавление пищевода сопровождается дисфагией.

Щитовидная железа при некоторых болезнях становится неподвижной при акте глотания. Она может частично или полностью располагаться за грудиной и вызывать сдавление прилежащих к ней сосудов и органов переднего средостения. Особенно часто наблюдается сдавление вен, о чем судят по появлению на шее подкожной сети венозных коллатералей. Размеры и локализация щитовидной железы точнее всего определяются посредством ее изотопного или ультразвукового сканирования. Увеличение щитовидной железы можно наблюдать как у практически здоровых лиц, так и у тяжелобольных.

Диффузный, узловой и смешанный зоб

Тиреотоксикоз в подавляющем большинстве случаев оказывается следствием одной из трех болезней: **диффузного токсического зоба, токсической аденомы и токсического многоузлового** (микрофолликулярного, смешанного) **зоба** (приложение XII-1). Указанные болезни нетрудно отличить друг от друга клиническими методами исследования или изотопным сканированием щитовидной железы. К сожалению, кроме указанных, имеется еще много других причин тиреотоксикоза, без идентификации которых терапевтические мероприятия врача часто оказываются обреченными на неудачу.

Зоб, пучеглазие и тахикардия считаются главными симптомами тиреотоксикоза, особенно у больных **диффузным токсическим зобом**. Среди больных преобладают женщины в возрасте между 20 и 40 годами. Эти молодые и большей частью обаятельные женщины обращаются к врачу с жалобами на слабость, быструю утомляемость, плохую переносимость жары, сердцебиение и раздражительность, которые появились всего лишь несколько месяцев назад. Обычно это стройные женщины с большими, широко раскрытыми блестящими глазами, с теплой, слегка влажной кожей. Обследованием удается обнаружить тахикардию, тремор и небольшой диффузный зоб. Следует иметь в виду непостоянство последнего признака. По данным сцинтиграфии, щитовидная железа у 1–3% больных имеет нормальные размеры. Тахикардия тоже является частым, но не обязательным признаком тиреотоксикоза. В более тяжелых случаях развивается исхудание при сохраненном или даже повышенном аппетите, экзофтальм и другие глазные признаки: редкое моргание, отставание верхнего века при взгляде вниз, недостаточность конвергенции, гиперпигментация век. Появляются раздражительность, беспричинные слезы, мышечная слабость. Особенно резко понижается сила в проксимальных мышцах конечностей, вследствие чего у этих больных нередко «подкашиваются ноги» и они часто не могут удержать в руках посуду. Мышечная слабость иногда выражена настолько резко, что ее приходится отличать от других миоплегических синдро-

мов. В далеко зашедших случаях наблюдаются длительная лихорадка, достигающая, по нашим наблюдениям, 38,5 °С, синдромы тиреотоксического сердца и недостаточности всасывания.

Менее известным, хотя и менее частым, признаком болезни является гинекомастия, описанная Basedow еще в 1840 г. Онихолизис (отделение ногтя от ногтевого ложа) встречается примерно у 13% больных. Претибиальный отек развивается почти у половины больных, получавших терапию по поводу тиреотоксикоза. В некоторых случаях тиреотоксикоза наблюдается гиперпигментация кожи, которая весьма близко напоминает гиперпигментацию ее при аддисоновой болезни. В основе ее лежит гипокортизм.

Изредка при базедовой болезни развивается центральная и парацентральная скотома. В течение нескольких недель больной постепенно теряет зрение, затем оно восстанавливается частично или полностью. Иногда развиваются отеки подкожной клетчатки без сопутствующих признаков сердечной недостаточности. К числу редких проявлений базедовой болезни относятся рвота, запоры, увеличение массы тела, гепатит, остеопороз, острая тиреотоксическая энцефалопатия.

Токсическая аденома развивается обычно на фоне существовавшего ранее зоба. Явления тиреотоксикоза развиваются незаметно, проявляясь исхуданием, раздражительностью, сердцебиением. Главные признаки тиреотоксикоза при токсической аденоме выражены весьма умеренно. Иногда они даже полностью отсутствуют. В ткани одной из долей щитовидной железы при пальпации определяется узел плотноэластической консистенции с гладкой поверхностью и четкими границами. В отличие от злокачественной опухоли аденома щитовидной железы всегда свободно подвижна. На сканограммах легко обнаруживаются чрезвычайно высокая функциональная активность аденомы, ее величина и локализация.

В клинической картине тиреотоксикоза нет ни одного постоянного признака, однако комплекс наиболее частых признаков настолько характерен, что диагноз синдрома в далеко зашедших случаях болезни ставится без трудностей. В атипичных или менее выраженных случаях диагноз должен всегда подтверждаться данными лабораторного исследования и (что значительно менее доказательно) благоприятными результатами пробной терапии тиреостатическими средствами.

В первой половине нашего столетия функция щитовидной железы определялась косвенными методами, из которых наибольшее распространение получил метод определения основного обмена. В настоящее время состояние щитовидной железы оценивается прямыми тестами. Наиболее ценными ориентировочными тестами являются скорость поглощения радиоактивного йода, определение йода, связанного с белком, и содержание в кровяной сыворотке тироксина. Последний тест значительно превосходит остальные по диагностической надежности, так как результаты его не могут быть изменены приемом лекарственных средств.

Когда клиническая картина болезни и результаты функционального исследования не соответствуют друг другу, необходимо произвести специальные исследования. Наиболее распространенными специальными тестами являются нагрузки трийодтиронином и тиреотропным гормоном.

Несоответствие между клиническими и лабораторными данными особенно часто встречается у больных, перенесших тиреоидэктомию, и у больных, подвергавшихся в прошлом терапии радиоактивным йодом, мерказолилом. Несмотря на клинически выраженную картину тиреотоксикоза, поглощение йода щитовидной железой, содержание йода, связанного с белком, общего и свободного тироксина в сыворотке крови этих больных часто оказываются нормальными.

Повышенное содержание трийодтиронина в сыворотке крови может оказаться одной из причин клинически выраженной картины тиреотоксикоза. Концентрация трийодтиронина в крови превышает его нормальный уровень в 6—8 раз.

В некоторых случаях эутиреоидного зоба концентрация связанного с белком и свободного тироксина в крови оказывается неожиданно ниже нормальной. Полагают, что эутиреоидное состояние в подобных случаях поддерживается за счет более высокого (чем в норме) содержания в крови трийодтиронина. Клинически эутиреоидное состояние при пониженном содержании тироксина

крови нередко наблюдается больных, подвергавшихся прежде терапии радиоактивным йодом.

Опухоли щитовидной железы и других органов

Опухоли щитовидной железы. Увеличение щитовидной железы с явлениями тиреотоксикоза наблюдается у больных первичными и метастатическими опухолями щитовидной железы. Тиреотоксикоз развивается обычно только при значительных по размерам опухолях. Объясняется это тем, что опухолевая ткань функционально менее активна, чем ткань нормальной щитовидной железы, и тем, что функция непораженной части щитовидной железы подавлена опухолью.

Тиреотоксикоз при опухолях щитовидной железы имеет ту же клиническую картину, что и при диффузном токсическом зобе, но описанные выше типичные признаки болезни обычно отсутствуют. Об опухоли щитовидной железы необходимо думать в каждом случае тиреотоксикоза, появившегося у больного, перенесшего тиреоидэктомию. Поиски метастазов должны проводиться особенно настойчиво у больных, оперированных по поводу токсической аденомы щитовидной железы или смешанного (микрофолликулярного) зоба. Опыт показывает, что метастазы в таких случаях могут быть найдены прежде, чем удается обнаружить заметное увеличение железы.

Гормонально-активные опухоли других органов. Дермоидные кисты и тератомы яичников, содержащие в своем составе гормонально-активную ткань щитовидной железы, называются струмой яичника. Около 4% таких опухолей протекает с явлениями тиреотоксикоза. Истинная причина синдрома в подобных случаях длительное время остается неясной. Щитовидная железа увеличивается, как правило, неравномерно увеличенной, и больным ставят диагноз микрофолликулярного (смешанного) зоба. Нередко производится субтотальная резекция щитовидной железы, однако явления тиреотоксикоза в послеоперационном периоде либо остаются без изменений, либо только слегка уменьшаются в выраженности. Эутиреоидное состояние наступает только после удаления опухоли яичника.

Своевременная диагностика гормонально-активной опухоли яичника может быть достигнута только посредством одновременного определения у больных тиреотоксикозом скорости поглощения радиоактивного йода как щитовидной железой, так и яичниками. Сканирование яичников после назначения радиоактивного йода необходимо производить у каждой женщины с явлениями тиреотоксикоза и опухолью яичников. Возможность гормонально-активной опухоли следует предполагать во всех случаях базедовой болезни, когда после субтотальной тиреоидэктомии не наступило полного исчезновения признаков болезни.

Тиреотоксикоз развивается иногда у больных семиномой, хорионэпителиомой и другими опухолями трофобластического происхождения. Клинические проявления болезни выражены обычно нерезко. Экзофтальм, как правило, отсутствует. Щитовидная железа оказывается нормальной или слегка увеличенной, но во всех случаях повышены основной обмен и скорость поглощения радиоактивного йода щитовидной железой. Содержание связанного с белком йода в кровяной сыворотке у всех больных заметно выше нормального.

Возникновение тиреотоксикоза объясняется повышением функции щитовидной железы под влиянием продуцируемых опухолью факторов, напоминающих по своему физиологическому действию тиреотропный гормон гипофиза. Химиотерапия или хирургическое удаление основной опухоли сопровождается исчезновением тиреотоксикоза. О хорионэпителиоме следует думать во всех случаях, когда у женщин с предполагаемой беременностью появляются признаки тиреотоксикоза.

Явления тиреотоксикоза развиваются иногда при раке бронха, желудка, поджелудочной железы. В крови этих больных обнаруживаются вещества, стимулирующие функцию щитовидной железы. Радиоиммунологический метод позволяет отличить эти вещества от тиреотропного стимулирующего гормона гипофиза. Тиреотоксикоз при злокачественных опухолях отличается от обычной базедовой болезни. Он чаще наблюдается у мужчин, чем у женщин. Болеют чаще лица пожилого и старческого возраста. Щитовидная железа заметно увеличивается, но увеличе-

ние ее сопровождается только тахикардией. Экзофтальм у этих больных отсутствует.

Аденома гипофиза (тиреотоксикоз, вызванный повышенной секрецией тиреотропного гормона). Тиреотропный гормон передней доли гипофиза активирует функцию щитовидной железы, ускоряя как поступление в кровь, так и синтез ее гормонов. После гипофизэктомии функциональная активность щитовидной железы резко понижается и наступает атрофия ее паренхимы. В последние годы описано несколько случаев хромофобной опухоли передней доли гипофиза, протекавшей с явлениями тиреотоксикоза.

Содержание тиреотропного гормона в крови у этих больных в 6—7 раз превышает нормальный уровень. Одновременно отмечались повышенное поглощение железой радиоактивного йода, высокая концентрация в кровяной сыворотке общего и свободного тироксина. После оперативной и лучевой терапии опухоли содержание в крови тиреотропного гормона и гормонов щитовидной железы понизилось до нормы, полностью исчезли клинические проявления тиреотоксикоза.

Клиническая картина тиреотоксикоза, развившегося в связи с повышенной секрецией тиреотропного гормона, не имеет каких-либо специфических признаков. В основе ее лежит повышенная секреция гормонов щитовидной железы. Истинная причина тиреотоксикоза больных хромофобной опухолью передней доли гипофиза была заподозрена в связи с появлением нарушений зрения и других признаков опухоли мозга и доказана посредством определения концентрации тиреотропного гормона в крови.

Тиреотоксикоз, вызванный применением препаратов йода или щитовидной железы

Малые дозы йода и йодистых препаратов широко используются для профилактики зоба и терапии тиреотоксикоза. Давно также известно, что длительное применение даже малых доз йода может привести к развитию тиреотоксикоза. Connolli, Vidor, Stewart (1970) сообщили, что йодирование хлеба в областях эндемического зоба повлекло за собой увеличение случаев тиреотоксикоза. Длительное применение йода у больных нетоксическим зобом тоже нередко приводит к развитию тиреотоксикоза. Причина в одних случаях благоприятного, а в других — нежелательного влияния йода на функцию щитовидной железы окончательно не выяснена. Препараты щитовидной железы применяются иногда тучными женщинами для уменьшения массы тела. Выраженность гипертиреоза в подобных случаях определяется дозой препарата и его биологической активностью.

Искусственно вызванное повышение функции щитовидной железы сопровождается повышением основного обмена. Если больные принимают тироксин, содержание его в крови возрастает. Возможность тиреотоксикоза, вызванного приемом препаратов йода или щитовидной железы, следует предполагать у больных с повышенным содержанием тироксина в крови и повышенным основным обменом. Поглощение радиоактивного йода щитовидной железой оказывается пониженным. Нормальное соотношение между данными клинического и лабораторного исследования восстанавливается только через несколько месяцев после отмены препарата.

Тиреоидит

Увеличение щитовидной железы с явлениями обычно нерезко выраженного тиреотоксикоза наблюдается иногда при подостром (гранулематозном) и хроническом (аутоиммунном) тиреоидите.

Подострый тиреоидит де Кервена имеет, вероятно, вирусное происхождение. Начинается он с лихорадки, выраженного недомогания, головных болей. Характерны диффузное или очаговое увеличение щитовидной железы, ее выраженная болезненность с иррадиацией болей в уши и затылок. Железа не спаивается с окружающими тканями и сохраняет подвижность при глотании. Болезнь протекает волнообразно и в большинстве случаев не переходит в микседему. Болезненность железы при пальпации является главным диагностическим признаком подострого гранулематозного тиреоидита, протекающего с явлениями тиреотоксикоза.

Поглощение радиоактивного йода щитовидной железой при подостром тиреоидите заметно понижается. Содержание тироксина (а следовательно, и связанного с белком йода) в кровяной сыворотке оказывается увеличенным. Антитиреоидные антитела обнаруживаются почти у каждого больного, но всегда в низких титрах.

Хронический лимфоцитарный тиреоидит Хашимото начинается незаметно с увеличения щитовидной железы. *В кровяной сыворотке большинства* больных обнаруживаются антитела к тиреоглобулину в высоких титрах. Как и при других аутоиммунных заболеваниях, в большинстве случаев хронического тиреоидита обнаруживается повышенное содержание гамма-глобулинов в кровяной сыворотке. При хроническом тиреоидите, как и при базедовой болезни, иногда наблюдаются офтальмопатия и претибиальный отек. Явления тиреотоксикоза в начальных стадиях болезни Хашимото встречаются редко и выражены умеренно.

Основной обмен оказывается повышенным. Характерно высокое содержание связанного с белком йода и повышенное поглощение радиоактивного йода щитовидной железой. Если воспалительный процесс длительное время сохраняет тенденцию к прогрессированию, он заканчивается развитием микседемы. Диагноз болезни Хашимото косвенно подтверждается наступлением выраженного улучшения (с уменьшением размера зоба и явлений тиреотоксикоза) под влиянием терапии кортикостероидными гормонами. Диагноз хронического тиреоидита во всех случаях должен быть подтвержден результатами реакции преципитации или данными пункционной или операционной биопсии щитовидной железы.

Хронический тиреоидит часто приходится отличать от рака щитовидной железы, который тоже может протекать с явлениями тиреотоксикоза. При обсуждении этого вопроса необходимо учесть, что болезнь Хашимото протекает с диффузным увеличением щитовидной железы, тогда как рак начинается всегда только в какой-либо одной из ее долей. Указанное различие легче всего определяется посредством сканирования щитовидной железы. В области расположения опухоли определяется дефект накопления радиоактивного йода.

Пробная терапия стероидными гормонами при раке щитовидной железы всегда безуспешна, тогда как при болезни Хашимото она нередко сопровождается уменьшением железы и улучшением состояния больного. Обе болезни могут встречаться одновременно у одного и того же больного, поэтому окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам операционной биопсии.

Приложение XII – 1

Причины тиреотоксикоза

1. Токсический зоб.
   Диффузный.
   Узловой.
   Смешанный.
   Трийодтирониновый.
2. Опухоль щитовидной железы и других органов.
   Рак щитовидной железы.
   Токсическая аденома.
   Струма яичника.
   Семинома.
   Хорионэпителиома.
   Рак бронха, желудка, поджелудочной железы, предстательной железы.
   Аденома гипофиза.
3. Применение препаратов йода или щитовидной железы.
4. Тиреоидит.
   Подострый (де Кервена).
   Хронический (Хашимото).

Глава XIII
КРАТКОВРЕМЕННАЯ ПОТЕРЯ СОЗНАНИЯ

Ясное сознание является функцией коры больших полушарий головного мозга, активность которой поддерживается специфической активирующей системой, расположенной в ретикулярной формации ствола головного мозга (диэнцефальная область, средний мозг и мост). Нормальная функция указанных отделов головного мозга нарушается при многих заболеваниях и травмах. Особенно часто полная потеря сознания или его помрачение наблюдается при болезнях сердечно-сосудистой системы.

Мозг отличается от других органов тем, что его метаболическая активность поддерживается всегда приблизительно на одном и том же уровне. Кроме того, метаболизм мозга почти полностью аэробный. В клетках мозга не обнаружено измеримых запасов кислорода, глюкозы или других необходимых для его метаболизма субстратов. Вследствие этого даже кратковременные изменения кровотока сопровождаются резкими нарушениями функций головного мозга.

Нормально функционирующий мозг потребляет ежеминутно около 3,3 мл кислорода на 100 г вещества. Падение скорости потребления кислорода на 20—30% сопровождается нарушением функций мозга. Когда потребление кислорода падает ниже 2 мл на 100 г вещества в минуту, наступает потеря сознания. Выраженность нарушений зависит от скорости, с которой падает потребление кислорода. Благодаря пластичности функций центральной нервной системы медленно наступающая ишемия мозга в течение более или менее длительного времени компенсируется за счет усиленной экстракции кислорода из притекающей крови.

Неудовлетворительная выраженность компенсаторных процессов является одной из причин тяжелых нарушений функций мозга, развивающихся при острой его ишемии.

Недостаточное кровоснабжение мозга — только одна из причин его аноксии. Другой не менее важной причиной аноксии мозга является гипоксемия, постоянно наступающая при анемиях и при понижении барометрического давления кислорода в окружающем воздухе. Аноксия мозга часто возникает под давлением веществ, способных образовывать с гемоглобином трудно диссоциируемые соединения, например карбоксигемоглобин, сульфогемоглобин, или способных нарушать нормальное течение процессов окисления в мозговой ткани.

Мозговые сосуды относятся к числу функционально концевых. Многие авторы отрицают их способность к активным изменениям просвета, но все признают существование автономной регуляции мозгового кровотока и зависимость его объема от высоты артериального давления.

Кровоснабжение мозга остается нормальным до тех пор, пока среднее артериальное давление, постепенно понижаясь, не окажется ниже 60 мм рт. ст. Падение артериального давления ниже этого критического уровня сопровождается уменьшением мозгового кровотока. При острых падениях артериального давления мозговой кровоток резко уменьшается даже тогда, когда среднее артериальное давление еще не понизилось до критического уровня. Объясняется это, вероятно, недостатком времени, необходимого для развития компенсаторных процессов в системе кровообращения. Наступающая в подобных случаях диффузная ишемия мозга клинически проявляется потерей сознания.

В течение всей жизни человека содержание глюкозы в его крови поддержи-

ается приблизительно на одном и том же уровне. Постоянная концентрация глюкозы в крови так же необходима для нормальной функции мозга, как и постоянное давление кислорода. Постоянство внутренней среды организма, являющееся одним из условий его существования, нарушается при многих болезнях внутренних органов и желез внутренней секреции. Некоторые из этих болезней осложняются кратковременной или длительной потерей сознания.

Головной мозг особенно чувствителен к пониженному содержанию глюкозы в крови. В зависимости от тяжести и длительности гипогликемии потеря сознания может быть кратковременной или длительной, обратимой или необратимой. В настоящем разделе описывается только дифференциальный диагноз кратковременных потерь сознания, возникающих при заболевании внутренних органов.

Некоторые первичные болезни центральной нервной системы протекают с периодически наступающими припадками бессознательного состояния. Для цели дифференциального диагноза этих болезней всегда надо стараться выяснить временное соотношение потери сознания и начала припадка. В одних случаях сознание теряется в самом начале припадка. Считается, что в подобного рода случаях *бессознательное состояние* развивается вследствие раздражения очагов, расположенных в ретикулярной формации ствола мозга. В других случаях припадок начинается с признаков очагового раздражения коры головного мозга при сохраненном сознании. В подобных случаях бессознательное состояние наступает спустя некоторый срок после начала припадка. Длительность этого срока определяется величиной отрезка времени, необходимого для перехода возбуждения от коры больших полушарий в ретикулярную формацию.

Потеря сознания при травмах головы может наступать как вследствие прямого повреждения вещества мозга, так и вследствие сопровождающего травму отека головного мозга, приводящего к повышению внутричерепного давления и к диффузной ишемии мозга. Оба упомянутых механизма ответственны за потерю сознания при контузии головного мозга.

В практике терапевта чаще всего приходится встречаться с кратковременными потерями сознания, в основе которых лежит (приложение XIII-1) острая недостаточность кровообращения, связанная с нарушениями некоторых функций сердца, с морфологическими изменениями сосудов и с несовершенством регуляции сосудистого тонуса, что возможно как при болезнях самой системы кровообращения, так и при болезнях других функциональных систем организма.

Вазодепрессорный обморок

Острая недостаточность кровообращения при простом вазодепрессорном обмороке начинается с активной дилатации периферических, главным образом мышечных, сосудов. Результаты прямых гемодинамических измерений позволяют считать, что скорость притока венозной крови к сердцу и его минутный объем при этом виде обморока заметно не изменяются. Основной гемодинамический дефект сводится к неспособности организма повысить минутный объем адекватно величине падения общего периферического сопротивления [Виноградов А. В., 1965].

Простой вазодепрессорный обморок является самой частой причиной кратковременной потери сознания. В большинстве случаев *он возникает у мужчин* под влиянием боли, небольшой кровопотери, лихорадки или высокой температуры окружающей среды. Большое значение придается эмоциональным факторам, беспокойству и страху перед предстоящим испытанием (например, взятием крови из вены или трепанацией зубной полости) и невозможностью избежать его.

Бессознательное состояние наступает немгновенно. Возникновению его предшествует часто кратковременный продромальный период, во время которого отмечаются слабость, тошнота, звон в ушах, зевота, расширение зрачков, потемнение в глазах или головокружение, бледность кожных покровов, потоотделение, которое раньше всего появляется на коже лба и подбородка. Возникновение этих симптомов и признаков связывают с повышением активности вегетативной нервной системы, а именно с повышенной секрецией катехоламинов и антидиуретического гормона. Пульс в продромальном периоде обморока не изменяется или несколько учащается.

По мере нарастания реакции мышечная слабость увеличивается, темнеет в глазах, больной теряет равновесие и падает без сознания. Если бессознательное состояние продолжается всего несколько секунд, больной остается неподвижным, если оно длится более 15—20 с, у больного появляются тонические и клонические судороги, а иногда и недержание мочи.

Во время бессознательного состояния всегда отмечаются появление медленных волн на ЭЭГ, синусовая брадикардия, иногда отдельные экстрасистолы, замедление предсердно-желудочковой проводимости. Систолическое артериальное давление понижается обычно до 55—60 мм, а среднее артериальное давление — до 25 мм рт. ст. Кожа остается бледной и холодной. Конъюнктивальные рефлексы часто отсутствуют. Как только больной оказывается в горизонтальном положении, артериальное давление обычно сразу повышается. В редких случаях гипотония сохраняется в течение нескольких минут или даже часов.

Бледность, тошнота, слабость, повышенное потоотделение продолжаются в течение всего времени гипотонии. Совокупность этих симптомов и признаков принято называть обморочной реакцией.

Обморочную реакцию без потери сознания иногда можно наблюдать у доноров, которые перед взятием крови находятся в горизонтальном положении. Рефлекторное происхождение обморочной реакции в подобного рода случаях убедительно подтверждается клиническими наблюдениями, в которых она развивалась иногда еще до прокола кожи или сразу же после прокола ее, но до взятия крови из вены.

Общая слабость, бледность кожи, потоотделение и тошнота сохраняются некоторое время и после окончания обморока. Попытка больного принять в это время вертикальное положение может вызвать повторное падение артериального давления с появлением всех только что исчезнувших симптомов и признаков обморока, включая характерные изменения ЭЭГ. Кожа после окончания обморока всегда влажная и теплая из-за развивающейся дилатации мелких сосудов.

Диагностическими критериями простого вазодепрессорного обморока являются период предвестников, брадикардия и гипотония во время бессознательного состояния, теплая влажная кожа после выхода из обморока. Если во время обморока удается записать ЭЭГ, то на ней отмечаются медленные волны высокой амплитуды. Как только больной приходит в сознание, медленные волны сменяются нормальным альфа-ритмом.

Постуральная гипотония

Термином «постуральная гипотония» обозначаются клинические формы кратковременной потери сознания, наступающие под влиянием перехода человека из горизонтального положения в вертикальное или под влиянием длительного пребывания в вертикальном положении.

Когда спокойно лежащий здоровый человек переходит в вертикальное положение, артериальное давление у него вначале слегка понижается, через несколько секунд оно восстанавливается до исходного уровня, иногда слегка превышая его. Начальное падение артериального давления объясняется обусловленным силой тяжести перемещением крови к нижним конечностям.

Падение артериального давления приводит к активации механорецепторов, заложенных в дуге аорты и каротидных синусах. С активацией этих рецепторов начинается вазоконстрикция, которая противодействует скоплению крови в венах большого круга кровообращения. Механизм этой приспособительной реакции приводит к увеличению венозного притока и минутного объема сердца, следствием чего является восстановление артериального давления до исходного уровня.

Механизм указанной приспособительной реакции при постуральной гипотонии или совсем не действует, или действует недостаточно эффективно. Первоначальное падение артериального давления у этих больных при вставании с постели не сопровождается приспособительной вазоконстрикцией. Это приводит к скоплению крови в венах большого круга кровообращения. Приток венозной крови к сердцу уменьшается, что влечет за собой падение минутного объема и более или менее острое снижение артериального давления. Кровоснабжение мозга оказывается неадекватным, когда среднее артериальное

давление падает ниже 25 мм рт. ст. Недостаточная выраженность приспособительной вазоконстрикции объясняется поражением симпатического отдела вегетативной нервной системы. Постуральная гипотония может быть вызвана выключением функции периферических отделов симпатической нервной системы – ее отделов, расположенных в спинном и продолговатом мозге или гипоталамусе.

Клиническая картина потери сознания при постуральной гипотонии стереотипна. Обморок возникает при одних и тех же условиях, обычно хорошо известных больному. В положении лежа артериальное давление у этих больных нормальное. Потеря сознания чаще всего возникает утром и ночью сразу же после вставания с постели. В отличие от вазодепрессорного обморока потеря сознания при постуральной гипотонии наступает мгновенно, без периода предвестников. После перехода в горизонтальное положение артериальное давление повышается до нормального уровня и больной приходит в сознание.

Значение постуральной секвестрации крови для возникновения бессознательного состояния убедительно демонстрируется опытом с кровезаменителями. Если больному постуральной гипотонией во время вставания с постели быстро вливать в вену альбумин или другой кровезаменитель, то артериальное давление у него остается нормальным. Гипотония у этих больных возникает вследствие нарушения нейрогуморальных механизмов, обеспечивающих постоянство артериального давления.

Постуральная гипотония обычно встречается при заболеваниях центральной или периферической нервной системы, при сахарном диабете, алкоголизме, порфирии. Нередко она развивается при болезнях спинного (поперечный миелит, сирингомиелия, спинная сухотка), продолговатого мозга и гипоталамуса. Очень часто у этих больных отмечается поражение вегетативной нервной системы.

Ослабление постуральных вазомоторных рефлексов сочетается обычно с импотенцией, нарушениями функции потовых желез, желудочно-кишечного тракта. Особенно часто больные страдают запорами, диареей, снижением потоотделения нередко какой-либо одной части тела.

Склонность больного к постуральной гипотонии может быть выявлена также с применением функциональных проб, наиболее надежными из которых являются пробы, оценивающие реакцию сердечно-сосудистой системы на вставание и повышение внутригрудного давления.

Быстрый переход здорового человека в вертикальное положение сопровождается не только описанными выше колебаниями артериального давления, но и появлением тахикардии, увеличением содержания альдостерона, катехоламинов в крови и повышением их экскреции с мочой. У больного ортостатической гипотонией в аналогичной ситуации не отмечается ни появления тахикардии, ни увеличения концентрации альдостерона и катехоламинов в крови, ни повышенной экскреции их с мочой.

Повышение внутригрудного давления (например, при опыте Вальсальвы) у здорового человека сопровождается временным незначительным понижением артериального давления. После прекращения опыта артериальное давление повышается и становится несколько выше исходного уровня. Опыт Вальсальвы у больного ортостатической гипотонией приводит к выраженному понижению артериального давления, которое после прекращения опыта постепенно восстанавливается до исходного уровня, никогда не превышая его.

Постуральная гипотония с периодическими головокружениями и с потерей сознания оказывается иногда единственным проявлением болезни, которая описывается под названием **идиопатической ортостатической гипотонии**. Быстрый перевод больных идиопатической ортостатической гипотонией в вертикальное положение не сопровождается адекватным повышением тонуса симпатической нервной системы: венозный тонус у них не повышается, констрикция артериол выражена недостаточно, содержание адреналина и норадреналина в крови заметно не изменяется. К указанным признакам болезни могут присоединяться импотенция и нарушение потоотделения обычно только в какой-либо одной области тела. Со временем у некоторых больных появляются признаки поражения базальных ганглиев мозга, кортико-бульбарного и кортико-спинального трактов. Этот вариант идиопатической ортостатической гипотонии принято обозначать термином **синдром Ши – Дрегера**.

В случае тяжелой идиопатической ортостатической гипотонии больные оказываются прикованными к постели, так как их попытка перейти из горизонтального положения в вертикальное всякий раз сопровождается потерей сознания. Если больного длительно удерживать в вертикальном положении, то у него, как и при вазодепрессорном обмороке, возникают судороги.

Ортостатическая гипотония с кратковременной потерей сознания должна быть отдифференцирована от вазодепрессорного обморока, который часто встречается при тяжелой анемии, в периоде выздоровления от инфекционных болезней, после длительного пребывания больного в постели по поводу, например, инфаркта миокарда, переломов тазовых и бедренных костей. Появление гипотонии у этих больных сопровождается симптомами и признаками описанной выше обморочной реакции. С улучшением общего состояния обмороки у них исчезают.

Потеря сознания при ортостатической гипотонии не сопровождается признаками стимуляции вегетативной нервной системы. Она возникает всякий раз, когда больной быстро переходит из горизонтального положения в вертикальное независимо от изменений в его общем состоянии. Острое падение артериального давления у больного ортостатической гипотонией наблюдается как в периоде реконвалесценции, так и после выздоровления от инфекционной болезни, как при анемии, так и после ее исчезновения.

В наше время указанная закономерность течения чаще всего может быть прослежена на больных **ятрогенной ортостатической гипотонией**. Наиболее простой моделью ее является ортостатическая гипотония, развивающаяся у больных, перенесших двустороннюю симпатэктомию. Эта операция одно время широко применялась для лечения злокачественной гипертонической болезни и злокачественного гипертонического синдрома. В настоящее время она иногда применяется для лечения облитерирующего эндартериита нижних конечностей.

Артериальная гипотония возникает у этих больных не тогда, когда они сидят в кресле или лежат в постели, а только во время быстрого перехода из горизонтального положения в вертикальное. Острая гипотония при достаточной выраженности может привести к потере сознания.

Ортостатическая гипотония часто развивается под влиянием своеобразной фармакологической десимпатизации организма, которая достигается посредством воздействия на основной вазомоторный тонус или на обмен катехоламинов. Современная клиника широко применяет эти средства для лечения гипертонической болезни, грудной жабы, сердечной недостаточности. Одни из этих средств действуют в каком-либо одном органе, тогда как под влиянием других изменяется функциональное состояние многих систем и органов. Исходя из чисто практических соображений, целесообразно разделить эти средства на ингибиторы моноаминоксидазы, блокаторы бета-адренергических рецепторов, гипотензивные и мочегонные.

Ортостатическая гипотония чаще всего наблюдается при лечении артериальной гипертонии гуанетидином (исмелин, изобарин, октадин) и другими средствами, способными блокировать функцию постганглионарных адренергических нервов [Эрина Е. В., 1973]. Накапливаясь в организме, эти препараты блокируют α-и β-рецепторы симпатических нервов и подавляют способность эффекторных органов отвечать на симпатическую стимуляцию. Развивающаяся десимпатизация сосудов предупреждает возможность изменения их емкости при переходе больного в вертикальное положение.

Ганглиоблокирующие средства (бензогексоний, пентамин, ганглерон, пирилен и др.), попадая в холинергические ганглии вегетативной нервной системы, вступают в конкурентные отношения с ацетилхолином, затрудняя или прекращая передачу нервного импульса с преганглионарных волокон на постганглионарные. При гипертонической болезни и эндартериите в первую очередь нарушается передача нервных импульсов в симпатических ганглиях. Следствием этого является понижение тонуса периферических сосудов.

Гипотензивное действие препаратов раувольфии (резерпин, раунатин, серпазил, гендон и др.) объясняется их угнетающим влиянием главным образом на синтез катехоламинов и серотонина в центральной нервной системе. Препараты раувольфии уменьшают запасы катехоламинов в сосудистой стенке настолько, что раздражение симпатиче-

ков нервов не вызывает ее сокращения.

Препараты альфа-метилдофы (допегит, альдомет, пресинол и др.), взаимодействуя с дофа-декарбоксилазой, нарушают образование дофамина, а следовательно, норадреналина и адреналина. Гипотония, вызванная препаратами альфа-метилдофы, наступает вследствие ослабления сосудистого тонуса под влиянием уменьшения реактивности сосудодвигательного центра.

Апрессин (непрессин, депрессан, гидразинофталазин и др.) оказывает гипотензивное действие посредством первичного угнетения миогенного вазомоторного тонуса, тогда как мочегонные средства понижают основной вазомоторный тонус вторично через уменьшение количества циркулирующей крови и выведение ионов натрия из стенки сосуда.

Заметное влияние на тонус сосудистой стенки оказывает также моноаминоксидаза, ингибиторы которой назначают при лечении грудной жабы и депрессии. Применение ингибиторов моноаминоксидазы иногда сопровождается острым падением артериального давления, которое вызывается скорее всего блокадой нервных импульсов в ганглиях вегетативной нервной системы. Кроме того, ингибиторы моноаминоксидазы резко уменьшают содержание норадреналина в периферических окончаниях симпатических нервов, подавляя тем самым способность к вазоконстрикции [Goodman, Gilman, 1971].

Когда организм находится в полном покое, лекарства, блокирующие β-рецепторы, не вызывают заметного влияния на сердечно-сосудистую систему. Их действие сказывается только во время физических нагрузок или эмоционального напряжения. Индерал, трасикор блокируют все β-рецепторы и предупреждают действие катехоламинов во всем организме. Эралдин обладает избирательным свойством. Он блокирует только β-рецепторы сердца. Реакция сосудов на катехоламины под влиянием эралдина не изменяется, поэтому ортостатическая гипотония после его применения встречается реже, чем после применения других β-блокаторов.

Одни из перечисленных лекарственных средств вызывают ортостатическую гипотонию у каждого больного, другие — только у некоторых. Кратковременная потеря сознания у больных, получающих эти средства, часто принимается за обычный обморок. Ошибочного диагностического заключения можно избежать, если принять во внимание следующие признаки, которыми обычный обморок отличается от ортостатической гипотонии с потерей сознания.

1. Ортостатическая гипотония всегда возникает во время перехода больного из горизонтального положения в вертикальное. Она часто развивается во время физической нагрузки, так как вследствие функциональной десимпатизации эти больные не способны ответить на нагрузку адекватным повышением вазомоторного тонуса. Простой обморок чаще всего возникает при вертикальном положении больного, но не обязательно при вставании. Он может возникнуть и во время сидения больного, например, во время просмотра длительных телевизионных передач. Простой обморок можно наблюдать даже при горизонтальном положении больного, например, у доноров во время первого взятия крови из вены.

2. Обморочная реакция при повторных встречах больного с одной и той же ситуацией (например, со взятием крови из вены) становится все менее выраженной. После многократных повторных встреч с одной и той же ситуацией она, как правило, исчезает. Выраженность ортостатической гипотонии при повторном воспроизведении одних и тех же условий остается приблизительно одинаковой. Быстрое вставание с постели больного, получающего большую дозу гуанетидина, всегда приводит к падению артериального давления, конечный уровень которого зависит от степени десимпатизации, а не от числа вставаний. Больные ортостатической гипотонией обычно хорошо знают условия, при которых они повторно теряют сознание. Этого нельзя сказать про больных, перенесших простой обморок.

3. Простой обморок возникает на фоне описанных выше признаков переразражения вегетативной нервной системы. Потеря сознания при ортостатической гипотонии наступает всегда внезапно без предшествующего ей продромального периода.

4. Брадикардия является диагностическим признаком простого обморока. Потеря сознания при ортостатической гипотонии наступает без сопутствующей ей брадикардии.

5. Ощущение теплоты во всем теле, теплые и обычно влажные, и иногда даже гиперемированные кожные покровы наблюдаются только у больных, перенесших простой обморок. Признаки повышенного кровенаполнения кожных покровов после потери сознания при ортостатической гипотонии не обнаруживаются.

6. Судороги могут наблюдаться как при простом обмороке, так и при ортостатической гипотонии. Возникновение их при сравниваемых клинических единицах определяется длительностью бессознательного состояния.

7. Признаки повышения тонуса симпатической нервной системы у больных с ортостатической гипотонией не обнаруживаются ни во время бессознательного состояния, ни в промежутках между приступами потери сознания. Простой обморок всегда протекает с признаками повышенного тонуса симпатической и парасимпатической нервной системы.

Острое уменьшение объема циркулирующей крови

Быстрое уменьшение количества циркулирующей крови нередко становится причиной кратковременной потери сознания. В наиболее простой и наглядной форме этот вид потери сознания наблюдается у больных с резко выраженным **варикозным расширением вен нижних конечностей**. При быстром вставании этих больных кровь в силу тяжести оттекает из нижней полой вены и скапливается в венах нижних конечностей. Приток крови к сердцу уменьшается, вызывая острое уменьшение минутного объема, следствием является диффузная ишемия мозга. Диагноз этого вида кратковременной потери сознания сравнительно нетруден, его обычно удается поставить сразу же после расспроса и осмотра больного.

Внезапное уменьшение притока крови к сердцу лежит в основе кратковременной потери сознания, которая наблюдается изредка в последнем триместре **беременности**. Когда беременная принимает горизонтальное положение, увеличенная матка сдавливает нижнюю полую вену или ее крупные ветви. Следствием этого является острое уменьшение венозного притока и минутного объема сердца. Когда беременная встает, увеличенная матка опускается в таз, сдавление нижней полой вены прекращается, и восстанавливаются нормальные условия кровообращения в организме. Таким образом, потеря сознания в подобного рода случаях наступает не после вставания больной, а после того, как она принимает горизонтальное положение.

Описанный вид потери сознания известен в литературе под названием п а р а д о к с а л ь н о г о о б м о р о к а, так как он возникает при условиях, противоположных условиям потери сознания при простом обмороке и при ортостатической гипотонии. Сходные механизмы могут иногда вести к потере сознания при опухолях на ножке, расположенных в брюшной полости.

Быстрое удаление большого количества жидкости из брюшной полости или из мочевого пузыря сопровождается иногда кратковременной потерей сознания. Вены брюшной полости и тазовой полости в этих случаях внезапно освобождаются от внешнего сдавления. Острое расширение их приводит к скоплению в брюшной и тазовой полостях значительного объема крови. Скорость ее притока к сердцу уменьшается, вследствие чего возникает острое падение минутного объема. Горизонтальное положение больного является лучшим лечебным и профилактическим мероприятием против потери сознания при выпускании больших асцитов и при удалении большого количества мочи из пузыря.

Лица старческого возраста иногда теряют сознание во время мочеиспускания или вскоре после него. Наблюдается это обычно ночью после вставания с постели. Не отрицая роли механического фактора, нам хотелось бы обратить внимание на роль других факторов, в частности на ортостатическую гипотонию, возникновению которой способствует наступающее ночью уменьшение количества циркулирующей крови, и на повышение внутригрудного давления, развивающееся во время натуживания. Сравнительное значение каждого из указанных факторов не изучено из-за внезапности наступления и кратковременности этих состояний.

Мочегонные средства применяются в современной медицине для лечения нарушений водно-электролитного обмена и артериальной гипертонии. Иногда встречаются больные с повышенной чувствительностью к этим средствам

Даже после приема обычных доз диурез у этих больных повышается настолько резко, что возникает угроза их обезвоживания. Количество циркулирующей крови в случаях менее выраженного диуреза также значительно уменьшается, вследствие чего быстрый переход больного из горизонтального положения в вертикальное может сопровождаться уменьшением притока венозной крови к сердцу и гипотонией. Потеря сознания при терапии одними только мочегонными средствами встречается сравнительно не часто. Гипотония в ортостазе бывает выражена особенно резко при сочетании мочегонных средств с гипотензивными.

Плеврогенный шок

Удаление из плевральной полости большого количества экссудата или наложение искусственного пневмоторакса иногда сопровождается потерей сознания. В некоторых случаях потеря сознания наступала во время введения воздуха, причем ее объясняли воздушной эмболией легочных вен и возникающей под ее влиянием блокадой притока крови к левому желудочку. Не отрицая возможности указанного механизма, следует все же иметь в виду, что в редких случаях потеря сознания наступала в ответ на введение одной только иглы. Потеря сознания в подобного рода случаях (которые принято обозначать термином «плеврогенный шок») возникала не вследствие воздушной эмболии, а скорее всего в ответ на раздражение париетальной плевры, т. е. развивалась по механизмам вазодепрессорного обморока. В отдельных случаях плеврального шока возможно и одновременное действие обоих механизмов. Сравнительное значение каждого из них может меняться от одного случая к другому, поэтому мы и решили описать плевральный шок в виде особой клинической единицы, отличной и от вазодепрессорного обморока, и от постуральной гипотонии.

Механические препятствия кровотоку

Внезапная потеря сознания в связи с переменой положения тела в пространстве является одним из характерных признаков болезней сердца, при которых обнаруживаются свободно подвижные образования в его полостях. Наиболее частыми из этих заболеваний являются митральный стеноз с шаровидным тромбом в левом предсердии и миксома сердца. Свободно подвижные тромбы в полостях сердца при затяжном септическом эндокардите и саркоме сердца встречаются чрезвычайно редко.

Большой **шаровидный тромб в левом предсердии** может закупорить левое предсердно-желудочковое отверстие и частично или полностью прекратить поступление крови из предсердия в желудочек. Возникает ишемия мозга, которая сопровождается потерей сознания или смертью больного. Закупорка или резкий стеноз митрального отверстия может возникать повторно, сопровождаясь каждый раз стереотипной клинической картиной, что облегчает диагноз этого осложнения.

Приступ возникает во время перехода больного из горизонтального положения в вертикальное. Внезапно у больного появляется одышка и цианоз, который особенно резко выражен на коже верхней половины туловища. Особенно цианотичными становятся слизистые оболочки рта, нос, уши. Мелкопятнистый цианоз появляется на коже шеи, грудной клетки. Пульс на лучевой артерии не определяется, на сонных артериях он частый, едва прощупывается. Развивается дезориентация больного, и он теряет сознание.

Состояние больного становится лучше, когда он принимает горизонтальное положение или положение по Тренделенбургу. Некоторые из наших больных предпочитали стоять на коленях с наклонной вперед верхней половиной туловища. Диагноз потери сознания, вызванной шаровидным тромбом предсердия, может быть поставлен только у больных с признаками митрального стеноза. Кроме того, у всех наблюдавшихся нами больных с этим видом потери сознания имелась мерцательная аритмия.

Внезапная потеря сознания встречается также и при первичных опухолях сердца, чаще всего при **миксоме**, которая приблизительно в 70% случаев располагается в левом предсердии и в 25% — правом предсердии. Обычно эта опухоль растет на ножке. При вертикальном положении тела она опу-

скается к предсердно-желудочковому отверстию, заметно его суживая. Описаны случаи, в которых часть опухоли при каждом сокращении сердца проникала через предсердно-желудочковое отверстие в левый желудочек.

Случаи внезапной смерти при этой болезни объясняются закупоркой либо предсердно-желудочкового отверстия, либо устьев легочных вен. Смерть может наступить также и вследствие эмболии сосудов головного мозга частицами опухоли.

Потеря сознания при миксоме предсердия наступает только при вертикальном положении больного. Возникновению приступа предшествуют одышка, цианоз, тахикардия. Если больной своевременно ложится в постель, приступ удушья прекращается. Больные миксомой предсердия на ножке предпочитают лежать в постели, так как попытка принять сидячее положение сопровождается возобновлением приступа. В промежутках между приступами отмечаются более или менее интенсивные боли в области сердца, часто наблюдаются субфебрильная температура тела, признаки митрального или трикуспидального порока сердца, а в далеко зашедших случаях – признаки недостаточности кровообращения.

О миксоме сердца следует думать в тех случаях кратковременной потери сознания, которые возникают при переходе больного в вертикальное положение и которым предшествуют удушье, цианоз, тахикардия. Наличие болей в области сердца, которые часто бывают весьма интенсивными, отсутствие указаний на перенесенный в прошлом ревматизм позволяют отличить потерю сознания при миксоме сердца от потери его при митральном стенозе с шаровидным тромбом в левом предсердии. О других признаках, позволяющих отличить сравниваемые болезни друг от друга, см. раздел «Сердечная недостаточность».

Первичные болезни нервной системы

Эпилепсия. Многие болезни центральной нервной системы протекают с кратковременной потерей сознания. Внезапная потеря сознания, иногда с последующим судорожным припадком, особенно часто наблюдается при эпилепсии, нарколепсии, сотрясении мозга, истерии и некоторых других заболеваниях. Клиническая картина этих расстройств сознания во многом напоминает картину простого обморока. Даже опытные клиницисты склонны часто оценивать кратковременную потерю сознания без судорог как простой обморок. А. М. Коровин (1973), например, описывает больного, у которого в течение 7 лет до развития типичной эпилепсии наблюдались приступы бессознательного состояния, на повторных ЭЭГ «были выявлены нерезкие патологические изменения в виде диффузных медленных волн небольшой амплитуды». Автор оценивает эти повторные приступы потери сознания как простые обмороки только на том основании, что они, по словам родителей больного, не сопровождались судорогами.

Приведенный случай показывает, с какими большими диагностическими трудностями приходится сталкиваться врачу, давая заключение о причине приступов бессознательного состояния. Для преодоления этих трудностей в одних случаях необходимо личное наблюдение больного во время приступа потери сознания, в других – более или менее длительное наблюдение за характером течения болезни.

Повторные приступы потери сознания являются частью клинической картины эпилепсии. Терапевту чаще всего приходится встречаться с большими или малыми эпилептическими припадками. Самым характерным признаком большого эпилептического припадка является внезапная потеря сознания, во время которой наблюдаются судорожные движения. В зависимости от локализации эпилептогенного очага различают припадки корковые и подкорковые.

Припадки корковой эпилепсии начинаются обычно с ауры, которая может быть зрительной, слуховой, вкусовой, обонятельной или чувствительной. Для подкорковой эпилепсии характерно внезапное возникновение припадка. Припадок начинается с тонических судорог, которые переходят в клонические. После прекращения судорожных движений наступает сопорозное состояние, которое внешне напоминает сон. Кожные покровы во время приступа имеют часто багровый или цианотический оттенок, бледными они не бывают. Ясное сознание восстанавливается не сразу после припадка, а по-

степенно. Придя в себя, больной часто жалуется на головные боли.

Термин малый эпилептический припадок применяется для обозначения кратковременных потерь сознания, которые могут протекать как с сохранением, так и с утратой мышечного тонуса.

Простые малые эпилептические припадки являются болезнью детей. Иногда они сохраняются у взрослого и после периода полового созревания. Приступы возникают внезапно. Больной всего лишь на несколько секунд теряет сознание, застывая в позе, в которой застал его приступ. Статический мышечный тонус остается сохранным. После прекращения припадка больной обычно продолжает прерванное занятие или разговор.

Потеря сознания при акинетическом (паралитическом) припадке сопровождается внезапным падением больного. Сразу же после падения больной самостоятельно поднимается и продолжает прерванную работу. Судорог во время этих припадков не наблюдается, поэтому их часто принимают за простой обморок или ортостатический коллапс. Акинетические припадки начинаются в детстве. Они могут сохраняться и после того, как ребенок станет взрослым.

А. М. Коровин (1973) обозначает более длительные (до 1 мин) припадки этого типа термином синкопальные малые припадки. Возникают они всегда внезапно. Если больной находится в вертикальном положении, он неожиданно падает, получая часто при этом значительные ушибы и повреждения. Во время этих припадков темп сердечных сокращений заметно не изменяется, артериальное давление остается нормальным, иногда отмечается непроизвольное мочеиспускание.

Полная потеря сознания встречается иногда у больных с припадками фокальной корковой эпилепсии. Объясняется она распространением возбуждения на ствол мозга. Потеря сознания при психомоторной эпилепсии наблюдается редко. Сопутствующие припадку нарушения поведения позволяют отличить его от ортостатического коллапса и простого обморока.

Приступы кратковременной потери сознания при эпилепсии в первое время возникают очень редко, обычно только в ночное время, когда больной находится в постели. В дальнейшем приступы учащаются и начинают появляться не только ночью, но и днем. Чем чаще наблюдаются приступы, тем быстрее развиваются характерные изменения личности. Больной становится раздражительным, гневливым, склонным к резким аффективным реакциям. При беседе с больным обращает на себя внимание сочетание злобности со слащавостью и вязкость мышления. В быту и на работе эти больные отличаются чрезмерной аккуратностью.

Диагноз эпилепсии во многих случаях удается подтвердить результатом электроэнцефалографического исследования, особенно если оно проводится с применением функциональных проб. Характерные изменения ЭЭГ при подкорковой эпилепсии встречаются приблизительно у 76% больных и выражаются в большинстве случаев появлением комплекса медленная волна – пик. Для корковой эпилепсии более характерно появление вспышек медленных волн, беспорядочных пиков и волн высокой амплитуды.

Эпилептический припадок необходимо отличать от других видов кратковременной потери сознания и особенно часто от простого (вазодепрессорного) обморока и от ортостатического коллапса. В большинстве случаев целенаправленный расспрос больного и наблюдение за клинической картиной припадка позволяют прийти к определенному диагностическому заключению. Значительно реже для выяснения диагноза оказывается необходимым прибегать к специальным методам исследования или более длительным наблюдениям за характером течения болезни.

Эпилепсия нередко начинается с детства. Иногда она развивается через некоторый срок после черепно-мозговой травмы, инфекции. Припадки ее возникают без очевидной для больного причины, как бы самопроизвольно. Вазодепрессорный обморок всегда является ответной реакцией больного на какую-то стрессовую ситуацию. Больной сам может описать необычные обстоятельства или волнующую его обстановку, которые предшествовали обмороку. Больные ортостатическим коллапсом обычно хорошо знают условия, при которых он возникает.

Эпилептический припадок может развиться во время сна. Ортостатический коллапс может возникнуть ночью, но во

сне он (как и вазодепрессорный обморок) никогда не возникает. Если потеря сознания развилась в горизонтальном *положении больного, она никогда не* может быть следствием ортостатического коллапса или обморока, которые не появляются, а исчезают сразу же после перехода больного в горизонтальное положение.

Подробный расспрос об ощущениях, предшествующих потере сознания, также часто помогает выявить признаки, которые имеют важное дифференциально-диагностическое значение. Ортостатический коллапс и подкорковая эпилепсия, акинетические и синкопальные припадки малой эпилепсии возникают без предвестников. Перед развитием вазодепрессорного обморока часто отмечается потемнение в глазах, потоотделение. Тактильная, зрительная, обонятельная аура часто предшествует припадку корковой эпилепсии.

Кожа и видимые слизистые оболочки во время обморока и ортостатического коллапса поразительно бледны, мышцы атоничны, артериальное давление резко снижено. При большом эпилептическом припадке кожа синюшна. При малых эпилептических припадках она не изменяет свою окраску. Сразу же после обморока отмечается эйфория, кожа оказывается горячей и влажной. Вегетативные нарушения во время припадка малой эпилепсии отсутствуют. После припадка в течение некоторого срока наблюдается эйфория, дезориентировка больного в окружающем или даже сумеречное состояние. Характер судорожной реакции позволяет уверенно отличать обморок и ортостатический коллапс от больших эпилептических припадков, но не от малых.

Ушибы во время падения, неудержание мочи, прикусы языка, остекленевший взгляд ранее считались надежными признаками эпилепсии. В настоящее время известно, что они могут возникать также при тяжелом обмороке или при тяжелом бессознательном состоянии другого происхождения.

Диагноз причины кратковременной потери сознания нередко становится ясным после изучения характерных черт личности больного. Следует, однако, заметить, что в случае недавно начавшейся эпилепсии этот прием часто не дает надежных результатов. В подобного рода случаях значительную помощь оказывают результаты электроэнцефалографического исследования, особенно если они производятся с применением различных методов активации. Следует *только иметь в виду, что нормальные* результаты этого исследования не исключают диагноза эпилепсии.

Для дифференциального диагноза между эпилепсией, вазодепрессорным обмороком и ортостатическим коллапсом иногда требуются повторные исследования больного и более или менее длительное наблюдение за эволюцией болезни и за характером изменений личности больного.

Потеря сознания закономерно встречается при **сотрясениях мозга** и **его контузиях**. В большинстве подобного рода случаев данные анамнеза позволяют легко отличить этот тип кратковременной потери сознания от вазодепрессорного обморока и ортостатического коллапса.

Приступы кратковременной потери сознания часто встречаются при транзиторных и обычно резко выраженных повышениях давления ликвора в желудочках мозга. Особенно часто это наблюдается при опухолях задней черепной ямки (синдром Брунса) и значительно реже при гипертонических кризах.

Закупорка сильвиева водопровода или отверстия Монро возникает иногда при **опухолях мозга**, сопровождается резким повышением давления ликвора. Клинически это проявляется припадком сильной головной боли, который может осложниться внезапной потерей сознания и даже эпилептиформным припадком. Наличие неврологических симптомов, указывающих на локализацию патологического процесса в задней черепной ямке, позволяет заподозрить опухоль мозга. Окончательный диагноз устанавливается невропатологом.

Непосредственно перед потерей сознания у больных с повышением черепно-мозгового давления нередко наблюдается головокружение. Кратковременное головокружение часто предшествует потере сознания также при ортостатическом коллапсе, при анемии, при повышенной активности каротидного синуса, при атеросклерозе мозговых артерий и при многих других болезнях. Головокружение у этих больных приходится отличать от головокружений, которые наблюдаются при поражениях вестибулярного аппарата. При перечисленных выше болезнях больному кажется, что

он теряет равновесие. Он может даже упасть, но никогда не предъявляет жалоб на вращение предметов в какой-либо определенной плоскости или на то, что он падает или покачивается всегда в одну и ту же сторону. Головокружение описанного вида никогда не сопровождается нистагмом и не является главным или ведущим симптомом болезни.

Головокружения, возникающие при болезнях вестибулярного аппарата, обычно носят системный характер и доминируют в клинической картине болезни. Приступ такого головокружения часто сопровождается потерей равновесия тела и падением больного всегда в одну и ту же сторону. Сами больные и окружающие оценивают эти падения как кратковременные обмороки. Исследование больных после приступа позволяет выявить у них нарушение функции вестибулярного аппарата – лабиринта, вестибулярного нерва, вестибулярного ядра или мозжечка. Часто у них обнаруживается более или менее выраженный нистагм.

Функция вестибулярного аппарата особенно резко нарушается при **синдроме Меньера**. Приступы головокружения при этом синдроме могут продолжаться от нескольких минут до нескольких дней. Иногда они сопровождаются шумом в ушах, болями в животе, диареей. В большинстве случаев в основе этого синдрома лежит ангионевротический отек лабиринта. Механизмы потери сознания при поражениях вестибулярного аппарата остаются еще недостаточно изученными.

Приступы сна при **нарколепсии** протекают без потери сознания. Во время приступа сна больного нарколепсией нетрудно разбудить. Мы включили нарколепсию в этот раздел по чисто практическим соображениям. Во время сильного эмоционального возбуждения у больного нарколепсией часто наблюдается утрата мышечного тонуса. Во время гнева или смеха у него неожиданно подкашиваются ноги и он падает на пол. Сам больной и окружающие оценивают этот эпизод как легкий кратковременный обморок. Подробная беседа с больным позволяет выяснить истинную причину потери постурального тонуса.

Чувство равновесного положения тела в пространстве достигается благодаря координации афферентных импульсов, исходящих из вестибулярного аппарата, зрительного анализатора и периферического локомоторного аппарата. Потеря чувства равновесия воспринимается нами как головокружение. При нарушениях функции зрительного анализатора головокружение сочетается с диплопией. При нарушении функции вестибулярного аппарата головокружение сочетается с впечатлением движения окружающих предметов в каком-либо определенном направлении и с чувством падения тела всегда в одном и том же направлении.

Интенсивные раздражения вестибулярного аппарата (отек или ишемия лабиринта, стимуляция вестибулярного нерва, вестибулярного центра или мозжечка) сопровождаются обычно выраженными вегетативными реакциями, нарушениями двигательной и секреторной функций желудочно-кишечного тракта. Клинической иллюстрацией этого положения могут служить рвота и диарея, часто развивающиеся при синдроме Меньера.

Утрата мышечного тонуса является другой вегетативной реакцией, которая может возникнуть в ответ на раздражение какого-либо из элементов вестибулярного аппарата.

Падение больного в подобных случаях не является следствием потери сознания, и его необходимо отличать от вазодепрессорного обморока и от височной (психомоторной) эпилепсии, при которых больной теряет равновесие только после того, как потерял сознание.

Головокружение может быть начальным признаком эпилепсии с локализацией эпилептогенного очага в височных долях. Головокружение при подобного рода припадках височной эпилепсии часто сочетается со слуховыми и зрительными галлюцинациями. Раздражение вестибулярного аппарата в этих случаях играет роль одного из стимуляторов патологической активности головного мозга.

Диагноз причин головокружения, сочетающегося с потерей сознания, не может основываться на объяснениях больного или окружающих его лиц о характере припадка. Для выяснения этих причин необходимо подробное изучение больного с применением различных методов исследования функции вестибулярного аппарата и состояния центральной нервной системы.

На долю терапевта в этих исследованиях выпадает ответственная задача объективной оценки достаточности кровоснабжения головного мозга. Для этого необходимо исключить возможную связь головокружений и кратковременных потерь сознания с нарушениями функционального состояния сердца и с недостаточностью кровоснабжения головного мозга, обусловленной поражением артерий, отходящих от дуги аорты.

Истерический припадок развивается обычно только при соответствующей аудитории. Он представляет собой реакцию больного на конфликтную ситуацию. Окружающие лица оценивают этот припадок либо как вазомоторный обморок, либо как приступ эпилепсии. В дифференциальном диагнозе между указанными клиническими единицами большое значение придается результатам изучения личности больного и особенностей его поведения в прошлом и во время припадка.

Особенности истерического поведения (некоторая манерность, желание быть в центре внимания окружающих) начинаются обычно в юности и почти никогда не появляются впервые после 30-летнего возраста. Диагноз истерического обморока, поставленный впервые у больного среднего и пожилого возраста, представляется по меньшей мере рискованным. Если он может быть поставлен, то всякий раз только после исключения органических заболеваний и только после того, как удастся установить существование симптомов истерии до развития настоящего припадка.

Наблюдение больного во время припадка дает возможность выявить ряд признаков, которые имеют большое дифференциально-диагностическое значение и часто позволяют отличить истерию от простого обморока.

Для простого обморока характерно острое течение. Грозная картина его начинается внезапно и оканчивается сразу же после того, как больной оказывается в горизонтальном положении. Истерический припадок протекает более мягко и более длительно. Иногда он продолжается десятки минут. Хотя больной истерией падает неожиданно, сознание у него утрачено не полностью. Характерно, что переход в горизонтальное положение не сопровождается исчезновением признаков обморока.

Кожа при простом обмороке становится мертвенно-бледной, пульс – редким. По окончании обморока отмечается амнезия, кожа больного потная и влажная. Часто отмечается некоторая эйфория. Кожа и видимые слизистые оболочки при истерическом припадке либо не меняют свою окраску, либо становятся слегка цианотичными. Во время припадка не отмечается брадикардии. При расспросе удается выяснить, что больная помнит хотя бы некоторые детали припадка. Эйфории после истерического припадка не наблюдается, температура кожных покровов остается без изменения. Упущение мочи часто встречается при глубоком вазодепрессорном обмороке. Оно крайне нехарактерно для истерического припадка.

Значительно реже приходится отличать истерический припадок от эпилептического. Сравниваемые припадки больше всего отличаются друг от друга по условиям их возникновения. Истерический припадок с полным правом может быть назван ситуационным припадком. Он является ответом больного на определенную ситуацию, возникает только при определенных ситуациях, при наличии свидетелей. Он может развиться ночью, но никогда не возникает во время сна. Эпилептический припадок возникает без видимой причины, в любое время суток, вне связи с окружающей обстановкой, часто во сне. Эпилептический припадок начинается с ауры, характерного крика. После падения больного, которое нередко сопровождается серьезными ушибами, развиваются тонические, затем клонические судороги, прикусы языка, непроизвольное мочеиспускание. Зрачковая реакция на свет отсутствует, глубокие рефлексы угнетены. Кожные покровы обычно багрово-красные, при задержке дыхания развивается цианоз.

Падение больного при истерическом припадке обычно не сопровождается тяжелыми травмами. Во время припадка, который может продолжаться довольно длительное время, нет характерной для эпилепсии смены тонических судорог клоническими, не отмечается прикусов языка, непроизвольного мочеиспускания. Вместо характерного крика перед судорожным припадком наблюдаются прикусы губ, крики и стоны во время припадка. Реакция зрачков на свет сохранена, сухожильные рефлексы не изменены.

Амнезия припадка, послеприпадочный сон и спутанность сознания встречаются только при эпилепсии. Исследование больного после припадка эпилепсии позволяет установить упомянутые изменения личности и часто выявить характерные изменения ЭЭГ. Истерия протекает с характерными, отличными от эпилепсии изменениями поведения больного. ЭЭГ при истерии не изменяется.

Повышенная активность каротидного синуса

Каротидный синус играет важную роль в регуляции артериального давления и темпа сердечных сокращений. Он располагается в месте бифуркации общей сонной артерии. Из расположенных здесь многочисленных нервных окончаний образуется синусовый нерв Геринга, волокна которого в составе языкоглоточного нерва направляются в сосудодвигательный центр. Эффекторное колено рефлекторной дуги проходит в составе блуждающего нерва. Сдавление каротидного синуса вызывает вазодилатацию и замедление темпа сердечных сокращений. Вазодилатация резче всего выражена в коже, мышцах и в органах брюшной полости.

Раздражение каротидного синуса у здорового человека может снизить артериальное давление на 10—40 мм рт. ст. Чувствительность механорецепторов каротидного синуса иногда резко повышается, и тогда даже незначительное раздражение его может сопровождаться резким падением артериального давления и брадикардией. Следствием этого являются головокружения, а иногда потеря сознания, которая может быть кратковременной или длительной. В последнем случае у больного возникают судороги. Совокупность перечисленных симптомов и признаков обозначается термином «синдром каротидного синуса».

Диагноз этого синдрома можно ставить только в том случае, если механическое или другое раздражение каротидного синуса позволяет воспроизвести все или почти все симптомы и признаки, возникающие у больного спонтанно. Чаще всего этот синдром встречается у лиц пожилого и старческого возраста.

В зависимости от характера нарушений гемодинамики принято различать **кардиоингибиторный и депрессорный типы синдрома каротидного синуса**. Кардиоингибиторный тип проявляется главным образом брадикардией, которая может доходить до кратковременной остановки сердца. После предварительного назначения атропина или симпатомиметических средств у больных с этим типом синдрома не развивается ни брадикардии, ни гипотонии.

Депрессорный тип синдрома встречается очень редко. Развивается он вследствие главным образом дилатации периферических сосудов. Гипотония и брадикардия при этом типе синдрома развиваются, несмотря на предварительное применение атропина. Наблюдение за большим числом больных показало, что оба типа синдрома могут встречаться у одного и того же больного. Диффузная ишемия мозга у этих больных может быть следствием как гипотонии, вызванной главным образом дилатацией периферических сосудов, так и брадикардии.

Кардиоингибиторный тип каротидного обморока встречается главным образом у мужчин пожилого и старческого возраста. Расспрашивая больного, часто удается выяснить, что головокружение, а иногда потеря сознания возникают при определенных поворотах головы с одновременным легким давлением на каротидный синус. Сочетание указанных условий встречается особенно часто при бритье, при ношении сорочек с тугим воротничком.

Приступы кратковременной потери сознания часто развиваются под влиянием висцеральных рефлексов. Особенное значение имеют рефлексы, афферентная часть дуги которых входит в состав блуждающего нерва. Общеизвестны обмороки, которые вызываются растяжением **дивертикула в пищеводе**. Они возникают во время проглатывания пищи. После оперативного удаления дивертикула они прекращаются. Головокружения и обмороки наблюдаются **у больных, получающих сердечные гликозиды**. Эти явления прекращаются после отмены сердечных гликозидов или после дополнительного назначения симпатомиметических средств.

Выраженное повышение тонуса парасимпатической нервной системы является, вероятно, одной из важных причин легкого возникновения головокружения и кратковременной потери сознания у больных **легочной гипертонией** и

у больных, которые получают препараты, повышающие тонус парасимпатической нервной системы. Инсулин тоже заметно повышает чувствительность каротидного синуса к рефлекторным влияниям. Головокружение и обмороки, наблюдающиеся иногда **при лечении инсулином**, прекращаются после его отмены. К сожалению, во многих случаях причина повышенной рефлекторной активности каротидного синуса остается неизвестной. По результатам длительного наблюдения за одними и теми же больными можно сказать, что активность этого рефлекторного механизма заметно повышается под влиянием утомления, забот и волнений. Более или менее длительные периоды повышенной активности рефлекса сменяются периодами, когда активность его становится нормальной.

Повышение рефлекторной активности каротидного синуса следует предполагать в случаях кратковременной потери сознания, особенно у лиц пожилого возраста с клинической картиной атеросклероза коронарных артерий или аортального стеноза, а также у больных, принимающих сердечные гликозиды или парасимпатикомиметические средства. Характерными диагностическими признаками синдрома являются гипотония, замедление сердечных сокращений, иногда до полной кратковременной остановки сердца. Потеря сознания может наблюдаться во время пребывания больного как в вертикальном, так и в горизонтальном положении.

Диагноз синдрома каротидного синуса может быть существенно подкреплен результатами электрокардиографического исследования. Изменения ЭКГ при этом синдроме хорошо изучены на больных, обследованных во время процедуры воспроизведения этого синдрома посредством давления на каротидный синус. На ЭКГ этих больных обнаруживаются: синусовая брадикардия, иногда полная предсердно-желудочковая блокада с замедлением желудочковых сокращений до 20 и даже до 10 в 1 мин. Изредка возникает полная остановка сердца или развиваются аритмии: множественные экстрасистолы, желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков.

Вазодепрессорный тип синдрома каротидного синуса в чистом виде встречается очень редко. Он отличается от кардиоингибиторного типа только тем, что может возникнуть даже у больных, которым перед давлением на каротидный синус был назначен атропин. Смешанный тип синдрома диагностируется в тех случаях, когда назначение атропина предупреждает потерю сознания, но не может предупредить появление умеренной гипотонии.

В некоторых случаях давление на каротидный синус приводит к потере сознания, при которой не наблюдается ни изменений в темпе сердечных сокращений, ни падения артериального давления. Потеря сознания в подобного рода случаях наступает скорее всего вследствие вызванного этой процедурой уменьшения кровоснабжения мозга у больных артериосклерозом сонных и мозговых артерий.

Кратковременную потерю сознания при синдроме каротидного синуса чаще всего приходится отличать от таких же кратковременных потерь сознания при вазодепрессорном обмороке, синдроме Адамса – Стокса – Морганьи и стенозирующем атеросклерозе общей сонной артерии.

Синдром каротидного синуса в большинстве случаев удается отличить от перечисленных клинических единиц, если принимать во внимание, что вазодепрессорный обморок возникает только у больных, которые находятся в вертикальном положении, тогда как каротидный обморок может наблюдаться и у больных, находящихся в горизонтальном положении. Давление на каротидный синус не приводит к возникновению вазодепрессорного обморока, а предварительное назначение атропина не предупреждает его появление.

Синдром Адамса – Стокса – Морганьи встречается при полной предсердно-желудочковой блокаде и при переходе частичной предсердно-желудочковой блокады в полную. Потеря сознания может наступить при раздражении синусового узла у больных с частичной предсердно-желудочковой блокадой II типа. Во всех перечисленных случаях, как и при синдроме каротидного синуса, потеря сознания вызывается временной асистолией. Электрокардиографическое исследование в межприступном периоде у больных с синдромом каротидного синуса выявляет нормальный синусовый ритм, а в остальных из перечисленных случаев – нарушение проводимости.

Синдром аортальной дуги

Стенозирующий атеросклероз общих сонных артерий может привести к недостаточности кровоснабжения мозга, которая вначале будет проявляться только во время физической нагрузки или эмоционального напряжения. Если одна из сонных артерий закупорена, то сдавление второй приведет к диффузной ишемии мозга даже у больного, который находится в состоянии эмоционального и физического покоя.

Потеря сознания в подобных случаях наступает вне связи с рефлекторной активностью каротидного синуса, что доказывается возможностью воспроизведения клинической картины обморока даже после новокаиновой анестезии рецепторов каротидного синуса. В практической работе проба с атропином позволяет в большинстве случаев отличить синдром каротидного синуса от синдрома аортальной дуги с нарушением магистрального кровотока. Назначение атропина перед раздражением каротидного синуса не может повлиять на выраженность кровотока в сонных артериях при окклюзионных поражениях сонной артерии и артерии головы. Предварительное назначение атропина предупреждает развитие обморока в большинстве случаев синдрома каротидного синуса.

Головокружения и кратковременные потери сознания нередко наблюдаются при синдроме аортальной дуги, который, так же как и синдром каротидного синуса, может встречаться у лиц среднего, пожилого и старческого возраста. Синдром аортальной дуги в среднем возрасте является чаще всего осложнением воспаления аорты и ее ветвей. В пожилом и старческом возрасте в основе его лежит атеросклероз аорты и ее дуговых ветвей. Наиболее тяжелая картина этого синдрома наблюдается при расслаивающей аневризме аортальной дуги.

Обморок при **расслаивающей аневризме аортальной дуги** наступает вследствие ишемии головного мозга, обусловленной стенозом устий дуговых артерий. Стенозирование безымянной и левой общей сонной артерии приводит к развитию главным образом двигательных расстройств. Обморок не является ведущим признаком расслаивающей аневризмы аорты, поэтому диагностические признаки ее исключаются из дальнейшего анализа в этой главе.

Стенозирование сонных артерий носит, как правило, распространенный характер. Обычно поражаются общая сонная артерия, включая бифуркацию, а иногда и внутренняя сонная артерия. Причиной стеноза являются сдавление артерий рубцом или опухолью, артериит и атеросклероз. Левая артерия поражается чаще, чем правая.

Стеноз, или окклюзия, общей сонной артерии приводит к ослаблению или прекращению ее пульсации на шее. Кровоток через сонную артерию при сдавлении ее рубцом или опухолью уменьшается очень медленно, и к моменту первого обращения к врачу пульсация артерии еще сохранена. Прекращение или резкое ослабление кровотока наступает только при пережатии одной из артерий и при резком изгибе ее, вызванном определенными поворотами головы.

Сонная артерия редко поражается изолированно. Обычно наблюдается одновременное поражение других артерий, отходящих от аортальной дуги. Особенно часто отмечается сочетанное поражение сонной и подключичной артерий.

Кратковременная потеря сознания при поражении этих артерий объясняется ишемией головного мозга, признаки которой выявляются отчетливее всего при **одновременном поражении позвоночных** (ветви подключичной) **артерий**. В виде изолированного признака потеря сознания встречается редко. Обычно одновременно с ней наблюдаются головокружения (обусловленные ишемией вестибулярного аппарата) и нарушения зрения в виде диплопии, затуманивания перед глазами, кратковременной потери зрения.

Окончательный диагноз стеноза сонной или подключичной артерии устанавливается после артериографии, которая выявляет тяжесть стеноза и его протяженность. Значительную диагностическую помощь оказывает офтальмодинамометрия. Давление в центральной артерии сетчатки на стороне закупоренной сонной артерии всегда ниже, чем на здоровой. При синдроме каротидного синуса проходимость сонных артерий не нарушена, а внутриглазное давление с обеих сторон оказывается одинаковым.

Остановка сердца и аритмии

Болезни сердца являются самыми частыми причинами потери сознания у лиц пожилого и старческого возраста. Особенно часто приступы кратковременной потери сознания, обусловленные нарушениями сердечного ритма, встречаются при инфаркте миокарда и других болезнях, поражающих преимущественно лиц этой возрастной группы.

Присущая синусовому узлу функция автоматизма может быть угнетена под влиянием воспалительного или другого болезненного процесса. У старых людей она часто подавляется под влиянием повышенного тонуса блуждающего нерва. Когда синусовый узел теряет способность быть водителем ритма, его функцию берут на себя предсердно-желудочковый узел или центры, расположенные в желудочке. Если эти центры по каким-либо причинам запаздывают или не могут взять на себя функцию водителя ритма, у больного возникает диффузная ишемия мозга, которая заканчивается потерей сознания или внезапной смертью от остановки сердца.

Нарушение проводимости через предсердно-желудочковый узел или ножки пучка Гиса приблизительно в половине случаев осложняется приступами потери сознания. Первое правильное объяснение причины этих приступов принадлежит Stokes (1846), выводы которого были основаны на результатах шести собственных наблюдений и трех наблюдений его учителя Adams (1827). Еще раньше этот синдром был описан Morgagni (1769) и Gerbetius (1619).

Потерю сознания при полной и частичной блокаде сердца принято обозначать термином синдром Адамса – Стокса – Морганьи. В настоящее время к этому синдрому относят случаи потери сознания у больных с признаками предсердно-желудочковой блокады сердца, которая обнаруживается во время приступов и сохраняется в промежутках между ними. Приступы бессознательного состояния часто оказываются первым клиническим проявлением нарушения предсердно-желудочковой проводимости.

Причины предсердно-желудочковых блокад сердца весьма многочисленны. Подробное перечисление их дается в разделе «Аритмия». Здесь же важно заметить, что любая кратковременная потеря сознания у больных, получающих сердечные гликозиды или антиаритмические средства, должна рассматриваться в первую очередь как проявление токсического действия именно этих препаратов, и только после исключения такой возможности можно относить обмороки за счет самой аритмии.

Распространенное раньше мнение, что синдром Адамса – Стокса – Моргани встречается только при приобретенных блокадах сердца, оказалось неточным. В последние годы описаны случаи врожденной блокады сердца с повторными приступами кратковременной потери сознания, ликвидация которых была достигнута только имплантацией искусственного водителя ритма.

Первоначально считалось, что кратковременная остановка желудочков является причиной потери сознания только при полной блокаде сердца. В настоящее время не подлежит сомнению, что потеря сознания, клинически не отличимая от синдрома Адамса – Стокса – Морганьи, может возникать при резко выраженной брадикардии и при всех тахиаритмиях, осложнившихся значительным уменьшением минутного объема и кровотока через мозг. Особенно часто это наблюдается при желудочковой тахикардии, трепетании и мерцании предсердий, суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии и при некоторых болезнях сердца, передающихся по наследству: суправальвулярной форме аортального стеноза, гипертрофической кардиомиопатии, при аритмиях, осложняющих синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта.

Потеря сознания при смене одного сердечного ритма другими (например, при переходе от нормального ритма к полной блокаде сердца, желудочковой тахикардии) является клиническим отражением периода асистолии, который продолжается до тех пор, пока вместо старого водителя ритма не начнет функционировать новый (желудочковый). Когда длительность этой «преавтоматической паузы» превышает 20–25 с, у больного появляются клонические судороги.

После приступа желудочковой тахикардии наступает иногда период асистолии. Длительность его определяется временем, необходимым для восстановления автоматизма синусового водителя ритма, возбудимость которого была

...явлена во время тахикардии. Потеря сознания при трепетании желудочков объясняется практически полным выключением функции по нагнетанию крови в артерии большого и малого круга кровообращения.

П. Л. Гладышев и соавт. (1977) показали, что потеря сознания при синдроме замедленной реполяризации вызывается кратковременными приступами фибрилляции желудочков. В зависимости от длительности приступа у больного развиваются либо бледность и головокружение, либо глубокая потеря сознания с судорогами и непроизвольным мочеиспусканием. Приступы начинаются с сердцебиения и головокружения, которые сочетаются с перебоями в сердечной деятельности. На ЭКГ, снятых после приступа, регистрируются отдельные экстрасистолы.

Характерным диагностическим признаком является значительное удлинение интервала *QT* на ЭКГ. Известно, что физическая нагрузка у здорового человека сопровождается ускорением темпа сердечных сокращений. Длительность интервала *QT* во время тахикардии уменьшается. Физическая нагрузка у больных синдромом замедленной реполяризации желудочков сопровождается учащением сердечных сокращений, но интервал *QT* при этом не уменьшается, а становится еще более удлиненным. Приступы головокружения и потери сознания возникают обычно во время тревоги или испуга. Увеличение продолжительности интервала *QT* является единственным признаком синдрома вне приступов. Болезнь передается по наследству и наблюдается в нескольких поколениях одних и тех же семей.

Клинические проявления ишемии мозга при аритмиях и нарушениях проводимости варьируют от легкого головокружения до полной потери сознания. В случаях более длительной ишемии у больного появляются клонические судороги, *которые иногда принимаются* за эпилептический припадок. Потеря сознания при нарушениях ритма наступает внезапно, так же внезапно она и оканчивается. Характерными являются бледность кожных покровов в начале припадка и появление реактивной гиперемии лица сразу же после его окончания. В зависимости от исходного положения тела бессознательное состояние наступает через 7–17 с, а судорожные движения – через 20–25 с после остановки сердца.

Аура часто предшествует эпилепсии. Характер этой ауры всегда одинаков. Эпилептический припадок мгновенно не оканчивается. После его окончания в течение некоторого времени удается отметить заторможенность больного. Ни во время эпилептического припадка, ни после его окончания не наблюдается бледности или гиперемии лица. Темп сердечных сокращений во время эпилептического припадка резко не изменяется.

Вазодепрессорный обморок хотя и протекает с брадикардией, но начинается он с предобморочного состояния, которого никогда не бывает при аритмическом обмороке. Чувство эйфории возникает после окончания вазодепрессорного обморока и не наблюдается после обморока аритмического. Вазодепрессорный обморок возникает главным образом при вертикальном положении больного. Потери сознания при аритмиях и нарушениях проводимости могут повторно возникать даже при непрерывном положении больного в постели.

Связь приступов бессознательного состояния с нарушениями ритма и проводимости окончательно устанавливается либо методом непрерывного электрокардиографического наблюдения за больным, либо посредством электрокардиографического исследования во время приступа. Электрокардиографическое исследование между приступами тоже имеет большое диагностическое значение. В большинстве случаев на ЭКГ удается выявить один из тех видов нарушения проводимости или ритма, которые часто осложняются приступами бессознательного состояния.

Легочная гипертония

В. В. Парин (1937) детально изучил *изменения гемодинамики, возникающие* после острого повышения давления в легочной артерии. Ему удалось установить, что раздражение механорецепторов легочной артерии сопровождается цепью рефлекторных нарушений в большом круге кровообращения, главными из которых являются понижение давления в аорте и ее ветвях, выраженное уменьшение коронарного кровотока, депонирование крови в селезенке.

Результаты этих опытов дают основание признать ведущее значение рефлекторного фактора в механизмах обморока, возникающего при легочной гипертонии.

Тромбоз главных или более чем половины всех мелких ветвей легочной артерии приводит к развитию клинической картины тяжелого коллапса. Закупорка ее средних по калибру ветвей приводит обычно к возникновению инфаркта легкого. Кратковременная потеря сознания часто является первым, а иногда оказывается и единственным признаком **эмболии мелких ветвей легочной артерии**. Особенно часто это осложнение встречается у пожилых людей, вынужденных длительное время находиться в постели по поводу переломов костей, инфаркта миокарда или тяжелой сердечной недостаточности.

Источниками эмболий у больных сердечной недостаточностью в большинстве случаев оказываются глубокие вены нижних конечностей, у больных инфарктом миокарда – внутрисердечные тромбы. Применение новых, более точных, методов исследования позволило выяснить, что эмболии мелких разветвлений легочной артерии встречаются значительно чаще, чем диагностируются. О них следует думать в большинстве случаев потери сознания у больного сердечной недостаточностью. Это предположение становится весьма вероятным, если обмороки возникают повторно, как бы сериями, которые следуют друг за другом через небольшие интервалы времени.

Эмболия мелкой ветви легочной артерии хотя и может проявляться только кратковременной потерей сознания, но в большинстве случаев при повторном исследовании больного удается обнаружить и другие признаки этого осложнения: временное усиление одышки или однократный приступ ночного удушья, однодневное повышение температуры тела, иногда только до субфебрильных цифр, появление умеренного лейкоцитоза, небольших очагов недостаточного кровоснабжения легких на сканограмме или очагов периинфарктной пневмонии на рентгенограмме.

Кратковременные потери сознания возникают также при **первичной и вторичной легочной гипертонии.** Чаще всего они появляются в связи с физическим напряжением. В основе их лежит острое повышение давления в легочной артерии, которое в большинстве случаев наступает вследствие неспособности левого желудочка превратить увеличенный венозный приток в адекватный минутный объем. Этот фактор играет большую роль в возникновении обмороков при аортальном стенозе, митральной недостаточности, митральном стенозе, атеросклеротическом кардиосклерозе.

Уменьшение минутного объема может быть также и следствием неспособности правого желудочка преодолеть внезапно возросшее сопротивление в малом круге кровообращения. Действие указанного механизма легко обнаруживается при пульмональном стенозе, инфаркте легкого, выраженном пневмосклерозе и некоторых других болезнях.

Уменьшение минутного объема является только одной из причин ишемии мозга, возникающей при острой легочной гипертонии. Другая ее причина заключается в понижении артериального давления в большом круге кровообращения, которое вызывается активностью изученного В. В. Парининым рефлекторного механизма. Выраженность этого рефлекса зависит в свою очередь от активности рецепторного аппарата каротидного синуса.

Таким образом, ишемия мозга, лежащая в основе потери сознания при легочной гипертонии, является результатом взаимодействия нескольких механизмов. Значение каждого из них в отдельных случаях обморока может оказаться неодинаковым. Умение правильно оценить роль каждого из этих факторов имеет большое значение для прогноза и для выбора наиболее эффективных лечебных мероприятий.

Обморок при коклюше, ларингите или бронхите наступает **во время приступа кашля** или в конце его. Впервые этот вид обморока был описан Charkot в 1876 г. Механизмы его развития изучены только после второй мировой войны. Оказалось, что приступ кашля сопровождается повышением внутригрудного давления до 300 мм рт. ст. Одновременно отмечалось выраженное повышение давления ликвора в спинномозговом канале.

Под влиянием высокого внутригрудного давления уменьшается скорость притока крови к сердцу, падает минутный объем, что ухудшает условия кровоснабжения мозга. Высокое цере-

диастолическое давление также препятствует нормальному кровоснабжению мозга. При достаточной активности этих механизмов наступает диффузная ишемия мозга, клиническим эквивалентом которой является потеря сознания. Такой же механизм обмороков, возникающих иногда при пробе Вальсальвы, к этому же результату может привести любое сильное физическое напряжение при закрытой гортани. Обмороки подобного происхождения наблюдаются иногда у страдающих запорами стариков в туалете при сильном натуживании.

Нарушения обмена веществ и другие состояния

Кратковременная потеря сознания нередко наблюдается при **врожденных пороках сердца**: тетраде Фалло, открытом артериальном протоке, дефектах межпредсердной или межжелудочковой перегородки. У маленьких детей они возникают при плаче, у более старших – при физических перегрузках, эмоциональном возбуждении. В качестве провоцирующего фактора могут выступать тахикардическая форма аритмии или резкая брадикардия.

Нам приходилось наблюдать нескольких женщин, больных дефектом межпредсердной перегородки, которые длительное время не предъявляли никаких жалоб, и кратковременные потери сознания во время родов были у них первыми клиническими проявлениями болезни. Физические напряжения у этих больных сопровождаются остро наступающим повышением давления в легочной артерии. Следствием этого является сброс больших количеств венозной крови в большой круг кровообращения. Развивается острая гипоксемия, которая приводит к диффузной аноксии мозга. Потеря сознания является ее клиническим выражением.

Гипервентиляция, возникающая непроизвольно, чаще всего под влиянием тревоги, беспокойства или любого болевого раздражения, приводит к обмороку. Значительно реже приходится сталкиваться с произвольной гипервентиляцией, которая, так же как и рефлекторная, сопровождается развитием дыхательного алкалоза.

Гипервентиляция в характерных случаях проявляется онемением и чувством покалывания губ, кожи лица и конечностей, похолоданием конечностей, головокружением, шумом в ушах, тетанией. Заторможенность развивается постепенно. Пока больной находится в постели, сознание его остается ясным, но как только он встает, возникает типичный вазодепрессорный обморок.

Гипервентиляция может привести к тяжелым аритмиям. Чаще всего наблюдается перемещение водителя ритма в предсердно-желудочковый узел и даже в желудочек с развитием предсердно-желудочкового узлового или идиовентрикулярного ритма. С окончанием гипервентиляции нарушения ритма быстро исчезают. В случаях кардиосклероза нарушения ритма могут оказаться стойкими и стать самостоятельной причиной потери сознания.

Гипогликемия любого происхождения вызывает симптомы, которые сходны с симптомами, возникающими вследствие аноксии. В обоих случаях развивается нарушение обмена веществ в головном мозге, но в одном случае причиной нарушения является недостаток кислорода, а в другом – недостаток основного источника энергии. Когда содержание глюкозы в крови падает ниже 1,65 ммоль/л, резко понижается потребление кислорода мозгом, на ЭЭГ появляются диффузные медленные волны, и больной теряет сознание.

В клинической картине гипогликемии в одних случаях преобладают нарушения функций коры головного мозга, в других – поражаются в основном подкорковые образования. Нарушения метаболизма в мозгу проявляются в виде дезориентации, амнезии, возбуждения, которое может окончиться делирием, бессознательным состоянием. Поражение вегетативной нервной системы приводит к возникновению слабости, перспирации, бледности кожных покровов, дрожанию.

Функции сердца и регуляция сердечно-сосудистой системы поражаются значительно реже. Под влиянием аноксии мозга могут появиться аритмии, возрастает чувствительность сердца к вагусным влияниям. Инсулин заметно усиливает активность рефлексов с рецепторов каротидного синуса. Хотя наблюдавшиеся нами случаи потери сознания наступали на фоне отмеченных выше признаков гипогликемии, указывающих на поражение центральной и вегетативной нервной системы, другие

авторы указывают на возможность и внезапной потери сознания. Можно предполагать, что внезапная потеря сознания в подобных случаях наступает вследствие активации механизмов аритмического или синокаротидного обморока.

Гипогликемия с потерей сознания чаще всего наблюдается у больных сахарным диабетом, врожденной непереносимостью фруктозы и у больных со злокачественными и доброкачественными опухолями. В одних случаях она наступает вследствие передозировки инсулина, в других — вследствие неизвестно по каким причинам возникающих сдвигов в потреблении инсулина тканями на разных этапах болезни.

Внезапное появление слабости — самый ранний симптом гипогликемии, все другие ее проявления возникают без какой-либо заранее определенной последовательности. Более того, отдельные приступы гипогликемии у одного и того же больного часто резко отличаются друг от друга по клинической картине. В одном случае у больного наблюдается картина гемипареза, в другом — развивается судорожный припадок с последующим коматозным состоянием, в третьем — диплопия, потеря памяти и ориентации.

Многообразие и непостоянство клинических проявлений гипогликемии весьма затрудняют своевременную диагностику обусловленной ею кратковременной потери сознания. В клинической картине этого синдрома нет ни одного постоянного признака, поэтому о гипогликемии следует думать в каждом случае потери сознания неизвестной этиологии, и в каждом таком случае рекомендуется определять содержание глюкозы в кровяной сыворотке.

Низкое содержание глюкозы в крови является причиной развития синдрома гипогликемии, его единственным постоянным лабораторным признаком. Решающее диагностическое значение имеют результаты пробной терапии глюкозой. Внутривенное вливание глюкозы сопровождается немедленным исчезновением всех клинических проявлений болезни только в тех случаях, которые развились под влиянием гипогликемии.

Потеря сознания наблюдается иногда у наркоманов в период **абстиненции.** Характерная клиническая картина синдрома развертывается через несколько часов или суток после отмены наркотика. Потеря сознания возникает во время максимальной выраженности синдрома, т. е. приблизительно через 3 сут после отмены алкоголя или естественных алкалоидов опия, к концу первых суток после отмены барбитуратов и через 8—12 ч после отмены синтетических препаратов морфина.

Потеря сознания в подобного рода случаях развивается вследствие нарушения рефлекторной регуляции периферического кровообращения или вызывается глубокими нарушениями обмена веществ в головном мозгу. Клиническая картина приступов в одних случаях подобна картине вазодепрессорного обморока, в других — неотличима от эпилептического припадка.

Связь потери сознания с лишением привычного препарата в подавляющем большинстве случаев является очевидной. Это заметно облегчает диагностику и проведение лечебных мероприятий. После отмены барбитуратов потеря сознания у некоторых больных возникает только во время перехода их из горизонтального положения в вертикальное. Если больные находятся в постели, у них не наблюдается потери сознания. Связь потери сознания с изменениями положения тела в пространстве указывает, очевидно, на нарушение регуляции артериального давления в период воздержания от барбитуратов. Несовершенство регуляции артериального давления, возможно, является одним из последствий нарушения обмена веществ в центральной нервной системе.

Кратковременная потеря сознания относится к клиническим единицам, которые возникают под влиянием многих причин и имеют различные механизмы развития. Терапевту чаще всего приходится наблюдать больных с потерей сознания, вызванной диффузной ишемией мозга, которая возникает вследствие несовершенства рефлекторной регуляции кровообращения, болезней сердца или органического поражения артерий, несущих кровь к головному мозгу.

Некоторые из возникающих при этом синдромов довольно хорошо изучены и давно известны под специальными названиями, такими, как простой обморок, синдром Адамса — Стокса — Морганьи, ортостатическая гипотония с обмороками. Другие случаи характерной потери сознания изучены менее подробно и не имеют специального клини-

шего обозначения. Возможно, было бы целесообразно применять термин «обморок» ко всем случаям обратимой кратковременной потери сознания, наступающей под влиянием факторов, которые оказывают свое неблагоприятное действие на центральную нервную систему не прямо, а через нарушение функции сердечно-сосудистой системы.

Термин «припадок» в наше время применяется главным образом для обозначения случаев потери сознания, наступающих вследствие первичного заболевания головного мозга, например эпилепсии. Кратковременная потеря сознания при некоторых других заболеваниях головного мозга часто обозначается термином «обморок». Проявления одной и той же болезни, например истерии, обозначаются иногда то термином «припадок», то термином «обморок».

Главная трудность заключается, очевидно, не в приложении того или другого термина, а в выяснении причин кратковременной потери сознания. Задача эта не только ответственная, но и трудная. Бессознательные состояния почти всегда кратковременны. В большинстве случаев они начинаются и оканчиваются без свидетелей. Даже в тех случаях, когда бессознательное состояние возникает на людях», не следует возлагать особенно больших надежд на показания очевидцев, которые, находясь под впечатлением драматических обстоятельств приступа, оказываются обычно неспособными дать точное описание наблюдавшихся признаков болезни.

Больного, перенесшего кратковременную потерю сознания, в большинстве случаев приходится обследовать в межприступном периоде. Объем и диагностическая ценность полученной при этом информации в весьма большой степени зависят от умения расспрашивать больного. Особенно большое внимание следует уделять выяснению следующих вопросов.

Не наблюдался ли в прошлом приступ потери сознания, напоминающий настоящий приступ? Положительный ответ на этот вопрос указывает, что больной страдает одной из многих хронических болезней (эпилепсия, нарколепсия, тетрада Фалло, синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта и др.), которые закономерно осложняются приступами кратковременной потери сознания.

Важно выяснить характер ощущений больного перед началом и после окончания приступа. Различного рода ауры и крик, весьма характерный для эпилепсии, не наблюдаются перед началом обмороков сердечного происхождения. Последние часто начинаются с сердцебиения, которое нередко сохраняется и после исчезновения обморока. Потере сознания при синдромах аортальной дуги предшествуют головокружение, боли в затылочной области, нарушение зрения.

Простой обморок возникает внезапно; после его окончания остается ощущение тепла во всем теле и своеобразная эйфория. После окончания большого эпилептического припадка и после выраженной гипогликемии часто отмечаются дезориентированность, головные боли, амнезия, аномалии поведения.

Аритмический обморок может возникать как во сне, так и во время бодрствования. Простой обморок во сне не возникает. Связь кратковременной потери сознания с инъекциями инсулина, едой и сном характерна для гипогликемии. Признаки обморочной реакции и даже потеря сознания у этих больных часто появляются утром после длительного ночного сна или после любого длительного голодания. Особенно характерно для этих больных исчезновение всех признаков страдания после еды.

Перед началом обморока, возникающего под влиянием гипервентиляции, всегда отмечаются онемение губ и конечностей, их похолодание и ощущение как бы покалывания их иголками.

Причину потери сознания иногда удается выяснить, расспросив больного об обстоятельствах и ситуации ее возникновения. Для диагностики постуральных обмороков совсем не безразлично знать, лежал или сидел больной в постели перед началом обморока, был ли он в туалете или потерял сознание сразу же, как встал с постели.

Необходимо также поинтересоваться, не возник ли обморок после длительного пребывания в душном помещении, после физических упражнений, во время эмоционального возбуждения или после длительного кашля. Общеизвестна связь истерического обморока с эмоциональными конфликтами и частая потеря сознания во время физической нагрузки при аортальном стенозе.

Выяснению причины обморока помогает также знание болезней, которые больной перенес в прошлом, которыми страдает в настоящее время, какие он принимает лекарства и в какой дозе. Так же детально следует расспрашивать очевидцев о внешнем виде больного во время припадка — цвете кожи, замеченных нарушениях функций мочевого пузыря, судорогах.

Во время физического исследования необходимо обращать внимание на выраженность подкожных вен, сухожильных рефлексов, высоту артериального давления, темп и ритм сердечных сокращений, нарушения потоотделения. Усиленное дрожание конечностей чаще всего наблюдается при синдроме абстиненции и у больных, находящихся под влиянием симпатомиметических средств.

Рефлекторные реакции, возникающие при раздражении блуждающих нервов, должны быть исследованы особенно тщательно. У каждого больного, перенесшего эпизод потери сознания, необходимо изучить реакции, развивающиеся в ответ на стимуляцию каротидного синуса. Пробу можно производить только в том случае, если обе сонные артерии хорошо пульсируют. Вначале больного исследуют в горизонтальном положении и только после этого в вертикальном.

Если стимуляция каротидного синуса привела к развитию обморока, необходимо провести пробу с атропином, который назначают больному внутривенно в дозе 2 мг. Кардиоингибиторный тип синдрома каротидного синуса после применения указанной дозы атропина полностью исключается. Атропин не предотвращает потерю сознания при недостаточности кровоснабжения мозга, развившейся под влиянием стеноза или окклюзии каротидных, позвоночных или базилярных артерий. Во время проведения атропиновой пробы необходимо измерять артериальное давление, записывать ЭКГ и ЭЭГ.

Обмороки кардиоингибиторного или вазодепрессорного типа наблюдаются при раздражении не только механорецепторов каротидного синуса, но и механорецепторов многих областей дыхательной и пищеварительной систем. Нам часто приходилось встречаться с ними при бронхоскопии и гастроскопии. Они возникают не спонтанно, а только после раздражения афферентных путей, проходящих в составе блуждающего нерва. Назначение атропина тоже позволяет предупредить возникновение этих обмороков.

В каждом случае обморока рекомендуется исследовать также и состояние регуляции артериального давления. Проще всего это достигается применением ортостатической пробы по Шеллонгу. Больной с надетой на руку манжеткой от сфигмоманометра в течение 15—20 мин спокойно лежит в постели. В течение последних 10 мин у него 5—6 раз измеряют артериальное давление по методу Короткова и сосчитывают пульс. Затем больной спокойно встает и стоит неподвижно около постели в течение 10—15 мин. В это время у него 6—8 раз измеряют артериальное давление и сосчитывают пульс. Больной вновь ложится, и у него вновь измеряют 3—4 раза высоту артериального давления и сосчитывают пульс.

После вставания у здорового человека отмечается лишь незначительное (до 15 мм рт. ст.) и кратковременное понижение систолического артериального давления. Темп сердечных сокращений повышается на 20, редко на 30 сокращений в 1 мин. У больных ортостатической гипотонией отмечается выраженное понижение систолического и диастолического давления, уменьшение пульсового давления. Темп сердечных сокращений повышается значительно больше, чем у здорового.

Нарушения постуральной регуляции артериального давления особенно хорошо выявляются применением проб с физической нагрузкой. Для проведения их можно использовать велоэргометр, тредбан или приседания, например 20 полных приседаний за 30 с. Во время проведения этих проб желательно производить непрерывную запись ЭКГ, например посредством присоединения больного к монитору. Во время проведения этих проб, а иногда после их окончания могут развиться серьезные нарушения сердечного ритма, выраженная гипотония. Пробы с физической нагрузкой следует проводить с особой осторожностью у больных пожилого возраста и у страдающих серьезными заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

Многие авторы рекомендуют применение проб с гипервентиляцией. Наш опыт не подтверждает диагностического значения этой пробы. Указанное замечание не относится к пробе с гипервен-

...ляцией, которая применяется иногда при электроэнцефалографическом исследовании больного. Результаты этого функционального исследования всегда оцениваются совместно с невропатологом.

Немаловажное диагностическое значение имеет и скорость возникновения обморока. Бессознательное состояние при нарушениях обмена веществ наступает обычно не мгновенно. Оно как бы постепенно подготавливается и также постепенно исчезает. При нарколепсии, полной поперечной блокаде сердца оно наступает неожиданно не только для окружающих, но и для самого больного. Навык и опыт интерпретации полученных данных позволяют в большинстве случаев сравнительно быстро выяснить причину кратковременной потери сознания и назначить адекватную терапию.

Приложение XIII – 1

Причины кратковременной потери сознания

1. Вазодепрессорный обморок.
2. Постуральная гипотония.
   Ортостатическая гипотония.
   Идиопатическая гипотония.
   Синдром Ши–Дрегера и другие болезни периферической и центральной нервной системы.
   Хирургическая симпатэктомия.
   Фармакологическая десимпатизация.
3. Острое уменьшение объема циркулирующей крови.
   Варикозное расширение вен.
   Сдавление крупных вен подвижными опухолями и увеличенной маткой.
   Диуретическая терапия.
   Выпускание асцитической жидкости.
   Опорожнение мочевого пузыря.
   Плеврогенный шок.
4. Механические препятствия кровотоку.
   Миксома сердца.
   Шаровидный тромб сердца.
5. Первичные болезни нервной системы.
   Эпилепсия.
   Большой эпилептический припадок.
   Малый эпилептический припадок.
   Простой малый припадок.
   Акинетический малый припадок.
   Фокальные припадки (височная эпилепсия).
   Сотрясение и контузия мозга.
   Опухоль мозга.
   Нарколепсия.
   Истерия.
6. Повышенная активность каротидного синуса.
   Кардиоингибиторный тип.
   Вазодепрессорный тип.
7. Синдром аортальной дуги.
   Артериит аорты и ее ветвей.
   Атеросклероз артерий, отходящих от аортальной дуги.
   Расслаивающая аневризма аорты.
8. Остановка сердца и аритмии.
   Нарушения проводимости сердца.
   Нарушение синоаурикулярной проводимости.
   Нарушение предсердно-желудочковой проводимости.
   Полная блокада сердца.
   Неполная блокада сердца.
   Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия.
   Желудочковая тахикардия.
   Мерцание и трепетание предсердий.
   Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта.
9. Легочная гипертония.
   Эмболия мелких ветвей легочной артерии.
   Первичная легочная гипертония.
   Вторичная легочная гипертония.
   Повышение внутригрудного давления.
10. Нарушения обмена веществ.
    Гипоксемия.
    Гипервентиляция.
    Гипогликемия.
    Синдром абстиненции.

Глава XIV
КРОВОХАРКАНЬЕ И ЛЕГОЧНОЕ КРОВОТЕЧЕНИЕ

Кровохарканьем называется откашливание крови. Чаще всего оно встречается у больных раком бронха и туберкулезом легких. В большинстве случаев кровь откашливается из дыхательных путей вместе с мокротой, при сильных легочных кровотечениях одновременно с откашливанием происходит заглатывание крови. Во время сильного кашля иногда возникает рвота, во время которой проглоченная кровь выделяется из желудка, симулируя кровавую рвоту. Встречается и обратная картина. Большое желудочное кровотечение с последующей кровавой рвотой иногда приводит к тому, что кровь переполняет рот и нос, часть ее аспирируется, а затем откашливается, симулируя кровохарканье.

Главные признаки, которые помогают отличить кровохарканье от кровавой рвоты, представлены в таблице. Успех дифференциального диагноза зависит не только от наличия или отсутствия перечисленных в ней признаков, но и от умения отличать их оттенки, сопоставлять выявленные признаки с данными других методов исследования.

Анамнез, как всегда, оказывается фоном, на котором болезнь посредством признаков выписывает свои узоры. Правильная оценка этого фона всегда облегчает расшифровку иногда крайне сложного узора, составленного из симптомов и признаков болезни. Беседуя с больным или его родственниками, необходимо детально расспросить их о времени, когда произошло кровохарканье, выделялась ли кровь с кашлем или без него, каков был ее вид, наблюдались ли подобные кровохарканья раньше и как часто, как много выделилось крови во время настоящего (по-

Отличия кровохарканья от кровавой рвоты

№ п/п	Кровохарканье	Кровавая рвота
1	Кровь выкашливается	Кровь выделяется во время рвоты
2	Кровь алого цвета, имеет щелочную реакцию	Кровь часто темно-красного, иногда коричневого цвета, имеет кислую реакцию
3	Часть выделенной крови пенистая	Пенистая кровь не выделяется
4	После обильного кровохарканья в течение нескольких дней выделяются небольшие количества мокроты с примесью крови	После кровотечения мокрота не выделяется
5	Наличие в анамнезе болезней легких. Незадолго до начала кровохарканья в горле появляется ощущение щекотания или бульканья	Наличие в анамнезе болезней печени, желудка с диспепсическим и болевым синдромами. Перед началом кровавой рвоты часто наблюдается обморок
6	Мелена после кровохарканья появляется очень редко	Мелена после кровавой рвоты наблюдается очень часто
7	Кровохарканье продолжается обычно несколько часов, иногда даже несколько дней	Кровавая рвота, как правило, бывает кратковременной и обильной

ранее) кровохарканья и как много выделялось ее при прошлых кровотечениях. Если врач сам наблюдал кровотечение, ему сравнительно нетрудно отличить кровохарканье от кровавой рвоты, но решение этого вопроса может представлять большие трудности, если приходится делать заключение на основании рассказа больного.

Выделение ярко-красной крови не относится к числу абсолютных признаков кровохарканья. Ярко-красная кровь наблюдается иногда и при кровавой рвоте, особенно при артериальном желудочном кровотечении и при кровотечении из расширенных вен пищевода. *В последнем случае выделяется обычная венозная кровь, гемоглобин которой* быстро окисляется при контакте с кислородом воздуха. Кровь, выделяющаяся при инфаркте, имеет нередко темно-красный цвет. При контакте с воздухом она становится алой, так как в ней не содержится солянокислого гематина. Пенистая кровь никогда не встречается при кровавой рвоте, ее часто можно наблюдать при кровохарканье.

Примесь пищи часто наблюдается при желудочном кровотечении, но может встретиться и при кровохарканье, во время которого происходило *заглатывание крови и ее выделение* затем со рвотой. Дегтеобразный стул появляется после каждого более или менее обильного желудочно-кишечного кровотечения. Он может наблюдаться и после кровохарканья, если оно сопровождалось заглатыванием значительного количества крови. Следует иметь в виду крайнюю редкость этого осложнения при кровохарканье, обычно легочном. Дегтеобразный стул появляется иногда после кровотечений из верхних дыхательных путей.

Все перечисленные в таблице *дифференциально-диагностические признаки* при обильных кровотечениях могут оказаться недостаточно выраженными. Как при кровохарканье, так и при кровавой рвоте кровь может оказаться ярко-красной без примеси мокроты или желудочного содержимого. Дифференциальный диагноз кровотечения в подобных случаях ставят на основании результатов объективного исследования больного с учетом особенностей течения сравниваемых болезней. После кровохарканья часто развиваются аспирационные пневмонии или появляются влажные хрипы на стороне поражения. После кровавой рвоты легочной патологии, как правило, не обнаруживается. У больного с кровохарканьем часто удается обнаружить *болезни легких или сердца*, а у больного с кровавой рвотой болезни желудочно-кишечного тракта, портальную гипертонию. Обильное кровохарканье, по наблюдениям Д. Д. Яблокова (1944), встречается обычно только при обширных деструктивных поражениях легких, которые без труда обнаруживаются при физическом и рентгенологическом исследовании больного. Если после обычных исследований причина кровохараканья остается недостаточно ясной, необходимо начать систематические поиски причины кровотечения *у данных больных. Известную помощь* в этих поисках может оказать приложение XIV—1.

Излившаяся кровь частично откашливается, частично рассасывается и *частично остается в бронхах, суживая или* даже полностью закупоривая их просвет. Возникают ателектазы, инфицирование которых приводит к развитию пневмонии. Повышение температуры тела наступает обычно на 2—3-й день после кровотечения. Причинами лихорадки оказываются рассасывание крови из бронхиального дерева и присоединение *инфекции. Выраженность лихорадки* зависит от реактивности организма, распространенности и вирулентности инфекции. В некоторых случаях развивается высокая лихорадка, в других случаях отмечается только субфебрилитет. У стариков лихорадочная реакция может полностью отсутствовать. Изменение крови заключается в лейкоцитозе, выраженность которого заметно варьирует от одного случая к другому.

Аспирационная пневмония обычно возникает на 2—3-й день после кровотечения. При длительных и не очень обильных кровотечениях она может развиться в более поздние сроки. Оставшаяся в бронхах кровь вследствие тяжести постепенно перемещается в самые нижние участки легкого, где она может быть обнаружена по появлению глухих *влажных хрипов. С появлением ателектазов* и пневмонии хрипы становятся звонкими, а дыхание либо ослабленным, либо бронхиальным. Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить очаговые тени чаще в нижней доле легкого. Форма этих теней иногда округлая, а иногда они имеют все признаки ателектазов. Размеры их

определяются объемом аспирированной крови. При весьма больших кровотечениях могут развиться массивные ателектазы, сопровождающиеся смещением органов средостения в сторону поражения.

Пневмония, развивающаяся после кровотечения, иногда оказывается мелкоочаговой и распространенной. По рентгенологическим признакам ее почти невозможно отличить от гематогенного диссеминированного туберкулеза легких. Быстрое и бесследное исчезновение очаговых теней позволяет с уверенностью объяснить их развитием мелкоочаговых ателектазов. В отличие от пневмонии мелкоочаговые тени могут развиваться как на стороне поражения, так и в другом легком. Их развитие связывают с аспирацией крови в бронхиолы непораженного легкого из трахеи.

Кровотечение из верхних дыхательных путей

Откашливание крови наблюдается иногда при кровотечениях из верхних дыхательных путей. При носовых кровотечениях кровь может выделяться как наружу через нос, так и затекать назад, в носоглотку, а оттуда откашливаться вместе со слизью. Если кровотечение из носа или носоглотки достаточно обильное, то одновременно с откашливанием происходит и заглатывание крови. Скопление крови в желудке может привести к кровавой рвоте. Клиническая картина становится более сложной.

Кровотечение из верхних дыхательных путей встречается при альвеолярной пиорее, болезнях носоглотки, десен, гортани, корня языка. В большинстве случаев эти больные сразу же попадают под наблюдение соответствующих специалистов, и только больные с кровотечениями из телеангиэктазий, расположенных в верхних дыхательных путях, долгое время остаются под наблюдением терапевтов. Диагноз этой наследственной болезни в большинстве случаев облегчается изучением болезней родственников, выявлением множественных телеангиэктазий на слизистых оболочках губ, полости рта, носа, глотки, гортани. Телеангиэктазии могут располагаться на слизистой оболочке трахеи, бронхов и других органов. Повторные кровотечения являются главным признаком болезни. Диагноз может считаться доказанным только в тех случаях, когда удается исключить другие источники кровотечения.

Откашливание небольших количеств крови с мокротой часто встречается при хронических болезнях носоглотки, десен. По утрам у этих больных откашливается по нескольку плевков слизисто-гнойной мокроты с примесью крови, которая располагается на поверхности мокроты в виде отдельных сгустков или в виде мелкоячеистой сетки. Некоторые авторы [Nicholson, 1973] обозначают эти кровотечения термином *ложное кровохарканье*, стараясь этим отличить их от истинных и нередко опасных для жизни кровохарканий, происходящих из бронхов и легких.

Кровотечение из трахеи и бронхов

Бронхиты и бронхоэктазии. Острые и хронические болезни бронхов могут привести к кровохарканью. Кровь из мелких сосудов слизистой оболочки поступает в просвет бронха под влиянием сильного кашля. Кровь в подобных случаях располагается на поверхности мокроты в форме ярко-красных полосок или смешивается с мокротой, образуя гомогенную красновато-серую массу. Мокрота последнего вида встречается при фибринозном (псевдомембранозном) бронхите. Связь кровохарканья с острым бронхитом или с обострением хронического бронхита может считаться установленной, когда исключены туберкулез легких и опухоль бронха.

Кровохарканье, обусловленное бронхоэктазами, встречается довольно часто. Повторное кровохарканье может оказаться единственным клиническим проявлением «сухих бронхоэктазов», убедительный диагноз которых возможен только после бронхографии. Бронхоэктазии, протекающие с отделением значительного количества мокроты, также примерно в половине случаев осложняются кровохарканьем, которое возникает обычно в периоды обострений воспалительного процесса. Развивающаяся при этом перифокальная пневмония может протекать с длительным субфебрилитетом, в результате чего возникает симптомокомплекс, напоминающий туберкулез легких.

Дифференциальный диагноз между этими болезнями основывается на результатах изучения анамнеза, повторных поисков туберкулезных палочек в мокроте, повторного рентгенологического исследования. Известную помощь могут оказать и результаты физического исследования больного. Бронхоэктазы наблюдаются обычно у больных с другими признаками пневмосклероза, который чаще всего оказывается следствием перенесенной ранее пневмонии или легочного нагноения. Бронхоэктазы чаще обнаруживаются в нижних отделах легких нередко в сочетании с грубой деформацией легочного рисунка. Бронхография, безусловно, документирует наличие бронхоэктазов, но не исключает одновременно существования у больного туберкулеза легких.

Кровотечения при бронхоэктазиях большей частью небольшие, как правило, они возникают повторно. Угрожающие жизни кровотечения встречаются весьма редко. Источниками их оказываются обычно артериально-венозные анастомозы в стенках больших бронхов, доступных осмотру с применением современных бронхоскопов. Бронхоэктазии настолько часто осложняются кровотечением, что их диагноз должен предполагаться в каждом случае повторных кровохарканий у больного без признаков туберкулеза легких.

Опухоли бронхов. Кровохарканье относится к числу ранних признаков рака легкого, как центрального, так и периферического. Этот диагноз становится вероятным, если кровохарканье появляется впервые у пожилого человека. К сожалению, этот признак встречается далеко не в каждом случае болезни. Старые клиницисты считали, что мокрота при раке легкого имеет характерный вид малинового или черносмородинового желе. Патогномичность этого признака в настоящее время отрицается. Мокрота в виде малинового желе может встречаться при многих других болезнях, в частности, при туберкулезе, актиномикозе, бронхоэктазиях, инфаркте легкого. Кровохарканье при раке легкого часто носит упорный характер. Оно может продолжаться в течение нескольких недель или даже месяцев. Кровохарканье примерно такой же длительности наблюдается иногда и при других болезнях, как, например, при бронхоэктазиях, туберкулезе легких.

Каждый случай кровохарканья у лиц старше 40 лет должен оцениваться как показание к клиническому и рентгенологическому обследованию легких с обращением особого внимания на выявление рака легкого. При современном состоянии знаний решающее значение в ранней диагностике рака легкого принадлежит рентгенологическому методу исследования с применением бронхографии и томографии. Ателектаз доли или сегмента легкого появляется в довольно поздних стадиях болезни. Нарушение вентиляции является наиболее ранним рентгенологическим признаком центрального рака легкого. Клинически этот вид рака часто напоминает пневмонию. Значительно реже его принимают за туберкулез легких. Диагностика рака легкого может быть заметно ускорена, если взять за правило производить томо- и бронхографическое исследование всех больных с не разрешающейся в течение 2—3 нед пневмонией (см. «Неразрешающаяся пневмония»).

Труднее диагностировать периферический рак легкого, который часто принимается за участок пневмосклероза. Если подозрительный участок затемнения обусловлен опухолью легкого, то на томограммах удается обнаружить ее характерные признаки: неровность контуров, многоузловатость затемнения. На обычных рентгеновских снимках указанные детали строения опухоли не обнаруживаются.

Повторные кровохарканья могут быть вызваны также и доброкачественными опухолями бронхов, например аденомой. Болеют чаще женщины. Аденомы располагаются обычно в главных бронхах, поэтому их сравнительно нетрудно выявить при бронхоскопии или бронхографии. Клиническое и рентгенологическое исследование часто не может выявить эту опухоль.

Болезни легких

Туберкулез легких. Кровохарканье может возникнуть в любой стадии туберкулеза легких, но чаще всего оно наблюдается при фиброзно-кавернозной форме его и у больных с туберкулезным циррозом. Легочное кровотечение и кровохарканье встречаются в 30—50% случаев фиброзно-кавернозного туберкулеза легких, причем в 8—12% случаев

они оказываются смертельными [Княжецкий С. М., 1972]. Диагноз указанных *форм туберкулеза не представляет* значительных трудностей. Большинство этих больных в течение многих лет страдают туберкулезом легких, при физическом и рентгенологическом исследовании у них выявляются очаги фиброза легочной ткани и каверны. В мокроте часто обнаруживаются микобактерии туберкулеза и эластические волокна.

Кровохарканье может быть ранним клиническим признаком туберкулеза легких. Оно изредка встречается при *первичном комплексе. При туберкулезе* бронхиальных желез казеозные массы могут прорваться в бронхи или в трахею с одновременным изъязвлением стенки более или менее крупных сосудов. Физические признаки туберкулеза могут отсутствовать или быть выраженными крайне скудно. Рентгенологическое исследование выявляет инфильтрацию легочной ткани, а иногда ее распад. Если больной выделяет мокроту, ее необходимо исследовать на содержание *микобактерий туберкулеза как* методом прямой бактериоскопии, так и методами флотации, люминесцентной микроскопии, посева. Если больной не выделяет мокроты, исследованию подвергают соскобы с гортани, промывные воды желудка.

По данным некоторых авторов, кровохарканье встречается в 9—15% случаев очагового туберкулеза легких. Характерным признаком очагового туберкулеза является нарушение терморегуляции при бедности физических признаков болезни. Эти больные нередко подолгу наблюдаются врачами поликлиники по поводу длительного субфебрилитета неясной этиологии, гриппоподобных заболеваний и других проявлений активного очагового туберкулеза. Процесс обычно локализуется в верхушках легких, над которыми иногда определяются небольшое укорочение перкуторного звука, жесткое дыхание и влажные мелкопузырчатые хрипы. В фазе распада хрипы становятся более постоянными. Несмотря на ничтожные клинические данные, нередко наблюдаются повторные небольшие кровохарканья. Значительное кровотечение при этой форме туберкулеза встречается крайне редко.

Другие болезни легких. Кровохарканье относится к числу почти постоянных признаков долевой пневмонии. Мокрота в большинстве случаев имеет характерный ржавый вид. Выраженное кровотечение встречается иногда при гриппозной пневмонии, при пневмониях, вызванных палочкой Фридлендера, стафилококком. Обильное кровотечение указывает на особо тяжелое течение пневмонии.

Кровохарканье встречается приблизительно в половине случаев легочных нагноений. Кровотечение объясняется вовлечением в деструктивный процесс сосудов, расположенных в гнойном фокусе. В большинстве случаев наблюдается *выделение больших количеств* мокроты с примесью крови. Значительно реже встречаются профузные кровотечения. Они возникают из сосудов, которые не успели затромбироваться во время расплавления легочной ткани. Особенно часто, в 85—88% случаев, наблюдаются кровотечения при эмболических абсцессах легких. Легочные нагноения могут комбинироваться с туберкулезом легких. Диагностика в подобных случаях может быть *надежно обоснована нахождением* характерных рентгенологических признаков туберкулеза легких. В выяснении истинной причины страдания значительную помощь могут оказать и результаты повторного исследования мокроты на микобактерии туберкулеза.

Паразитарные болезни легких в ряде случаев проявляются аллергическими реакциями (например, синдром Леффлера), а иногда очаговыми поражениями, возникающими вследствие прямого воздействия возбудителя на легкое. В последних случаях может наблюдаться деструкция легочной ткани, которая может привести к кровохарканью или даже большому легочному кровотечению.

Кровохарканье при эхинококке легких может быть первым признаком, заставляющим больного обратиться к врачу. В одних случаях этой болезни отмечается небольшая примесь крови к мокроте, в других — чистые плевки крови и в третьих — довольно сильное кровотечение. Кровохарканье в начале болезни может быть связано с нарушением целостности сосудов оболочки эхинококкового пузыря при кашле. Разрыв эхинококковой кисты иногда сопровождается обильным легочным кровотечением.

Личинки аскарид, мигрируя через легкие, вызывают кратковременные оча-

инфильтраты, диаметр которых может достигать нескольких сантиметров. Клинически в этом периоде аскаридоза отмечаются кашель, загрудинная боль, а в более тяжелых случаях — кровохарканье и одышка. Иногда выслушиваются сухие и влажные хрипы. В крови отмечается лейкоцитоз, иногда до $20 \cdot 10^9$/л, с высокой эозинофилией. Содержание эозинофилов достигает иногда 30—70%. Температура тела обычно субфебрильная. Диагноз подтверждается нахождением личинок аскарид в мокроте или в содержимом желудка. Косвенным подтверждением диагноза может служить отхождение взрослых аскарид из кишечника или нахождение в кале их яиц.

Парагонимоз относится к числу весьма распространенных болезней. В Советском Союзе он встречается на Дальнем Востоке. Источником заражения служат крабы, раки или вода, зараженная ими. Легкие являются местом постоянного обитания паразита в организме человека. Болезнь протекает сравнительно легко с образованием гранулем легких, после распада которых образуются тонкостенные кисты диаметром от 0,5 до 5 см. Незначительное кровохарканье наблюдается почти в каждом случае парагонимоза. Оно может продолжаться в течение нескольких лет. Одновременно с кровохарканьем отмечаются одышка, субфебрилитет, анорексия, исхудание. Обычно не наблюдается ни лейкоцитоза, ни эозинофилии. Изредка болезнь осложняется плевритом, анареей. Часто обнаруживается умеренная анемия. Диагноз устанавливают по нахождению в мокроте и в стуле яиц paragonimus Westermani. Для идентификации их достаточно окрасить препараты по методу Папаниколау.

Стронгилоидоз (кохинхинская диарея) широко распространен в странах с жарким и влажным климатом, но встречается также и в странах с умеренным климатом. В Советском Союзе он относится к числу редких болезней. Случаи легкие и средней тяжести протекают с болями в животе и диареей. Тяжелая инвазия протекает с бронхоспазмом, одышкой, а иногда и с кровохарканьем. Диагноз ставят по нахождению в мокроте и в стуле личинок strongiloides stercoralis.

Кровохарканье и легочные кровотечения при травматических повреждениях грудной клетки и при некоторых профессиональных болезнях (пневмокониоз, силикоз, бериллиоз и др.) хорошо всем известны, и диагностика их очевидна еще до начала осложнений.

Болезни сердечно-сосудистой системы

Кровохарканье часто встречается при болезнях сердечно-сосудистой системы. Особенно часто этот синдром встречается при митральном стенозе и других болезнях сердца, сочетающихся с левожелудочковой недостаточностью и легочной гипертонией. Умеренное или незначительное кровохарканье, нередко повторное, может наблюдаться при митральном стенозе еще до развития правожелудочковой недостаточности. Выяснение причины кровохарканья в подобных случаях не представляет трудностей.

Кровохарканье относится к числу самых частых признаков инфаркта легких. В типичных случаях оно начинается с приступа удушья, за которым следует кровохарканье, боль в боку и более или менее длительная лихорадка. Тяжелая одышка, переходящая порой в удушье, относится к числу постоянных признаков левожелудочковой недостаточности, поэтому образование инфаркта легких при левожелудочковой недостаточности обнаруживается только после появления болей в груди и кровохарканья. При физическом исследовании больного с более или менее значительным инфарктом часто обнаруживают притупление перкуторного звука и шум трения плевры. Появление мелкопузырчатых хрипов указывает на развитие периинфарктной пневмонии. При обширных инфарктах в полости плевры иногда обнаруживается скопление геморрагического экссудата.

Инфаркты легких нередко развиваются у больных, вынужденных соблюдать длительное время постельный режим. К числу их относятся больные с сердечной недостаточностью, кровоизлияниями в мозг, переломами костей и все больные, перенесшие тяжелые хирургические операции. Непосредственной причиной инфаркта легкого являются в большинстве случаев флеботромбозы, которые особенно часто возникают в малом тазу и в нижних конечностях. Внезапное ухудшение в состоянии этих

больных обусловливается обычно либо пневмонией, либо инфарктом легких. Обсуждая дифференциальный диагноз между этими клиническими синдромами, необходимо особое внимание уделять последовательности появления практически одних и тех же признаков.

Озноб в самом начале болезни и внезапное ухудшение в состоянии больного встречаются только при пневмонии. Дифференциальное диагностическое значение удушья невелико, так как оно может развиться как в начале пневмонии, так и в начале инфаркта легких. Боль в боку и лихорадка в большинстве случаев оказываются первыми проявлениями пневмонии. Позднее к ним присоединяется мокрота с примесью крови.

Лихорадка при инфаркте легких появляется позднее кровохарканья. Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также и лейкоцитозу, который при пневмонии обнаруживается в первый же день болезни, а при инфаркте легких нарастает постепенно. Геморрагический экссудат в плевральной полости характерен для инфаркта легких. Пневмония осложняется гнойным плевритом. Клиническая картина его резко отличается от картины реактивного плеврита при инфаркте легкого. Большую помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых синдромов оказывают данные рентгенологического метода исследования. Характерная четко очерченная треугольная тень инфаркта в большинстве случаев легко отличается от лишенного четких границ пневмонического инфильтрата.

Легочное кровотечение может быть следствием прорыва аневризмы аорты в просвет бронха или в паренхиму легкого. Встречается это при сифилитической аневризме аорты и при расслаивающей аневризме. Прорыв аневризмы в бронх сопровождается смертельным кровотечением изо рта. Во всех случаях разрыва расслаивающей аневризмы аорты в легкое В. И. Зеленин наблюдал одновременно с кровохарканьем прорыв крови в левую плевральную полость. В клинической картине болезни доминирует болевой синдром на высоте которого появляется кровохарканье.

Приложение XIV – 1

Причины кровохарканья и легочного кровотечения

1. Болезни верхних дыхательных путей.
   Альвеолярная пиорея.
   Телеангиэктазия.
2. Болезни трахеи и бронхов.
   Бронхит.
   Бронхоэктазия.
   Опухоль бронха.
   Доброкачественная.
   Злокачественная.
3. Болезни легких.
   Туберкулез легких.
   Пневмония.
   Легочное нагноение.
   Паразитарные болезни легких.
   Эхинококк легкого.
   Аскаридоз.
   Парагонимоз.
   Стронгилоидоз.
   Профессиональные болезни легких.
4. Болезни сердечно-сосудистой системы.
   Митральный стеноз.
   Инфаркт легкого.
   Аневризма аорты.

Глава XV
ЛИХОРАДКА НЕЯСНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

Температура тела относится к числу физиологических констант организма. Лихорадка – повышение температуры тела под влиянием болезни – может быть кратковременной или длительной. Она может возникнуть одновременно с другими признаками болезни (например, при крупозной пневмонии), присоединиться к ним (например, при инфаркте миокарда) или появиться значительно раньше их. В последнем случае лихорадка в течение некоторого времени доминирует в картине болезни или оказывается даже ее единственным клинически очевидным проявлением.

Физическое напряжение довольно часто сопровождается повышением температуры тела. Хорошо известна кратковременная гипертермия, закономерно появляющаяся у детей под влиянием игр на свежем воздухе, и гипертермия, обусловленная одновременным действием физических нагрузок и высокой температуры окружающей среды. Гипертермия в указанных случаях отличается кратковременностью. Причины ее очевидны. Она исчезает вскоре после прекращения действия вызывающих ее факторов. Многие хронические неинфекционные болезни протекают с кратковременным или длительным повышением температуры тела. Причина этой лихорадки в большинстве случаев устанавливается после клинического исследования больного, на проведение которого требуется около двух, редко трех недель.

Мы говорим о лихорадке неясной этиологии в тех случаях, когда она продолжается непрерывно свыше указанного срока и когда проведенные за это время результаты клинического, рентгенологического, бактериологического и других специальных методов исследования не дали оснований для постановки окончательного диагноза болезни.

Длительная лихорадка является одним из самых надежных признаков органической болезни. Это хорошо знают и больные. Некоторые из них по различным мотивам проявляют порой весьма большую изобретательность в методах искусственного завышения результатов термометрии тела. Выяснение причин этой искусственной лихорадки требует порой много времени и энергии. Характерными признаками всех искусственных лихорадок являются: отсутствие обычных суточных колебаний температуры тела и нарушение обычных взаимоотношений между лихорадкой, частотой пульса и дыханием.

Особенно трудно отличить лихорадку, вызванную болезнью, от нарушения регуляции температуры тела, известного под названием привычной, или конституциональной, гипертермии. Она встречается чаще у женщин молодого возраста с признаками астенического синдрома. Одновременно с гипертермией у этих больных отмечается артериальная гипотония, вазомоторная лабильность. Диффузная гиперемия лица, шеи и верхней части груди наступает у них даже при незначительном волнении. Температура тела обычно субфебрильная, а во время ситуаций, требующих напряжения всех физических и умственных сил организма, держится на уровне 37,8–38 °С и по нескольку раз в день может даже превышать указанный уровень.

Длительная лихорадка у наблюдавшихся нами юношей, как и у их матерей, появлялась впервые в период интенсивной подготовки к экзаменам на аттестат зрелости.

Для выяснения причины гипертермии эти больные госпитализируются в различные клиники, где подвергаются разнообразным исследованиям и где им

ставят разнообразные диагнозы. Обоснованное мнение о причине гипертермии может быть вынесено, очевидно, только по результатам многолетних наблюдений.

Длительная лихорадка без клинически очевидных признаков поражения какого-либо органа встречается при весьма большом числе болезней, наиболее частые и важные из которых представлены в приложении XV — 1. Длительная лихорадка наблюдается, как правило, не при каких-либо экзотических, а при хорошо известных терапевтам обычных болезнях с атипичным течением. Например, затяжной септический эндокардит в большинстве случаев протекает с лихорадкой, анемией, нефритом, спленомегалией и другими общеизвестными признаками. В ряде случаев эта болезнь начинается лихорадкой, которая в течение нескольких недель доминирует в картине болезни и сопровождается лишь нехарактерным систолическим шумом. Причину длительной лихорадки при лейкозе иногда удается установить только после стернальной пункции.

Чрезвычайно большое число причин, вызывающих лихорадку, исключает возможность создания какой-либо единой схемы обследования больных. Исходя из личного опыта, можно сказать, что в большинстве случаев лихорадка неясной этиологии имеет инфекционное происхождение. Значительно реже причиной длительной лихорадки оказывается опухоль. Еще реже возникает длительная лихорадка, обусловленная группой болезней, объединяемых под названием «коллагеновые». На долю указанных групп болезней приходится 90—95% всех случаев лихорадки, этиологию которых иногда не удается выяснить в течение длительного времени. Длительная лихорадка другого происхождения встречается весьма редко, обычно один раз в несколько лет.

Столкнувшись с лихорадкой неясной этиологии, необходимо уделить особое внимание расспросу больного. Повторно собранный анамнез может выявить роль профессии и эпидемиологических факторов, которые в первый раз не привлекли к себе пристального внимания. Важно проверить, не было ли контактов с животными, птицами, уделить особое внимание перенесенным болезням, операциям, инфекциям, распространенным в месте постоянного жительства больного и в местах, куда он ездил в качестве туриста. Важно выяснить, какие лекарства он принимает в последнее время и наблюдалась ли у него в прошлом лекарственная непереносимость. При повторном физическом исследовании необходимо упорно искать фокусы скрытой хронической инфекции, которые могут проявить себя возникновением новых очагов боли, припухлости, нарушения функции пораженных органов. Также полезны и необходимы повторные иммунологические, рентгенологические и другие специальные исследования.

Весьма важно ясно представлять себе возможности и ограничения применяемых методов исследования. Особенно это относится к интерпретации результатов иммунологических методов исследования. Чтобы избежать ошибочных результатов, наиболее ответственные исследования должны проводиться повторно. Положительная реакция Вассермана, например, должна быть подтверждена реакцией определения подвижности бледных спирохет. Посевы крови для выявления чистой культуры возбудителя должны производиться не однократно, а повторно, например каждый час в течение нескольких часов.

Метод пробной терапии при лихорадках неясной этиологии имеет весьма ограниченную диагностическую ценность. Применение антибиотиков, стероидных гормонов и других средств часто только запутывает и без того сложную диагностическую задачу. Неспецифическое улучшение общего состояния, наступающее после применения стероидных гормонов, может в ряде случаев принести вред больному, например, с поддиафрагмальным абсцессом. Если все же решено провести курс пробной терапии, необходимо уделить большое внимание выбору препарата и, что не менее важно, определить его дозы и длительность применения. Преднизолон при подозрении на системную красную волчанку, рифадин при подозрении на туберкулез могут принести диагностическую информацию только в том случае, если они назначаются в достаточно высокой дозе и на достаточный срок.

Для выяснения причины лихорадки часто приходится производить биопсию различных органов. При проведении этих исследований мало знать возмож-

ность каждого метода, необходимо еще учитывать особенности предполагаемых патологических процессов: например, при подозрении на болезнь Крона аспирационная биопсия должна производиться не в любом месте кишки, а в ее строго определенных местах, причем гистологическому исследованию должны подвергаться в обязательном порядке даже участки слизистой оболочки, которые на вид представляются нормальными, так как наиболее характерные изменения при этой болезни располагаются не в слизистой, а в глубележащих отделах кишки. Стернальная пункция в ряде случаев является недостаточно информативным методом исследования и должна заменяться трепанобиопсией.

Длительная лихорадка без сопутствующих изменений функции какого-либо органа с особенным постоянством наблюдается при туберкулезе, лимфогранулематозе, гематосаркоме и других болезнях соединительной ткани. Во всех этих случаях патологический процесс локализуется чаще всего в брюшной полости, например: в стенке тонкой кишки, в желчных путях, в лимфатических узлах брыжейки и в забрюшинном пространстве.

Повышение температуры тела в одних случаях протекает бессимптомно, в других – сопровождается ознобом, судорогами, делирием. Термин «озноб» применяется для обозначения состояния, при котором больной ощущает внутреннюю дрожь и холод, не исчезающие даже после применения грелок и укутывания в теплое одеяло. Объективно это проявляется побледнением кожных покровов, образованием «гусиной кожи», ясно видимым непроизвольным мышечным тремором, который иногда выражен настолько резко, что затрудняет речь и сопровождается «стуканьем зубов». Во время озноба, который редко продолжается свыше получаса, температура тела повышается на 2–4 °С. Озноб сменяется ощущением жара, вслед за которым нередко отмечается повышенное потоотделение. Во время озноба и в течение небольшого срока после его окончания всегда наблюдается более или менее заметная лейкопения.

Во время лихорадки часто появляется герпетическая сыпь. Она вызвана вирусом простого герпеса, который активируется под влиянием лихорадки. Герпетическая сыпь при некоторых видах лихорадки встречается настолько часто, что ее появление считают одним из диагностических признаков болезни, например пневмококковой пневмонии, менингококкового менингита. Лихорадка, в том числе и искусственная, нередко протекает с протеинурией, которая исчезает вскоре после падения температуры тела до нормального уровня. Высокая лихорадка иногда осложняется делирием, который с особой закономерностью наблюдается у стариков и лиц, страдающих алкоголизмом.

Лихорадка неясной этиологии может возникать остро или начинаться незаметно. В первом случае лихорадка, как правило, оказывается инфекционной, во втором – в большинстве случаев вызывается опухолями и другими болезнями с хроническим течением. К числу наиболее характерных признаков инфекционной лихорадки, кроме уже упомянутого острого начала, относятся следующие: озноб, во время которого температура тела обычно повышается до 39–41 °С, общая слабость, головная боль, боль в мышцах и суставах, увеличение лимфатических узлов и селезенки, тошнота, рвота или диарея, менингеальные симптомы, лейкоцитоз или лейкопения, боль в горле, в глазных яблоках. Ни один из этих признаков не является специфичным для какого-либо хронического заболевания. Некоторые из них встречаются и при болезнях, которые, по современным представлениям, не относятся к числу инфекционных.

Озноб наблюдается при бактериальных, вирусных, паразитарных, риккетсиозных и других инфекциях. Он возникает приблизительно через час после поступления возбудителя болезни или любого чужеродного белка в кровь. Изучение частоты возникновения и характера озноба при отдельных болезнях имеет определенное диагностическое значение. Схематически можно выделить болезни, для которых характерен однократно возникающий озноб, и болезни, которые протекают с серией таких приступов.

Однократный озноб возникает в начале многих инфекционных болезней. Особенно он характерен для болезней с внезапным началом. Потрясающий озноб является постоянным начальным признаком крупозной пневмонии. Он постоянно наблюдается после переливания

несовместимой крови. Острые инфекции мочеполового тракта весьма часто начинаются с озноба. Однократный озноб изредка наблюдается при сывороточной болезни.

Серии приступов озноба во время одного заболевания имеют гораздо большее диагностическое значение. Они наблюдаются при сравнительно небольшом числе болезней, перечисленных в приложении XV – 2. Множественные приступы озноба встречаются обычно при инфекционных болезнях. Если клинические и рентгенологические методы исследования не выявляют нарушений в функции какого-либо органа, то причину озноба иногда удается установить посредством посевов крови, желчи, мочи, исследования промывных вод желудка. Кровь для посева лучше всего брать приблизительно за час до ожидаемого озноба или во время повышения температуры тела. Положительные результаты посевов встречаются значительно реже, когда кровь берут после падения температуры тела. В течение суток следует произвести не менее трех посевов крови.

Повторные приступы озноба при малярии отличаются строгой регулярностью. Они могут развиваться ежедневно, через день или через 2 дня. Период озноба сменяется периодом жара, за которым следует профузное потоотделение. Указанная характерная триада наблюдается при многих других заболеваниях, среди которых встречаются и болезни неинфекционного происхождения, например: рак легкого, гипернефрома, лейкоз, лимфогранулематоз. Озноб при острых лейкозах возникает, по-видимому, в связи с присоединяющейся бактериальной или грибковой инфекцией. Возможно, что таково же происхождение озноба при раке и лимфогранулематозе.

Повторные приступы озноба постоянно возникают при всех видах сепсиса. При послеродовом сепсисе озноб появляется обычно в сочетании с кровянистыми и дурно пахнущими выделениями из влагалища, к которым позднее может присоединиться анемия. Повторный озноб с последующим появлением шумов в сердце характерен для острого и затяжного септического эндокардита. В более поздних стадиях этих болезней появляются множественные септические эмболии, которые могут сами стать очагами нагноения и причиной нового озноба. Множественные приступы озноба (обычно по нескольку в течение суток) оказываются иногда одним из наиболее ярких и ранних клинических проявлений септицемии. Озноб с последующим жаром и профузным потоотделением постоянно возникает при пиемиях. Они, как и лейкоцитоз, относятся к постоянным признакам этого вида сепсиса. Повторными ознобами проявляют себя поддиафрагмальные абсцессы и острые остеомиелиты, которые относятся к числу нередких осложнений сепсиса.

Острые и более редко встречающиеся хронические пилефлебиты протекают, как правило, с повторным ознобом. Чаще всего они оказываются осложнением гнойного аппендицита или какого-либо другого воспалительного заболевания органов брюшной полости. В зоне воспаления образуются внутрисосудистые инфицированные тромбы, которые распадаются с образованием септических эмболов. Последние вместе с током крови поступают в печень, вызывая в ней образование множества мелких абсцессов. К ознобу в подобных случаях вскоре присоединяется боль в правом подреберье, увеличение печени и нередко желтуха.

Повторный озноб часто наблюдается при воспалительных болезнях мочеполовой системы. Обычно он возникает одновременно с изменениями в моче: пиурией, гематурией, протеинурией и с расстройством мочеиспускания. При воспалительных заболеваниях желчного пузыря и желчных путей озноб возникает вместе с увеличением желчного пузыря, желтухой, с увеличенной и болезненной печенью. В анамнезе этих больных часто отмечаются желчнокаменная болезнь, повторные приступы желчной колики. Желтуха в подобных случаях может быть следствием либо закупорки желчных протоков, либо образования множественных абсцессов в печени. С подобной же клинической картиной протекает и амебный абсцесс печени.

Повторный озноб часто наблюдается при воспалительных болезнях легких: бактериальной и других пневмониях, при образовании абсцессов легких, бронхоэктазах, врожденных кистах, туберкулезе, гнойном плеврите. Потрясающий озноб относится к числу характерных проявлений рожистого воспаления кожи. Повторный озноб всегда

указывает на какое-то тяжелое заболевание и всегда должен служить поводом для самого подробного диагностического исследования больного.

Общая инфекция

Сепсис

Сепсис возникает под влиянием постоянного пребывания или временного поступления в кровь инфекционных агентов. Его главными клиническими признаками являются интоксикация и лихорадка, а главными осложнениями – метастазы инфекции и шок. Чаще всего сепсис вызывается аэробными и анаэробными бактериями, изредка грибами.

В зависимости от пирогенности возбудителя и реактивности больного лихорадка может быть постоянной, интермиттирующей, волнообразной. Температура тела может оставаться субфебрильной с периодическими повышениями до высоких цифр. Подъем температуры обычно сопровождается ознобом. Для острого сепсиса характерно неоднократное появление озноба в течение одних суток. При сепсисе с затяжным течением встречается как потрясающий озноб, так и познабливание.

Интоксикация является обязательным признаком острого сепсиса. Периодически усиливаясь и ослабевая, она сопровождает болезнь от ее начала до окончания. Клинически она проявляется слабостью, головной и мышечной болью. Последняя ощущается особенно резко в мышцах спины и конечностей. В более тяжелых случаях развивается дезориентация и амнезия. Образование метастазов инфекции всегда сопровождается резким усилением интоксикации, а иногда и развитием токсического шока – наиболее тяжелого осложнения сепсиса.

Возбудители сепсиса поступают в кровь из входных ворот (первичного очага инфекции), которыми могут быть обширные или незначительные травмы, острые или подострые инфекционные болезни кожи и слизистых оболочек, ишемия или некрозы органов и тканей заболевшего. Первичный очаг инфекции легко обнаруживается в большинстве случаев хирургического сепсиса. Терапевт чаще встречается со случаями сепсиса, в которых вопрос о первичном очаге инфекции приходится решать нередко на основании умозаключений, а иногда и по результатам специального исследования умершего. Например, наблюдавшаяся нами молодая женщина поступила в терапевтическое отделение с клинической картиной типичного клостридиального сепсиса. В прошлом она к врачу не обращалась и считала себя здоровой. По данным бактериологического и патологоанатомического исследования, произведенного под руководством И. В. Давыдовского, входными воротами анаэробного сепсиса оказался желчный пузырь с признаками весьма умеренного воспаления.

Сепсис, безусловно, в каждом случае имеет свои «входные ворота», но при терапевтическом сепсисе даже самые тщательные поиски первичного очага нередко оказываются безуспешными. Из этого следует, что невозможность или неспособность обнаружить первичный очаг инфекции не исключает диагноз сепсиса.

Из самого определения сепсиса вытекает, что каждый случай этой болезни вызывается возбудителем, который находится или периодически появляется в крови заболевшего. К сожалению, в практической работе идентифицировать возбудителя даже при остром хирургическом сепсисе удается только в 22–87% случаев [Кузин М. И., Костюченко Б. М., Светухин А. М., 1979]. Трудность получения положительной гемокультуры объясняется часто недостаточной массивностью инфекции и непостоянством пребывания возбудителя сепсиса в крови.

Для преодоления указанных трудностей кровь для посева следует брать за полчаса – час до ожидаемого озноба во время лихорадки. Рекомендуется брать в течение дня 3–5 проб крови, каждую объемом по 20–25 мл. Некоторые авторы рекомендуют брать 3 пробы крови каждый день в течение 3–4 дней.

Бактериемия часто наблюдается и у здорового человека. Ее постоянно обнаруживают после экстракции зуба, тонзиллэктомии, родов. Она нередко обнаруживается после цистоскопии, ректоскопии, во время острых воспалительных заболеваний верхних дыхательных путей, тонкой и толстой кишки. Бактериемия у здорового человека в подобных случаях оказывается кратковременной. Протекает она бесимп-

томно. Из приведенных фактов вытекает, что результаты посева крови не имеют самостоятельного диагностического значения, так как сепсис является понятием клиническим, а не лабораторным. Положительная или отрицательная гемокультура приобретает диагностическое значение только после соотнесения ее с клинической картиной болезни.

Первоначально сепсис представляется как бы осложнением первичного очага инфекции, например: ангины, гнойной раны, фурункула. Характерным признаком этого начального периода сепсиса является расхождение между тяжестью общего состояния больного и обычно умеренно выраженными изменениями в первичном очаге инфекции. Иногда лихорадка продолжается даже после исчезновения, например, признаков фарингита или ангины. В течение примерно 1–3 нед лихорадка может оказаться единственным проявлением сепсиса.

К концу этого периода у больного обнаруживаются увеличение селезенки и признаки метастазов инфекции в другие органы. В случаях сравнительно нетяжелого сепсиса начальный период его протекает незаметно, и больной впервые попадает под наблюдение врача в периоде, когда уже появились метастазы инфекции в другие органы. Поражение одновременно многих органов и систем является главным диагностическим признаком этого позднего периода сепсиса.

Клиническая картина сепсиса во многом определяется типом его возбудителя. Стафилококковый сепсис чаще всего осложняется метастазами в мягкие ткани, легкие и почки. Метастазы в мелкие сосуды кожи и в мозговые оболочки характерны для менингококкового сепсиса. Отличительными признаками сепсиса, вызванного грамотрицательными бактериями, являются легкая желтушность кожи и слизистых оболочек и склонность к осложнению токсическим шоком. Молниеносность течения является самым характерным признаком анаэробного сепсиса, который очень быстро осложняется желтухой и гемоглобинурией. Клостридиальный сепсис протекает не только с массивным гемолизом и гемоглобинурией, но и с гангреной тканей и с образованием внутри них большого числа пузырьков воздуха. Сепсис, вызванный грибами, протекает с образованием множественных гнойничков в коже и с диссеминированным метастазированием во все внутренние органы.

Классическим образцом терапевтического сепсиса является **бактериальный эндокардит**, который возникает вследствие колонизации клапанов сердца, пристеночного эндокарда сердца или эндотелия сосудов бактериями, грибами или другими патогенными организмами. По клиническому течению различают острый или подострый бактериальный эндокардит. Последний чаще называется затяжным септическим эндокардитом.

Клиническая картина острого бактериального эндокардита подобна клинической картине острого сепсиса. Появление систолического шума считается достаточно убедительным свидетельством в пользу колонизации возбудителями сепсиса клапанов сердца. Острый бактериальный эндокардит чаще всего развивается у больных без признаков органического заболевания сердца. Подострый бактериальный эндокардит чаще наблюдается у больных с врожденными и приобретенными пороками сердца.

Особенно часто осложняются подострым бактериальным эндокардитом митральный порок сердца с преобладанием недостаточности, аортальные пороки сердца: аортальная недостаточность и бикуспидальный аортальный клапан, имеющий обычно клиническую картину аортального стеноза.

Подострый бактериальный эндокардит нередко развивается в аортальном клапане, деформированном сифилитическим процессом, он почти не встречается при дефекте межпредсердной перегородки и является частым осложнением дефекта межжелудочковой перегородки, открытого артериального протока, коарктации аорты, артериовенозной аневризмы. В последних трех случаях точнее было бы говорить о бактериальном эндартерините. Термин «бактериальный эндокардит» при этих болезнях применяется условно.

Подострый бактериальный эндокардит начинается в большинстве случаев незаметно с лихорадки, к которой вскоре присоединяются признаки, указывающие на поражение сердца. В более поздних стадиях болезни появляются эмболии в сосуды большого или малого круга кровообращения, которые иногда становятся доминирующими в картине болезни.

Лихорадка является наиболее постоянным признаком бактериального эндокардита. Озноб с повышением температуры до 40—41 °С с последующим профузным потоотделением указывает на более острое и более тяжелое течение болезни. Во время повышения температуры нередко появляется головная боль, которая иногда оказывается единственной жалобой больных. В более легких случаях периоды лихорадки — постоянной, ремиттирующего или неправильного типа — периодически сменяются периодами субфебрилитета, длительность которых редко превышает 1—2 нед. К числу ранних синдромов бактериального эндокардита относится и анемия. Лихорадка и анемия являются, по-видимому, главными причинами общей слабости и быстрой утомляемости больных. Как правило, наблюдается анорексия и быстро прогрессирующее похудание больного.

Клиническая картина бактериального эндокардита до тех пор не отличается от картины сепсиса, пока не разовьется поражение сердца, которое в типичных случаях проявляется развитием митральной или аортальной недостаточности. У больного с ранее существовавшим пороком сердца бактериальный эндокардит приводит к появлению новых шумов, к изменению характера, силы и тембра старых шумов, к появлению периферических признаков аортальной недостаточности. Колонизация трехстворчатых клапанов длительное время не вызывает изменения аускультативной картины сердца. Систолический шум при этой локализации бактериального эндокардита появляется обычно одновременно с признаками сердечной недостаточности: увеличением печени, расширением подкожных вен шеи, отеками подкожной клетчатки.

К числу поздних признаков бактериального эндокардита относятся: характерный цвет кожных покровов («кофе с молоком»), барабанные пальцы и множественные эмболии, которые чаще всего наблюдаются в сосудах кожи и слизистых оболочек, глазного дна, в почках, селезенке, головном мозгу. Септические эмболы в коже и слизистых оболочках (симптом Лукина — Либмана) выглядят в виде петехий с белым центром, которые чаще всего обнаруживаются в конъюнктиве нижнего века, на слизистой оболочке ротовой полости. Петехии с белым центром выявляются и в сетчатке. Наибольшее диагностическое значение имеет петехия в конъюнктиве нижнего века. Они бывают единственными или появляются друг за другом обычно в виде небольшой серии.

По мнению E. Libman, септические эмболии в кожу (узелки Ослера) являются патогномоничными признаками подострого бактериального эндокардита. Чаще всего они наблюдаются в подушечках пальцев верхних и нижних конечностей, в коже тенара и гипотенара и на подошвах нижних конечностей.

Поражение почек при бактериальном эндокардите проявляется в виде инфарктов, очагового или диффузного гломерулонефрита. Поражение почек удается обнаружить значительно раньше, чем поражение других органов. Протеинурия появляется в каждом, а гематурия — почти в каждом случае бактериального эндокардита. В поздних стадиях болезни возникает нефротический синдром и хроническая почечная недостаточность.

Увеличение селезенки обнаруживается приблизительно в $^2/_3$ случаев бактериального эндокардита. Это поздний признак болезни, возникновение которого объясняется инфарктами органа. Нам приходилось наблюдать также и абсцессы селезенки.

Поражение центральной нервной системы относится к числу частых осложнений бактериального эндокардита. Эмболизация сосудов мозга сопровождается возникновением инсультов, в основе которых лежит чаще закупорка крупных артерий и реже — разрыв микотических аневризм. Клиническая картина болезни в подобных случаях складывается из лихорадки с признаками менингита и энцефалита.

При бактериальном воспалении трехстворчатого клапана и открытого артериального протока наблюдаются эмболии легочных сосудов с образованием инфарктов обычно одновременно в обоих легких, которые склонны осложняться пневмониями, абсцессами и в редких случаях плевритами. Более чем в половине случаев число лейкоцитов в крови остается нормальным. Лейкоцитоз появляется только при множественных эмболиях или в связи с развитием инфарктов легких. Характерны повышение содержания гамма-глобулинов в крови и высокая СОЭ.

Ошибки в диагностике бактериального эндокардита происходят главным образом вследствие того, что постоянные синдромы этой болезни (эмболии в различные сосудистые области большого или малого круга кровообращения) отличаются большим разнообразием. По клиническим признакам они неотличимы от пневмонии, инсульта, энцефалита, сердечной недостаточности, хронической почечной недостаточности и других более знакомых врачу синдромов. Длительная лихорадка считается самым частым и самым ранним признаком бактериального эндокардита, но во многих случаях эта болезнь может начинаться незаметно, протекать только с субфебрильными повышениями температуры тела. Изредка встречаются случаи бактериального эндокардита, которые протекают без лихорадки. Посев крови примерно в 20% случаев оказывается стерильным. Причина этого – в большом разнообразии возбудителей болезни, каждый из которых растет только на строго определенных средах.

Систолический шум также не является обязательным признаком бактериального эндокардита, так как колония возбудителя болезни может локализоваться на пристеночном эндокарде либо на эндотелии артерий или артериовенозных анастомозов.

Диагноз подострого бактериального эндокардита в более легких случаях основывается на выявлении у больного, обычно страдающего каким-либо врожденным или приобретенным пороком сердца, длительной лихорадки, септических эмболий в кожу, почки, мозг и бактериемии. В более трудных случаях диагноз приходится обосновывать результатами наблюдений за клиническим течением болезни. Правильный диагноз в подобных случаях нередко ставят с запозданием, так как более или менее типичный комплекс синдромов (анемия, спленомегалия, барабанные пальцы, нефрит) появляется только в поздних стадиях болезни.

В подавляющем большинстве случаев бактериальный эндокардит начинается с лихорадки, поэтому его своевременный диагноз может быть поставлен только в том случае, если поиски возбудителя начнутся и закончатся задолго до развития необратимых осложнений (сердечная недостаточность, хр[illegible]ская почечная недостаточность, нарушения мозгового кровообращения). Этого можно достигнуть, если возможность подострого бактериального эндокардита будет обсуждаться в каждом случае лихорадки неясного происхождения и если в каждом ее случае будут производиться посевы крови. Возможность подострого бактериального эндокардита должна считаться весьма вероятной, если лихорадка наблюдается у больного с органическим пороком сердца.

Поскольку подострый бактериальный эндокардит чаще развивается у больных с врожденным или приобретенным пороком сердца, постольку его чаще приходится отличать от рецидивирующего ревмокардита с сердечной недостаточностью, осложнившейся инфарктом легких с перифокальной пневмонией. Нередко нам приходилось отличать его от нарушения мозгового кровообращения и от хронического гломерулонефрита. Friedberg (1966), Bauer (1967), Hall (1973) указывают, что им часто приходилось дифференцировать подострый бактериальный эндокардит от системной красной волчанки. С подобного рода трудностями нам сталкиваться не приходилось, вероятно, из-за значительной разницы в контингентах наблюдаемых больных.

Лихорадка у больного ревматическим пороком сердца первоначально принимается обычно за грипп или другую острую респираторную инфекцию. Если в последующее время спонтанно или под влиянием обычной в подобных случаях терапии антибиотиками температура тела понижается и становится субфебрильной, у больного предполагается обострение ревматизма. Энергичная противоревматическая терапия оказывается неэффективной, и у больных развивается сердечная недостаточность, которая также оказывается рефрактерной к обычным лечебным мероприятиям. Описанная ситуация возникает довольно часто, особенно у больных, получающих кортикостероидные гормоны. Сердечная недостаточность постепенно начинает доминировать в картине болезни. К одышке присоединяются увеличение печени, отеки, в застойных легких возникают инфаркты, которые осложняются перифокальной пневмонией.

Выяснение истинной причины болезни в подобных случаях нередко оказывается весьма трудным. Более надежные результаты удается установить, оценивая

на ранних этапах болезни выраженность нарушений проводимости и возбудимости миокарда, а на поздних ее этапах — последовательность появления лихорадки и сердечной недостаточности. Значительную помощь могут оказать и другие признаки, но в отличие от указанных они непостоянны.

В большинстве случаев ревмокардита диффузное поражение миокарда приводит к нарушению функции автоматизма и проводимости сердца. Особенно характерным считается замедление предсердно-желудочковой проводимости. Нарушения внутрижелудочковой проводимости встречаются значительно реже. Чем тяжелее ревмокардит, тем чаще наблюдаются желудочковая и предсердная экстрасистолия и другие нарушения сердечного ритма. Мерцательная аритмия относится к числу частых нарушений сердечного ритма при пороках митрального клапана с признаками сердечной недостаточности. Указанные нарушения ритма при обострениях ревмокардита всегда предшествуют развитию сердечной недостаточности.

Подострый бактериальный эндокардит протекает обычно без нарушения сердечного ритма. Замедление предсердно-желудочковой проводимости при этом заболевании, по нашим наблюдениям, встречается редко, а нарушение внутрижелудочковой проводимости чрезвычайно редко. Отсутствие нарушения возбудимости и проводимости сердца в сомнительных случаях следует оценивать как признак, свидетельствующий в пользу бактериального эндокардита.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также и порядку появления перечисленных признаков. Нарушения проводимости и возбудимости сердца при обострении ревмокардита появляются в начале обострения и, как правило, задолго до развития сердечной недостаточности. При просмотре серии электрокардиограмм всегда удается заметить сочетание указанных нарушений с динамическим изменением формы и направления зубца *T*. Нарушение возбудимости и проводимости миокарда при подостром бактериальном эндокардите развивается не в начале, а на высоте болезни обычно одновременно с сердечной недостаточностью или после ее появления.

Причины лихорадки при сердечной недостаточности часто остаются неясными. Такая как будто беспричинная лихорадка возникает как у больных подострым бактериальным эндокардитом, так и у больных ревматическими пороками сердца и атеросклеротическим кардиосклерозом. Различие заключается в том, что лихорадка при ревматическом пороке сердца и кардиосклерозе вызывается пневмонией, которая возникает как осложнение тяжелой сердечной недостаточности, а лихорадка при подостром бактериальном эндокардите обусловлена сепсисом.

Если лихорадка неясного происхождения развилась у больного с давно существующими признаками сердечной недостаточности, в основе ее всегда лежит не бактериальный эндокардит, а очаговая пневмония или тромбоэмболия легких с перифокальной пневмонией [Виноградов А. В., 1973]. Это правило остается в силе даже в случаях абсцедирования очаговой пневмонии и при осложнении ее экссудативным плевритом. Диагноз бактериального эндокардита можно уверенно исключить, если признаки правожелудочковой недостаточности наблюдались у больного в течение примерно 6 мес до начала лихорадки.

Выясняя причину лихорадки при пороке сердца с недавно появившейся сердечной недостаточностью, всегда следует иметь в виду ее возможную связь с бактериальным эндокардитом. Поэтому во всех подобного рода случаях необходимо повторно искать петехии на слизистых оболочках, определять размеры селезенки, исследовать мочу для выявления признаков нефрита и производить повторные посевы крови для выделения возбудителя. Этим же принципом руководствуются при дифференциальном диагнозе между бактериальным эндокардитом, осложнившимся диффузным гломерулонефритом, и банальным хроническим гломерулонефритом с почечной недостаточностью.

Возбудитель бактериального эндокардита расположен в русле крови, обычно в левом сердце. Бактериальные эмболы попадают отсюда в артерии большого круга кровообращения и могут вызывать инфаркты любого органа. Клинические синдромы менингита, гемиплегии, субарахноидального кровоизлияния, развивающиеся на фоне лихорадки у больных молодого возраста с врожденным или приобретенным пороком сердца, нередко оказываются осложне-

нием бактериального эндокардита. Диагноз его может быть уверенно исключен только у больных митральным стенозом, осложнившимся мерцательной аритмией. Пневмококковая пневмония с явлениями менингита приблизительно в $^1/_3$ случаев сочетается с эндокардитом аортального клапана [Hurst, 1974].

Многие инфекционные болезни протекают с длительной лихорадкой. Клиническая картина их в большинстве случаев настолько специфична, что распознавание их на высоте развития болезни не представляет значительных трудностей. В атипично протекающих случаях, например, при пневмонической форме брюшного тифа или при менингококковой бактериемии без менингита, болезнь часто диагностируется с запозданием, а иногда остается нераспознанной. Для выяснения причины лихорадки в терапевтические отделения иногда госпитализируются больные туберкулезом, бруцеллезом, брюшным тифом, инфекционным мононуклеозом. В прошлые времена к этим болезням прибавлялись малярия, сыпной и возвратный тифы, которые в настоящее время в Советском Союзе ликвидированы.

Туберкулез

В группе инфекционных болезней туберкулез продолжает оставаться самой частой причиной лихорадки неясной этиологии. В течение длительного времени лихорадка может быть единственным проявлением туберкулеза печени, перикарда, женских половых органов, брюшины, лимфатических узлов брыжейки и средостения. Лихорадка иногда появляется гораздо раньше других признаков милиарного туберкулеза. Рентгенологические исследования являются заключительным этапом в диагностике туберкулеза, но в ряде случаев и они не могут претендовать на решение всех трудностей дифференциальной диагностики, особенно трудностей, обусловленных локализацией процесса в брюшине, забрюшинных лимфатических узлах, придатках матки. Преодоление этих трудностей облегчается изучением симптомов и признаков, которые наблюдаются у больного до начала лихорадки, применением пробной терапии, бронхоскопии, биопсии, исследованием промывных вод желудка, смыва со слизистой оболочки бронха и другими специальными методами исследования.

Исследование глазного дна при лихорадке неясной этиологии позволяет иногда обнаружить милиарные высыпания, которые на ранних стадиях имеют бледно-желтый цвет и округлую форму с нечеткими границами.

Рентгенологические исследования, проведенные в это же время, иногда не обнаруживают никаких признаков туберкулеза. Оценивая этот признак, необходимо иметь в виду, что точно такие же изменения глазного дна наблюдаются и при саркоидозе. Диссеминированные формы туберкулеза часто приводят к поражению печени. Лапароскопическое исследование печени или ее биопсия могут оказать большую помощь в своевременном выяснении причины длительной лихорадки.

Длительная лихорадка нередко предшествует появлению типичных признаков первичного туберкулезного комплекса как при абдоминальной, так и при легочной его локализации. Легочный компонент этого комплекса на ранних этапах болезни имеет малые размеры и малую плотность, поэтому некоторое время его не удается обнаружить на обычных рентгенограммах. Томографические исследования и снимки легких с увеличением позволяют увидеть легочный компонент комплекса. Но изменение лимфатических узлов в корне легкого обычно обнаруживается не в самом начале, а только на более поздних стадиях инфильтрата [Кшановский С. А., 1974]. Повторное исследование больного может оказать неоценимую помощь в выявлении причины затянувшейся лихорадки и наметить пути дальнейшей диагностической работы.

Более трудно выявить туберкулезные поражения мезентериальных узлов и серозных оболочек, между тем именно они чаще других протекают с длительной лихорадкой. Г. Р. Рубинштейн (1949) указывает, что выпоты в серозные полости очень часто бывают настолько ничтожны, «что их нельзя обнаружить ни физическими методами исследования, ни даже рентгенологически». Из-за трудности выявления объективных признаков диагностические заключения в подобных случаях приходится делать только по результатам более или менее длительного наблюдения за течением болезни и результатами

ез пробной терапии, которая часто назначается с учетом косвенных указаний на возникновение туберкулеза, таких, как пробы Пирке, Манту.

В последние годы отмечается общее снижение чувствительности к туберкулину у инфицированных и больных туберкулезом. Наряду с этим отмечается усиление туберкулиновой аллергии у ряда иммунизированных больных. Трудности диагностической оценки результатов этих проб пытаются облегчить дополнительными анализами крови, биохимическими исследованиями, которые проводят до и после введения туберкулина. Единое мнение о диагностической ценности этих проб еще не выработано, поэтому для выяснения диагноза клиницисты вынуждены иногда прибегать к пробной терапии.

Брюшной тиф

Брюшной тиф начинается с лихорадки, причина которой в первое время остается неясной. О брюшном тифе можно думать во всех случаях, когда у здорового человека начинается прогрессирующая лихорадка, которая в течение первой недели постепенно нарастает, сопровождается резкой головной болью и слабостью. Характерной является относительная брадикардия. Нарастание лихорадки не сопровождается адекватным увеличением темпа сердечных сокращений. На 2-й неделе болезни устанавливается лихорадка постоянного типа, головная боль резко уменьшается и на 3-й неделе может даже исчезнуть полностью. Лихорадка на 3-й неделе начинает постепенно понижаться и на 4-й неделе может полностью прекратиться.

После небольшого афебрильного периода длительностью около недели наступает рецидив. Вновь начинается «ступенеобразный» подъем температуры, но общая длительность лихорадочного периода значительно короче первого. Изредка наблюдается третий и даже четвертый рецидив. Иногда рецидив наступает сразу же после прекращения лихорадки. Во время лихорадочного периода в части случаев отмечается диарея со стулом в виде «горохового супа», а иногда наблюдаются запоры.

В течение первых 10 дней болезни из крови может быть выделен возбудитель. Посевы крови в более поздние сроки дают отрицательные результаты. Возбудитель болезни может быть высеян из крови также и в начале рецидива. Селезенка увеличивается уже на первой неделе болезни и остается увеличенной до конца лихорадочного периода. Во время рецидива болезни она вновь увеличивается. В начале болезни в легких выслушиваются сухие хрипы, поэтому лихорадку в начале брюшного тифа иногда объясняют бронхитом. В редких случаях развивается пневмоническая форма брюшного тифа. Типичная розеолезная сыпь появляется на первой неделе болезни обычно на коже живота, реже на коже груди и спины. В редких случаях розеолы обнаруживаются на бедрах.

Реакция Видаля становится положительной не ранее 2-й недели болезни, обычно после 10-го дня. Иногда она оказывается отрицательной даже на 3-й неделе болезни. В редких случаях реакция Видаля остается отрицательной в течение 4 нед. Из указанных данных вытекает, что диагноз брюшного тифа в остром периоде болезни не может быть исключен на основании одного только отрицательного результата реакции Видаля.

В неосложненных случаях брюшного тифа число лейкоцитов в крови уменьшается или остается нормальным, увеличивается относительное число лимфоцитов. Абсолютное число нейтрофилов обычно уменьшено. Несмотря на значительные размахи лихорадки, ознобы, как правило, отсутствуют, что облегчает отличие брюшного тифа от сепсиса, абсцессов, малярии.

Брюшной тиф у иммунизированных больных протекает значительно легче. Лихорадочный период укорачивается. Больные иногда не предъявляют жалоб на головную боль и в течение всей болезни остаются на ногах. Реакция Видаля у этих больных может оказаться положительной как при заболевании брюшным тифом, так и другими лихорадочными болезнями.

Бруцеллез

В основе длительной лихорадки может лежать бруцеллез. Он начинается остро или постепенно. В продромальном периоде наблюдаются артралгии, боль в пояснице, субфебрилитет, головная боль. Лихорадка постепенно увели-

чивается и нередко становится волнообразной. Повышение температуры тела сопровождается ознобом с последующим профузным потоотделением. Общее состояние больных, несмотря на высокую температуру, в большинстве случаев остается удовлетворительным. У них сохранено сознание, они активны и даже несколько эйфоричны.

Характерно сочетание лихорадки с артралгиями и лимфаденитом. Раньше и чаще других увеличиваются лимфатические узлы шеи. Подмышечные и паховые узлы поражаются значительно реже. В некоторых случаях отмечается увеличение лимфатических узлов средостения и брыжейки. В отличие от лимфогранулематоза лимфатические узлы при бруцеллезе не склонны к быстрому увеличению. Артралгии или артриты в остром периоде бруцеллеза возникают более чем в половине случаев. Поражаются обычно крупные суставы: плечевые, локтевые, тазобедренные, коленные, голеностопные. Фиброзиты и целлюлиты наблюдаются в 10—15% случаев болезни, чаще они располагаются в пояснично-крестцовой области. В остром периоде болезни приблизительно в 80% случаев умеренно увеличиваются печень и селезенка. Желтуха развивается только в редких случаях.

Бактериемия в остром периоде болезни может быть подтверждена посевом крови, костного мозга или мочи. Учитывая опасность заражения, метод этот принят не в каждой лаборатории. К более распространенным лабораторным методам диагностики бруцеллеза относятся реакции Райта и Хаддлсона. Положительный результат этих реакций отмечается уже с 5-го дня болезни. Нарастание титров этих реакций в течение болезни относится к числу весьма солидных признаков, подтверждающих диагноз бруцеллеза. Отрицательный результат этих реакций не исключает бруцеллеза. Кожная проба Бюрне не имеет большого диагностического значения, она может быть положительной даже у практически здоровых людей.

В остром лихорадочном периоде бруцеллез приходится иногда отличать от брюшного тифа. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга по эпидемиологическому анамнезу и результатам иммунологических проб. При физическом исследовании необходимо обращать особое внимание на выявление характерной розеолезной сыпи и на относительную брадикардию, которая возникает только при брюшном тифе и никогда не развивается при бруцеллезе. Лимфаденопатия, миалгия, артралгия и артриты часто наблюдаются при бруцеллезе и не характерны для брюшного тифа. Общее состояние больного бруцеллезом даже при высокой температуре часто остается удовлетворительным. Брюшной тиф даже у вакцинированных больных нередко вызывает некоторую степень заторможенности и оглушения.

Менингококковый сепсис

Менингококковый сепсис в большинстве случаев протекает с тяжелой общей интоксикацией, высокой температурой, повторным ознобом, резкой болью в суставах и мышцах. С присоединением менингита появляются сильная головная боль, ригидность затылка, а изредка и судороги. Приблизительно в 70% случаев на коже отмечается обильная сыпь, которая в более легких случаях бывает макулезной, а в тяжелых — петехиальной. При молниеносных формах сепсиса больной теряет сознание уже через несколько часов после начала болезни. В менее остро протекающих случаях иногда развивается синдром Уотерхауса — Фридриксена. На коже появляется обильная петехиальная сыпь, одновременно с которой развивается тяжелый коллапс. Систолическое артериальное давление падает ниже 80 мм рт. ст., кожа покрывается липким потом, пульс становится частым и в некоторых случаях нерегулярным. Сознание остается ясным.

В основе коллапса при синдроме Уотерхауса — Фридериксена лежит кровоизлияние в надпочечники. Этим и объясняется возможность его развития при других видах тяжелого сепсиса, при терапии антикоагулянтами и при любых других острых нарушениях кровообращения в надпочечниках. Пневмококковые менингит, эндокардит или септицемия могут развиваться как одно из осложнений пневмококковой пневмонии, пневмококковых заболеваний уха и придаточных пазух носа.

Лихорадка при малярии протекает с характерной сменой периодов озноба, жара и потоотделения. Общая длитель-

ность одного приступа не превышает 7—8 ч. В зависимости от вида возбудителя приступы могут быть ежедневными или возникать через 1—2 дня. Предположительный диагноз устанавливают на основании клинической картины приступа в сочетании с признаками гемолитической анемии и увеличением селезенки. Диагноз подтверждается обнаружением в крови одного из видов малярийного плазмодия. Малярия, как и сыпной тиф, лейшманиоз, ликвидирована в СССР; выросло уже несколько поколений врачей, которые не видели этих болезней и для которых диагноз спорадических случаев или случаев завоза этих болезней из-за рубежа представляет значительные трудности.

Очаговая инфекция

Лихорадка может предшествовать появлению специфических или местных признаков в ранних стадиях нагноений. Каждому врачу неоднократно приходилось исследовать больных с ремиттирующей лихорадкой и высоким лейкоцитозом, у которых на основании клинических данных предполагается формирование абсцесса, но настойчивые поиски его длительное время оказываются безуспешными. Классическим примером этого может считаться паранефрит, при котором образование даже большого абсцесса иногда протекает без болей и других признаков местного воспаления.

В прошлые времена отмечалась склонность относить длительную лихорадку неясного происхождения на счет очаговой инфекции в миндалинах, в корнях зубов, в желчном пузыре. Не вступая в дискуссию с уважаемыми врачами прошлого времени, следует все же иметь в виду, что **апикальные абсцессы** могут в течение многих месяцев и даже лет протекать бессимптомно. Иногда их удается диагностировать только после рентгенологического исследования зубов. Температура тела у этих больных часто остается нормальной, иногда у них наблюдается субфебрилитет и только в редких случаях более высокая температура. Когда такие абсцессы обнаруживаются, они должны быть удалены. Если после их удаления лихорадка все же продолжается, необходимо искать другие очаги инфекции. Чаще всего такие очаги обнаруживаются в органах, расположенных ниже диафрагмы. Особенно трудно диагностировать воспалительные процессы, располагающиеся под диафрагмой и под печенью.

Поддиафрагмальный абсцесс относится к числу редких болезней. Он может возникать остро или развиваться незаметно. Большинство абсцессов является осложнением других болезней. Чаще всего поддиафрагмальный абсцесс развивается после операции по поводу язвы желудка и двенадцатиперстной кишки, после холецистита, острого аппендицита, панкреатита. Примерно в 10% случаев причины его остаются неизвестными.

Клиническая картина болезни зависит от локализации абсцесса. Он может располагаться под вершиной диафрагмального купола, под его правой или левой, передней или задней частью. Приблизительно $^3/_5$ всех абсцессов располагаются под правым куполом диафрагмы. Более $^1/_3$ их располагается слева над селезенкой. В редких случаях наблюдаются двусторонние абсцессы.

Диагноз поддиафрагмального абсцесса относится к числу весьма трудных, особенно если гнойный экссудат располагается между печенью и диафрагмой в виде тонкого слоя и если рентгенологическое исследование не обнаруживает характерного уровня жидкости с газовым пузырем над ним.

В большинстве случаев болезнь начинается с лихорадки, рвоты и болей в подреберье. Постукивание по подреберью резко болезненно. Боли обычно иррадиируют в спину или поясницу. Значительно реже отмечается иррадиация в плечо и надключичную область. Температура тела повышается по вечерам и сопровождается ознобом. В крови обнаруживается высокий лейкоцитоз и ускоренное оседание эритроцитов. При физическом исследовании уже в начале болезни обнаруживается ослабленное дыхание и притупление перкуторного звука на пораженной стороне. В части случаев это обусловлено высоким стоянием диафрагмы, а в части — скоплением экссудата в плевральной полости. Рентгенологическое исследование легко отличает эти синдромы друг от друга. Локализация абсцесса определяется по уровню жидкости с газовым пузырем над нею. Диагноз поддиафрагмального абсцесса подтверждается извлечением гноя из его полости при пробной пункции.

По данным Miller, Talman (1968), диагноз поддиафрагмального абсцесса ставится, как правило, с большим запозданием. От момента операции, после которой развивается поддиафрагмальный абсцесс, до установления диагноза проходит в среднем 34 дня.

Еще труднее поставить диагноз **подпеченочного абсцесса**, который развивается как одно из осложнений гнойного холецистита или атипично протекавшей перфорации язвы желудка. Клиническая картина подпеченочных абсцессов складывается из лихорадки, болей под ложечкой и в правом подреберье, выраженной интоксикации, субиктеричности кожных покровов. В крови обнаруживаются *лейкоцитоз со сдвигом влево*, ускоренное оседание эритроцитов. При холецистогенном происхождении подпеченочного абсцесса большую помощь оказывают результаты лапароскопического исследования, во время которого можно оценить состояние желчного пузыря и обнаружить свежие спайки в верхнем этаже брюшной полости.

Холангит и абсцесс печени. Клиническая картина холангита складывается из болей, желтухи и лихорадки. Обычно эти три синдрома возникают одновременно, но в редких случаях лихорадка в течение длительного времени оказывается единственным проявлением болезни.

Хронический холангит без нагноения и без закупорки желчных протоков протекает чаще всего с длительным субфебрилитетом, на фоне которого периодически возникают обострения болезни. Они проявляются более или менее длительными периодами лихорадки с ознобом, болями в животе и желтухой. Озноб и лихорадка обусловлены проникновением в кровь возбудителей холангита, чаще всего кишечной палочки — «главного паразита» желчных путей. Если кровь для посева брать перед началом озноба, нередко удается получить чистую культуру возбудителя болезни. Лихорадка при этом типе холангита обычно прекращается самопроизвольно или под влиянием антибиотиков и не сопровождается токсикозом.

Болезнь протекает медленно, и общее состояние больных в течение многих лет может оставаться удовлетворительным. Обострение болезни развивается чаще всего в связи с нарушением оттока желчи. Если желчный пузырь не функционирует, желтуха появляется обычно через сутки, а если функция желчного пузыря сохранена — спустя 2—4 дня после полной закупорки общего желчного протока. Если отток желчи не восстанавливается, возможно возникновение гнойного холангита.

В основе острого гнойного холангита лежат те же причины, что и в основе хронического: закупорка общего желчного протока камнем, сужение его рубцовой тканью или опухолью. Возможность острого гнойного холангита должна обсуждаться у каждого больного с высокой температурой, сопровождающейся ознобом, болью в правом подреберье, лейкоцитозом *и выраженными симптомами интоксикации*. Диагноз острого гнойного холангита представляется весьма вероятным, если применение антибиотиков в течение 5—6 сут не сопровождается улучшением общего состояния больного и исчезновением озноба и лихорадки. При физическом обследовании всегда удается обнаружить увеличение печени, ее болезненность и ту или иную степень желтухи.

Тяжелое общее состояние больного и повторные в течение дня приступы потрясающего озноба объясняются сепсисом. Посевы крови необходимы не только для выявления бактериемии, но и для определения чувствительности возбудителя к антибиотикам. Болезнь часто осложняется абсцессами печени, иногда мелкими и множественными, иногда единичными и обширными. Острый гнойный холангит и абсцессы печени в терапевтическом отделении чаще всего встречаются как осложнения, развивающиеся в поздних стадиях рака головки поджелудочной железы или других болезней, сдавливающих общий желчный проток. Иногда абсцесс печени оказывается одним из осложнений пилефлебита, возникающего после давно проведенной операции в брюшной полости. В южных районах Советского Союза встречаются абсцессы печени, вызванные кишечной амебой. В северных областях это осложнение встречается чрезвычайно редко. За многие годы работы мы наблюдали его всего лишь один раз.

Абсцессы печени (множественные или единичные) располагаются, как правило, в правой доле. Клиническая картина их зависит в значительной мере от локализации. Внутрипече-

почные абсцессы протекают без болей, но с ощущением тяжести в правом подреберье. Острые боли в правой половине груди наблюдаются при субкапсулярном расположении абсцесса. Гектическая лихорадка с повторным в течение дня ознобом и тяжелая интоксикация появляются еще до образования гнойника. В крови обнаруживается высокий лейкоцитоз со сдвигом влево и ускорением оседания эритроцитов. Печень увеличивается как вверх, так и вниз. Пальпация ее нижнего края в большинстве случаев оказывается болезненной. Верхняя граница ее поднимается до V ребра. Правый купол диафрагмы при дыхании остается неподвижным. В правой плевральной полости нередко определяется выпот, и тогда притупление над правым легким распространяется вверх до IV и даже III ребра. Жидкость в плевральной полости может быть серозной или гнойной. Абсцесс может вскрыться в любой из прилежащих к нему органов: плевральную полость, желудок, брюшную полость, забрюшинное пространство, но в большинстве случаев смерть от интоксикации наступает еще до развития указанных осложнений.

Хронический пиелонефрит может протекать как с нормальной температурой, так и с лихорадкой. Если у больного отмечаются боли в пояснице, дизурия, пиурия и бактериурия, то причина лихорадки представляется достаточно очевидной. К несчастью для врачей, в некоторых случаях пиелонефрита, протекающего с длительной лихорадкой, указанные признаки выражены настолько незначительно, что их иногда удается обнаружить лишь после длительных и настойчивых поисков. Особенно часто с подобными трудностями приходится встречаться у детей и стариков [Hart, 1973].

Паранефрит и паранефральный абсцесс протекают с длительной лихорадкой, сопровождающейся ознобом, лейкоцитозом, ускорением оседания эритроцитов. Симптом Пастернацкого оказывается обычно положительным. К моменту сформирования абсцесса больные почти всегда жалуются на самопроизвольные боли в поясничной области или в латеральных частях живота. В первые недели эти боли могут отсутствовать, и тогда лихорадка оказывается главным, если не единственным, синдромом болезни. Осмотр паранефральной области не всегда обнаруживает опухоль, но почти во всех случаях удается определять повышенное напряжение мышц на пораженной стороне.

Паранефриты и паранефральные абсцессы в большинстве случаев возникают вследствие распространения гнойного воспаления из почек. В нескольких случаях нам пришлось наблюдать паранефрит, развившийся после ретроперитонеального (ретроцекального) аппендицита. Описаны случаи паранефрита, развившегося вслед за карбункулом в поясничной области или после инфицирования гематомы, возникшей под влиянием травмы. Собирая анамнез, необходимо иметь в виду, что абсцесс в паранефральной области может развиться иногда спустя несколько месяцев после травмы.

Бронхоэктазы с нагноением. Лихорадка, причина которой остается иногда длительное время неясной, может быть следствием нагноения бронхоэктазов или воспаления их стенки. Повышение температуры сопровождается нередко потрясающим ознобом, а падение – проливным потом. Периоды лихорадки у больных с бронхоэктазами обычно чередуются с афебрильными периодами.

Истинную причину лихорадки трудно выявить только в тех случаях болезни, которые протекают без выделения мокроты. Воспалительный процесс в подобных случаях локализуется в стенке бронхов или в окружающей бронх паренхиме легкого. Очаги этой «перифокальной пневмонии» могут иметь небольшие размеры и поэтому не всегда выявляются на обычных рентгенограммах. После курса терапии антибиотиками лихорадка обычно исчезает на довольно длительное время, затем вновь появляется в связи с переохлаждением. Лихорадка возникает, возможно, в связи с реинфекцией бронхоэктазов или в связи с реактивацией уже существующей флоры под влиянием неблагоприятных условий окружающей среды.

Диффузные болезни соединительной ткани

Лихорадка наблюдается практически в каждом случае острого ревматизма, болезни Крона, системной красной волчанки, узелкового периартрита, ревматоидного артрита. Перечисленные болезни могут быть условно объединены в группу коллагенозов. Вторичная ин-

фекция, присоединяясь к основной болезни, тоже может стать причиной длительной лихорадки. Приходится иметь также в виду, что при этой группе болезней особенно часто встречается лекарственная лихорадка. Предположение о связи лихорадки с болезнями, отнесенными к группе коллагенозов, может быть сделано только после исключения ее связи с применяющимися лекарствами.

Лихорадка нередко доминирует в клинике **системной красной волчанки**. Повышения температуры тела могут сопровождаться ознобом и проливным потом, но общая интоксикация выражена обычно нерезко. Больные оказываются способными вести связный рассказ о своей болезни даже во время высокой температуры. Лихорадка при системной красной волчанке полностью резистентна к антибиотикам и сульфаниламидным препаратам, но весьма чувствительна к жаропонижающим средствам и стероидным гормонам. Лихорадка при системной красной волчанке протекает, как правило, с лейкопенией. Содержание эозинофилов в крови часто оказывается нормальным.

Лихорадка при системной красной волчанке редко бывает изолированной. В большинстве случаев одновременно с лихорадкой появляются артралгии, эритема или пурпура. Высокая лихорадка постоянно отмечается при быстрой генерализации процесса с поражением суставов, лимфатических узлов, плевры, перикарда, почек.

Острое течение системной красной волчанки наблюдается обычно у лиц молодого возраста и особенно часто у женщин.

Диагноз можно считать установленным, если во время как бы бессимптомной лихорадки у больного удается наблюдать характерные изменения кожи на носу и щеках, образующие в совокупности форму «бабочки», а также если в крови повторно обнаруживаются волчаночные клетки или антинуклеарный фактор в высоком титре. Характерная многосистемность поражения становится очевидной обычно только в более поздних стадиях болезни. Особенно большое диагностическое значение имеет поражение почек и лимфатических узлов. Биопсия этих органов может заметно облегчить и ускорить выявление причины затянувшейся лихорадки.

Лихорадка в начале системной красной волчанки во многом напоминает лихорадку при **ревматоидном артрите**, от которой ее часто приходится отличать. Ревматоидный артрит примерно в половине случаев начинается полиартритом и примерно в $^1/_3$ случаев — моноартритом.

В юношеском возрасте ревматоидный артрит в $^1/_{10}$—$^1/_{15}$ случаев начинается лихорадкой, которая в течение довольно значительного времени может протекать без сопутствующего артрита [Bujak, 1973]. Лихорадка в начале ревматоидного артрита (как и при системной красной волчанке) часто сочетается с артралгией, кожной сыпью, которые наблюдаются только во время лихорадки. Повышение температуры тела может сопровождаться ознобом. В течение 1—3 нед температура тела держится на уровне 38—40 °С, после чего наступает афебрильный период.

В более позднем периоде болезни одновременно с лихорадкой постепенно развивается типичное многосиндромное заболевание с поражением плевры, легких, с увеличением селезенки, лимфатических узлов. Полиартралгии сменяются артритами. Полициклическое течение юношеского ревматоидного артрита необходимо отличать от других коллагенозов и опухолей. Особенно труден дифференциальный диагноз с люпус-артритом. В отличие от системной красной волчанки для ревматоидного артрита характерна утренняя скованность больного.

Сравниваемые болезни заметно отличаются друг от друга по характеру кожных поражений. Системная красная волчанка протекает с кожными васкулитами, которые для ревматоидного артрита нехарактерны. Изменения кожи лица с образованием характерной «бабочки» встречаются только при системной красной волчанке. Значительную помощь в дифференциальном диагнозе оказывают данные биопсии почек. Характерная гистологическая картина люпус-нефрита с наличием «проволочных петель» фибриноида, гиалиновых тромбов и ядерной патологии встречается только при системной красной волчанке. Во время лихорадочного периода болезни в крови при системной красной волчанке часто отмечается лейкопения, а для ревматоидного артрита характерен нейтрофильный лейкоцитоз. К сожалению, перечисленные дифферен-

циально-диагностические признаки удается выявить не в каждом случае лихорадки.

Картина болезни при ревматоидном артрите может напоминать сепсис, начало артритической формы псориаза, бруцеллез. Истинную причину лихорадки помогают установить результаты определения ревматоидного фактора, который у большинства этих больных выявляется уже в ранних стадиях болезни. В крови и в синовиальной жидкости нередко обнаруживается сниженный уровень комплемента.

Диагностическую помощь может оказать биопсия синовиальной ткани сустава.

Длительная лихорадка нередко возникает при **узелковом периартериите**, как «идиопатическом», так и лекарственном. Болезнь начинается обычно внезапно высокой лихорадкой с резко выраженной интоксикацией. Вскоре к лихорадке присоединяются мочевой синдром, исхудание, приступы удушья и умеренное или выраженное повышение артериального давления. При лекарственных васкулитах, развившихся после применения пенициллина, цепорина, диуретиков, одновременно с лихорадкой появляются боли в животе. Многосистемное поражение при остром узелковом периартериите выявляется значительно раньше, чем при других коллагенозах, что необходимо иметь в виду при проведении дифференциального диагноза. Поражение почек имеет особенно большое значение. Артериальная гипертония у этих больных появляется обычно одновременно с мочевым синдромом. Ценным подспорьем для диагноза могут быть данные биопсии почек, подкожных узелков или мышц.

Болезнь Крона в 33–41% случаев протекает с лихорадкой. В неосложненных случаях болезни температура тела повышается обычно без озноба до 38° С и выше. Понижение температуры редко сопровождается потом. Kyle (1972) считает даже, что появление пота указывает скорее на туберкулез тонкой кишки, чем на болезнь Крона. От начала лихорадки до установления диагноза иногда проходит около года. В течение этого времени лихорадка часто не сопровождается сколько-нибудь заметными нарушениями функции других органов. Боли в животе встречаются значительно чаще лихорадки, но предположение о болезни Крона возникает обычно только после появления диареи.

Обсуждая причину боли в животе и лихорадки, необходимо учитывать возраст больного. В пожилом и старческом возрасте лихорадка с болью в животе чаще вызывается дивертикулитом или раком толстой кишки, чем болезнью Крона. Сопутствующая лихорадке диарея при болезни Крона всегда постоянна, а при дивертикулите и раке ободочной кишки наблюдается чередование диареи с запором.

Опухоли

Лихорадка всегда сопутствует опухоли на том или ином этапе ее развития. Во многих случаях она вызывается присоединившейся инфекцией. Примером этого может служить лихорадка при бронхогенном раке, которая нередко оказывается следствием пневмонии недостаточно вентилируемого участка легких. Лихорадка может возникать и под влиянием самой опухоли. Предложены две гипотезы возникновения лихорадки при опухолях. Одни авторы считают, что растущая опухоль выделяет пирогенные вещества, которые, воздействуя на центры терморегуляции, вызывают лихорадку. По мнению других, лихорадка возникает под влиянием некроза быстрорастущей опухоли.

После инфильтрации лейкоцитами некротизированных участков опухоли в них возникает воспалительная реакция, аналогичная воспалительной реакции, развивающейся в миокарде при его инфаркте.

Лихорадка при опухолях может быть постоянной, послабляющей, перемежающейся. Изредка она сопровождается ознобом. Лихорадка встречается при любом типе опухоли, но с особым постоянством она наблюдается при злокачественных опухолях почек, печени и лимфоидной ткани.

Опухоли почек. Приблизительно 11–12% больных гипернефроидным раком впервые обращаются к врачу в связи с длительной и будто бы беспричинной лихорадкой. По мнению Н. А. Лопаткина (1972), лихорадка иногда бывает единственным симптомом заболевания. В подобных случаях одновременно с лихорадкой отмечается выраженное снижение аппетита, вследствие чего развивается быстрое исхуда-

ние больного, нарастание общей слабости.

Классической триадой гипернефромы считается сочетание гематурии с болью и прощупываемой опухолью. Лихорадка в подобных случаях появляется раньше прощупываемой опухоли, поэтому с практической точки зрения основной диагностической триадой следовало бы считать сочетание гематурии с болями в поясничной области и лихорадкой. Во многих случаях гипернефромы одновременно с лихорадкой отмечается гепатомегалия, спленомегалия и повышение концентрации щелочной фосфатазы в крови. По наблюдениям Walsh, Kissane (1968), увеличение печени и нарушение ее выделительной функции при гипернефроме не могут быть объяснены метастазами опухоли, так как нередко исчезают вскоре после ее оперативного удаления.

Несмотря на умеренную и даже высокую лихорадку, артериальное давление при гипернефроме часто оказывается повышенным. Сочетание лихорадки с артериальной гипертонией можно отнести к числу ранних проявлений гипернефромы и должно рассматриваться как основание для подробного урологического обследования больного.

Особенно большое внимание надо уделять расспросу больного о болевых *ощущениях в животе и поясничной* области. Боли эти часто весьма умеренные, и больной сообщает о них только после специального расспроса. Предположение о гипернефроме возникает лишь после появления макрогематурии, которая нередко возникает внезапно при общем вполне удовлетворительном состоянии. Спустя несколько дней гематурия прекращается. Несколько реже возникает микрогематурия.

Гипернефрома относится к числу рано метастазирующих опухолей. Своевременная диагностика ее может быть достигнута только в том случае, если полное урологическое обследование больного будет предприниматься в той стадии болезни, которая предшествует гематурии и пальпируемой опухоли. Приблизительно в 12% случаев лихорадка оказывается одним из самых ранних признаков гипернефромы и после исключения других ее возможных причин должна служить основанием не только для экскреторной урографии, но и для почечной артериографии или почечной венографии.

Необходимость рекомендовать селективную артериографию связана с тем, что лихорадкой проявляются опухоли только незначительных размеров, которые могут быть обнаружены применением только этого метода.

Опухоли печени часто сопровождаются длительной лихорадкой, которая вызывается либо присоединившейся инфекцией, либо ростом самой опухоли. Нетрудно угадать причину лихорадки у больного с гепатомегалией, кахексией, желтухой и асцитом. Значительно труднее выяснить причину лихорадки, когда она является единственным признаком злокачественной опухоли печени. По данным Klatzkin, метастазы злокачественной опухоли в печень в 7% случаев проявлялись только лихорадкой.

В последние 10—15 лет стали применяться новые методы исследования печени, которые позволяют без вреда для здоровья больного выявить даже незначительные по величине опухоли печени. Изотопное сканирование выявляет опухоли и другие образования печени диаметром свыше 2 см. Селективная артериография позволяет обнаружить опухоли печени диаметром 1 см. К числу менее точных, но все же оправдавших себя диагностических методов относится пункционная биопсия печени. Локализация опухоли может быть достигнута *применением изотопного сканирования* или печеночной артериографии. Последующая чрескожная биопсия в указанном месте иногда позволяет определить характер опухоли, а следовательно, выяснить и причину длительной лихорадки.

Длительная лихорадка вызывается иногда небольшой **опухолью желчных путей,** для выявления которой рекомендуется прибегать к холецистографии и восходящей холангиографии, выполняемой во время панэндоскопии. Большую помощь в выявлении опухоли брюшной полости оказывает также метод лапароскопии, особенно если он сочетается с прицельной биопсией, холецистографией и холангиографией.

Лимфогранулематоз, лимфосаркома. Лимфогранулематоз особенно часто протекает с лихорадкой, причина которой может длительное время оставаться неясной. Во время лихорадки вовлеченные в процесс лимфатические узлы быстро увеличиваются в размерах. После установления нормальной температуры узлы заметно уменьшаются. Чаще

других поражаются лимфатические узлы средостения. Размеры их резко варьируют у разных больных. Чаще отмечается увеличение паратрахеальных узлов справа. Значительно реже встречается увеличение лимфатических узлов корней легких и узлов, расположенных в местах бифуркации мелких бронхов. Незначительное увеличение их удается выявить только на томограммах.

Брыжеечные, кишечные и забрюшинные лимфатические узлы нередко поражаются при гематосаркомах; при лимфогранулематозе они поражаются очень редко. Долгие годы о величине этих узлов судили по результатам пальпации. О вовлечении в процесс этих узлов судят также по наличию отека поясничной области. Позднее об их величине стали судить по данным кавографии и урографии.

Эти методы позволяют обнаружить только значительное увеличение лимфатических узлов, ибо только резко увеличенные узлы могут вызвать характерные отклонения мочеточников и нижней полой вены. Величина и расположение забрюшинных лимфатических узлов в настоящее время легко определяются с помощью изотопной лимфангиографии.

Лимфогранулематоз и гематосаркома тонкой и ободочной кишок диагностируются обычно в поздних стадиях болезни. Первичное поражение желудка, кишечника встречается очень редко. По данным М. А. Виноградовой с соавт. (1976), лихорадка в этих случаях, как правило, сочетается с диареей и кахексией и только в редких случаях может быть отнесена к числу лихорадок неизвестной этиологии. Труднее выявить причину лихорадки при первичной локализации болезни в стенке мочевого пузыря, в пищеводе, в стенке желудка или червеобразного отростка.

Большинство больных лимфогранулематозом обращаются к врачу по поводу увеличения лимфатических узлов на шее, в подмышечных областях или в животе. Примерно у $^1/_3$ этих больных наблюдается лихорадка, причина которой становится очевидной после биопсии увеличенного узла. Диагностические трудности возникают в случае вовлечения в процесс лимфатических узлов, недоступных пальпации, т. е. узлов, расположенных в брюшной полости, ретроперитонеально, в малом тазу, в легких и в средостении. Лихорадка в подобных случаях вначале объясняется интеркуррентными заболеваниями. Систематическое диагностическое исследование начинается только после того, когда становится очевидной несостоятельность первоначального диагноза.

Волнообразная лихорадка характерна для далеко зашедших случаев лимфогранулематоза. В более ранних стадиях эта болезнь протекает с кратковременными, часто ночными повышениями температуры, иногда до 40—41 °С, после которых наступает профузное потоотделение. К утру температура тела может понизиться до нормы. Иногда одновременно с лихорадкой отмечается кожный зуд. После приема алкоголя у 2—5% больных лимфогранулематозом появляется боль в увеличенных лимфатических узлах. Боль начинается через несколько минут после приема алкоголя, продолжается от нескольких минут до часа и может закончиться рвотой. Тошнота и рвота могут быть эквивалентами боли. В более поздних стадиях болезни появляется увеличение печени и селезенки, что заметно облегчает диагноз.

Костный мозг в ранних стадиях лимфогранулематоза поражается не диффузно, а очагами, поэтому пункция грудины в начале болезни редко дает ценную диагностическую информацию. Диагностическое значение следует придавать только положительным результатам исследования костного мозга. Отсутствие в пунктате клеток Штернберга—Березовского не исключает лимфогранулематоза. Если косвенные клинические данные позволяют предполагать поражение абдоминальных или забрюшинных лимфатических узлов, а применение перечисленных выше методов не привело к выяснению диагноза (а следовательно, и причины лихорадки), многие авторы рекомендуют произвести диагностическую лапаротомию.

Другие болезни

Лихорадка в течение длительного времени может быть единственным проявлением **миелолейкоза**, особенно его алейкемической фазы. Лихорадка при **лимфолейкозе, миеломе** возникает скорее всего под влиянием присоединившейся инфекции. Другие болезни крови тоже весьма часто протекают с лихорадкой, которая при **апластической анемии**

и **агранулоцитозе** вызывается вторичной инфекцией. Тяжелая **анемия любого происхождения** осложняется лихорадкой, которая может достигать 38—39 °С. Лихорадка в случаях тяжелой **пернициозной анемии,** как и в случаях **гемолитической анемии,** возникает скорее всего в связи с распадом эритроцитов.

Тромбофлебиты часто оказываются причиной длительной лихорадки, которая протекает с лейкоцитозом, ускоренным оседанием эритроцитов, а иногда и с ознобами. Легко определяются поверхностные тромбофлебиты. Гораздо труднее диагностировать воспаление вен тазовых органов и глубоких вен конечностей. Лихорадка в подобных случаях может поддерживаться не только за счет воспалительного процесса в самих венах, но и за счет мелкоочагового воспаления легких, обусловленного их микроэмболизацией из вен нижних конечностей.

Длительная лихорадка часто наблюдается у больных **хроническим гепатитом и циррозом печени.** Возможно, она вызывается энтерогенной бактериемией, а возможно, действием пирогенных веществ, освобождающихся вследствие непрерывно возникающих некрозов печени. Предположение о связи лихорадки с болезнью печени может считаться обоснованным только после исключения всех других причин ее развития.

Изредка встречаются случаи **диффузного или узлового зоба,** при котором все другие явления тиреотоксикоза, кроме лихорадки, или чуть заметны, или незримы. *Иногда проходят 2—3 мес, прежде* чем удается доказать связь лихорадки с тиреотоксикозом. Длительность этого интервала может быть заметно сокращена, если признать существование так называемых «моносимптомных» форм тиреотоксикоза. Этим термином обозначается тиреотоксикоз, в клинической картине которого доминирует какой-либо один синдром, например лихорадка.

Подобные случаи длительной лихорадки, обусловленной тиреотоксикозом, встречаются нам примерно 1—2 раза в год и всегда у лиц пожилого или старческого возраста. Тахикардию у подобного рода больных рассматривают обычно как следствие лихорадки. Это предположение представляется вероятным из-за недостаточной выраженности глазных проявлений тиреотоксикоза. Щитовидная железа у этих больных имеет нормальные размеры или только слегка увеличена. Связь длительной лихорадки с тиреотоксикозом становится очевидной только после определения концентрации тироксина в кровяной сыворотке. Окончательный диагноз ставят по результатам терапии. О методах диагностической работы у подобного рода больных более подробно см. в главе «Зоб с явлениями тиреотоксикоза».

В некоторых случаях лихорадка оказывается единственным проявлением непереносимости лекарств. Особенно часто возникает лихорадка при лечении больного сульфаниламидами, антибиотиками (пенициллин, тетрациклин, ванкомицин, стрептомицин и др.), гипотензивными (альдомет, гидролазин и др.), мочегонными (новурит, диакарб, гипотиазид), антиаритмическими (хинидин, новокаинамид и др.) и многими другими средствами.

Лекарственная лихорадка начинается в среднем между 7-м и 10-м днем применения препарата. Лихорадка постоянного или ремиттирующего типа, постепенно возрастая, устанавливается на уровне 39—40 °С и продолжается до тех пор, пока не будет отменено вызвавшее ее средство. Лейкоцитоз со сдвигом влево достигает иногда $20—30 \cdot 10^3$/мкл. Изредка увеличивается количество эозинофилов. Лихорадка прекращается через 2—3 дня после отмены вызвавшего ее лекарственного средства. Повторное применение лекарства приводит к рецидиву лихорадки. Во время повышения температуры тела нередко наблюдаются *ознобы.*

Диагноз лекарственной лихорадки всегда труден и в первое время может быть поставлен только предположительно. Лихорадка эта, как уже отмечалось, начинается постепенно при вполне удовлетворительном состоянии больного. Позднее, когда она устанавливается на уровне 39—40 °С, у больного не удается отметить интоксикации, адекватной выраженности лихорадки, а иногда и лейкоцитоза. Несколько позднее к лихорадке присоединяются другие признаки повышенной чувствительности больного к лекарственному средству: коревидная сыпь, пурпура, крапивница. Значительно реже наблюдается развитие более тяжелых осложнений — артериитов с фокальными некрозами, эксфолиативного дерматита, гемолитической анемии, тромбоцитопении и других гематологических реакций.

Лекарственная лихорадка развивается либо как аллергическая реакция, либо как следствие прямого токсического действия лекарства на какой-либо орган. Наиболее яркими примерами лекарственной лихорадки первого рода может служить развитие синдрома системной красной волчанки под влиянием гидролазина. Примером лихорадки второго рода может служить лихорадка при некрозах печени, вызванных, например, ингибиторами моноаминоксидазы, галотаном и другими гепатотоксическими средствами.

В течение длительного времени лихорадка может быть главным или даже единственным проявлением болезни. Для выяснения ее причин приходится иногда повторно изучать эпидемиологический анамнез больного, его профессию, характер его вредных привычек, перенесенные болезни. Не менее важное значение имеют и результаты повторного объективного обследования больного с применением практически всех современных методик, включая и хирургические. Слишком долгое пассивное слежение за естественным течением болезни не может быть рекомендовано в качестве стандартной тактики у постели больных с лихорадкой неясной этиологии. Своевременно проведенная пробная лапаротомия может выявить, например, операбельную опухоль, тогда как наблюдение за течением болезни может привести хотя и к правильному, но запоздалому диагнозу. Не следует также преувеличивать диагностическое значение пробной терапии. Кратковременное применение антибиотиков вместо посева крови, например при подозрении на бактериальный эндокардит, может сопровождаться исчезновением лихорадки, которая вновь появится после их отмены.

Причина лихорадки в некоторых случаях остается неясной даже после применения всех доступных диагностических методик. Нам приходилось наблюдать больных, у которых лихорадка продолжалась в течение полугода и спонтанно исчезла. Причина ее оставалась неясной. Более того, изредка встречаются больные, у которых причину длительной лихорадки не удается установить даже после детального изучения клинических и патологоанатомических данных.

Приложение XV – 1

Наиболее частые причины лихорадки неясной этиологии

I. Искусственная лихорадка.
II. Конституциональная гипертермия.
III. Общая инфекция.
  1. Сепсис.
  2. Поддиафрагмальный абсцесс.
  3. Туберкулез.
  4. Брюшной тиф.
  5. Бруцеллез.
  6. Менингококковый сепсис.
  7. Малярия.
IV. Очаговая инфекция.
  1. Апикальная гранулема.
  2. Поддиафрагмальный абсцесс.
  3. Подпеченочный абсцесс.
  4. Холангит и абсцесс печени.
  5. Пиелонефрит.
  6. Паранефрит.
  7. Бронхоэктазы с нагноением.
V. Диффузные болезни соединительной ткани.
  1. Системная красная волчанка.
  2. Ревматоидный артрит.
  3. Узелковый периартериит.
  4. Болезнь Крона.
VI. Опухоли.
  1. Опухоли почек.
  2. Опухоли печени.
  3. Лимфогранулематоз.
  4. Лимфосаркома.
VII. Другие болезни.
  1. Болезни крови и кроветворных органов.
  2. Тромбофлебит.
  3. Хронический гепатит и цирроз печени.
  4. Тиреотоксикоз.
  5. Лекарственная лихорадка.

Приложение XV – 2

Болезни, при которых лихорадка закономерно осложняется ознобом

1. Сепсис.
2. Бактериальный эндокардит.
3. Образование абсцесса в любом органе.
4. Бактериальная пневмония.
5. Тромбофлебит и пилефлебит (гнойный).
6. Холангит (гнойный).
7. Малярия.
8. Бронхоэктазии.
9. Рожистое воспаление.
10. Паранефрит и пиелонефрит.
11. Острый лейкоз.
12. Эмпиема плевры.

Глава XVI
ОТЕКИ

Жидкость составляет приблизительно $^3/_5$ массы тела человека. Около 70% ее располагаются в клетках и около 30% – внеклеточно; между клеточной и внеклеточной жидкостью происходит постоянный обмен электролитами и продуктами обмена веществ: аминокислотами, витаминами, жирными кислотами, углеводами, белками. Объем, состав и расположение жидких составных частей организма относятся к числу его физиологических констант.

Внеклеточная жидкость разделяется на кровяную плазму, которая транспортирует продукты обмена веществ к местам их потребления и выделения, и жидкость, расположенную в межклеточных пространствах. Эта интерстициальная жидкость представляет собой транссудат кровяной плазмы. Через нее продукты обмена веществ поступают из крови в клетки и доставляются из клеток к выделительным органам.

Избыточное скопление жидкости в интерстициальном пространстве приводит к образованию отека. Принято различать отеки общие и местные. Первые развиваются при заболеваниях сердца, почек, печени, желудочно-кишечного тракта, вторые – при заболеваниях вен, лимфатических сосудов, при аллергическом воспалении.

Жидкость при общих отеках распределяется в соответствии с законами тяжести. Отеки у больных с сердечной недостаточностью, находящихся в ортостатическом или полусидячем положении, раньше всего появляются на нижних конечностях, в пояснично-крестцовой области. Если больной может свободно лежать в горизонтальном положении, отеки появляются прежде всего на лице и руках, как это нетрудно видеть у детей, страдающих острым гломерулонефритом.

Накопление жидкости в организме объясняется уменьшением ее экскреции почками, что регулируется внутрипочечными и внепочечными факторами. Образование и распределение интерстициальной жидкости могут нарушаться и под влиянием механизмов, проявляющих свою активность главным образом на уровне капилляров. Зависимость образования отеков от высоты венозного давления легко наблюдать у больных митральным стенозом и левожелудочковой недостаточностью; отеки у них возникают в первую очередь в малом круге кровообращения.

Гидростатическое давление крови в отдельных органах неодинаково. Например, среднее давление крови в легочных капиллярах обычно не превышает 10 мм рт. ст., а в капиллярах почечного клубочка составляет приблизительно 75 мм рт. ст. Даже в одном и том же органе, например в нижних конечностях, капиллярное давление резко изменяется в зависимости от положения человека. Среднее капиллярное давление в стопе у человека среднего роста в положении стоя повышается до 110 мм рт. ст. Этим и объясняется появление к вечеру пастозности стоп у лиц, проводящих рабочий день в вертикальном положении. Утренняя припухлость под глазами объясняется сочетанным действием очень низкого внутритканевого давления в этих областях с временным повышением капиллярного давления вследствие длительного ночного пребывания больного в горизонтальном положении.

Образование отеков наблюдается также и при уменьшении коллоидно-осмотического давления кровяной плазмы ниже 20 мм рт. ст. Поскольку коллоидно-осмотическое давление создается главным образом альбуминами, то пониженное содержание их в крови часто

сопровождается образованием отеков, которые относятся к группе гипопротеинемических отеков (приложение XI – 1).

Содержание белков в кровяной плазме может понизиться либо вследствие замедления скорости их синтеза, либо вследствие увеличения их потерь из организма. Скорость синтеза альбуминов и некоторых классов глобулинов определяется функциональным состоянием печени. Содержание протеинов в кровяной плазме зависит также и от диеты. Недостаточное содержание белка в потребляемой пище является главной причиной гипопротеинемии при алиментарной дистрофии, квашиоркоре. Гипопротеинемия может быть одним из последствий синдрома недостаточности всасывания, часто возникающего при болезнях желудочно-кишечного тракта. К гипопротеинемии ведет и повышенная потеря белка с мочой, фекалиями, рвотными массами, при асците и плевральном выпоте.

Отложение мукополисахаридов в коже и подкожной клетчатке дистальных отделов верхних и нижних конечностей при микседеме иногда принимают за проявление сердечной недостаточности. В отличие от сердечной недостаточности кожа на тыльной поверхности кистей и стоп больного микседемой оказывается не истонченной, а грубой и плотной. Надавливание на нее не сопровождается образованием ямки. Только при одновременном существовании микседемы и сердечной недостаточности ямка может образоваться даже после умеренного давления на кожу. Диагноз микседемы в подобных случаях подтверждается существованием других ее признаков и результатами пробной терапии тиреоидином. Назначение тиреоидина при микседеме сопровождается умеренным диурезом. Выявление отеков еще ничего не говорит ни о причине их происхождения, ни о прогнозе и методах терапии.

Сравнительно нетрудно диагностировать местные отеки. Клинические методы исследования позволяют в большинстве случаев выявить и причину их возникновения. Механизмы образования общих отеков недостаточно изучены и не могут быть положены в основу их дифференциального диагноза. Проводимая ниже система дифференциального диагноза отеков основана на выявлении их традиционной связи с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, почек, печени, желудочно-кишечного тракта. Отеки при этих заболеваниях развиваются под влиянием одновременно нескольких механизмов. Правильная оценка роли ведущего механизма имеет решающее значение для прогноза и методов терапии.

Терапевт чаще всего сталкивается с отеками, вызванными заболеваниями сердца, которые в отечественной литературе принято обозначать термином «сердечная недостаточность» IIБ или III степени. Значительно реже врач наблюдает отеки, в основе которых лежит поражение почек (нефротический синдром) и печени. В последние годы привлекают к себе внимание отеки, появляющиеся при болезнях желудочно-кишечного тракта. Гипопротеинемия является самым постоянным признаком этих отеков; она же постоянно встречается при отеках у больных, страдающих от недостаточности содержания белка в диете.

Отеки, обусловленные преимущественно местными факторами

Дилатация артериол и прекапиллярных сфинктеров, а также повышение венозного давления способны заметно увеличить транссудацию жидкости через стенку капилляров. Отеки в подобных случаях обусловлены, очевидно, не только увеличением капиллярного давления, но и возросшей проницаемостью капиллярной стенки для составных частей плазмы крови. Клинические наблюдения показывают, что повышение капиллярного давления является только одним из условий, необходимых для образования местных отеков. К добавочным условиям относится, вероятно, нарушение трофической функции симпатической нервной системы. Влиянием именно этого фактора объясняется отсутствие отеков при аортальной недостаточности и постоянное их образование при полиневритах, а также у больных, длительно принимающих ганглиоблокирующие или симпатолитические средства. Такое же происхождение имеют, по-видимому, отек пораженной конечности у больного гемиплегией или летние отеки лодыжек, часто возникающие у женщин в жаркую погоду. Не подлежит сомнению большое значение этого фактора в возникно-

вении отека мозга и сосков зрительных нервов при тяжелой артериальной гипертензии. Более распространенное мнение об ишемическом происхождении этих отеков не может объяснить, почему не образуется отеков при ишемии других органов и тканей.

Повышение давления в венозном колене капилляра в сочетании с уменьшением давления в окружающих тканях служит, по-видимому, весьма важной причиной образования постуральных отеков нижних конечностей у лифтеров и у рабочих других профессий, сопряженных с длительным стоянием без значительного мышечного напряжения. Этот же фактор играет большую роль в развитии отеков при варикозном расширении вен, а также на конечностях, венозный отток от которых блокирован опухолью, рубцом, тромбом дренирующей вены. Можно полагать, что под влиянием этого же фактора возникают отеки у выздоравливающих в первые дни вставания после длительного пребывания в постели.

Преимущественно местными факторами обусловлен и отек Квинке, развивающийся после укуса насекомых или соприкосновения с ядовитыми морскими животными, наложения некоторых мазей или подкожного либо внутримышечного введения лекарственных средств при сенсибилизации организма к этим веществам. В ряде случаев клиническую картину регионарного аллергического отека может спровоцировать воздействие отрицательных эмоций.

Лимфатические отеки

Терапевту часто приходится консультировать больных с асимметричными отеками нижних конечностей. Страдают обычно молодые женщины, которые в течение многих лет безуспешно пытаются избавиться от отеков, применяя всевозможные комбинации сердечно-сосудистых средств. В большинстве случаев эти отеки оказываются лимфатическими.

Различают два вида лимфатического отека: первичный (врожденный), возникающий вследствие врожденного дефекта развития лимфатических сосудов ног, и вторичный (приобретенный), развивающийся при их воспалении. Лимфатический отек у больных филяриозом и другими паразитарными заболеваниями лимфатических сосудов в Советском Союзе не встречается вследствие полной ликвидации источников заражения. Лимфатические отеки, возникающие при обтурации лимфатических сосудов опухолью, выходят за пределы компетенции терапевта.

Первичный невоспалительный лимфатический отек нижних конечностей называют врожденным, когда он впервые появляется в детстве, ранним, когда он возникает на втором десятилетии жизни, и поздним, когда он выявляется впервые после 30 лет. Последний вариант болезни встречается чаще других. Вначале поражается только одна нога и обычно умеренно. Позднее отмечаются отеки обеих ног, причем одна, как правило, отекает значительно больше другой.

Осмотр и пальпация позволяют обнаружить четко выраженную границу между отечной и неотечной частью конечности. В начале болезни отек распространяется только до голеностопного сустава, в более поздних стадиях — до коленных суставов и в далеко зашедших — до пупартовых связок. В ранних стадиях болезни отеки могут иногда исчезнуть на несколько лет. В первое время отеки оказываются мягкими, но после повторных лимфангитов и целлюлитов становятся более плотными. Деформация конечностей наблюдается только после многих лет болезни. Изредка поражаются не только нижние, но и верхние конечности.

В практической работе терапевту иногда приходится сталкиваться с лимфатическим отеком верхней конечности у женщин, перенесших радикальную операцию по поводу раковой опухоли молочной железы. Диагноз этого вида лимфатического отека не вызывает затруднений.

Лимфатический отек воспалительного происхождения, нередко с отчетливым лимфангитом и увеличением регионарных лимфатических узлов (особенно подмышечных и паховых), относится обычно к области гнойной хирургии.

Предменструальный синдром и отеки беременных

Отеки лодыжек часто наблюдаются в поздние сроки нормальной беременности. Токсикоз второй половины беременности сопровождается значительны-

ми отеками, которые развиваются под влиянием повышенного капиллярного давления, уменьшения коллоидно-осмотического давления плазмы, задержки воды и электролитов почками.

Нередко приходится наблюдать отеки подкожной клетчатки у практически здоровых женщин, не страдающих, по данным самого тщательного исследования, заболеваниями сердца, почек или печени. У многих из них после длительного наблюдения диагностируют предменструальный синдром. Во второй половине менструального цикла эти девушки и женщины становятся обычно раздражительными, неуравновешенными, склонными к слезам без видимой причины. Очень часто у них возникают слабость, головная боль, приступы мигрени. Особенно характерным признаком считают нарушение сна (бессонница или гиперсомния). Характерны также повышение аппетита, появление пигментации на лице и приступов гипогликемии.

Признаки, указывающие на задержку жидкости в организме, вначале выражены нерезко. Во время предменструального периода развиваются незначительные отеки на лодыжках, особенно часто у женщин, профессия которых связана с длительным стоянием (к вечеру туфли становятся тесными). Иногда набухают молочные железы. Опухание десен может привести к тому, что зубной протез становится неудобным. У некоторых больных появляется боль в суставах и мышцах. В жаркую погоду отеки выражены более резко, чем в холодную. В ряде случаев задержка жидкости не сопровождается отчетливыми клиническими симптомами и обнаруживается по увеличению массы тела.

Диагноз предменструального синдрома можно считать достаточно обоснованным, если описанные выше симптомы повторяются у женщин регулярно каждый месяц. Постепенно усиливаясь во второй фазе цикла, они становятся особенно выраженными накануне менструации. После прекращения менструации состояние больной улучшается, признаки задержки жидкости исчезают или заметно уменьшаются.

Происхождение предменструального синдрома остается неизвестным. Наиболее распространенная гипотеза о связи его с нарушениями гормональной функции яичника не может объяснить всех фактов, накопленных к настоящему времени клиникой. В частности, остается непонятным, почему признаки предменструального синдрома (в том числе и отеки) сохраняются даже после прекращения менструаций.

Диагноз предменструального синдрома с отеками может ставиться только после длительного наблюдения за больной и исключения всех других причин задержки воды и электролитов в организме. Главными клиническими признаками этого синдрома являются цикличность нарушений водно-электролитного обмена и совпадение периодов максимально выраженной задержки жидкости с предменструальными днями. В диагностически трудных случаях приходится обычно исключать сердечную недостаточность.

Нефротический синдром

Нефротическим синдромом называют комплекс признаков, развивающихся вследствие повышенной проницаемости главным образом почечных клубочков для белков кровяной плазмы. В клинике нефротический синдром диагностируют по сочетанию выраженной протеинурии с гипопротеинемией и отеками. Нередко при этом обнаруживают гиперлипидемию и липурию.

Нефротический синдром в настоящее время рассматривают как один из этапов развития многих заболеваний почек. Для установления возможно более точного этиологического диагноза в каждом случае нефротического синдрома рекомендуют произвести биопсию почки. Результаты такого исследования особенно необходимы для выработки лечебной тактики и суждения о прогнозе жизни и выздоровления.

Больные нефротическим синдромом предъявляют обычно жалобы на сонливость и быструю утомляемость, наступающие, вероятно, под влиянием отрицательного азотистого баланса и часто встречающейся анемии. Некоторые больные обращают внимание на отсутствие аппетита и диарею, что можно связать отчасти с отеком слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта; многие отмечают не только отеки, но и онемение конечностей, выделение пенистой мочи.

Отеки при нефротическом синдроме всегда генерализованные. Они становят-

ся очевидными только после увеличения массы тела больного на 10 – 15 кг. В начале болезни нефротические отеки располагаются преимущественно в областях с низким внутритканевым давлением: в периорбитальной области, на половых органах, на пояснице, передней брюшной стенке, стопах. Распределение отеков в поздних стадиях болезни подчиняется закону тяжести. Отек конъюнктивы и сетчатки часто сопровождается ухудшением зрения, особенно у детей. Отеки иногда развиваются постепенно, иногда быстро – в течение одного дня. На высоте нефротического синдрома возникают асцит, гидроторакс, гидроперикард. При длительном существовании отеков кожа становится бледной, сухой, атрофичной, на ней появляются бледные полосы растяжения. В настоящее время полосы растяжения образуются обычно в связи с длительной терапией кортикостероидами.

Ускоренный распад белка приводит к выраженной атрофии мышц, особенно заметной после схождения отеков. Терапия кортикостероидами способствует обычно еще большей атрофии четырехглавых мышц. Артериальное давление у большинства больных остается нормальным или даже имеет тенденцию к понижению. Во время терапии кортикостероидами оно иногда повышается. Высокая артериальная гипертензия – плохой прогностический признак; у детей она иногда сопровождается гипертонической энцефалопатией.

Отечная жидкость при нефротическом синдроме может просачиваться через трещины кожи на ее поверхности. Пневмококковый перитонит, инфекционные заболевания кожи и легких в прошлом были самыми частыми осложнениями нефротического синдрома. Бактериальные инфекции в настоящее время не оказывают решающего влияния на течение болезни. Объясняется это скорее всего не только и не столько широким применением антибиотиков, сколько возможностью не допускать длительного существования отеков. Этим же обусловлено и резкое уменьшение частоты так называемых нефротических кризов, проявляющихся болью в животе, повторной рвотой, диареей.

В диагностике нефротического синдрома большое значение придают лабораторным показателям. Здоровый человек выделяет с мочой около 200 мг белка в сутки. Это ничтожное количество белка не может быть обнаружено обычными лабораторными методами исследования. Экскреция белка при нефротическом синдроме с нормальной скоростью клубочковой фильтрации составляет обычно от 5 до 20 г/сут. Нередка встречаются и большие величины. Экскреция белка с мочой у одного и того же больного в разные дни резко колеблется.

Различают две формы протеинурии при нефротическом синдроме. В одних случаях количество белка, прошедшего через клубочковый фильтр, значительно превышает реабсорбционную способность канальцевой части нефрона. Этот механизм протеинурии доказан в опытах на животных. Его можно было бы безоговорочно приложить и к патологии человека, если бы было доказано, что белки мочи при нефротическом синдроме не могут секретироваться клетками канальцевого эпителия. В других случаях нефротического синдрома мембрана клубочка оказывается непроницаемой для нормальных белков сыворотки крови и легко проходимой для аномальных белков, например для белка Бенс-Джонса.

Практическим приложением приведенных взглядов является учение об индексе селективности. Кортикостероидные средства часто оказываются эффективными при нефротическом синдроме с селективной протеинурией и редко – при неселективной протеинурии.

Гипопротеинемия относится к числу постоянных признаков нефротического синдрома. Особенно резко падает содержание альбуминов в крови. Концентрация глобулинов остается нормальной или даже слегка повышается. В случаях неселективной протеинурии концентрация глобулинов в крови тоже может оказаться нормальной. Большие потери белка с мочой и калом сопровождаются ускорением его синтеза, однако вследствие преобладания процессов катаболизма общее количество белка в организме заметно уменьшается. Содержание белков в кровяной плазме зависит не только от скорости синтеза и распада белков, но и от их разведения в отечной жидкости.

Потери альбумина с мочой и калом считают начальным звеном в нарушениях белкового и водно-электролитного обмена при нефротическом синдроме. Когда содержание альбумина в крови

тает до 25 г/л, у больного появляются отеки. Экскреция натрия в периоде появления отеков иногда прекращается полностью. Другие функции почек часто остаются нормальными. В некоторых случаях нефротического синдрома клиренс креатинина повышается до 200 мл/мин. Этот факт принято объяснять не повышением функции клубочков, а секрецией креатинина канальцами. Когда клиренс креатинина падает ниже 10 мл/мин, массивная протеинурия обычно прекращается, а отеки исчезают.

Молочно-белый оттенок кровяной сыворотки при нефротическом синдроме объясняется повышенным содержанием в ней липидов. Особенно характерна гиперхолестеринемия. Замечено, что содержание холестерина в крови изменяется в обратном отношении к содержанию в ней альбумина. После внутривенного вливания альбумина содержание холестерина в крови временно понижается. Между концентрациями альбумина и триглицеридов в крови такой отчетливой обратной связи не обнаруживается.

Гипоальбуминемия неизбежно приводит к понижению онкотического давления плазмы; объем ее из-за этого уменьшается в среднем на 20–30%. В случаях тяжелого поражения почек массивная протеинурия может резко уменьшить содержание внутрисосудистого белка, следствием чего будет тяжелая гиповолемия. Развивается она обычно остро и часто оказывается признаки коллапса.

Моча больных нефротическим синдромом имеет высокую относительную плотность. В осадке ее содержатся гиалиновые, зернистые, эпителиальные и восковые цилиндры, лейкоциты, двоякопреломляющие липоиды, жироперерожденные клетки канальцевого эпителия. Содержание эритроцитов в осадке определяется характером основного заболевания. Эритроциты часто встречаются в моче больных хроническим нефритом, системной красной волчанкой и значительно реже при амилоидозе, болезни Крона.

Отдельные варианты нефротического синдрома отличаются друг от друга по клинической картине, течению и характеру морфологических изменений в почках. Наиболее частые причины синдрома перечислены в приложении XV–2. Кроме того, существует много других причин, способных вызвать поражение почек с развитием нефротического синдрома. Важное место занимают при этом заболевания, ведущие к формированию стойкой правожелудочковой недостаточности.

Повышенное венозное давление – постоянный признак констриктивного перикардита и тяжелой сердечной недостаточности. Оба заболевания в далеко зашедших случаях протекают обычно с умеренно выраженными потерями белка с мочой и гипопротеинемией. При констриктивном перикардите всегда обнаруживают значительные потери белка с калом. Величина этих потерь пропорциональна тяжести страдания. Гипопротеинемия при констриктивном перикардите связана с избыточной потерей белков кровяной плазмы в просвет желудочно-кишечного тракта и в просвет мочевыводящих путей.

Резко выраженный нефротический синдром при констриктивном перикардите наблюдается иногда при сравнительно небольшой протеинурии. Гипопротеинемия в подобных случаях развивается, по-видимому, за счет повышенных потерь белка в просвет желудочно-кишечного тракта. Успешное оперативное лечение констриктивного перикардита сопровождается понижением венозного давления до нормального уровня, исчезновением синдрома повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт и протеинурии. Одновременно с этим сходят отеки.

Нефротический синдром возникает иногда ятрогенно, в результате применения лекарственных средств с так называемым нефротоксическим действием. К ним относят препараты, содержащие соли ртути, золота, висмута, антибиотики – аминогликозиды и цефалоспорины, некоторые противотуберкулезные средства, нестероидные противовоспалительные препараты и т. д. Нефротический синдром при использовании противодиабетических и противоподагрических средств наблюдается значительно реже. Отеки формируются обычно после длительного применения лекарственных средств, хотя описаны случаи их развития после однократного применения, например, препаратов ртути.

Лекарственный нефротический синдром по клиническим проявлениям и лабораторным признакам ничем не отличается от нефротических синдромов другого происхождения. Если причина синдрома выявлена своевременно, то

признаки его после отмены лекарственного средства постепенно уменьшаются в выраженности и могут полностью исчезнуть. При очень тяжелом поражении почек развивается интерстициальный нефрит с прогрессирующей хронической почечной недостаточностью.

Принципиальный интерес представляет нефротический синдром, обусловленный повышенной чувствительностью больного к пыльце трав и растений, пчелиному яду, вакцинам, сывороткам и другим чужеродным белкам. Нефротический синдром возникает при поступлении антигена в сенсибилизированный организм, а исчезает после прекращения контакта с чужеродными белками. Выяснение аллергической природы этого вида нефротического синдрома требует детального изучения анамнеза, постановки ряда диагностических проб с целью идентификации антигена.

В последнее время все чаще сообщают о развитии нефротического синдрома после трансплантации почки. Умеренная, иногда выраженная протеинурия, отмечаемая сразу же после пересадки почки, связана обычно с ишемией последней во время операции. Она исчезает обычно через несколько месяцев после оперативного вмешательства. Ни длительность, ни выраженность этой протеинурии не имеют прогностического значения. Более серьезный прогноз имеет не эта преходящая, а длительная протеинурия, возникающая спустя некоторый срок после пересадки почки, знаменуя собой начало развития посттрансплантационного нефротического синдрома.

Потери белка с мочой при этом синдроме колеблются в очень широких пределах. По мере усугубления гипопротеинемии меняется белковый состав кровяной сыворотки: в ней отчетливо уменьшается содержание альбуминов и гамма-глобулинов, а содержание второй фракции глобулинов увеличивается. Заметно повышается концентрация триглицеридов и холестерина. Иногда удается обнаружить периоды кратковременной микрогематурии и пиурии. Задержка жидкости в организме выражена обычно нерезко и ее удается контролировать применением мочегонных средств. Приблизительно у половины больных повышается артериальное давление. По данным биопсии и патологоанатомического исследования, в основе нефротического синдрома и прогрессирующей функциональной недостаточности пересаженной почки лежит хронический синдром отторжения или хронический гломерулонефрит. Дифференциальный диагноз между этими процессами весьма труден, а иногда и невозможен. Интересно отметить, что посттрансплантационный нефротический синдром развивается значительно раньше и чаще у реципиентов, уже имевших признаки этого синдрома в течение их основной (первоначальной) болезни.

Общедоступные клинико-лабораторные методы исследования часто не дают возможности решить весьма важные вопросы диагностики, терапии и прогноза, поэтому особое значение приобретают морфологические данные. Именно биопсия почки позволила установить, что нефротический синдром приблизительно в 80% случаев является одной из фаз развития гломерулонефрита. Среди других причин, на долю которых приходится всего 20% случаев нефротического синдрома, чаще встречаются метаболические болезни (сахарный диабет, амилоидоз) и нарушение кровообращения в почках, вызванное повышением кровяного давления в почечных венах или их тромбозом. Истинная частота других причин нефротического синдрома не может быть установлена, так как данные о них исходят из специализированных клиник со специальным подбором больных.

Гломерулонефрит

Термин «гломерулонефрит» применяют для обозначения многих болезней почек. Клинические проявления этих болезней весьма многообразны. В одних случаях они начинаются острой энцефалопатией, в других — синдромом необратимой почечной недостаточности. В течение многих лет они могут проявляться только умеренной протеинурией или гематурией. Из-за отсутствия этиологической классификации болезни почек диагностируют описательно. В основе описательной классификации лежат либо клинические синдромы (нефрит злокачественный, латентный, терминальный и т. д.), либо особенности гистологического строения почек (нефрит пролиферативный, мембранозно-пролиферативный и т. д.).

Принято выделять клинические единицы – острый и хронический нефрит. Острый нефрит чаще всего проявляется гематурией, протеинурией, артериальной гипертензией. Изредка он начинается нефротическим синдромом. После клинического выздоровления в почке может не остаться никаких гистологических изменений. Клинические проявления хронического нефрита весьма многообразны. Гистологически различают пролиферативные (диффузные и очаговые), мембранозно-пролиферативные нефриты, мембранозную нефропатию и поражения почек с изменениями, которые не определяют при световой микроскопии и не всегда обнаруживают на электронограмме вследствие, вероятно, очаговости поражения. Два последних типа поражения, строго говоря, могут быть отнесены к воспалительным заболеваниям почек только условно. Возникая первично (т. е. вне связи с какими-либо системными болезнями), они протекают всегда с клинической картиной нефротического синдрома. Е. М. Тареев описывает эти формы поражения почек вместе, обозначая их условно терминами «мембранозный гломерулонефрит» и «гломерулонефрит с минимальными изменениями».

Гломерулонефрит с минимальными изменениями встречается преимущественно у детей. Среди взрослых, страдающих нефротическим синдромом, эту патологию почек регистрируют в 10–20% случаев. Этиология его остается неизвестной. В некоторых случаях отеки и вся клиническая картина синдрома возникают повторно после контактов со специфическими аллергенами пыльцы растений. Артериальное давление всегда остается нормальным, протеинурия – всегда высокоселективной. Связь селективной протеинурии и нефрита с минимальными изменениями настолько тесна, что диагноз его у детей рекомендуют ставить даже без пункционной биопсии.

Гематурия при нефротическом синдроме с этой формой патологии никогда не бывает массивной. Степень олигурии различна. Изредка она бывает выражена настолько резко, что требуется применение диализа. Болезнь протекает с периодической сменой рецидивов и ремиссий. Частота рецидивов со временем уменьшается.

Нефротический синдром при мембранозной нефропатии (нефрите) и мембранозно-пролиферативном нефрите отличается от только что описанного неселективной протеинурией и более тяжелым течением. Отеки могут держаться в течение нескольких лет. Внезапное усиление протеинурии часто оказывается первым признаком тромбоза почечных вен. Характерным считается медленное прогрессирование мембранозного нефрита. Начинается он обычно незаметно. Почечная недостаточность может развиться только через 20 лет. Мембранозно-пролиферативный нефрит протекает менее благоприятно. Смерть от почечной недостаточности наступает приблизительно спустя 5–7 лет после установления диагноза.

Нефротический синдром иногда оказывается первым проявлением очагового (лобулярного) нефрита, который встречается и как самостоятельное изолированное заболевание, и как одно из проявлений системных болезней соединительной ткани. Кроме нефротического синдрома, очаговый нефрит может предстать перед врачом в виде изолированной протеинурии, которая возникает во время острого респираторного заболевания и продолжается всего лишь один или несколько дней. Нередко наблюдается повторная гематурия.

Очаговый нефрит иногда приходится отличать от острого постстрептококкового нефрита. При сборе анамнеза важно выяснить время возникновения отеков. При очаговом нефрите они развиваются во время острой респираторной инфекции, тогда как при постстрептококковом нефрите – спустя 10–14 дней после ее окончания.

Диффузные болезни соединительной ткани

Нефротический синдром часто встречается при диффузных болезнях соединительной ткани, особенно при системной красной волчанке. Люпус-нефрит относится к числу самых тяжелых осложнений этой болезни. По данным биопсии почек можно сказать, что вначале процесс проявляется в виде очагового гломерулонефрита, который ничем не отличается от других очаговых нефритов. Впоследствии в очагах поражения развивается фибриноидный некроз. Хорошо известная «проволочная петля» представляет собой всего лишь локализованное утолщение капиллярной петли.

Картина мембранозного нефрита встречается весьма редко [Тареева И. Е., 1972]. *Со временем развивается склероз* клубочков, атрофия канальцев и инфильтрация интерстициальной ткани воспалительными клеточными элементами. Образование вторично сморщенной почки является конечным результатом этого с гистологической точки зрения весьма полиморфного воспалительного процесса.

Нефротический синдром может быть первым и даже единственным проявлением системной красной волчанки. *В большинстве же случаев он развивается* на фоне уже существующего волчаночного нефрита. По данным В. А. Насоновой (1972), нефротический синдром развивается через 6 мес – 7 лет от начала болезни, обычно во время одного из ее обострений. В 50-е годы нефротический синдром считали редким осложнением волчанки. В последние годы он стал встречаться значительно чаще. И. Е. Тареева отметила его у 30% больных. Особенно часто он наблюдается *среди молодых женщин.*

Отеки в большинстве случаев развиваются довольно остро и быстро достигают значительных размеров. Выраженная протеинурия и большая потеря белка с калом приводят к развитию гипопротеинемии и гипоальбуминемии. Содержание холестерина часто оказывается нормальным. Протеинурия при люпус-нефрите, осложненном нефротическим синдромом, носит, как правило, неселективный характер. С мочой выделяются *как мелкодисперсные фракции* кровяных белков (альбумины, церулоплазмин, трансферрин), так и грубодисперсные (альфа-2-макроглобулин, гамма-глобулины).

По клиническому течению люпус-нефрит, осложненный нефротическим синдромом, часто напоминает подострую форму хронического нефрита с характерным для него быстрым присоединением артериальной гипертензии и ранним развитием почечной недостаточности. Несмотря на значительные потери гамма-глобулинов с мочой, их содержание в крови остается повышенным. Прогноз нефротического синдрома при волчаночном нефрите неблагоприятный.

Диагноз нефротического синдрома представляется особенно трудным в тех случаях, когда он оказывается первым клиническим проявлением системной красной волчанки. Результаты биопсии почек в подобных случаях, по мнению многих авторов, не имеют диагностического значения, *так как волчаночный* нефрит не имеет специфических гистологических признаков.

Нефротический синдром при хронической форме системной красной волчанки развивается обычно во время одного из обострений болезни спустя 5–10 лет после ее начала. Внепочечные признаки системной красной волчанки к этому времени оказываются достаточно выраженными, что заметно облегчает выявление причины синдрома. В редких случаях *нефротический синдром люпус-нефрита* может быть началом системной красной волчанки при ее подостром течении. Заболевают обычно молодые женщины. После спонтанного исчезновения отеков остается мочевой синдром, который в сочетании со слегка повышенным артериальным давлением имитирует клиническую картину хронического нефрита. Волчаночную природу этого нефрита удается заподозрить при появлении через 6–12 мес после начала артралгий, плеврита, миокардита, гепатомегалии, спленомегалии.

Когда внепочечные проявления системной красной волчанки отсутствуют, волчаночную природу нефрита следует подозревать при развитии у страдающей нефритом молодой женщины анемии, лейкопении, резкого ускорения оседания эритроцитов. В более отдаленные сроки болезни у всех больных люпус-нефритом развивается полисиндромная клиническая картина.

Содержание гамма-глобулинов в крови и моче при люпус-нефрите повышено, тогда как при нефротическом синдроме классического типа содержание гамма-глобулинов в крови заметно ниже нормы. Гиперхолестеринемия характерна для нефротической фазы хронического нефрита; при люпус-нефрите, осложненном нефротическим синдромом, содержание холестерина в крови часто остается нормальным. Для большинства этих больных характерна лекарственная непереносимость. Во время обострения, а иногда и во время ремиссии в крови удается обнаружить волчаночные клетки.

Результаты пункционной биопсии почек сами по себе не имеют решающего значения, но все же могут оказать существенную помощь в выявлении причины нефротического синдрома. «Проволочные петли» и гематоксилиновы

ольца встречаются и при других заболеваниях соединительной ткани, но выявление их в сочетании с описанными выше клинико-лабораторными признаками свидетельствует в пользу люпус-нефрита.

По данным А. В. Сумарокова и Г. О. Андросовой (1972), гломерулонефрит встречается приблизительно у 7% больных ревматизмом. Нефротический синдром развивается только в случаях тяжелого ревматизма, обычно на высоте одного из обострений болезни. Клинически он характеризуется значительной протеинурией и гипопротеинемией. Содержание холестерина в крови слегка повышается или остается нормальным. Отеки могут быть весьма значительными, но происхождение их следует связывать не только с ревматизмом и гипопротеинемией, но и с сердечной недостаточностью.

Потери белка с мочой при сердечной недостаточности обычно не превышают 1—2 г/сут. Как только удается добиться компенсации сердечной недостаточности, потери белка с мочой вначале резко уменьшаются, а затем полностью прекращаются. Когда сердечная недостаточность осложняется поражением почек, потери белка с мочой заметно возрастают. Выраженные отеки, гипоальбуминемия, асцит продолжают сохраняться даже после ликвидации гемодинамических признаков сердечной недостаточности, т. е. после уменьшения размеров печени, понижения венозного давления, выраженного уменьшения застоя крови в легких.

Гломерулонефрит при ревматоидном артрите бывает обыкновенно мембранозным или мембранозно-пролиферативным. По данным Е. М. Тареева (1972), гломерулонефрит наблюдается преимущественно при бурном развитии ревматоидного артрита у лиц молодого возраста, возникает обычно во время одного из обострений болезни и принимает в дальнейшем прогрессирующее течение. Клинические проявления его нелегко отличить от клинических проявлений амилоидоза, чаще встречающегося при этой болезни.

Гломерулонефрит с нефротическим синдромом изредка отмечается при склеродермии. Нельзя исключить возможную связь части этих нефритов с действием лекарственных средств, которыми больные вынуждены пользоваться часто в течение длительного времени. Нефротический синдром появляется не в начале, а только в далеко зашедших случаях склеродермии, дерматомиозита, ревматоидного артрита. Это заметно облегчает выяснение его причины.

Системные васкулиты

Нефротический синдром диагностируют у 14,5% больных геморрагическим васкулитом [Тареева И. Е., 1972]. Болезнь часто возникает после перенесенной стрептококковой инфекции или после воздействия на организм таких факторов, как охлаждение, инсоляция, вакцинация, прием некоторых лекарственных средств. В пользу активности иммунных механизмов при этой болезни указывает отложение в клубочках иммуноглобулинов, фибрина, комплемента.

Геморрагический васкулит протекает с поражением кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почек. Поражение других органов встречается редко. Болеют чаще дети и подростки. Поражение почек диагностируют почти у 75% больных. Протекает оно обычно доброкачественно. Взрослые болеют реже, чем дети, но поражение почек у них не имеет четко выраженной тенденции к самопроизвольному заживлению. Поражение почек при геморрагическом васкулите в большинстве случаев носит характер очагового нефрита. Диффузные поражения встречаются реже. Подобно другим пролиферативным экстракапиллярным гломерулонефритам они характеризуются подострым течением.

Клиническая картина геморрагического васкулита складывается из кожно-суставного, абдоминального синдрома и поражения почек. В молодом возрасте всегда отчетливо выражены кожные проявления болезни: мелкоточечная сыпь (экссудативная эритема), папулы и петехии, иногда сливающиеся друг с другом. У больных пожилого возраста кожные проявления болезни часто отсутствуют. Суставной синдром представлен летучим полиартритом. Поражаются, как правило, крупные суставы, которые увеличиваются за счет периартикулярного отека. Изредка развивается выпот в суставную сумку.

Абдоминальный синдром проявляется схваткообразной болью в животе, пов-

торной рвотой, желудочно-кишечным кровотечением или диареей. В основе этого синдрома лежит поражение мелких сосудов тонкой кишки с кровоизлияниями в слизистую оболочку и париетальную брюшину, отек кишечной стенки. Изредка развивается картина острого живота. Абдоминальный синдром обычно ярко выражен у детей и подростков. Он может полностью отсутствовать у взрослых.

Поражение почек обнаруживается позднее, чем кожные, суставные и желудочно-кишечные проявления болезни, или одновременно с ними. В редких случаях поражение почек развивается уже после ликвидации кожно-суставного и абдоминального синдрома. Вовлечение в процесс почек может проявиться изолированной протеинурией, синдромом острого нефрита с отеками и артериальной гипертензией.

Нефротический синдром может развиться как в остром периоде болезни одновременно с пурпурой, болью в животе и суставах, рвотой, диареей, так и в периоде выздоровления. Отеки раньше всего появляются на лице. Вскоре к ним присоединяются анасарка и водянка полостей. В крови обнаруживают гипопротеинемию и гиперхолестеринемию. Потери белка с мочой могут быть весьма значительными. Артериальное давление может быть как нормальным, так и повышенным. Массивная протеинурия, отеки, гематурия исчезают через несколько недель или месяцев. Иногда наблюдаются рецидивы нефротического синдрома и переход в нефрит с хроническим течением.

Диагноз нефротического синдрома при геморрагическом васкулите не представляет больших трудностей, если он развивается в остром периоде болезни. Значительно труднее выяснить причину его возникновения в периоде выздоровления или при недостаточно ярко выраженных признаках поражения кожных покровов и тонкой кишки. Как уже указывалось, эта форма поражения почек нередко наблюдается при геморрагическом васкулите взрослых.

Хронический нефрит при геморрагическом васкулите приходится отличать от обычного постстрептококкового гломерулонефрита, от поражения почек при системной красной волчанке, узелковом периартериите, ревматизме, болезнях обмена веществ.

Нефротический синдром при гломерулонефрите с минимальными изменениями отличается от соответствующего синдрома при геморрагическом васкулите высокоселективной протеинурией, гиперлипидемией, нормальным артериальным давлением, отсутствием связи с кожно-суставными проявлениями болезни. Последний фактор имеет немаловажное дифференциально-диагностическое значение у постели больных детей. Важную роль играют данные анамнеза, однако на них не всегда можно положиться. Поэтому во всех затруднительных случаях пункционная биопсия почки может облегчить дифференциальный диагноз сравниваемых форм хронического нефрита.

Нефротический синдром при системной красной волчанке отличается от такого же синдрома при геморрагическом васкулите более тяжелым течением. Дифференциальный диагноз может быть проведен вполне уверенно только при учете внепочечных проявлений сравниваемых болезней. При геморрагическом васкулите никогда не наблюдается такой полисиндромности болезни, которая характерна для системной красной волчанки. Результаты пункционной биопсии приобретают дифференциально-диагностическое значение только в сопоставлении с данными биохимического исследования и с учетом периода клинического течения сравниваемых болезней.

Поражение почек встречается приблизительно у 75% больных узелковым периартериитом. В одних случаях поражаются дугообразные сосуды с тромбозом и облитерацией их просвета, в областях кровоснабжения этих сосудов образуются мелкие инфаркты. В других случаях поражаются клубочки и процесс протекает по типу хронического гломерулонефрита (пролиферативного или мембранозного), иногда с фибриноидным некрозом капиллярных петель.

Нефротический синдром при узелковом периартериите отмечается чрезвычайно редко и лишен каких-либо специфических признаков. Проявляется он большими потерями белка с мочой, гипопротеинемией. Содержание холестерина в крови остается нормальным или умеренно повышается. Отеки выражены значительно слабее, чем при нефротических синдромах другой этиологии. Характерно сочетание быстро прогрессирующего течения нефротического син-

ромой с чрезвычайно высокой артериальной гипертензией и нефроретинопатией. Гематурия выражена особенно резко при значительной гипертензии. В большинстве случаев этой болезни поражение почек развивается на фоне длительной лихорадки, артериальной гипертензии, отчетливых абдоминальных алгий. Большую помощь в диагнозе оказывают и другие признаки узелкового периартериита (исхудание, полиневрит и т. д.). Диагноз ставят, основываясь на сочетании перечисленных внепочечных проявлений болезни с мочевым синдромом и артериальной гипертензией.

Инфекционные и воспалительные болезни

По данным различных авторов, почки вовлекаются в патологический процесс у половины или даже у всех больных бактериальным эндокардитом. Возникающая при этом симптоматика объясняется иногда эмболией почечных сосудов колониями бактерий, вегетирующих на пораженном участке эндокарда или сосудистого эндотелия. Этот вид поражения проявляется гематурией и болью в пояснице. Подобная же клиническая картина развивается при очаговом «эмболическом» нефрите.

В последнее время бактериальные эндокардиты все чаще осложняются диффузным гломерулонефритом, склонным иногда к весьма быстрому прогрессированию. Современные методы антибактериальной терапии в большинстве случаев позволяют ликвидировать инфекцию.

Поражение сердца в подобных случаях может быть незначительным, а дальнейшая судьба больного определяется течением гломерулонефрита.

Нефротический синдром иногда оказывается первым и наиболее ярким синдромом бактериального эндокардита. В типичных случаях у больного с затянувшимся субфебрилитетом и недомоганием появляются незначительные преходящие отеки. Спустя некоторый срок к ним присоединяются истинные нефротические отеки. Развиваются они быстро, располагаются на лице, голенях, пояснице. Одновременно с образованием отеков наблюдаются большие потери белка с мочой, пониженное содержание белков в крови, нередко умеренная гиперхолестеринемия и увеличенная СОЭ.

Под влиянием гломерулонефрита значительно изменяются общие проявления основной болезни – бактериального эндокардита. Температура тела понижается до субфебрильного уровня, а иногда и остается нормальной. Артериальное давление оказывается нормальным или только умеренно повышенным. Нередко в подобного рода случаях диагностируют хронический нефрит, и только развитие клинической картины сформировавшегося порока сердца, увеличение селезенки или характерные эмболии позволяют поставить, к сожалению, с запозданием, правильный диагноз бактериального эндокардита.

В большинстве случаев нефротический синдром возникает не в начале бактериального эндокардита, а после сформировавшегося порока сердца. Возникающие при этом отеки нередко принимают за проявление сердечной недостаточности. Диспротеинемию в подобных случаях часто трактуют как один из признаков основной болезни. О присоединении нефрита начинают думать только после того, как длительная терапия сердечными гликозидами и мочегонными средствами оказывается неэффективной либо когда обратят внимание на необычайное упорство мочевого синдрома или на развитие гипостенурии.

Нефротический синдром встречается иногда при малярии, пиелонефрите и многих других заболеваниях. Более подробно изучены механизмы развития его при малярии. Особенно часто он наблюдается у детей. Малярийный нефрит может быть очаговым или диффузным. Нефротическая фаза этого нефрита характеризуется неселективной протеинурией и малой чувствительностью к циклофосфамиду, азатиоприну и кортикостероидам. Диагностика нефротического синдрома при инфекционных болезнях не представляет значительных трудностей, так как он относится к числу их хорошо известных осложнений.

Амилоидоз

Повышенные потери белков кровяной плазмы с мочой и калом приводят к развитию диспротеинемии, а позднее и гипопротеинемии, которая при достаточной выраженности осложняется нефротическим синдромом. Диспротеине-

мии и гипопротеинемии часто встречаются в сочетании с амилоидозом почек – второй после гломерулонефрита причиной развития нефротического синдрома.

Принято различать первичный, вторичный и семейный амилоидоз. Амилоид при первичном амилоидозе откладывается преимущественно в сердце, желудочно-кишечном тракте, языке и селезенке. Почки вовлекаются в процесс в 10–30% случаев. Протеинурия выражена нерезко и не приводит к развитию гипопротеинемии. Нефротический синдром чаще наблюдается у больных вторичным (приобретенным) амилоидозом, который присоединяется к хроническим инфекционным заболеваниям, злокачественным опухолям и диффузным болезням соединительной ткани. Амилоид в этих случаях откладывается главным образом в печени, селезенке, почках, надпочечниках, кишечнике и в интиме сосудов мелкого и среднего калибра. Значительно реже приходится сталкиваться с нефротическим синдромом при семейном (наследственном) амилоидозе.

Отложение амилоида в почках приводит прежде всего к развитию умеренной или выраженной протеинурии. Впервые она проявляется только в периоды обострения основной болезни и во время ремиссий исчезает. По мере накопления амилоида в клубочках протеинурия становится стойкой и более выраженной. В отличие от протеинурии при хроническом нефрите протеинурия при амилоидозе почек сохраняется даже в том случае, если у больных развивается хроническая почечная недостаточность.

В начале процесса с мочой теряются преимущественно альбумины, позднее протеинурия становится неселективной. Суточная экскреция белка с мочой может достигать 20–30 г. Под влиянием травмы, инфекции и других стрессовых состояний часто возникают так называемые «нефротические кризы» с резким увеличением потерь белка с мочой. При сопутствующем амилоидозе кишечника всегда отмечаются повышенные потери белка через желудочно-кишечный тракт.

Потери больших количеств белка с мочой и калом приводят к развитию гипопротеинемии, обычно сочетающейся с диспротеинемией. Характерно повышенное содержание гамма-глобулинов и холестерина в крови. Гиперхолестеринемия нередко сохраняется даже при хронической почечной недостаточности. Отеки образуются всегда на фоне выраженной гипопротеинемии приблизительно у половины больных с вторичным амилоидозом.

Артериальное давление в большинстве случаев амилоидоза остается нормальным в течение протеинурической и нефротической стадий болезни. С развитием почечной недостаточности оно умеренно повышается у 10–20% больных. Гипертонические кризы возникают очень редко. В осадке мочи обнаруживают эритроциты, лейкоциты, гиалиновые, зернистые и восковидные цилиндры. Макрогематурия встречается нечасто и может иметь непочечное происхождение. «Мертвая формула» мочевого осадка наблюдается всего лишь у 31,2% больных.

Прямое доказательство амилоидоза почек может быть получено методом из биопсии. Обычно производят закрытую биопсию. В нефротической стадии болезни амилоид обнаруживают в большинстве клубочков. Он располагается под эпителием капиллярных петель, часто заметно суживая их просвет, в стенках приносящих артериол и в мезангиуме сосудистого полюса клубочка. Амилоид можно обнаружить и в других органах: прямой кишке, печени, десне. Биопсия этих органов может подтвердить диагноз амилоидоза, но лучше все же произвести биопсию почки. Изучение материала, полученного из почки, может не только подтвердить наличие амилоидоза этого органа, но и поставить диагноз болезней, которые даже и не подозревались, но могут потребовать внесения соответствующих коррективов в плане терапии.

Ревматоидный артрит и туберкулез становятся в настоящее время наиболее частыми причинами амилоидоза почек, темпы развития которого заметно отличаются от одного случая к другому. Кроме амилоидоза и гломерулонефрита, осложняющихся нефротическим синдромом, у больных ревматоидным артритом иногда развиваются пиелонефрит или интерстициальный нефрит в связи с длительным применением анальгетиков и препаратов тяжелых металлов.

Методы терапии этих осложнений заметно отличаются друг от друга. Обычные клинико-лабораторные исследования не позволяют надежно диагностировать ревматоидный амилоидоз, по-

поэтому представляется естественным стремление врача поставить в каждом случае точный морфологический диагноз, необходимый и для выбора наиболее эффективных методов воздействия на основное заболевание. Характер поражения почки наиболее достоверно может быть определен по результатам ее биопсии.

Амилоидоз, осложненный нефротическим синдромом, чаще всего приходится отличать от нефротической фазы хронического гломерулонефрита. При дифференциальном диагнозе этих болезней особенно большое значение придают данным анамнеза. Амилоидоз обычно представляет собой вторую болезнь, присоединяющуюся к диффузным болезням соединительной ткани, хроническим инфекциям или хроническим нагноениям. Первые клинические признаки амилоидоза развиваются незаметно, тогда как при остром или хроническом нефрите большинство больных могут четко датировать начало болезни и рассказать о характере ее последующего течения.

Нефротический синдром при амилоидозе формируется после более или менее длительного периода протеинурии. Вначале отеки появляются на стопах и голенях. В дальнейшем они захватывают бедра, поясницу, половые органы. В этом периоде болезни отеки после применения постельного режима исчезают, а с возобновлением физической активности они, подобно сердечным отекам, возникают вновь. Анасарка и водянка полостей могут развиться внезапно после травмы, инфекции или эпизода неясной боли в животе. Довольно острое усиление отеков вызывает обычно тромбоз почечных вен.

Отеки в начале нефрита образуются остро, часто одновременно с приступом удушья, повышением артериального давления и энцефалопатией. Острое развитие отеков наблюдается и при обострениях хронического нефрита. В подобных случаях одновременно с отеками появляются головные боли. Артериальное давление может повыситься весьма значительно. В периоде обострения болезни заметно усиливается гематурия, но при хроническом нефрите она никогда не носит характера макрогематурии. Последняя характерна для амилоидоза и злокачественной гипертонической болезни.

По мере развития азотемии отеки при хроническом гломерулонефрите постепенно уменьшаются и наступает обезвоживание больного. Развитие уремии при амилоидозе сопровождается только уменьшением отеков, полного обезвоживания больного не бывает. Содержание холестерина в крови остается высоким. После уменьшения отеков при амилоидозе иногда удается определить увеличение печени и селезенки. Решающее значение имеют результаты пункционной биопсии почки.

Клиническая картина нефротического синдрома с гипопротеинемией, массивной протеинурией, отеками и водянкой полостей постоянно развивается при тромбозе почечных вен. Процесс может быть двусторонним или односторонним, может захватывать главные стволы почечных вен или их внутрипочечные разветвления. К тромбозу почечных вен особенно склонны больные амилоидозом почек и нефротическим синдромом любой этиологии. Иногда это осложнение возникает при тромбозе нижней полой вены выше места впадения почечных вен. Прорастание опухоли (в частности гипернефромы) в просвет почечной вены также создает условия для тромбообразования. Диагноз тромбоза почечных вен у больных нефротическим синдромом и амилоидозом почек ставят на основании внезапного усиления эритроцитурии и протеинурии, за которыми следует заметное и довольно быстро прогрессирующее увеличение анасарки иногда с образованием или увеличением водянки полостей. О тромбозе почечных вен следует думать во всех случаях нефротического синдрома неясной этиологии.

О. М. Виноградова и В. А. Насонова в клинической школе Е. М. Тареева подробно изучили наследственное заболевание обмена веществ, которое встречается у молодых людей еврейского, арабского и армянского происхождения. В ряде случаев эта болезнь проявляется стереотипными приступами лихорадки, которые прекращаются без лечения и рецидивируют через различные промежутки времени. Одновременно с лихорадкой у большинства больных возникает резкая боль в животе, груди, развивается полиартрит. За стереотипную повторяемость основных признаков болезнь была названа периодической.

За яркими клиническими признаками этой болезни, невольно приковывающи-

ми к себе внимание больного и врача, незаметно формируются нарушения обмена веществ, приводящие в конечном счете к амилоидозу. Судьба больного определяется в большинстве случаев именно этим процессом – наследственным (семейным) амилоидозом. В одних случаях амилоидоз незаметно присоединяется к более или менее длительно существующей болезни, в других – развивается одновременно с нею. О. М. Виноградова (1973) и другие авторы описали больных с изолированным амилоидозом и больных, у которых амилоидоз выявляется раньше других клинических признаков периодической болезни.

Амилоидоз почек при периодической болезни протекает в виде перемежающейся протеинурии, позднее переходящей в постоянную. По мере увеличения потерь белка с мочой развиваются гипопротеинемия и сопутствующие ей отеки. После появления нефротического синдрома образование амилоидоза в почках заметно ускоряется. Болезнь переходит в стадию хронической почечной недостаточности. Длительность протеинурической стадии болезни колеблется от 1 года до 18 лет, уремической стадии – от 2 мес до 5 лет.

Клиническая картина нефротического синдрома при периодической болезни включает гипопротеинемию, гиперхолестеринемию, протеинурию. Макрогематурия может наблюдаться как во время приступов лихорадки, так и независимо от нее. Появление макрогематурии всегда указывает на амилоидоз, своевременная диагностика которого определяет по существу прогноз жизни больного.

Когда нефротический синдром возникает после периода протеинурии и на фоне типичных проявлений периодической болезни, причина его представляется очевидной. Протеинурия и нефротический синдром могут предшествовать другим проявлениям периодической болезни. Тщательное изучение семейного анамнеза в сочетании с данными пункционной биопсии почки поможет в подобных случаях выяснить истинную причину страдания.

Нефротический синдром развивается иногда и при других наследственных заболеваниях, например, при синдроме Макла – Уэлса, который тоже характеризуется приступами лихорадки, рецидивами крапивницы и прогрессирующей глухотой. Амилоидоз почек при этом заболевании проявляется протеинурией, которая может привести к развитию нефротического синдрома и к смерти от уремии.

К группе семейных заболеваний относится и врожденный нефротический синдром, выявляющийся сразу же после рождения или в течение первых недель жизни. Болезнь заканчивается летально к концу первого года жизни. Нефротический синдром наблюдается и у детей более старшего возраста. Кроме генетических, он может быть обусловлен инфекционными, токсическими и другими факторами.

Злокачественные новообразования

Нефротический синдром встречается и при злокачественных новообразованиях, особенно часто при миеломной болезни с характерными для нее остеолитическим поражением костей, гипер- дис- и парапротеинемией, т. е. наличием в крови патологических белков, продуцируемых плазматическими клетками. Миеломная болезнь нередко сопровождается патологией почек различного генеза.

Гиперкальциемическая нефропатия при миеломной болезни развивается вследствие перегрузки нефронов солями кальция, освобождающимися при остеолизе. Подобного рода поражения почек возможны и при других злокачественных опухолях с метастазами в кости.

«Нефроз выделения» возникает вследствие полной или частичной обтурации дистальных канальцев цилиндрами, состоящими из миеломных парапротеинов. Отделы канальцев, расположенные дистальнее цилиндров, расширяются. Вокруг цилиндров образуется синцитий, а нефротический синдром становится клиническим эквивалентом этого типа миеломной нефропатии.

В 5–10% случаев миеломная болезнь осложняется амилоидозом почек, который при достаточной выраженности приводит к развитию нефротического синдрома. Кроме того, при миеломной болезни часто отмечаются уратная нефропатия и пиелонефрит.

Нефротический синдром при миеломной нефропатии формируется обычно после длительного периода протеинурии. Потери белка с мочой достигают 5–20 г/сут. В моче, как и в крови, обна-

ются парапротеины. Особенно популярным является белок Бенс-Джонса. В осадке мочи определяют эритроциты, лейкоциты и различного рода цилиндры. Наиболее характерными считают гигантские цилиндры слоистого строения. В крови регистрируют обычно гиперпротеинемию и диспротеинемию. Нефротический синдром при миеломной болезни протекает с нерезко выраженными отеками. Во всех наблюдавшихся нами случаях отмечалась умеренная азотемия.

Протеинурия и нефротический синдром могут оказаться первыми клиническими признаками миеломной болезни, которую в подобных случаях принимают чаще всего за хронический нефрит. При обеих болезнях могут быть найдены эритроцитурия, лейкоцитурия, ускоренное оседание эритроцитов, анемия. При дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней необходимо уделять особое внимание возрасту больного, белковому составу кровяной сыворотки, результатам рентгенологического исследования костей, пункционной биопсии костного мозга и почек.

Миеломная болезнь начинается, как правило, в пожилом возрасте. Молодой возраст пациента необычен для этой болезни, но он не противоречит диагнозу хронического нефрита. Указания на перенесенный в прошлом острый нефрит могут быть выявлены, хотя и не всегда, только при расспросе больных хроническим нефритом.

Сравниваемые болезни заметно отличаются друг от друга по белковому составу кровяной сыворотки. Эти различия особенно хорошо видны при сравнении электрофореграмм. Парапротеины обнаруживают только в крови больных миеломной болезнью, для которой характерно также значительное увеличение альфа-2-, бета- и гамма-глобулинов при высоком общем содержании белка в крови. Гипопротеинемия относится к числу наиболее характерных признаков нефротического синдрома при хроническом гломерулонефрите. К тому же содержание гамма-глобулинов при хроническом гломерулонефрите никогда не достигает величин, постоянно наблюдаемых при миеломной болезни.

Рентгенологическое исследование может выявить при миеломной болезни очаги лизиса в костях. Наиболее показательны округлые дефекты в костях черепа, таза, остеопороз позвоночника. Пункция грудины или трепанобиопсия подвздошной кости позволяют во многих случаях установить характерное увеличение числа плазматических клеток в костном мозгу. Следует заметить, что перечисленные исследования позволяют диагностировать миеломную болезнь, но еще не указывают на непосредственную причину развития нефротического синдрома. Для выяснения последнего вопроса показана пункционная биопсия почки. Результаты этого исследования необходимы не только для уточнения характера и тяжести поражения почек, но и для выбора методов терапии больного.

Нефротический синдром встречается также при других злокачественных новообразованиях, особенно при лимфогранулематозе. Ремиссия болезни, вызванная, например, рентгенотерапией, сопровождается, как правило, исчезновением признаков нефротического синдрома. Иногда нефротический синдром оказывается первым или даже единственным клиническим проявлением рака почки. Диагноз в этих случаях устанавливают на основании комплексного эхографического, радионуклидного и при необходимости ангиографического исследования. Нефротический синдром, возникший впервые в пожилом возрасте, следует оценивать как одно из возможных проявлений злокачественной опухоли.

Диабетическая нефропатия

Нефротический синдром у больного сахарным диабетом может развиться под влиянием как самого заболевания, так и применяемых лекарственных средств. В последнюю четверть XX века поражение почек стало главной причиной смерти больных диабетом. Этим обстоятельством объясняется все возрастающий интерес к диабетической нефропатии. Клинически она проявляется протеинурией, отеками и повышением артериального давления.

Протеинурия выявляется раньше других признаков нефротического синдрома. Выраженность ее обычно возрастает пропорционально длительности диабета. При значительных постоянных потерях белка с мочой постепенно развивается гипопротеинемия за счет понижения концентрации альбуминов. Содержание альфа-2-глобулинов и гамма-гло-

булинов повышается; уровень липидов и холестерина в крови увеличивается даже при неосложненном диабете.

Отеки, незначительные или умеренные, отмечаются приблизительно у половины больных с длительностью болезни более 10–15 лет. Массивные нефротические отеки наблюдаются у 5–6% больных. К моменту формирования отеков артериальное давление оказывается повышенным приблизительно у половины больных. В более поздние сроки болезни частота артериальной гипертензии, как и частота ретинопатии и нефропатии, значительно увеличивается; в далеко зашедших случаях нефротического синдрома она обнаруживается у 90% больных.

Прогрессирование почечной недостаточности сопровождается уменьшением, а позднее исчезновением глюкозурии. Суждение о тяжести диабета в подобных случаях основывается на результатах определения концентрации сахара в крови. Диабетический гломерулосклероз в молодом возрасте прогрессирует значительно быстрее, чем в пожилом и старческом. Продолжительность жизни с момента появления протеинурии колеблется в весьма широких пределах. Смерть от почечной недостаточности наступает в среднем спустя 3–4 года после развития типичной картины нефротического синдрома.

Диабетический гломерулосклероз представляет собой только одну из форм поражения почек у больного сахарным диабетом. Протеинурия, отеки, лейкоцитурия и эритроцитурия могут быть следствием нередко встречающихся у этих больных сердечной недостаточности, пиелонефрита и других болезней почек.

Характер поражения почек у больного диабетом может быть надежно определен только посредством пункционной биопсии.

Следует еще заметить, что поражения почек у больных диабетическим гломерулосклерозом и амилоидозом трудно отличить при окраске препарата гематоксилин-эозином. Задача их дифференциации облегчается посредством дополнительных окрасок тиофлавином Т и конго красным. В поляризационном микроскопе на окрашенных препаратах легко различают гомогенное строение гиалина, откладывающегося при диабетическом гломерулосклерозе, и фибриллярную структуру амилоида.

Диабетический гломерулосклероз нетрудно отграничить от пиелонефрита. Для гломерулосклероза характерно двустороннее поражение почек, а для пиелонефрита – одностороннее. При двустороннем пиелонефрите одна почка всегда изменена больше другой. При диабетическом гломерулосклерозе обе почки поражены равномерно. Асимметричность и равномерность патологического процесса могут быть легко выявлены методами изотопной ренографии или выделительной урографии. Ренограммы при диабетическом гломерулосклерозе могут быть изменены одинаково в обеих почках. При пиелонефрите более пораженная почка освобождается от контрастного вещества позднее, чем менее пораженная. При гломерулосклерозе обе почки выделяют контраст через один и тот же промежуток времени.

Энтеропатия с повышенной потерей белка

Энтеропатией с повышенной потерей белка называют клинический синдром, возникающий вследствие повышения проницаемости кровеносных капилляров слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта для белков плазмы крови или вследствие потерь лимфы в желудочно-кишечный тракт из расширенных лимфатических сосудов. Диагностическими признаками его являются повышенное содержание белков кровяной плазмы в кале, анасарка, водянка полостей, исхудание, часто замаскированное отеками. Энтеропатия с повышенными потерями белка часто сочетается с диареей и синдромом недостаточности всасывания. Клиническая картина в подобных случаях складывается из симптомов и признаков, характерных для всех трех синдромов.

Белки кровяной плазмы синтезируются в печени и клетках ретикулоэндотелиальной системы. Они теряются из организма с мочой, пищеварительными соками, трахеобронхиальными и генитальными секретами, молоком, спермой, потом. Содержание белков в кровяной плазме отличается большим постоянством, что указывает на существование механизма, активностью которого обусловлено соответствие скоростей их синтеза и распада. Ежедневно разрушается, а следовательно, и синтезируется 20–25 г белков кровяной плазмы.

его составляет около 10% их общего содержания в организме.

Альбумины составляют большую часть белков плазмы крови; ими же определяется в основном высота коллоидно-осмотического давления крови. Ежедневно в организме распадается около 10—15 г альбумина: приблизительно 70% этого количества — в желудочно-кишечном тракте, 15% — в печени и 10% — в почках. Эндогенный распад белков кровяной плазмы происходит также в клетках других органов и тканей, но количественная сторона этого процесса изучена еще недостаточно.

Постоянство состава белков плазмы крови регулируется следующим образом: при уменьшении содержания альбумина во внутрисосудистом пространстве включается механизм, замедляющий скорость распада альбуминов в клетках всех органов. Альбумины из интерстициального пространства начинают поступать в кровь, обеспечивая тем самым их постоянную концентрацию в сосудистом русле. Этот же механизм действует при замедлении скорости синтеза альбуминов в печени. Под его влиянием одновременно с уменьшением скорости синтеза альбуминов уменьшается и скорость их распада. Равновесие между скоростями синтеза и распада восстанавливается, но уже на более низком уровне. Общее количество альбуминов во внутрисосудистом и внесосудистом пространствах оказывается пониженным. Замедление процессов синтеза — основная причина гипопротеинемии при голодании, анорексии, нередко развивающейся при психических болезнях и органических заболеваниях желудочно-кишечного тракта, при квашиоркоре, часто встречающемся в тропических и субтропических странах, а также при нарушениях умственного развития у детей вследствие белковой недостаточности.

В специальных исследованиях показано, что скорость распада альбумина заметно понижается уже через 3—5 дней после назначения диеты с малым содержанием белка. После перехода на нормальную диету катаболизм альбумина начинает повышаться и становится нормальным через 3 нед. Содержание белков в плазме крови во время голодания уменьшается. Особенно резко понижается содержание альбуминов. Концентрация бета-глобулинов также понижается, но в значительно меньшей мере, чем альбуминов. Весовое содержание альфа-1-, альфа-2- и гамма-фракций глобулинов в крови остается нормальным, но процентное отношение их оказывается слегка повышенным. Концентрация фибриногена в крови понижается.

Коллоидно-осмотическое давление кровяной плазмы определяется главным образом содержанием в ней альбуминов. Характерная для голодания гипоальбуминемия при достаточной ее выраженности приводит к развитию отеков и водянки полостей. Раньше всего гипопротеинемические отеки возникают вокруг глаз. При длительном существовании их распределение подчиняется законам тяжести.

Скорость синтеза альбуминов понижается также при уменьшении числа печеночных клеток или расстройствах их функции, вызванных воспалением или воздействием так называемых гепатотоксических лекарственных средств, при нарушении функции оперона гепатоцитов или гена, контролирующего его деятельность. Замедление скорости синтеза альбуминов может развиться также и вследствие нарушения функции рибосом. Указанные механизмы ответственны за гипопротеинемию и гипоальбуминемию при заболеваниях печени.

Гипопротеинемия при многих болезнях обусловлена не замедлением синтеза белков кровяной плазмы, а увеличением их потерь из кровеносных капилляров в просвет желудочно-кишечного тракта. В желудке и тонкой кишке белки кровяной плазмы подвергаются действию пищеварительных соков и распадаются до аминокислот. В дальнейшем часть их теряется с калом, часть всасывается и, подобно аминокислотам диетического происхождения, утилизируется клетками органов и тканей. Постоянная утечка белков кровяного русла в какой-то мере компенсируется ускорением их синтеза.

По нашим данным, скорость синтеза альбумина при энтеропатиях с повышенными потерями белка иногда в в 2,5—3 раза превышает скорость его синтеза у здорового человека [Виноградова М. А., 1968]. Все же при длительном страдании или особенно большой проницаемости кровеносных капилляров содержание белка во внутрисосудистом и интерстициальном пространствах уменьшается. Особенно резко снижается уровень альбуминов. Содержание альфа-1-фракции глобулинов в кровяной сыворотке иногда оказывается слегка повышенным, содержание альфа-2- и бета-фракций не изменяется.

Длительные потери гамма-глобулинов из кровеносного русла приводят иногда к гипогаммаглобулинемии. Возможно пониженное содержание всех либо отдельных иммуноглобулинов в крови. Возникает иммунодефицитное состояние, ничем не отличающееся от таких же состояний, изученных более подробно при нефротическом синдроме в рамках болезней лимфоидных тканей.

Кишечная лимфангиэктазия

Термином «кишечная лимфангиэктазия» обозначают изолированное поражение лимфатических сосудов тонкой кишки, сопровождающееся затруднением оттока лимфы от этого органа. Эту болезнь называют также «идиопатической гипопротеинемией» [Waldmann T. A., 1961] или «гиперкатаболической энтеропатией» [Bockus H., 1976].

Принято различать врожденную форму этой болезни, близкую по происхождению к врожденной форме лимфатического отека нижних конечностей, и приобретенную – одно из осложнений длительного воспаления лимфатических сосудов тонкой кишки или ее брыжейки. В качестве причин хронического воспаления приводят филяриоз и сенсибилизацию сосудов к собственным лимфоцитам [Kawai T., 1973]. Отток лимфы от тонкой кишки может быть блокирован за счет воспалительного увеличения регионарных лимфатических узлов или метастазов опухоли в лимфатические узлы брыжейки.

Тонкая кишка при осмотре представляется несколько расширенной, стенка пораженных петель утолщена, отечна, наружная поверхность ее тусклая, лимфатические сосуды серозной оболочки резко расширены. После инъекции в их просвет красителя на поверхности тонкой кишки появляется густая сеть переполненных лимфой сосудов. Диаметр некоторых из них достигает 4—5 мм. При биопсии тонкой кишки всегда выявляется расширение лимфатических сосудов слизистой и подслизистой оболочек. В просвете их часто обнаруживают липофаги с вакуолями в протоплазме. В каждой ворсинке слизистой оболочки находятся обычно не один, а несколько резко расширенных лимфатических капилляров, вследствие чего ворсинки оказываются утолщенными, апикальные части их иногда заметно утолщаются и уплощаются. Клеточный состав слизистой оболочки представлен главным образом лимфоцитами и плазматическими клетками. Нейтрофилы и эозинофилы определяются в весьма умеренном количестве.

Болезнь в большинстве случаев начинается в детстве. Без видимой причины появляются отеки подкожной клетчатки. Они могут исчезнуть на короткое время. Возникнув вновь, они становятся генерализованными. Вскоре к анасарке присоединяется асцит, а иногда и гидроторакс. Нарастают слабость, быстрая утомляемость, анорексия. Периодически отмечается диарея, но она никогда не бывает ни ведущим, ни ранним признаком болезни. Первоначально больного направляют на обследование в кардиологическое или нефрологическое отделение, где обнаруживают выраженную гипопротеинемию за счет пониженного содержания главным образом альбуминов. Содержание холестерина в крови оказывается нормальным или низким. Нередко констатируют лимфопению и умеренную анемию.

Несмотря на значительные отеки, больной не чувствует одышки. При выполнении работы, требующей физических усилий, он быстро устает, но не задыхается. Размеры сердца остаются нормальными, отсутствуют признаки застоя крови в малом круге кровообращения. Размеры печени часто не удается определить из-за асцита, но венозное давление обычно не изменено, а подкожные вены шеи не расширены. Видимые слизистые оболочки оказываются бледными, а не цианотичными. Гипоальбуминемия при сердечной недостаточности развивается только после многих лет болезни и нескольких декомпенсаций, тогда как при кишечной лимфангиэктазии ее выявляют при первом же исследовании крови, обычно в течение первого месяца после начала отеков. Синдром сердечной недостаточности удается исключить нередко при первом клиническом обследовании больного.

Характерный вид генерализованных гипопротеинемических отеков, сопровождающихся водянкой полостей, делает необходимым дифференциацию их с нефротическим синдромом, в первую очередь при амилоидозе почек и нефрите с минимальными изменениями. Если больной кишечной лимфангиэктазией не перенес какой-либо болезни мочевыводящих путей, то при исследовании мочи не удается обнаружить ни следов белка, ни эритроцитов, ни лейкоцитов.

Выраженная гипопротеинемия и обусловленные ею отеки и водянка полостей при нефротическом синдроме вызываются протеинурией. Поскольку результаты повторных анализов мочи оказываются нормальными, причину гипопротеинемии следует связывать с потерями белков кровяной плазмы в про-

...ет желудочно-кишечного тракта. Количественное определение этих потерь ...ще всего производить посредством внутривенного назначения одного из ...белков кровяной плазмы, меченного каким-либо радиоактивным веществом, например: йодом, хромом, медью, ниобием. По нашему опыту, наиболее подходящим для этой цели препаратом является радиоактивный альбумин человеческой сыворотки.

После внутривенного назначения здоровому человеку 25 мкКи радиоактивного альбумина, меченного йодом, радиоактивность его кала не превышает 1% от введенной дозы. Радиоактивность кала больных кишечной лимфангиэктазией всегда превышает указанную величину. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также и результаты определения периода полувыведения радиоактивного альбумина: у здорового человека он колеблется от 14 до 24 дней. Распад альбумина в организме больного кишечной лимфангиэктазией заметно ускорен.

Всасывание пищевых веществ при кишечной лимфангиэктазии существенно не изменяется. Об этом свидетельствуют нормальные результаты проб с нагрузкой ксилозой и витамином B_{12}. Переваривание жиров и всасывание жирных кислот у большинства больных кишечной лимфангиэктазией не нарушено. Содержание жира в кале и коэффициент его расщепления тоже остаются нормальными. Таким образом, для кишечной лимфангиэктазии характерны ускоренный распад белков кровяной плазмы и повышенные потери их в просвет желудочно-кишечного тракта при полном сохранных функциях переваривания и всасывания углеводов, жиров и витаминов.

Результаты рентгенологического исследования тонкой кишки не имеют большого дифференциально-диагностического значения. Обычно обнаруживают нерезко выраженную дилатацию тощей кишки с утолщением ее складок. Решающее значение имеют результаты биопсии тонкой кишки. Биопсия тонкой кишки относится к числу процедур, безопасных для больного, поэтому в диагностически неясных случаях ее целесообразно производить раньше биопсии почек.

Гипопротеинемия за счет пониженного содержания в крови главным образом альбуминов в сочетании с отеками и водянкой полостей нередко наблюдается при болезнях печени, но их легко отличают от кишечной лимфангиэктазии по результатам обычных клинических и лабораторных методов исследования. Функции печени при кишечной лимфангиэктазии не нарушены, тогда как при циррозах печени они часто изменены. Признаки портальной гипертензии встречаются только при болезнях печени. Гипоальбуминемия при болезнях печени обусловлена замедлением синтеза альбумина, а при кишечной лимфангиэктазии синтез его заметно ускорен.

Гипопротеинемия с гипоальбуминемией и отеками относится к числу типичных признаков алиментарной дистрофии. Ее характерным лабораторным признаком является замедление синтеза белков кровяной плазмы. Скорость синтеза альбумина при кишечной лимфангиэктазии всегда повышена, что отражено даже в одном из названий болезни – «гиперкатаболическая гипоальбуминемия». Больные кишечной лимфангиэктазией отличаются от больных алиментарной дистрофией также по анамнезу и по внешнему виду.

Кашицеобразный стул со стеатореей наблюдался у 2 наших больных кишечной лимфангиэктазией, но стеаторея у них была весьма умеренной и не могла быть причиной гипопротеинемии и отеков. Подобные случаи кишечной лимфангиэктазии приходится дифференцировать от синдрома спру.

Синдром спру

Термином «синдром спру» обозначают состояние, возникающее вследствие нарушения всасывания пищевых веществ из тонкой кишки и повышения проницаемости ее капилляров для белков кровяной плазмы. В легких случаях клиническая картина синдрома спру обусловлена диареей и нарушением всасывания пищевых веществ. При тяжелом течении в клинической картине доминируют признаки, возникающие в связи с большими потерями белка с калом.

Указанные нарушения в классической форме встречаются при тропической спру. Подобное же заболевание в странах умеренного климата называют «нетропическая спру», «целиакия-спру»,

«глютеновая энтеропатия». Синдром спру, по клиническим признакам не отличимый от целиакии-спру, может быть иногда первым проявлением диффузных болезней соединительной ткани. В настоящее время в синдром спру включают также аминоптериновую энтеропатию, непереносимость альфа-1- и альфа-2-лактоглобулинов и некоторых других белков коровьего молока, непереносимость белков козьего молока и некоторые другие болезни, встречающиеся главным образом в детском возрасте.

В практической работе терапевта чаще встречается целиакия-спру (глютеновая энтеропатия). Механизм ее возникновения окончательно не выяснен. Характерные изменения слизистой оболочки при этой болезни вряд ли можно признать специфическими, так как они встречаются и при тропической спру, и при коллагеновой спру, которые принято считать самостоятельными болезнями.

Целиакия-спру может начаться в любом возрасте, но чаще всего в детстве. Обычно на втором году жизни, вскоре после добавления в диету прикорма из муки злаковых, у ребенка возникает диарея, которая при отсутствии лечения может продолжаться в течение всего детства. Иногда диарея появляется впервые в возрасте 5—6 лет. Дистрофия, отставание в росте продолжаются в подобных случаях до периода полового созревания, когда все признаки болезни полностью исчезают. Рецидив болезни отмечается обычно между 20 и 40 годами.

Приблизительно в 20% случаев болезнь развивается в зрелом возрасте. Диарея и другие клинические признаки целиакии-спру у одного из наших больных появились впервые только в пожилом возрасте. Как и в детском возрасте, целиакия-спру у взрослых протекает волнообразно со сменой обострений и ремиссий, обусловленных терапией.

У 80—95% больных целиакия-спру начинается с диареи, к которой присоединяются исхудание, быстрая утомляемость и мышечная слабость. Это первая стадия болезни, при которой наблюдается выраженное нарушение функции кишечника без клинических признаков недостаточности всасывания электролитов и витаминов. При тяжелом течении стул жидкий, бледно окрашенный, пенистый, с резким, прогорклым запахом. Суточный объем его достигает 4 л; частота — 10—15 раз в сутки; характерная особенность — способность плавать на воде. Одновременно с диареей более чем у половины больных отмечается резкое вздутие живота и определяется шум плеска в слепой кишке. У 5—20% больных стул имеет консистенцию оконной замазки и с трудом смывается с раковины из-за повышенной липкости. Характерными считаются полифекалия, сероватый цвет стула и его склонность плавать на воде вследствие большого содержания жира и газа. У некоторых больных периоды запора чередуются с периодами кашицеобразного стула. Аппетит сохранен или даже повышен. Недостаточность всасывания пищевых веществ частично компенсируется их повышенным потреблением. Во время обострений болезни появляется анорексия, которая в течение нескольких недель может привести к резкому исхуданию больного. Быстрая утомляемость наблюдается уже в ранних стадиях болезни.

Появление клинических признаков недостаточности всасывания электролитов и витаминов указывает на наступление следующего этапа болезни. Его нетрудно диагностировать по присоединению к диарее анемии, глоссита, пурпуры, кровотечений из носа, десен, желудочно-кишечного тракта, гиперкератоза кожи, ночной полиурии, мышечной слабости. Особенно характерны для этих больных резкое уменьшение силы проксимальных мышц верхних конечностей, ночная полиурия и тетания.

Когда целиакия-спру протекает без диареи, ее обычно не диагностируют до тех пор, пока не разовьется достаточно отчетливо анемия, обусловленная недостаточностью всасывания железа, витамина B_{12}, фолиевой кислоты. Железо, как известно, всасывается в проксимальном отделе тонкой кишки, поэтому анемия в большинстве случаев оказывается железодефицитной. Проксимальные отделы тонкой кишки первыми вступают в контакт с содержащимся в диете глютеном и поражаются значительно сильнее других ее отделов. Витамин B_{12} всасывается в дистальных отделах подвздошной кишки. Дефицит этого витамина встречается только в наиболее тяжелых случаях целиакии-спру, протекающих с поражением и проксимального, и дистального отделов тонкой кишки.

Железодефицитная анемия в 2—10% случаев оказывается наиболее ранним признаком целиакии-спру. Присоединение к ней лейкопении и тромбоцитопении наблюдается при распространении процесса на дистальные отделы тонкой кишки. К недостаточности всасывания железа и фолиевой кислоты в подобных случаях присоединяется недостаточность всасывания витамина B_{12} и кальция, что проявляется развитием парестезий, тетании, остеопороза (иногда со спонтанными переломами костей). На недостаточность всасывания калия указывает ночная полиурия, мышечная слабость. О недостаточности всасывания витамина А свидетельствуют гиперкератоз кожных покро́вов, куриная слепота, о недостаточности всасывания витамина К — гипопротромбинемия, наклонность к кровоточивости.

В самых тяжелых случаях целиакии-спру к признакам недостаточности всасывания пищевых веществ присоединяются нарушения белкового обмена, повышенное проникновение белков кровяной плазмы в просвет желудочно-кишечного тракта и высокая экскреция их с калом. Это приводит к развитию гипопротеинемии за счет главным образом гипоальбуминемии. У больных появляются отеки вначале на дорсальной поверхности стоп, позднее развиваются анасарка и водянка полостей. Как и при других энтеропатиях с повышенными потерями белка, скорость синтеза альбумина у больных целиакией-спру повышена.

В этом периоде болезни рентгенологический метод исследования позволяет выявить характерные изменения тонкой кишки, имеющие большое дифференциально-диагностическое значение: дилатация тонкой кишки, утолщение ее складок, огрубение или даже полное исчезновение рельефа ее слизистой оболочки, неравномерное распределение бария со значительным скоплением его в отдельных участках тонкой кишки, отделенных друг от друга участками, не содержащими бария. Дилатация всегда более выражена в тощей, а сегментация — в подвздошной кишке.

Диагноз и дифференциальный диагноз целиакии-спру значительно облегчается данными аспирационной биопсии. Для целиакии-спру присуще поражение главным образом слизистой оболочки тонкой кишки. В типичных случаях поверхность слизистой оболочки выглядит плоской из-за отсутствия ворсинок. Эпителиальные клетки становятся кубовидными, а иногда даже плоскими, их протоплазма — базофильной, ядра теряют базальное расположение, щеточная кайма ворсинок часто исчезает. Крипты слизистой оболочки становятся более глубокими. Показательно увеличение числа недифференцированных клеток и митозов в криптах. Заметно увеличивается число лимфоцитов и плазматических клеток в lamina proria пораженных участков тонкой кишки. Особенно характерно увеличение числа клеток, продуцирующих иммуноглобулины класса М.

После перевода больного на аглютеновую диету все указанные клинические, рентгенологические и гистологические признаки целиакии-спру полностью исчезают.

Отеки и асцит при целиакии-спру нередко сочетаются с увеличением печени, в которой обычно обнаруживается жировая инфильтрация. Хотя указанная комбинация признаков часто встречается также и при сердечной недостаточности, дифференциальный диагноз между целиакией-спру и болезнями сердца может быть проведен без труда у постели больного. Главными дифференциально-диагностическими признаками, отличающими синдром спру от сердечной недостаточности, являются: длительное волнообразное течение болезни, ее связь с диареей, зависимость ремиссий от применения аглютеновой диеты, мягкость отеков, бледность (а не цианоз) слизистых оболочек и кожных покровов, нормальные размеры сердца, нормальная ЭКГ, отсутствие признаков застоя крови в малом круге кровообращения.

Значительное исхудание в сочетании с периодически наступающей диареей нередко наблюдается при алиментарной дистрофии. Приблизительно у 30% этих больных отеки сочетаются с увеличением печени. Асцит развивается значительно реже. Отеки и водянка полостей возникают у этих больных под влиянием гипопротеинемии и гипоальбуминемии — постоянных признаков алиментарной дистрофии. Рецидивы диареи вызывают либо присоединившаяся инфекция (чаще всего бациллярная дизентерия), либо раздражение желудочно-кишечного тракта грубой и неполноценной пищей.

Гипопротеинемия при целиакии-спру

возникает вследствие повышенных потерь белка через желудочно-кишечный тракт. Она относится к разряду гиперкатаболических гипопротеинемий. Гипопротеинемия и гипоальбуминемия при алиментарной дистрофии развиваются вследствие замедления синтеза белков плазмы крови. Если определить скорость синтеза альбумина оказывается невозможным, дифференциальный диагноз между алиментарной дистрофией и целиакией-спру может быть проведен (и достаточно надежно) по результатам осмотра больных. При алиментарной дистрофии весьма часто встречаются признаки пеллагры, которая при целиакии-спру не отмечается.

Целиакия-спру и кишечная лимфангиэктазия имеют очень много общих признаков. Обе болезни сопровождаются отеками, гипопротеинемией и гипоальбуминемией. При обеих болезнях может отсутствовать диарея. Сравниваемые болезни легче всего отличать друг от друга по анамнезу, данным аспирационной биопсии, характеру нарушения обмена витаминов и электролитов, результатам пробной терапии.

Целиакия-спру и кишечная лимфангиэктазия начинаются в детстве. Отеки при кишечной лимфангиэктазии появляются вне связи с диареей, тогда как при целиакии-спру они всегда возникают после более или менее продолжительного периода диареи. Анемия (железодефицитная или B_{12}-дефицитная) встречается в каждом случае более или менее тяжелой целиакии-спру. Одновременно с анемией у этих больных наблюдаются признаки гипокалиемии, гипокальциемии и описанные выше нарушения внешнего вида слизистых оболочек и кожных покровов.

Анемия относится к числу весьма редких осложнений кишечной лимфангиэктазии. Отеки при кишечной лимфангиэктазии образуются и могут держаться в течение длительного времени при нормальном составе красной крови, чего никогда не наблюдается при целиакии-спру. Кальциевый обмен при кишечной лимфангиэктазии не нарушен, а нарушения калиевого обмена развиваются только под влиянием длительного и систематического применения мочегонных средств.

Известное дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты рентгенологического исследования. Изменения тонкой кишки, типичные для целиакии-спру, никогда не регистрируются при кишечной лимфангиэктазии. Дилатация тонкой кишки при кишечной лимфангиэктазии выражена всегда весьма умеренно, рельеф ее слизистой оболочки полностью не исчезает, хотя и становится более грубым. Поперечный диаметр тощей кишки при целиакии-спру иногда увеличивается в 2—3 раза и может достигать 5—6 см, а рельеф ее слизистой оболочки иногда даже не удается определить.

Наиболее убедительные данные могут быть получены с помощью аспирационной биопсии. У больного с кишечной лимфангиэктазией всегда обнаруживают при этом изменения лимфатических сосудов, тогда как у больного целиакией-спру – характерные признаки атрофии слизистой оболочки. Не менее убедительное дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты пробного применения аглютеновой диеты: она совершенно неэффективна при кишечной лимфангиэктазии и приводит к исчезновению всех клинических и лабораторных признаков при целиакии-спру.

Опухоли тонкой кишки

Быстро развивающееся исхудание, сопровождающееся анемией, анасаркой, асцитом и диареей, нередко наблюдается при первичных опухолях, исходящих из лимфоидной ткани, расположенной в стенке тонкой кишки. Эти опухоли поражают либо всю, либо большую часть тонкой кишки. Указанная клиническая картина наблюдается только при диффузном поражении тонкой кишки, которое особенно часто встречается у арабов и других коренных жителей Среднего Востока в возрасте от 15 до 40 лет. В других странах эта болезнь отмечается значительно реже.

Диффузная лимфосаркома и лимфогранулематоз тонкой кишки клинически проявляются диареей, стеатореей, нарастающим истощением больного. Как и при целиакии-спру, у больного развивается анемия, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, понижается содержание в крови кальция и калия, что приводит к мышечной слабости, никтурии, тетании. Нарушается всасывание жирорастворимых витаминов, обусловливающее сухость кожных покровов, гипопротромбинемию, и всасывание же-

ция, что приводит к железодефицитной анемии. Если опухоль захватывает проксимальные отделы тонкой кишки, нарушается всасывание фолиевой кислоты и ксилозы; если она поражает подвздошную кишку, возникает недостаточность всасывания витамина B_{12}.

Постепенно прогрессируя, гипопротеинемия и гипоальбуминемия завершаются образованием гипопротеинемических отеков и асцита. Иногда под влиянием, по-видимому, рано возникающей блокады оттока лимфы от тонкой кишки удается отметить иное, чем при целиакии-спру, соотношение между выраженностью отеков и асцита. При целиакии-спру отеки появляются значительно раньше асцита, а при лимфосаркоме и лимфогранулематозе тонкой кишки асцит может возникать либо раньше отеков, либо одновременно с ними.

Сходство с целиакией-спру проявляется и в благоприятном действии кортикостероидов на выраженность главным образом субъективных признаков болезни. В большинстве случаев лимфосаркомы тонкой кишки применение кортикостероидов и анаболических стероидов в ранних стадиях болезни сопровождается временным улучшением состояния больного. На некоторый срок у больного уменьшаются диарея и анемия, увеличивается масса тела. Если к этому добавить, что рентгенологические признаки диффузной лимфосаркомы тонкой кишки и целиакии-спру могут не отличаться друг от друга, то станет очевидной трудность дифференцирования этих болезней.

Диффузную лимфосаркому тонкой кишки в самом начале болезни принимают обычно за целиакию-спру, так как внекишечные проявления опухоли обычно отсутствуют. Данные клинического наблюдения за течением болезни позволяют поставить правильный диагноз лишь на поздних ее этапах. К числу признаков, отмечаемых на поздних этапах болезни, относятся пальпируемая опухоль в животе и вызванные ею осложнения: желудочно-кишечное кровотечение, перфорация кишки с развитием перитонита.

Длительная субфебриальная температура тела довольно часто наблюдается при лимфосаркоме и никогда не встречается при неосложненной целиакии-спру. Рост опухоли нередко сопровождается появлением более или менее интенсивной боли в животе. При целиакии-спру значительное вздутие живота протекает обычно без болевых ощущений.

Сравниваемые болезни заметно отличаются друг от друга по своему течению. Больные лимфосаркомой умирают обычно в течение второго года после развития диареи, анемии, отеков, тогда как больные целиакией, как правило, живут значительно дольше. В типичных случаях целиакия-спру начинается в детстве и после длительной ремиссии рецидивирует в зрелом возрасте. Хотя применение кортикостероидов при лимфосаркоме и может сопровождаться ремиссией, она оказывается всегда кратковременной и единственной. Аппетит при злокачественных опухолях тонкой кишки понижен, а в более поздних стадиях болезни наступает анорексия. Аппетит при целиакии-спру обычно сохранен. Временное исчезновение его наблюдается только во время тяжелых обострений.

Применение аспирационной биопсии полезно только в тех случаях, когда удается получить кусочек слизистой оболочки из пораженного опухолью участка тонкой кишки. Поэтому отрицательное заключение по результатам изучения биопсии не исключает диагноза лимфосаркомы. Слизистая оболочка на пораженных участках кишки больного лимфосаркомой уплощена, крипты ее удлинены, ворсинки уменьшены. Признаки, по которым ее можно отличить от слизистой оболочки при целиакии, немногочисленны: уменьшение числа кишечных (либеркюновых) крипт, нарушение нормальной архитектуры лимфатических фолликулов, обильная круглоклеточная инфильтрация собственной оболочки и появление в ней бластных клеток.

Самым надежным методом дифференциального диагноза служит пробная терапия аглютеновой диетой. Назначение ее при целиакии всегда приводит к ремиссии; при лимфосаркоме тонкой кишки она всегда неэффективна.

Болезнь Уиппла

В 1907 г. G. H. Whipple описал названное впоследствии его именем системное заболевание, при котором в пораженных органах во время обострения обнаруживают грамположительные ба-

циллы. Клинические проявления болезни Уиппла складываются из лихорадки, полиартрита, синдромов повышенных потерь белка через желудочно-кишечный тракт, недостаточности всасывания пищевых веществ, анемии, лимфаденопатии, плеврита, эндокардита, потери памяти, коричневой пигментации кожных покровов. При отсутствии правильного лечения болезнь оканчивается смертью. После введения в терапию этой болезни антибиотиков смертельные исходы стали большой редкостью.

Во всех случаях болезни Уиппла отмечается поражение тонкой кишки, стенка которой при осмотре ее во время операции представляется утолщенной и отечной. На поверхности слизистой оболочки тонкой кишки обнаруживают утолщенные широкие ворсинки. В более тяжелых случаях слизистая оболочка лишена ворсинок и по внешнему виду не отличается от слизистой при целиакии-спру.

При микроскопическом исследовании выявляется выраженная инфильтрация собственного слоя слизистой оболочки большими макрофагами, в протоплазме которых содержится значительное число гранул гликопротеина. Количество плазматических клеток, лимфоцитов и эозинофилов в собственной слизистой оболочке значительно меньше, чем у здорового человека. При электронной микроскопии определяется большое число бацилл, свободно лежащих между клеточными элементами собственной слизистой оболочки.

Болезнь Уиппла встречается в любом возрасте; чаще всего она начинается между 30 и 50 годами. Мужчины болеют в 8—10 раз чаще женщин. Клинические проявления болезни весьма многообразны. При поражении центральной нервной системы на первый план выступают дезориентация больного во времени и месте, потеря памяти. У всех наблюдавшихся нами больных отмечалась *диффузная коричневая пигментация* кожи, что в сочетании со слабостью и артериальной гипотензией позволяло предполагать сопутствующее поражение надпочечников.

Приблизительно в 75% случаев болезнь начинается с лихорадки, к которой присоединяются артралгии или полиартрит. Температура тела обычно субфебрильная, но во время вспышки полиартрита повышается, часто сопровождаясь ознобами, до 38—39 °С. Поражаются как большие, так и малые суставы. Иногда возникает резкая боль в спине, очевидно, в связи с вовлечением в процесс суставов позвоночника. Характерны летучесть, резкая болезненность пораженных суставов и отсутствие склонности к деформациям. Одновременно с поражением суставов увеличиваются шейные, подмышечные и паховые лимфатические узлы, которые в отличие от суставов оказываются безболезненными при пальпации и свободно подвижными.

Поражения тонкой кишки, серозных оболочек, сердца в большинстве случаев присоединяются к лихорадке и полиартриту, но могут быть и первыми проявлениями болезни. Поражение тонкой кишки развивается во всех далеко зашедших случаях болезни Уиппла. Поражения серозиты и эндокардиты встречаются значительно реже. Появление отеков при поражении сердца связывают с сердечной недостаточностью, а при поражении тонкой кишки — с гипопротеинемией. Причинами последней становятся нарушения переваривания и всасывания пищевых веществ и повышенные потери белка с калом. Увеличение печени в первом случае объясняется сердечной недостаточностью, во втором — ее стеатозом.

Как и в других случаях синдрома недостаточности всасывания, стул при болезни Уиппла может быть жидким или полуоформленным. Сероватый цвет и резкий неприятный запах его объясняется стеатореей. Частота стула в наблюдавшихся нами случаях колебалась от 3 до 6 раз в сутки. Известны случаи болезни Уиппла, протекавшей с запорами. У всех наших больных стул был жидким или кашицеобразным. В отличие от целиакии-спру диарея при болезни Уиппла сочетается с анорексией и схваткообразной болью в животе.

Длительная диарея с большими потерями белка с калом приводит к развитию *кахексии, гипокалиемии* с характерной для нее мышечной слабостью, гипокальциемии, дефициту жирорастворимых витаминов. Нарушение всасываемости железа, ксилозы, фолиевой кислоты, витамина B_{12} лежит в основе постоянно встречающейся в тяжелых случаях болезни Уиппла анемии. Поражение центральной нервной системы наступает под влиянием ее прямого поражения возбудителем болезни.

Болезнь Уиппла чаще всего приходится отличать от целиакии. Обе болезни протекают с диареей, анемией, кахексией, отеками и выраженной мышечной слабостью. Однако сравниваемые болезни резко отличаются друг от друга по течению. Целиакия-спру в большинстве случаев начинается в детстве, болеют преимущественно женщины. Рецидив болезни наступает в молодом и зрелом возрасте после длительного периода ремиссии. Болезнь Уиппла может начаться в любом возрасте, но не с диареи, а с лихорадки и полиартрита. Диарея появляется приблизительно спустя 4—5 лет после развития полиартрита. Диарея без полиартрита при болезни Уиппла не встречается.

Внекишечные проявления болезни при целиакии-спру сводятся к признакам, связанным с синдромами недостаточности всасывания и повышенных потерь белка с калом. Внекишечные проявления болезни Уиппла значительно многообразнее и их не удается свести к упомянутым выше синдромам. Если синдром скопления жидкости в плевральной полости еще и можно трактовать как одно из проявлений гипопротеинемии, а систолический шум в предсердечной области объяснить анемией, то увеличение лимфатических узлов остается синдромом, не получающим удовлетворительного объяснения. Температура тела при целиакии обычно нормальная, при болезни Уиппла — субфебрильная, а в периоды обострения наблюдается даже лихорадка.

Даже в самых тяжелых случаях целиакии-спру сознание больных остается ясным, они охотно вступают в контакт с врачом и сообщают ему все необходимые сведения о течении болезни. Поведение их всегда адекватно обстановке.

Страдающий болезнью Уиппла на том же этапе, когда появляются отеки и диарея, не может подробно рассказать ни о перенесенных в прошлом болезнях, ни о течении настоящего заболевания из-за резко выраженных нарушений памяти. Поведение больных часто неадекватно обстановке.

Пробная терапия аглютеновой диетой высокоэффективна при целиакии-спру и не оказывает влияния на течение болезни Уиппла. Применение антибиотиков (пенициллин, тетрациклин и др.) при болезни Уиппла приводит через несколько дней к исчезновению лихорадки и болей в суставах. Диарея исчезает через 2—4 нед.

Наиболее ценные дифференциально-диагностические данные дает аспирационная биопсия с последующей световой микроскопией полученного материала. В слизистой оболочке тонкой кишки можно найти при этом характерную для болезни Уиппла инфильтрацию собственной оболочки макрофагами. Повторное применение этого метода позволяет установить, что макрофаги исчезают из собственной оболочки тонкой кишки через несколько дней после начала терапии антибиотиками. Большую диагностическую помощь могут оказать также и результаты биопсии увеличенного лимфатического узла.

Кишечные синдромы диффузной лимфосаркомы тонкой кишки и болезни Уиппла мало отличаются друг от друга, поэтому при проведении дифференциального диагноза приходится учитывать внеклеточные проявления сравниваемых болезней. Лихорадка при лимфосаркоме выражена обычно умеренно на протяжении всей болезни; в большинстве случаев болезни Уиппла она тоже умеренная, но при собирании анамнеза иногда удается установить периоды высокой лихорадки, сопровождавшейся ознобами. Артралгии относятся к числу наиболее частых симптомов болезни Уиппла, но редко встречаются при первичном лимфогранулематозе тонкой кишки и практически не возникают при ее лимфосаркоме.

Увеличение лимфатических узлов часто отмечается при болезни Уиппла, но возможно и при лимфогранулематозе и лимфосаркоме. Биопсия увеличенного узла в подобных случаях часто оказывает решающее влияние на формулировку диагноза. Водянка полостей встречается при обеих болезнях, но все же асцит при болезни Уиппла всегда весьма умеренный, тогда как при лимфосаркоме он может иметь порядочные размеры. К тому же при лимфосаркоме он обычно появляется раньше, чем жидкость в плевральных полостях.

Желудочно-кишечное кровотечение и перфорация кишки относятся к числу нередких осложнений лимфосаркомы, но никогда не наблюдаются при болезни Уиппла. Изменения психики и нарушения памяти характерны для болезни Уиппла, но не свойственны лимфосаркоме. Терапия антибиотиками приводит к ликвидации всех клинических проявле-

ний болезни Уиппла и совершенно не влияет на течение лимфосаркомы.

Обобщая изложенные данные, можно сказать, что единые, вероятно, по генезу гипопротеинемические отеки целесообразно разделить на две группы, отличающиеся друг от друга путями потерь белка из организма. При потерях белка через мочевые пути развивается клиническая картина нефротического синдрома, а при потерях его через желудочно-кишечный тракт – еще недостаточно изученный синдром энтеропатии с повышенными потерями белка. Эти синдромы целесообразно рассматривать как отдельные клинические единицы, так как они различаются и по клиническим проявлениям, и по прогнозу, и по методам терапии. Их можно дифференцировать по клиническому анализу мочи. Диагноз отдельных клинических форм внутри каждого синдрома во многих случаях может быть произведен только по результатам клинического наблюдения и применения многих специальных методов исследования.

Приложение XVI – 1

Причины отеков

1. Отеки, возникающие под влиянием местных факторов.
   Лимфатический отек.
   Отек Квинке.
2. Предменструальный синдром и отеки беременных.
3. Нефротический синдром.
   Гломерулонефрит.
   Амилоидоз.
   Диабетическая нефропатия.
   Другие причины.
4. Энтеропатия с повышенными потерями белка.
   Кишечная лимфангиэктазия.
   Синдром спру.
   Опухоли тонкой кишки.
   Болезнь Уиппла.
5. Сердечная недостаточность.

Приложение XVI – 2

Причины нефротического синдрома

1. Гломерулонефрит.
   Хронический гломерулонефрит неизвестной этиологии.
   Диффузные болезни соединительной ткани.
   Системная красная волчанка.
   Ревматизм.
   Склеродермия.
   Дерматомиозит.
   Ревматоидный артрит.
   Системный васкулит.
   Геморрагический васкулит.
   Узелковый периартериит.
   Инфекционные и воспалительные болезни.
   Затяжной септический эндокардит.
   Малярия.
   Пиелонефрит.
2. Амилоидоз.
   Вторичный.
   Семейный.
   Периодическая болезнь.
   Другие врожденные болезни.
   Злокачественные новообразования.
3. Диабетический гломерулосклероз.
4. Другие причины.
   Констриктивный перикардит.
   Сердечная недостаточность.
   Тромбоз почечных вен.
   Применение нефротоксических лекарственных средств.
   Трансплантационный нефротический синдром.

Глава XVII
ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ ВАЗОСПАЗМ

Термин «периферический вазоспазм» применяется нами для обозначения трех родственных состояний, известных под названиями: синдром Рейно, Livedo reticularis и акроцианоз. Клиническую картину их объясняют ишемией. Вазоспазм наиболее резко выражен в сосудах кожи. Он может возникать на короткое время или оставаться постоянным, периодически усиливаясь. Все эти патологические состояния начинаются незаметно, и больные прибегают к врачебной помощи только в более тяжелых, обычно уже далеко зашедших случаях.

Болезнь Рейно

Периодически наступающий вазоспазм пальцев верхней конечности впервые описан M. Raynaud (1888), который рассматривал его как самостоятельную болезнь. Позднее удалось выяснить, что типичные приступы ишемии конечностей могут наблюдаться при многих болезнях, в связи с чем необходимо различать «идиопатический» синдром Рейно (самостоятельная болезнь) и различать точно такой же синдром, имеющий вполне определенное происхождение. В отечественной литературе первую форму принято называть болезнь Рейно, вторую — синдром Рейно.

Болезнь Рейно начинается незаметно. Вначале обычно поражаются пальцы верхних конечностей: они становятся бледными из-за ишемии, вызванной остановкой кровотока в пораженных пальцах. Под влиянием вазоактивных веществ, накапливающихся в ишемизированных пальцах, раскрываются капилляры. Артерии пальцев остаются еще в состоянии спазма. Кислород из капиллярной крови потребляется, и пальцы становятся цианотичными. Кратковременные приступы вазоспазма проходят незаметно. Если приступ продолжается более 30 мин, в пальцах появляется чувство онемения, в дальнейшем переходящее в боль. Интенсивность боли зависит от длительности спазма.

С прекращением приступа пальцы постепенно становятся ярко-красными за счет реактивной гиперемии, возникающей вначале у их основания. В дальнейшем на пальцах можно видеть четко отграниченные пятна красного и синего цвета, которые могут меняться местами. При тяжелом течении эта фаза приступа может продолжаться несколько часов. Фаза реактивной гиперемии может отсутствовать, и тогда весь приступ состоит только из двух фаз — ишемии и цианоза. В течение всего приступа пульс на лучевой артерии хорошо прощупывается. Если приступ захватывает пальцы нижних конечностей, пульс на дорсальных артериях стоп и на задних тибиальных артериях остается без изменений.

Если болезнь протекает с частыми и тяжелыми приступами, развивается склеродактилия. Мягкие ткани пальцев постепенно атрофируются, суставы становятся малоподвижными. Кончики пальцев слегка искривляются и почти атрофируются. Терминальные фаланги пальцев иногда рассасываются. Кожа, спаиваясь с подлежащими тканями, теряет свою естественную складчатость, становится блестящей и твердой. Гангрена пальцев развивается очень редко, но на кончиках пальцев иногда появляются небольшие поверхностные язвы.

Приступы периферического вазоспазма встречаются у женщин в 5 раз чаще, чем у мужчин. Болеют обычно женщины детородного возраста. Болезнь начинается, как правило, с поражения какого-либо одного пальца верхней ко-

нечности. Со временем приступы вазоспазма охватывают все пальцы кисти, а позднее и обеих кистей. Примерно у 40% больных наблюдается одновременное поражение пальцев стоп, хотя в большинстве случаев патологический процесс в области кистей начинается значительно раньше. Изредка во время приступа отмечается онемение кончика носа, ушей, языка.

Приступы возникают обычно под влиянием холода, эмоционального напряжения, а иногда и без видимой причины. В холодное время года приступы становятся более длительными, частыми и тяжелыми. Между приступами конечности имеют совершенно нормальный вид. Иногда отмечается повышенная потливость и понижение температуры кожи. Болезнь Рейно принимает прогрессирующее течение примерно в $^1/_3$ случаев. Склеродактилия развивается не более чем у 1,6% больных.

По современным представлениям, диагноз болезни Рейно можно поставить в тех случаях, когда типичные ее приступы возникают под влиянием холода или эмоций и захватывают одновременно обе верхние или нижние конечности; пульс на приводящих артериях хорошо прощупывается даже во время приступа. Возможны небольшие кожные язвочки на концевых фалангах, но не гангрена пальцев. Должны быть исключены все болезни, которые могут осложняться синдромом Рейно (см. приложение XVII-1). Особое внимание надо уделять исключению диффузных болезней соединительной ткани. Синдром Рейно может быть их первым клиническим проявлением. Иногда он развивается за несколько лет до появления других признаков этих болезней.

Синдром Рейно

Профессиональный синдром Рейно. Периодический вазоспазм пальцев или кистей («спастическая анемия рук») нередко возникает у лиц, работающих с вибрирующими инструментами. Специальное изучение этого вопроса показало, что наиболее интенсивный вазоспазм отмечается при работе с инструментом, вибрация которого совершается с частотой 125 Гц. Ведущую роль в развитии вазоспазма играет, вероятно, не одна вибрация, а сочетание ее с охлаждением кистей и длительным напряжением мышц, удерживающих отбойный молоток, пневматическое долото, цепную пилу или любой другой вибрирующий инструмент. Большое значение придают также общему охлаждению организма, о чем свидетельствует резкое уменьшение числа приступов в теплое время года (см. приложение XVII-2).

Периодическое возникновение вазоспазма наблюдается изредка у лиц, работа которых сопровождается регулярными мелкими травмами кончиков пальцев или всей кисти (пианисты, машинистки, сверлильщики, точильщики инструментов, механики и швеи-мотористки определенных разрядов). Плетизмо- и артериографическими исследованиями у части больных можно выявить признаки выраженного спазма сосудов кисти во время работы. Синдром Рейно профессионального происхождения развивается, как правило, на одной конечности. Унилатеральное поражение иногда принимает прогрессирующее течение и приводит к образованию поверхностных язвочек, располагающихся обычно в кожных складках пальцев. Погружение пораженной конечности в холодную воду у лиц, страдающих болезнью Рейно, и у больных с профессиональным синдромом Рейно приводит в большинстве случаев к вазоспазму.

Органическое поражение артерий конечностей. Если болезнь Рейно встречается обычно у женщин, то периферический вазоспазм у мужчин в большинстве случаев имеет вторичное происхождение. В основе его может лежать либо стенозирующий атеросклероз, либо облитерирующий тромбангит. Обе эти болезни по клиническим проявлениям весьма напоминают друг друга, но атеросклероз начинается обычно после 50 лет, а облитерирующий тромбангит – раньше 30 лет.

Патологический процесс захватывает чаще всего артерии нижних конечностей. Первым признаком сосудистой недостаточности оказывается перемежающаяся хромота. Позднее к ней присоединяется боль в конечностях по ночам, когда больной находится в постели. Стопы становятся холодными; отмечается ослабление пульсации, а иногда даже исчезновение пульса. При облитерирующем тромбангите констатируют обычно поражение артерий обеих нижних конечностей (более выраженное

ной стороны), а по мере утяжеления процесса – и артерий верхних конечностей. В очень редких случаях болезнь начинается с поражения верхних конечностей.

Приступы вазоспазма при облитерирующем тромбангите возникают обычно под воздействием холода и захватывают лишь один или два пальца кисти. Наблюдается обычно только первая фаза приступа – побледнение. Приступы периферического вазоспазма развиваются иногда раньше других признаков тромбангита. В подобных случаях их бывает трудно отдифференцировать от болезни Рейно.

Патологоанатомические и ангиографические исследования выявили, что за облитерирующий тромбангит в прежние годы нередко принимали сегментарный атеросклероз нижних конечностей. В настоящее время вновь стали популярными представления об облитерирующем тромбангите как о самостоятельном заболевании. Диагноз этой болезни может считаться обоснованным, если у больного с мигрирующим тромбофлебитом удается установить наличие поражения артерий верхних конечностей с приступов вазоспазма, захватывающих всего лишь один или два пальца одной кисти. Синдром Рейно встречается при облитерирующем тромбангите верхних конечностей значительно чаще, чем отсутствие или резкое ослабление пульса на лучевых и локтевых артериях. Синдром Рейно нередко развивается при нарушениях нормального кровотока в подключичных артериях в связи с атеросклеротическим или воспалительным процессами в устьях артерий, отходящих от дуги аорты, тромбозами, аневризмами, а порой и аневризмами артерий верхних конечностей. Врожденные аномалии ребер, лестничной мышцы и болезни, приводящие к сдавлению сосудистого пучка верхних конечностей, также иногда осложняются синдромом Рейно.

Добавочные шейные ребра обнаруживают приблизительно у 0,5% обследованных (нередко в сочетании с аномалией I ребра и более высоким, чем обычно, отхождением подключичной артерии). Приблизительно у 10% больных с добавочным шейным ребром суженная подключичная артерия сдавливается в участке ее прохождения через лестничные мышцы, а иногда и тромбируется. Посткомпрессионная часть артерии обычно расширена. Одновременно с подключичной артерией сдавливается и плечевое сплетение.

Клинические проявления синдрома шейного ребра могут быть разделены на сосудистые и нервные; последние наблюдаются чаще и выражены значительно ярче симптомов поражения сосудистой системы. Болевые ощущения могут быть кратковременными или постоянными, легкими (чувство покалывания или онемения руки) или резко выраженными. Иногда отмечается постоянная боль в шее с иррадиацией в плечо, предплечье или даже кисть пораженной конечности. Боль значительно усиливается при отведении и поднимании руки. Выраженные болевые ощущения вынуждают маляров, механиков и других лиц, профессия которых требует частого подъема или отведения рук в сторону, менять работу.

Артериальное давление и пульс на пораженной конечности в покое могут быть нормальными. Для выявления неровного пульса больному предлагают сесть, натужиться и повернуть голову в сторону поражения и в противоположную сторону. Во время проведения пробы на стороне поражения отмечается уменьшение или исчезновение пульса, иногда возникает боль в шее с иррадиацией в плечо или предплечье. В надключичной ямке на стороне поражения может выслушиваться длительный шум. В пальцах пораженной конечности наблюдаются периодические вазоспазмы; в ряде случаев пальцы остаются постоянно холодными. Иногда развиваются трофические изменения ногтей и даже поверхностные язвочки. При тромбозе подключичной артерии возможна гангрена кончиков пальцев.

Скаленус-синдром развивается вследствие сдавления подключичной артерии и вены или плечевого сплетения в месте их прохождения между лестничными мышцами. При тяжелом течении обнаруживают гипертрофию передней лестничной мышцы с фиброзом или тромбоз подключичной вены. Клинически скаленус-синдром (как и синдром шейного ребра) проявляется периодическими вазоспазмами пальцев кисти на стороне поражения. Онемение и боль в кисти заметно усиливаются при отведении руки, ношении тяжестей на плече, длительном печатании на пишущей машинке. При сдавлении плечевого сплетения отмечают нарушения

электромиограммы еще до развития тромбоза подключичной вены. Скаленус-синдром следует отличать от шейного остеохондроза и опухоли шейного отдела спинного мозга, протекающих с вазомоторными, чувствительными и двигательными расстройствами.

Диффузные болезни соединительной ткани. Эти болезни начинаются чаще всего с поражения одного органа или одной функциональной системы. Этот моносиндромный период болезни может исчисляться месяцами или годами. В периоде генерализации процесса заболевание становится полисиндромным, что заметно облегчает его распознавание. Синдром Рейно оказывается нередко единственным проявлением склеродермии и системной красной волчанки. В периоде генерализации болезненного процесса он часто наблюдается и при других коллагенозах.

Системная красная волчанка часто начинается с кожных и суставных поражений. Синдром Рейно обнаруживают у 10—35% больных. В течение 6—10 лет он может быть единственным клиническим признаком системной красной волчанки [Насонова В. А., 1972]. Указанная особенность болезни изящно сформулирована в правиле: считать синдром Рейно у девушек и молодых женщин проявлением системной красной волчанки до тех пор, пока не удастся опровергнуть этот диагноз. Вначале легкие и недлительные приступы периферического вазоспазма при системной красной волчанке со временем становятся все более тяжелыми, возникают даже при незначительном охлаждении и продолжаются часами. В дальнейшем к синдрому Рейно присоединяются лихорадка и поражение суставов, развивается анемия, гепато- и спленомегалия, гипергаммаглобулинемия. Моносиндромная болезнь переходит в полисиндромную. В крови появляется большое число волчаночных клеток. Приступы периферического вазоспазма все более утяжеляются и могут закончиться образованием капилляритов и даже гангрены пальцев.

Склеродермия у женщин встречается заметно чаще, чем у мужчин. Синдром Рейно развивается у 80—90% больных склеродермией, причем у $^1/_3$ из них он в течение нескольких лет оказывается единственным клиническим проявлением болезни. Поражение всегда билатеральное. Чрезвычайная чувствительность этих больных к холоду — один из самых ранних признаков болезни. Особенно резко реагируют на охлаждение пальцы рук. Даже при комнатной температуре они могут быть холодными и белыми в связи с рефлекторным снижением кровотока в концевых фалангах. В поздних стадиях болезни пальцы рук, покрытые плотной блестящей кожей, становятся неподвижными и обычно находятся в состоянии более или менее выраженной сгибательной контрактуры.

Периферический вазоспазм может быть преходящим или постоянным с периодическим усилением. Его особенность заключается в том, что спазм сосудов большого пальца всегда менее чем сосудов II—V пальцев. При ангиографии артерий верхних конечностей у больных склеродермией установлено, что стеноз локтевой артерии всегда начинается намного раньше и выражен более резко, чем стеноз лучевой артерии. Локтевая артерия нередко тромбируется, тогда как лучевая артерия свободно проходима.

Формы склеродермии, начинающиеся с периферического вазоспазма, отличаются от других ее форм более благоприятным течением. Болеют преимущественно женщины. Периодический вазоспазм на конечностях вскоре переходит в постоянный. Изменения кожи с отеком подкожной клетчатки локализуются главным образом на конечностях и на лице. К этому присоединяются необъяснимая потеря массы тела, выпадение волос, а позднее нарушение функции какого-либо одного внутреннего органа, чаще пищевода, сердца или легких. На этом этапе болезни обнаруживают обычно гиперпротеинемию и гипергаммаглобулинемию. С появлением пигментированных кожных изменений на туловище и атрофии мышц диагноз склеродермии становится очевидным.

Ревматоидный артрит часто осложняется отчетливыми нарушениями периферического кровообращения, обусловленными периферическим вазоспазмом и нарушениями реологических свойств крови. У одних больных трудно заметить преобладание синдрома Рейно с его характерными вазоспазмами в ответ на охлаждение или эмоциональную перегрузку, у других охлаждение сопровождается образованием стазов и тромбов в мелких сосу-

конечностей с возможным возникновением в последующем ограниченных некрозов. Артериографические исследования позволили выяснить, что периферический вазоспазм при ревматоидном артрите отмечается только у больных с окклюзией одной или нескольких пальцевых артерий. На основании этих наблюдений можно сделать вывод, что в происхождении периферического вазоспазма сосудистый фактор играет гораздо большую роль, чем реологические.

Другие причины. Кратковременный или постоянный с периодическим усилением вазоспазм иногда констатируют у больных полицитемией, миеломой, лимфогранулематозом, лимфолейкозом, макроглобулинемией Вальденстрема и с некоторыми другими болезнями, протекающими с нарушением реологических свойств крови. Периферический вазоспазм при указанных болезнях развивается, как правило, при понижении температуры окружающей среды. Охлаждение сопровождается, по-видимому, внутрисосудистой коагуляцией с последующим тромбозом и образованием трофических нарушений кожных покровов.

Вязкость крови особенно резко повышается, как известно, при накоплении в крови IgA из-за их склонности к полимеризации. IgM и IgG при понижении температуры переходят в желеобразное состояние или подвергаются обратимой преципитации. Синдром Рейно является одним из последствий накопления в крови этих иммуноглобулинов, известных более под названием криоглобулинов. Возможно, что одновременно с криоглобулинами в крови накапливаются вазоактивные пептиды, способствующие периферическим вазоспазмам. Криоглобулины, холодовые агглютинины, повышение вязкости крови могут предположительно рассматриваться как причины синдрома Рейно только у больных с нормальным состоянием больших артерий.

Симметричная гангрена конечностей («антонов огонь») наблюдалась в прошлые времена при отравлении спорыньей. Препараты спорыньи, обладающие прямым вазоконстрикторным действием, в настоящее время применяют при лечении мигрени. Злоупотребление этими препаратами сопровождается иногда развитием синдрома Рейно. Периферический вазоспазм отмечается примерно у 7% больных, применяющих для лечения мигрени антагонист серотонина метисергид, и у многих больных, длительно пользующихся для лечения ожирения метиламфетамином. Механизм их действия остается неизвестным. Предположение, что они потенцируют действие катехоламинов, не всегда является достаточно убедительным, так как вазоспазм наступает иногда после применения весьма малых доз. Синдром Рейно или постоянный спазм пальцевых артерий при использовании этих препаратов возникает внезапно. Нередко в процесс вовлекаются артерии нижних конечностей, и у больного развивается перемежающаяся хромота. Артериографические исследования выявляют у этих больных резкий спазм или даже прекращение кровотока по магистральным артериям конечностей с сохранением коллатерального кровообращения. Патологический процесс может быть обратимым, если лечение этими препаратами прекращают до начала тромбообразования в сосудах конечности. Синдром Рейно наблюдается иногда при отравлении мышьяком и тяжелыми металлами, а также у рабочих, занятых производством винилхлорида.

Livedo reticularis

Термином «livedo reticularis» (сетчатый синяк) определяют кожу, на поверхности которой виден рисунок, напоминающий кружева или ячейки рыбацкой сети. Бледный центр каждой ячейки этой сетки объясняется спазмом перпендикулярной артериолы, перфорирующей дерму. Цианотическая периферия каждого бледного участка кожи обусловлена застоем крови в сопровождающих артериолу венозных сплетениях. Болеют обычно девушки и молодые женщины.

При понижении окружающей температуры кожа нижних конечностей приобретает мраморный вид, но вскоре после возвращения в теплую комнату становится нормальной. При тяжелом течении мелкопятнистый или сетчатый рисунок на коже становится постоянным; пятнистость кожи заметно усиливается при охлаждении, а в теплой комнате ослабевает, но полностью не исчезает. Изменения кожи ярче всего

выражены на бедрах. Изредка на коже бедер наблюдаются мелкие язвочки. Причина артериального спазма остается неизвестной. Если livedo reticularis является единственной болезнью, прогноз ее вполне благоприятен. Эти больные испытывают обычно только неприятности косметического порядка.

Иногда livedo reticularis оказывается первым клиническим проявлением диффузных болезней соединительной ткани, болезней желез внутренней секреции, злокачественных гаммапатий, полицитемии, лекарственной непереносимости, болезней нервной системы.

Livedo reticularis и синдром Рейно нередко наблюдаются у одних и тех же больных.

Акроцианоз

Акроцианоз проявляется как неравномерная темно-багровая окраска пальцев верхних и нижних конечностей. Нарушение окраски распространяется иногда на кисти и стопы и в очень редких случаях – на ноги, щеки и подбородок. Цианотические конечности нередко покрыты холодным потом. В теплом помещении цианоз обычно исчезает, а под влиянием охлаждения и душевного волнения усиливается. Болезнь носит иногда семейный характер. Мы наблюдали ее в двух поколениях одной и той же семьи.

Акроцианоз приходится отличать от синдрома Рейно и диффузного цианоза. Цианоз пальцев при синдроме Рейно развивается периодически, при акроцианозе он постоянен. От диффузного цианоза он отличается нормальным содержанием кислорода в артериальной крови и поражением только кистей и стоп.

Синдром Рейно диагностируют по рассказу больного о периодическом наступлении кратковременных вазоспазмов пальцев верхних или нижних конечностей и по результатам личного наблюдения хотя бы одного подобного эпизода. Следует иметь в виду, что попытки воспроизвести периферический вазоспазм посредством охлаждения конечностей при погружении их, например, в холодную воду нередко оказываются безуспешными. Нетрудно поставить и диагноз постоянного вазоспазма, проявляющегося в виде livedo reticularis или акроцианоза. Значительно труднее установить причину этих синдромов. Этиология их становится очевидной иногда только после многолетнего наблюдения за больным.

Приложение XVII

Причины периферического вазоспазма

1. Болезнь Рейно.
2. Синдром Рейно:
   Профессиональная спастическая дистония рук, органическое поражение артерий конечностей.
   Диффузные болезни соединительной ткани.
   Другие причины.
3. Livedo reticularis.
4. Акроцианоз.

Приложение XVII

Причины синдрома Рейно

1. Травма (травматический вазоспазм).
2. Болезни артерий конечностей.
   Стенозирующий атеросклероз или артериит.
   Облитерирующий тромбангит.
   Эмболия артерий.
3. Диффузные болезни соединительной ткани.
   Склеродермия.
   Системная красная волчанка.
   Ревматоидный артрит.
   Дерматомиозит.
4. Болезни нервной системы.
   Полиомиелит.
   Инсульт.
5. Нейроваскулярные синдромы верхних конечностей.
   Синдром шейного ребра.
   Скаленус-синдром.
   Реберно-ключичный синдром.
6. Синдром повышенной вязкости крови.
7. Интоксикация препаратами спорыньи, амфетаминами и др.

Глава XVIII
ПЛЕВРИТ

Жидкость в плевральной полости скапливается либо вследствие поражения выстилающей ее плевры и легкого, либо связана с общими нарушениями водно-электролитного обмена в организме. Первое возникает при воспалительных заболеваниях легкого и плевры, травме грудной стенки и легкого, тромбозе (тромбоэмболии) ветвей легочной артерии, поражении плевры неопластическим процессом. Второе нередко наблюдается при травме, цинге, сердечной недостаточности, нефротическом синдроме и т. д. (см. приложение XVIII-2). Дифференциальный диагноз плеврального выпота может быть подразделен на два этапа. Вначале идентифицируют синдром, т. е. отличают его от других синдромов со сходными клиническими признаками, после чего выясняют его причину.

Идентификация плеврального выпота

Физические признаки скопления жидкости в плевральной полости общеизвестны. При выраженном ее скоплении перкуссия по задней поверхности грудной клетки выявляет три зоны. Над верхушкой легких определяется ясный легочный звук, а над его основанием – абсолютная тупость. Между ними определяется зона относительного притупления перкуторного звука.

Голосовое дрожание в области тупого перкуторного звука ослаблено или отсутствует. Над зоной абсолютной тупости дыхательные шумы не определяются или резко ослаблены. Везикулярное дыхание выслушивается над зоной ясного легочного звука. Несмотря на значительное число опознавательных признаков, диагноз скопления жидкости в плевральной полости нередко вызывает затруднения, большая часть которых исчезает после рентгенологического исследования. Пункция позволяет подтвердить наличие жидкости в плевральной полости и установить ее характер.

Долевую или сливную очаговую пневмонию иногда принимают за скопление жидкости в плевральной полости. Эту ошибку особенно легко допустить у постели больных вирусной пневмонией. Тяжелое поражение слизистой оболочки бронхов при гриппе и некоторых других воспалительных болезнях легких приводит иногда к почти полной обтурации бронха, дренирующего пораженный сегмент. Перкуторный звук над этим участком становится тупым, а дыхание – резко ослабленным. Следует отметить, однако, что область тупого перкуторного звука при пневмонии совпадает с проекцией доли легкого на поверхность грудной клетки. Верхняя граница тупости перкуторного звука при скоплении жидкости в плевральной полости образует линию Дамуазо, купол находится на подмышечной линии. Одновременное определение зон тупого и ясного легочного звуков, а также соответствующих им зон ослабленного дыхания с бронхиальным оттенком заметно облегчает дифференциальный диагноз пневмонии и экссудативного плеврита.

Скопление жидкости в плевральной полости могут принимать за пневмонию, когда над областью абсолютной тупости выслушивается бронхиальное дыхание. Это встречается нередко у детей при обширных экссудатах, полностью сдавливающих легкое. Сердце в подобных случаях смещается в сторону, противоположную экссудату. При пневмонии сердце, как известно, не смещается. Кашель при пневмонии сопро-

вождается выделением мокроты, тогда как при экссудативном плеврите он нередко сухой. В сопоставлении с данными рентгенологического исследования указанные признаки позволяют поставить правильный диагноз синдрома.

Обширные шварты дают притупление перкуторного звука и тень на рентгенограмме, которые порой трудно отличить от изменений при скоплении жидкости в плевральной полости. Нередко отмечается также нарушение нормальных дыхательных экскурсий диафрагмы, вызванное сращениями и спайками. Сравниваемые синдромы отличаются друг от друга по характеру смещения сердца. Сердце при обширных экссудатах смещается в здоровую сторону грудной клетки, а при больших плевральных сращениях – в сторону поражения. Кроме того, при шварте дыхательные шумы, несмотря на тупость, доносятся ясно, а при скоплении жидкости в плевральной полости они заметно ослаблены.

Притупление перкуторного звука и ослабленное дыхание постоянно отмечаются над зоной ателектаза, обусловленного стенозом или обтурацией бронха опухолью. Органы средостения при ателектазе смещаются в пораженную сторону, тогда как жидкость в плевральной полости смещает их в противоположную сторону. Рентгенологический метод исследования позволяет обнаружить нарушение бронхиальной проходимости задолго до появления физических признаков ателектаза. При бронхогенном раке с метастазами в регионарные лимфатические узлы и обтурацией либо сдавлением бронха нередко возникает ателектаз доли легкого с появлением тупого перкуторного звука и ослаблением дыхательных шумов. Тупой перкуторный звук и отсутствие дыхательных шумов – постоянные признаки фиброторакса.

Высокое стояние диафрагмы приводит к резкому ослаблению дыхательных шумов и притуплению перкуторного звука над нижней долей легкого. Выраженное повышение купола диафрагмы с одной стороны постоянно наблюдается при легочном тромбозе, посттравматической релаксации диафрагмы, парезе диафрагмального нерва, первичном раке печени, абсцессах печени, поддиафрагмальном абсцессе, остром панкреатите, значительном расширении желудка, например при стенозе привратника. Двустороннее высокое стояние диафрагмы относится к числу характерных признаков ожирения, выраженного метеоризма. Результаты физического исследования не всегда позволяют уверенно отличить скопление жидкости в плевральной полости от высокого стояния диафрагмы, но рентгенологическое исследование делает возможным быстрое разграничение этих синдромов.

При заражении эхинококком соответствующие изменения чаще выявляются в нижних долях легких, особенно в задних отделах нижней доли правого легкого. Если киста прилежит к грудной стенке, диафрагме или бронху, она иногда уплощается. Перкуторный звук над поверхностью кисты всегда тупой, а дыхание либо не определяется, либо резко ослаблено. Рентгенологическое исследование выявляет обычно характерную круглую кисту, часто с очагами обызвествления. Пункция кисты противопоказана из-за возможного обсеменения плевральной полости и легких.

Наличие жидкости в плевральной полости следует расценивать как показание к торакоцентезу – самому надежному способу выяснения этиологии синдрома. Плевральную жидкость принято разделять на транссудаты и экссудаты. К транссудатам относится жидкость, которая накапливается в плевральной полости в связи с общими нарушениями водно-электролитного обмена в организме. Транссудаты возникают при циррозе печени, бери-бери (дефицит витамина B_1), гипопротеинемиях, вызванных голоданием или повышенными потерями белка через просвет желудочно-кишечного тракта, при сердечной недостаточности, нефротическом синдроме, тяжелой анемии. Безусловно, каждый из перечисленных синдромов имеет свои причины; без их выяснения не может быть поставлен этиологический диагноз синдрома. Следует особо подчеркнуть, что накопление транссудата в плевральной полости может быть единственным признаком сердечной недостаточности.

Воспалительные поражения плевры сопровождаются образованием экссудата, который принято подразделять на серозный, геморрагический, гнойный, хилезный, хотя хилезная жидкость скапливается в плевральной полости в большинстве случаев вне связи с воспалением выстилающей ее плевры. Накопление экссудата оказывается единственным признаком болезни. Подобно

ряда изолированные экссудаты можно отличить от изолированного транссудата по внешнему виду, относительной плотности и содержанию в них белка.

Экссудаты всегда опалесцируют, при стоянии образуют сгусток; относительная плотность их более 1018, а содержание белка превышает 30 г/л, часто достигая 50 г/л. Транссудаты прозрачны, не свертываются *при стоянии*, относительная плотность их ниже 1015, а содержание белка колеблется обычно от 1 до 15 г/л. Нередкие в практической работе промежуточные цифры объясняются сосуществованием двух процессов, например транссудации жидкости в плевральную полость и воспаления листков плевры, как это часто встречается при инфаркте легкого у больного с сердечной недостаточностью. Определенное диагностическое значение имеют и цитологический состав экссудата, содержание в нем нейтрофилов, лимфоцитов, эритроцитов, клеток мезотелия и т. д.

Причины скопления жидкости в плевральной полости

Скопление жидкости в плевральной полости развивается вследствие повышенной проницаемости сосудов или механического нарушения их целостности. Повышенная проницаемость сосудов приводит обычно к образованию транссудата. Воспалительные поражения плевры протекают с образованием экссудата. В зависимости от содержания форменных элементов крови экссудаты делят на серозные, геморрагические и гнойные. О геморрагическом экссудате говорят в тех случаях, когда в каждом его миллилитре содержится свыше 5000 эритроцитов. Экссудат считают гнойным, если в каждом его миллилитре содержится более 10 000 лейкоцитов. Когда содержание форменных элементов крови ниже указанных величин, экссудат называют серозным.

Механический разрыв кровеносных сосудов плевры приводит к образованию гемоторакса, т. е. скоплению крови в плевральной полости. Вместе с тем гемоторакс становится в ряде случаев первым клиническим проявлением злокачественного новообразования легкого, плевры либо метастазов опухоли в плевру. Помимо травмы грудной клетки, гемоторакс развивается также при субплевральной локализации обширного инфаркта легкого, прорыве в плевральную полость аневризмы аорты и разрыве васкуляризованных плевральных сращений в момент образования спонтанного пневмоторакса.

Спонтанный пневмоторакс чаще встречается у мужчин 20—40 лет. При несвоевременном оказании больным *экстренной помощи, когда легкое* длительно не расправляется, накапливающийся в плевральной полости экссудат образует горизонтальный уровень, хорошо определяемый при рентгенологическом исследовании. Боль в груди и приступ одышки являются первыми признаками спонтанного пневмоторакса. Одышка в момент возникновения пневмоторакса выражена, как правило, весьма резко. Спустя сутки она при неклапанном пневмотораксе заметно уменьшается или исчезает.

Образование **расслаивающей аневризмы аорты** сопровождается нестерпимой болью, главным образом в спине. Характерна также иррадиация боли по ходу аорты и ее ветвей, т. е. в боковые поверхности грудной клетки, живот, нижние конечности. В плевральную полость прорывается чаще расслаивающая аневризма нисходящего отдела аорты. Кровоизлияние из расслаивающей аневризмы нисходящей аорты происходит в левую плевральную полость, заднее средостение или левое легкое. Клиническая картина расслаивающей аневризмы аорты складывается из очень острого болевого синдрома, постепенно усиливающейся одышки, обусловленной все большим сдавлением легкого излившейся в полость плевры кровью, и быстро нарастающей анемии. Воздух в плевральной полости при этом не появляется. Иногда отмечается распространение гематомы из средостения к основанию шеи.

Термином «хилоторакс» обозначают скопление в плевральной полости хилезной или псевдохилезной жидкости. Хилезная жидкость попадает в плевральную полость из млечных сосудов, а чаще из разорвавшегося грудного протока. Она содержит большое количество нейтрального жира и жирных кислот, поэтому хорошо окрашивается суданом III. Холестерин в ней содержится в очень малом количестве. Псевдохилезная жидкость образуется под влиянием жировой дегенерации злокаче-

ственных клеток. Она богата холестерином и лецитином и содержит лишь небольшое количество нейтрального жира. По цвету она подобна хилезной жидкости, но легко отличается от нее при окраске суданом III.

Травма является самой частой причиной хилоторакса. В большинстве случаев накопление хилезной жидкости в плевральной полости отмечается спустя 5—7 дней после травмы или оперативного вмешательства. В течение указанного времени хилезная жидкость изливается из разорванного сосуда в средостение, откуда прорывается обычно в левую плевральную полость. В момент прорыва развивается синдром острой дыхательной недостаточности. Среди нетравматических причин образования хилоторакса в порядке уменьшающейся частоты можно выделить рак бронха и его метастазы, туберкулез лимфатических узлов со сдавлением грудного протока, лимфогранулематоз, паразитарные поражения лимфатических сосудов, из которых наиболее распространены шистоматоз и филяриидозы. Приблизительно в $^1/_3$ случаев причина образования хилоторакса остается неизвестной.

Гидроторакс с накоплением транссудата в плевральной полости встречается при многих болезнях, протекающих с повышением гидростатического давления в венах большого и малого круга кровообращения, при гипопротеинемии и любом генерализованном увеличении проницаемости сосудов. Особенно закономерно возникновение гидроторакса при болезнях сердца, осложненных недостаточностью кровообращения, болезнях перикарда (констриктивном перикардите), нефротическом синдроме, гипопротеинемии вследствие голодания или повышенных потерь белка через желудочно-кишечный тракт, цинге, авитаминозе B_1. Гидроторакс при перечисленных общих нарушениях водно-электролитного обмена и генерализованных нарушениях проницаемости капилляров чаще располагается в правой плевральной полости. В наиболее тяжелых случаях он развивается в обеих плевральных полостях. Преимущественное поражение правой плевральной полости отмечается и при многих других болезнях. Нам приходилось наблюдать больных митральным стенозом и циррозом печени, у которых транссудат появлялся и упорно локализовался в правой плевральной полости в течение [illegible] лет до образования асцита. Левосторонний и двусторонний гидроторакс при циррозах печени встречается значительно реже.

Сочетание опухоли яичника с асцитом и гидротораксом, впервые описанное в 1937 г., получило название «синдрома Мейгса» (J. V. Meigs). В настоящее время установлено, что не только [illegible] бромы, но многие доброкачественные и злокачественные опухоли яичника в 2—3% случаев осложняются асцитом и гидротораксом (чаще правосторонним). Удаление опухоли яичника всегда сопровождается исчезновением и асцита, и гидроторакса. Не исключено, что асцит и гидроторакс при опухолях малого таза не всегда обусловлены метастазами опухоли, и поэтому их не следует однозначно оценивать как плохие признаки безнадежности прогноза. Подобного рода явления описаны также при раке поджелудочной железы и забрюшинной лимфосаркоме.

В последнее десятилетие для борьбы с почечной недостаточностью и коррекции нарушений электролитно-водного состава крови широко применяют перитонеальный диализ. Приблизительно в 6% случаев он осложняется гидротораксом. Полагают, что жидкость поступает в плевральную полость через лимфатические сосуды, проходящие через диафрагму. Характерно, что жидкость в правой плевральной полости накапливается в 4 раза чаще, чем в левой.

Микседема нередко осложняется накоплением жидкости в полости перикарда. Однако нам приходилось наблюдать одновременное скопление жидкости в перикарде и в плевральных полостях. Описана микседема с изолированным гидротораксом.

Содержание белка в перечисленных случаях гидроторакса не является постоянно низким. В некоторых случаях сердечной недостаточности, микседеме, цирроза печени и других болезней содержание белка в превральной жидкости может колебаться от 25 до 30 г%. Такую жидкость можно рассматривать, очевидно, как транссудат или экссудат.

Гнойный плеврит (эмпиема плевры) всегда является осложнением какого-либо другого заболевания. В практике терапевта самой частой причиной гнойного плеврита является бактериальная

невмония. Клиническая картина гнойного плеврита всегда тяжелая. Она складывается из высокой неправильного типа лихорадки с повторными ознобами и потами, тяжелой интоксикацией, быстро нарастающего исхудания и упадка сил. Характерны высокий лейкоцитоз со сдвигом влево (нередко до миелоцитов), быстрое развитие прогрессирующей гипохромной анемии; СОЭ достигает 40—60 мм/ч.

Наблюдавшиеся нами эмпиемы при пневмококковых и стрептококковых пневмониях развивались либо в остром периоде болезни, либо вскоре после ее окончания. Возникновение эмпиемы вполне вероятно в тех случаях пневмонии, когда применение полных доз адекватного антибиотика сопровождается только кратковременным падением температуры тела. Над пораженной долей легкого и над основанием легких определяется тупой перкуторный звук, в зоне которого может выслушиваться бронхиальное дыхание. На основании результатов физических исследований этих больных создается впечатление, что разрешение пневмонии задерживается на стадии бронхиального дыхания. Содержание лейкоцитов в периферической крови остается высоким. Окончательный диагноз устанавливают по результатам торакоцентеза. Диафрагма на стороне поражения заметно поднимается кверху, поэтому пункцию плевральной полости следует производить приблизительно на 1—2 см ниже верхней границы тупости.

Эмпиема плевры может присоединиться к легочному нагноению (нагноившейся легочной кисте, абсцессу или гангрене легкого). Диагноз основывается на тех же признаках, что и диагноз постпневмонической эмпиемы. Плевральный экссудат в подобных случаях имеет гнилостный запах. Если эмпиема вызвана анаэробными бактериями, то посев плеврального экссудата оказывается стерильным, так как посевы обычно производят на аэробные культуры. Расплавление легочной ткани приводит иногда к прорыву абсцесса в плевральную полость. Через образовавшийся таким образом бронхоплевральный свищ полость абсцесса сообщается с плевральной полостью. Образуется пиопневмоторакс, который диагностируют по появлению в плевральной полости воздуха и горизонтального уровня жидкости.

Туберкулез легких иногда осложняется эмпиемой плевры вследствие расплавления и прорыва в плевральную полость казеозных очагов. В гное микобактерии туберкулеза обнаруживают часто в виде чистой культуры. В прошлом эмпиема была частым осложнением искусственного пневмоторакса. В настоящее время самой частой причиной туберкулезной эмпиемы плевры является спонтанный пневмоторакс при активном туберкулезе легких. Иногда туберкулезная эмпиема может длиться годами, не вызывая особых жалоб; в некоторых случаях она протекает как острое заболевание с высокой лихорадкой и тяжелой интоксикацией. Как и при эмпиемах другого происхождения, гной при туберкулезной эмпиеме плевры может вызвать расплавление легочной ткани и прорваться в бронх с образованием свища. Клинически это проявляется откашливанием большого количества гнойной мокроты. Диагноз туберкулезной эмпиемы имеет большое практическое значение, так как заболевание требует применения специфических методов лечения.

Рак бронха нередко осложняется пневмонией в ателектатическом сегменте легкого. Эта пневмония (как и всякая другая) может осложняться эмпиемой. Иногда эмпиема развивается как осложнение травматического гемоторакса. Чаще это возникает при проникающих травмах грудной клетки. В некоторых случаях септикопиемии легкие оказываются местом септических эмболов. *В подобных случаях может наблюдаться* развитие двусторонней эмпиемы.

Поддиафрагмальные абсцессы чаще сопровождаются развитием серозного плеврита, но иногда при особо вирулентной инфекции может возникать и эмпиема. Абсцессы печени, развившиеся как осложнение амебиаза, гнойного холецистита или оперативных вмешательств в брюшной полости, тоже могут привести к эмпиеме правой плевральной полости. В редких случаях эмпиема плевры развивается как осложнение эхинококка легких или как одно из проявлений актиномикоза.

Острая пневмония может осложниться как эмпиемой, так и абсцессом легких. Правильная диагностика этих осложнений имеет большое практическое значение, так как позволяет воздержаться от парацентеза и тем самым предупредить инфицирование плевральной

полости. Рентгенологическое исследование позволяет легко отдифференцировать абсцесс легкого от экссудативного плеврита. Кашель с отделением зловонной мокроты часто наблюдается при абсцессе легких и его может не быть при эмпиеме плевры. Описанные выше характерные данные перкуссии и аускультации констатируют только при эмпиеме плевры.

Поддиафрагмальный абсцесс всегда протекает с выраженным повышением купола диафрагмы и выпотом в плевральную полость на пораженной стороне. Данные физического исследования в подобных случаях могут ничем не отличаться от таких данных при экссудативном плеврите. Пункцию плевральной полости следует производить при этом вблизи от верхней границы тупости. Сравниваемые болезни резко отличаются друг от друга по анамнезу и состоянию брюшной полости. Как уже указывалось, поддиафрагмальный абсцесс всегда является второй болезнью. Он возникает как одно из осложнений септического процесса, гнойных заболеваний органов брюшной полости, перитонита, операций (особенно на верхнем этаже брюшной полости), нагноившейся гематомы брюшной полости. Эмпиема плевры является осложнением пневмоний и инфекционных болезней, поражающих главным образом органы грудной клетки.

Негнойные экссудаты принято разделять на серозные, серозно-геморрагические и геморрагические. Чисто геморрагические экссудаты чаще встречаются при цинге, туберкулезе, раке и мезотелиоме плевры. При большинстве других болезней отмечаются серозные экссудаты. Иногда при повторных пункциях у одного и того же больного отмечается, как серозный экссудат переходит в геморрагический, а геморрагический — в серозный. Изменение числа эритроцитов в экссудате не имеет решающего дифференциально-диагностического значения. Выявление причины экссудата заметно облегчается при подсчете числа содержащихся в нем лимфоцитов или слежении за скоростью его накопления после торакоцентеза. Особенно быстрое накопление экссудата наблюдается при злокачественных новообразованиях и всех болезнях, протекающих с ателектазом сегмента или доли легкого.

Туберкулез все еще остается одной из причин экссудативного плеврита у взрослых. Приблизительно в $\frac{1}{3}$ случаев болезнь начинается остро и в первые дни напоминает крупозную пневмонию: внезапно появляется боль в боку, лихорадка постоянного типа, достигающая 39 °С. Общая слабость иногда выражена так же резко, как и при пневмонии, но общее состояние больного может меняться незначительно: несмотря на высокую температуру больной может сам прийти к врачу и подробно рассказать о своем заболевании. Другие дифференциально-диагностические признаки экссудативного плеврита и пневмонии указаны выше. Экссудативный плеврит может начаться остро, но без потрясающего озноба. Значительно реже экссудативный плеврит туберкулезной этиологии начинается незаметно. На фоне субфебрилитета появляются быстрая утомляемость, легкая плевральная боль, сухой кашель, исхудание. Экссудативный плеврит может быть единственным проявлением туберкулеза, но чаще одновременно имеются очаги в легких. Плевральная жидкость может быть геморрагической, но в большинстве случаев она соломенно-желтого цвета, прозрачная, с высоким содержанием белка. Характерно высокое содержание лимфоцитов в экссудате. В поздних стадиях болезни лимфоциты могут составлять 70 % клеточного состава экссудата. В ранних стадиях болезни в экссудате нередко определяются нейтрофилы, иногда составляющие 20—30 % клеточного состава экссудата. Более высокого содержания нейтрофилов в туберкулезных экссудатах не бывает.

Характерными признаками туберкулезного плеврита считаются поражение только одной плевральной полости и высокое содержание лимфоцитов в плевральном экссудате при положительной реакции Манту. Однако указанные критерии дают основание только предполагать туберкулезную этиологию плеврита. Окончательный диагноз может быть поставлен лишь после выделения культуры микобактерий туберкулеза из экссудата или после нахождения характерных гранулем в полученном при биопсии кусочке плевры.

Экссудативный плеврит как осложнение бактериальной пневмонии встречается в любом возрасте. Вирусные пневмонии осложняются экссудативным плевритом редко. Постпневмонические

плевриты могут быть как серозными, так и гнойными. В большинстве случаев они оказываются серозными с небольшим или умеренным количеством экссудата. При исследовании этих больных одновременно с признаками плеврита удается обнаружить и остаточные явления пневмонии. Обычно плевральный выпот самопроизвольно исчезает вскоре после разрешения пневмонии.

В клеточном составе экссудата в первое время преобладают лимфоциты. Если разрешение плеврита затягивается, в экссудате постепенно нарастает число нейтрофилов. Гнойные плевриты развиваются чаще всего после стрептококковой пневмонии, которая, к счастью, встречается редко. Гнойные плевриты часто наблюдаются у детей в связи со стафилококковой инфекцией, а у стариков — в связи с пневмонией, вызванной палочкой Фридлендера. В редких случаях экссудативный плеврит присоединяется к диплококковой пневмонии, однако из-за большого числа таких пневмоний врач наблюдает эти плевриты чаще, чем постстрептококковые. Экссудативный плеврит изредка возникает при других бактериальных пневмониях и паразитарных заболеваниях (эхинококкоз, амебиаз и т. д.).

В последнее время чаще стали встречаться плевриты, обусловленные **злокачественными опухолями,** особенно метастазами рака. Объясняется это, вероятно, более пожилым возрастом основного контингента больных и значительными успехами хирургического лечения *первичных опухолей. Плевральная* жидкость может быть серозной или серозно-геморрагической, плотность ее обычно колеблется от 1015 до 1018, т. е. она может быть как транссудатом, так и экссудатом. Скопление жидкости в плевральной полости обусловлено поражением опухолью плевральных листков в сочетании с блокадой путей оттока плевральной жидкости при метастазах опухоли в лимфатические узлы легкого или средостения. Сдавление опухолью или ее метастазами грудного *лимфатического протока приводит к по*ступлению в плевральную полость хилезной жидкости.

Плевральная жидкость при лимфогранулематозе накапливается главным образом вследствие инфильтрации плевры опухолевой тканью. Блокада путей оттока жидкости из плевры при этих заболеваниях играет только вспомогательную роль. Причинная связь плеврального экссудата с лимфогранулематозом может предполагаться в тех случаях, когда у больного удается выявить увеличение лимфатических узлов корня легкого или средостения и признаки поражения самого легкого. Окончательный диагноз устанавливают по результатам биопсии лимфатического узла.

Плеврит при первичном раке бронха может быть серозным или серозно-геморрагическим. *Опухоли,* локализованные в корне легкого, осложняются плевритом весьма редко. Опухоль, исходящая из эпителия бронхиол, примерно в 8% случаев осложняется плевритом, развивающимся всегда на пораженной стороне. Первичная опухоль нередко оказывается весьма незначительного размера и может быть обнаружена только на томограммах. Иногда ее совсем не удается выявить. Метастазы опухоли в лимфатические узлы средостения и в корень легкого нередко *имеют значительные размеры. Периферическая* опухоль в некоторых случаях распространяется до самой плевры. Если она вызывает стеноз бронха, то в ателектатическом сегменте нередко возникает пневмония. Окончательный диагноз ставят по результатам диагностической бронхоскопии. Менее надежным признаком является нахождение клеток злокачественной опухоли в мокроте или в плевральной жидкости.

Метастазы рака в плевру приводят к развитию серозного плеврита только *при одновременном поражении путей* оттока жидкости в лимфатических узлах средостения, паренхимы и корня легкого. Плевральная жидкость при метастатическом плеврите всегда содержит большое количество белка; относительная плотность ее часто оказывается выше 1018. При метастазировании рака из печени и поджелудочной железы наблюдаются, как правило, двусторонние плевриты. Предположительный диагноз метастатического ракового плеврита может быть поставлен после выявления *первичной опухоли. Верифицированный* диагноз возможен только после обнаружения раковых клеток в плевральной жидкости или метастазов злокачественной опухоли при диагностической торакотомии.

Первичная мезотелиома плевры может быть локализованной и диффузной. Локализованная мезотелиома относится

к числу доброкачественных опухолей. Она редко осложняется экссудативным плевритом. На рентгенограмме она представляется в виде гомогенной тени с четкими краями, располагающейся на периферии легкого. Диффузная мезотелиома является злокачественной опухолью и всегда осложняется геморрагическим плевритом, для которого характерно быстрое накопление жидкости после торакоцентеза. Несмотря на большое количество жидкости в плевральных полостях, органы средостения обычно не смещаются, что объясняется малоподвижностью диффузно утолщенной плевры. Окончательный диагноз ставят по результатам биопсии плевры или по обнаружению в экссудате характерных клеток опухоли.

Диффузные болезни соединительной ткани могут осложняться скоплением жидкости в плевральных полостях, но экссудативный плеврит развивается только при системной красной волчанке и ревматоидном артрите. Жидкость в плевральной полости при других диффузных болезнях соединительной ткани появляется вследствие присоединения сердечной недостаточности, а не первичного поражения плевры.

Серозные плевриты при системной красной волчанке чаще бывают двусторонними. Односторонний плеврит обычно оказывается левосторонним. В очень редких случаях экссудативный плеврит становится первым синдромом системной красной волчанки. В большинстве случаев экссудативный плеврит при системной красной волчанке развивается одновременно с экссудативным перикардитом или миокардитом. Сердце всегда увеличено; характерно быстрое увеличение его размеров в связи с накоплением экссудата в полости перикарда. Диагноз люпоидного плеврита может быть поставлен только у больного, страдающего системной красной волчанкой, т. е. в том случае, если у него выявлено многосистемное поражение и обнаружены клетки красной волчанки. Экссудативный плеврит при ревматоидном артрите иногда возникает у мужчин среднего возраста через некоторый срок после начала суставного синдрома. Об экссудативном плеврите при периодической болезни см. главу V.

Экссудативные плевриты могут быть также следствием **легочных инфарктов,** которые нередко развиваются в старческом возрасте при сердечной недостаточности, после переломов костей, после операций или во время длительного пребывания в постели по поводу какого-либо тяжелого заболевания. Часто у этих больных не находят никаких источников эмболий. Вначале возникает плевральная боль в грудной клетке, усиливающаяся с одышкой; затем через 1—2 дня могут присоединиться кровохарканье и лихорадка. Выраженность последних зависит от величины инфаркта легкого. Над областью инфаркта выслушивается шум трения плевры, всегда исчезающий. Небольшой экссудат рассасывается самопроизвольно. Даже обширные экссудаты после торакоцентеза обычно не накапливаются.

Эозинофильными плевритами называются серозные экссудаты, осложняющие течение пневмонии. На одном из этапов их развития в серозном экссудате появляется большое число эозинофилов. Экссудаты с высоким содержанием эозинофилов отмечаются иногда в связи с эозинофильными инфильтратами в легких и при узелковом периартериите.

При очень тяжелом течении ревматизма иногда развиваются экссудативные, обычно геморрагические, плевриты. В наблюдавшихся нами случаях констатированы одновременное поражение серозных оболочек легких, перикарда, суставов, брюшины и признаки экссудативного миокардита.

Приложение XVIII — 1

Причины скопления жидкости в плевральной полости

1. Инфекции.
   Бактерии, вирусы, микоплазма.
   Поддиафрагмальный абсцесс.

2. Опухоли.
   Лимфогранулематоз, лимфосаркома.
   Метастазы злокачественной опухоли в плевру.
   Синдром Мейгса.
   Мезотелиома.

3. Диффузные болезни соединительной ткани.
   Системная красная волчанка.
   Ревматоидный артрит.

4. Тромбоэмболия легочной артерии.
   Пристеночный тромбоз крупной ветви.
   Эмболия мелких ветвей с развитием инфаркта легкого.

Травма.
Пневмоторакс.
Гемоторакс.
Хилоторакс.
Другие болезни.
Панкреатит.
Микседема.
Лимфатический отек.
Периодическая болезнь.
Перитонеальный диализ и гемодиализ.
Расслаивающая аневризма аорты.
Сердечная недостаточность.
Констриктивный перикардит.

Болезни и синдромы, которые следует отличать от скопления жидкости в плевральной полости

1. Пневмония.
2. Плевральная шварта.
3. Опухоли легкого, средостения.
4. Фиброторакс.
5. Эхинококковая киста легкого.
6. Высокое стояние диафрагмы.

Глава XIX
ПНЕВМОНИЯ

Острая пневмония

Воспаление паренхимы и межуточной ткани легких называют пневмонией. Как и многие другие клинические единицы, она может быть первичной болезнью или только одним из синдромов общего заболевания. В последнем случае пневмонию рассматривают как первое или одно из поздних проявлений болезни.

Современные методы терапии пневмонии наиболее эффективны в тех случаях, когда определена специфичность возбудителя. Возможности и ограничения клинических методов исследования в диагностике пневмонии должны быть известны каждому врачу, так как лечение ее бактериальных форм следует начинать сразу же после установления предварительного диагноза, еще до рентгенологического исследования и получения результатов специальных лабораторных исследований крови, мочи и мокроты. Этим и объясняется внимание к особенностям клинических проявлений отдельных видов пневмоний и постоянное сопоставление их с результатами рентгенологического и лабораторных методов исследования.

Рентгенологические признаки пневмонии выявляются позднее клинических. Даже при крупозной пневмонии их обнаруживают нередко только на вторые сутки болезни. Известны описания летально окончившихся пневмоний, когда даже на повторно снятых рентгенограммах не удавалось найти признаков инфильтрации легкого. Не следует переоценивать также и данные клинического исследования больного. Каждому врачу неоднократно приходилось убеждаться в существовании пневмоний, протекающих без изменения характера дыхательных шумов и притупления перкуторного звука. Очаг пневмонии в области корня легкого лучше всего определяется все же рентгенологически. Для окончательного диагностического заключения необходимо учитывать примерно в равной мере и характер теневых образований легких, и особенности клинических проявлений болезни. Совокупность клинических данных определяет также истинное диагностическое значение результатов исследования крови и мокроты.

В соответствии с принятым в отечественной литературе делением пневмоний по этиологическому принципу особое внимание обращают на клинические и лабораторные признаки, позволяющие поставить предположительный, а затем и окончательный этиологический диагноз. Поскольку данная работа рассчитана на практического врача, в основу группировки пневмоний положены либо сходство их клинических проявлений, либо особенности их возникновения. Первый предположительный диагноз пневмонии ставят на основании анамнеза (нередко профессионального) и данных физического исследования больного. Дальнейшая диагностическая работа направлена на проверку предварительного диагноза и на выяснение этиологии пневмонии.

Бактериальные пневмонии

В большинстве случаев бактериальная пневмония присоединяется к острым респираторным заболеваниям. Возможно, этим и объясняется своего рода сезонность пневмоний. Зимой и ранней весной они возникают заметно чаще, чем летом. Во время эпидемий гриппа число пневмоний резко увеличивается. Вирус гриппа вызывает десквамацию реснитчатого эпителия в трахее и бронхах, подавляет фагоцитоз. К развитию пнев-

монии предрасполагают и другие болезни, понижающие защитные способности организма, например, болезни, характеризующиеся иммунным дефицитом (миелома, лейкозы и др.), и болезни, приводящие к нарушению нормальной функции реснитчатого эпителия (хронические бронхиты, бронхоэктазы и др.).

Болезни верхних дыхательных путей (синуситы, фарингиты, тонзиллиты) способствуют аспирации микроорганизмов в трахею и бронхи. В опытах на обезьянах было показано, что общее переохлаждение облегчает проникновение пневмококков из верхних дыхательных путей в нижние. К развитию пневмонии предрасполагают: нарушение функции надгортанника, нередко отмечаемое при эпилептических припадках, болезнях нервной системы; нарушения функции дыхания, возникающие в послеоперационном периоде, под влиянием алкоголя, травм грудной клетки, диабетического ацидоза, бронхиальной астмы, белой горячки. Перечисленные контингенты больных должны оцениваться как особо предрасположенные к развитию пневмонии. Как в доантибиотическую эру, так и в настоящее время большинство пневмоний вызывают стрептококки и стафилококки.

Пневмококковую пневмонию вызывает стрептококк (диплококк), который в течение многих лет называли пневмококком. Внутри вида стрептококка пневмонии имеется 84 серовара, агглютинирующих соответствующими типовыми сыворотками. Наиболее тяжелые пневмонии обусловлены сероварами I, II, III. Пневмонии, вызванные сероваром III, часто протекают с бактериемией. Ежегодная частота пневмококковых пневмоний составляет 1—2 случая на 1000 населения. Заболевают главным образом дети дошкольного возраста и старики. Объясняется это тем, что иммунитет к диплококку у первых еще не выработался, а у вторых ослаблен.

Болезнь начинается внезапно с потрясающего озноба, вслед за которым устанавливается лихорадка постоянного типа, возникают боль в груди, кашель с мокротой красного или ржавого цвета. Более чем в половине случаев обнаруживаются признаки предшествовавшей вирусной инфекции.

Озноб является главным начальным симптомом болезни. Он встречается примерно у 80% больных. Обычно озноб однократный. Повторные ознобы отмечаются только у лиц, принимавших жаропонижающие средства. Лихорадка, как правило, постоянного типа наблюдается почти у каждого больного. Большие колебания температуры свойственны только больным, получающим жаропонижающие средства и кортикостероиды. У стариков, раненых, истощенных больных и больных уремией температура тела может оставаться нормальной. Пневмония, как и лихорадка другой этиологии, в $^1/_4$—$^1/_3$ случаев сопровождается высыпанием пузырьков герпеса, чаще на губах, обычно на 2—4-й день болезни. Повторные ознобы с повышением температуры по вечерам и понижением ее по утрам указывает на то, что пневмония либо осложнилась нагноением, либо имеет непневмококковое происхождение. Лихорадка оканчивается критически или литически на 5-й, 7-й, 9-й, 11-й, 13-й день болезни.

Мокрота ржавого цвета равномерно пропитана мелкими пузырьками воздуха. Из-за большого содержания полисахарида она настолько липкая, что не отрывается от дна перевернутой плевательницы. В более тяжелых случаях в мокроте появляется примесь алой крови. Примерно у 25% больных мокрота остается слизисто-гнойной.

Плевра вовлекается в воспалительный процесс примерно у 70% больных пневмонией. Боль возникает при этом в первый же день болезни. Поражение диафрагмальной плевры, нередко наблюдающееся при нижнедолевой пневмонии, может сопровождаться сильной отраженной болью в плечах, надплечьях или животе. Правостороннюю нижнедолевую пневмонию с иррадиацией боли в правую половину живота иногда приходится отличать от острого холецистита или аппендицита (более подробно об этом см. главу VII).

При тяжелой пневмонии появляется легкое желтушное окрашивание кожных покровов, склер и слизистых оболочек. Концентрация билирубина в крови (конъюгированного и неконъюгированного) достигает 20—30 мг/л. Желтуха наблюдается только у больных со стрептококковой бактериемией. Возникновение ее связывают с разрушением эритроцитов в гепатизированной доле легкого и, возможно, образованием очаговых некрозов в печени. Выраженность интоксикации, цианоза, одышки колеблется у разных больных.

Притупление перкуторного звука определяется, если очаг инфильтрации расположен не глубже 4 см от поверхности легкого. Усиление бронхофонии и голосового дрожания отмечается иногда за несколько часов до появления тупости. Бронхиальное дыхание выслушивается над всей или только над частью пораженной доли. При раннем назначении антибиотиков дыхание оказывается обычно ослабленным. Влажные, чаще мелкопузырчатые, реже *среднепузырчатые, хрипы почти* всегда выслушиваются над пораженной долей легкого. Иногда они бывают звонкими, чаще – глухими.

В остром периоде болезни у 95% больных развивается лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы крови влево; он редко превышает $15-20 \cdot 10^9$/л. Примерно у 5% больных число лейкоцитов в крови остается нормальным.

Особая липкость мокроты объясняется большим содержанием в ней богатых *полисахаридами грамположительных* диплококков. При окраске по Граму наряду с диплококками в мокроте обнаруживают большое число нейтрофилов. Посев мокроты позволяет выделить чистую культуру диплококка. Большое число нейтрофилов в мокроте и получение чистой культуры можно было бы расценивать как лабораторное подтверждение диагноза пневмококковой пневмонии, если бы не было широкого распространения носительства пневмококков.

В носоглотке 5–50% здоровых людей присутствуют стрептококки, неотличимые по морфологическим признакам от диплококков – возбудителей пневмонии. Поэтому диагностическое значение следует придавать не просто нахождению диплококков, а наличию их в большом количестве и в сопровождении большого числа лейкоцитов. Если больной получал антибиотики (а кто их теперь не назначает при подозрении на пневмонию!), стрептококки могут исчезнуть из его мокроты. В подобных условиях отсутствие их в мокроте не исключает диагноза пневмококковой пневмонии. Вполне надежным доказательством этиологической связи пневмонии с диплококком является выделение культуры возбудителя из крови больного. Культуру его удается выделить приблизительно у 30% больных.

В неосложненных случаях инфильтрация легкого исчезает полностью через 4 нед после кризиса. Пневмонии, не осложненные сероваром III, иногда осложняются некрозом легкого с последующим образованием абсцесса. Изредка появляются небольшие плевральные экссудаты. Эмпиема плевры образуется менее чем у 2% больных пневмококковой пневмонией. Менингеальные явления возможны у многих больных тяжелой пневмококковой пневмонией, но менингиты относятся к числу ее крайне редких осложнений. Одновременно с менингитом может развиться бактериальный эндокардит, обычно с поражением аортального клапана. Геморрагический перикардит встретился нам за много лет работы в больнице всего лишь у 3 больных пневмококковой пневмонией.

Высокая чувствительность диплококка пневмонии к пенициллинам и цефалоспоринам позволяет использовать эти антибиотики в качестве диагностического средства. Назначение этих средств в $^2/_3$ случаев пневмококковой пневмонии приводит через 1–2 сут к резкому уменьшению явлений интоксикации и к понижению температуры. Приблизительно у $^1/_3$ больных терапия указанными препаратами оказывается менее эффективной и вызывает нормализацию температуры спустя 4–7 дней. Обычно это наблюдается у больных с поражением более чем одной доли легкого и у лиц, страдающих алкоголизмом. Пневмонии, возникшие во время лечения полными дозами пенициллинов, цефалоспоринов, эритромицинов, скорее всего непневмококковые. В последние годы все чаще публикуются сообщения о штаммах диплококка, резистентных к тетрациклину, поэтому пневмонии, возникшие во время терапии тетрациклинами, могут быть и пневмококковыми.

Пневмококковая пневмония начинается в большинстве случаев на периферии легкого, очаги ее почти всегда примыкают к висцеральной плевре. Это заметно облегчает ее диагностику физическими методами исследования. На рентгенограммах очаги пневмококковой пневмонии представляются в виде гомогенных затемнений, которые в ранних стадиях болезни располагаются на периферии легочных полей. Когда поражение захватывает целую долю, объем ее на снимках не уменьшается, а скорее даже увеличивается. Характер распространения пневмококковой пневмонии

ается ее важным дифференциально-
ностическим признаком. Она почти
гда не распространяется сегмен-
но.

уммируя изложенное, можно ска-
, что *предположительный диагноз*
мококковой пневмонии ставится на
вании типичной клинической и рент-
логической картины и выявления
кроте больного, не получавшего ан-
отиков, большого количества грам-
жительных диплококков пневмонии
очетании с большим количеством
рофилов. Окончательный диагноз
ет быть поставлен только в том
ае, если у больного с клинической
иной пневмонии удается выделить
ую культуру стрептококка (дипло-
а) *пневмонии из крови*, плев-
ьный жидкости или из бронхов или
ить в крови больного флюоресци-
ие антитела к стрептококку (ди-
окку) пневмонии определенного се-
ра методом иммунного электрофо-

тафилококковая пневмония может
самостоятельной болезнью, возни-
ей вследствие воздушно-капельно-
и воздушно-пылевого пути зараже-
или осложнением другой болезни,
имер сепсиса. В последнем случае
удитель пневмонии *поступает в лег-*
гематогенным путем. В больницах
взрослых примерно 5% всех пнев-
й являются стафилококковыми.
они имеют чрезвычайно серьезный
ноз. Несмотря на применение всего
нала современных антибиотиков,
тность от стафилококковой пнев-
и остается весьма высокой и до-
ет 30%. Стафилококковая пневмо-
является, как правило, второй бо-
нью. Присоединяясь к кори, коклю-
хроническому бронхиту или другим
ическим болезням, *она резко отяг-*
состояние больного.

ническая картина стафилококко-
пневмонии весьма многообразна
значительной степени зависит от
ста больного. У детей она всегда
кает остро и в первые же дни ос-
ается дыхательной недостаточ-
ью. У взрослых она часто присоеди-
ется к гриппу или другим острым
раторным заболеваниям, нередко
ериоде выздоровления от них. Бо-
начинается внезапно с повторных
ов, боли в боку, кашля с отделе-
гнойной мокроты, нередко с при-
крови. С первых же дней по-
является выраженная одышка, а нередко и цианоз. Метастатическая пневмония при сепсисе всегда развивается остро и резко ухудшает состояние больного. Незаметный тип начала стафилококковой пневмонии чаще всего наблюдается в послеоперационном периоде или у лиц, получающих глюкокортикоиды и антибиотики в связи с лейкозом, коллагенозом или другими тяжелыми болезнями. Стафилококковая пневмония у этих больных начинается с лихорадки и кашля с отделением гнойной мокроты с примесью крови. Повторные ознобы и боль в груди у этих больных встречаются редко.

Физические признаки болезни мало отличаются от признаков пневмококковой пневмонии. Обычно над обоими легкими определяют очаги притупления, изредка бронхиального, а чаще ослабленного дыхания с влажными хрипами. Нередко обнаруживают признаки скопления жидкости в плевральной полости. В мокроте находят большое количество стафилококков. Поскольку в верхних дыхательных путях они присутствуют более чем у половины здоровых людей, об их этиологической связи с пневмонией можно говорить только в тех случаях, когда они имеются *в мокроте в весьма больших количествах.*

Стафилококковая пневмония в большинстве случаев протекает с лейкоцитозом до $15-20 \cdot 10^9$/л. При особо тяжелом течении болезни число лейкоцитов может быть нормальным или даже уменьшенным. Осложнениями пневмонии являются абсцессы легких, эмпиема плевры, пневмоторакс. Бактериемия отмечается у 20–50% больных.

Стафилококки распространяются в легких только по воздухоносным путям, *поэтому* очаги инфильтрации легочной ткани всегда располагаются в строгом соответствии с границами легочных сегментов. В зависимости от тяжести болезни возможно либо очаговое, либо гомогенное поражение сегментов. Воспалительный экссудат часто заполняет просвет воздухоносных путей, что приводит обычно к нерезкому уменьшению объема пораженного сегмента и к исчезновению бронхограммы. Более чем у 60% больных поражение оказывается двусторонним. Примерно у половины больных формируются абсцессы легких, иногда множественные. Стенка этих абсцессов толстая, а внутренняя

поверхность неровная. Многочисленные пневмоцеле часто наблюдаются при стафилококковой пневмонии, но встречаются и при других легочных инфекциях.

Таким образом, стафилококковая пневмония отличается от пневмококковой характером начальных проявлений: повторностью ознобов, склонностью к двустороннему очаговому поражению преимущественно нижних долей легких с образованием пневмоцеле и абсцессов, тенденцией к раннему развитию дыхательной недостаточности. Дыхательные шумы при пневмококковой пневмонии обычно хорошо выслушиваются, а бронхофония усилена. Дыхательные шумы и бронхофония при стафилококковой пневмонии обычно ослаблены из-за скопления воспалительного экссудата в просвете бронха и более глубокого залегания очагов воспаления. Боль в боку при пневмококковой пневмонии появляется в самом начале болезни, но экссудат в плевральной полости накапливается редко и обычно не ранее 5–7-го дня болезни. Экссудат в плевральной полости при стафилококковой пневмонии обнаруживают рано, иногда на первые или вторые сутки болезни. При пневмококковой пневмонии этот экссудат всегда стерильный, при стафилококковой – всегда гнойный. Окончательный диагноз стафилококковой пневмонии ставят после выделения культуры возбудителя из крови, плевральной жидкости или промывных вод при лечебной либо диагностической бронхоскопии. В последние годы предложены иммунные методы диагностики стафилококковых пневмоний.

Стрептококковую пневмонию вызывает стрептококк группы А, проникающий в легкие воздушно-капельным или воздушно-пылевым путем. Стрептококковая пневмония в настоящее время относится к числу редких болезней. На ее долю приходится менее 1 % общего числа пневмоний. В большинстве случаев она оказывается осложнением кори, коклюша, гриппа и других острых респираторных заболеваний или хронических болезней легких. Фарингиты и ангины осложняются стрептококковой пневмонией весьма редко. Бронхогенное распространение инфекции приводит к тому, что мелкие очаги пневмонии располагаются вначале в пределах одного сегмента. Интерстициальное расположение очагов стрептококковой пневмонии весьма затрудняет выявление их клиническими методами. У всех наблюдавшихся нами больных стрептококковой пневмонией при весьма скудных и малоинформативных данных перкуссии и аускультации на первой же рентгенограмме выявлялось большое число мелких очагов пневмонии, расположенных в нижних долях обоих легких. Во всех случаях летального исхода при патологоанатомическом исследовании обнаруживали некроз стенок бронха, множественные микроабсцессы в перибронхиальной ткани с прорывом их в плевральные полости.

Болезнь начинается внезапно с серии ознобов, одновременно с которыми появляются лихорадка, боль в боку, выраженная интоксикация и кашель с отделением жидкой мокроты, в которой содержится большое количество стрептококков. Выраженная одышка и цианоз развиваются в первые же сутки болезни. Особенно характерно быстрое распространение воспаления на плевру. Экссудативный плеврит встречается у 50–86 % больных стрептококковой пневмонией. Признаки его обнаруживают обычно на 1–2-е сутки болезни. В жидком серозном или серозно-геморрагическом экссудате содержится большое количество стрептококков. В более поздние сроки болезни экссудат становится фибринозным и крайне трудно поддается эвакуации из плевральной полости.

Характерен высокий лейкоцитоз ($2 \cdot 10^9$/л) с выраженным сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Частота выявления бактериемии определяется тяжестью случая. Стрептококковая пневмония отличается ранним развитием тенденции к тромбоцитемии с пурпурой, возникающей обычно в конце болезни. У 10–12 % больных пневмония осложняется гнойным перикардитом.

Предположительный диагноз стрептококковой пневмонии может быть поставлен при очаговом воспалении легких в первые же дни осложнившемся экссудативным плевритом. Определение в мокроте почти чистой культуры стрептококка может оцениваться как подтверждение высказанного диагноза. Окончательный диагноз ставят после получения чистой культуры стрептококка из крови или из плевральной жидкости. Ретроспективно диагноз может быть подтвержден по динамике титров антистрептолизина О.

Анаэробная пневмония. Бактериальная флора верхних дыхательных путей здорового человека отличается постоянством. В 1 мл секрета из носоглотки здорового человека содержится около 10^7 аэробных и 10^8 анаэробных бактерий [Finegold S. M., 1977].

Любая острая или хроническая болезнь сопровождается колонизацией верхних дыхательных путей грамотрицательной флорой. Во время сна примерно у 50 % здоровых и 70 % больных секрет из носоглотки аспирируется в легкие [Huxley E. J. et al., 1978]. Чем тяжелее состояние больного, тем массивнее аспирация анаэробной или смешанной аэробной и анаэробной флоры. Особенно массивная аспирация наблюдается у больных с дисфагией. Следуя закону тяжести, аспирированные бактерии поступают больше всего в задние сегменты верхних и в апикальные сегменты нижних долей легкого.

Анаэробная пневмония начинается с озноба, боли в груди. Характерны лихорадка неправильного типа с повторными ознобами, за которыми следуют профузные поты, и кашель с выделением зловонной мокроты. Анаэробная пневмония иногда протекает без тканевого некроза, а следовательно, и без выделения зловонной мокроты. В этих случаях по клиническим проявлениям она не отличается от пневмоний, вызванных аэробными бактериями или смешанной аэробной и анаэробной флорой [Finegold S. M., 1977].

Более массивная анаэробная или смешанная *инфекция* вызывает более тяжелую пневмонию, протекающую с ремиттирующей лихорадкой, потрясающими ознобами, высоким лейкоцитозом. Очаги пневмонии в таких случаях рано подвергаются некрозу с образованием микроабсцессов. Сливаясь между собой, они могут сформировать большую полость, которая в типичных случаях прорывается в бронх с выделением большого количества зловонной мокроты. Наличие уровня жидкости на рентгенограмме *подтверждает наличие* абсцесса легкого. Воспалительный инфильтрат вокруг абсцесса легкого имеет тенденцию распространения в сторону плевры. Прорыв микроабсцессов в плевру приводит к развитию эмпиемы.

Носительство грамотрицательных бактерий обнаружено у 2–11,5 % здоровых и у 60–75 % хронически больных [Johanson W. G. et al., 1972]. Эндогенная аспирация является, очевидно, причиной возникновения большинства бактериальных грамотрицательных пневмоний. Причинами обсеменения легких этими бактериями могут быть также плохо стерилизованные распылители лекарственных аэрозолей, трахеостомные трубки и оборудование для искусственной вентиляции легких.

Haemophilus influenzae – пневмония. Грамотрицательную палочку инфлюэнцы часто находят в дыхательных путях здоровых людей. Некапсулированные ее формы выявляют в мокроте у 50–60 % больных хроническими бронхитами. Более вирулентные капсулированные формы встречаются значительно реже. Палочку инфлюэнцы первоначально принимали за возбудитель гриппа, чем и объясняется ее название. Позднее ее стали считать спутником острых респираторных вирусных заболеваний и вторичных инфекций. В последние годы установлено, что гемофильная палочка может сама вызывать пневмонию. Капсулированные серовары ее вызывают обычно долевые и сегментарные пневмонии нижних долей одного или обоих легких, а некапсулированные – очаговые пневмонии той же локализации.

Болезнь начинается обычно во время или в конце обострения хронического бронхита или обструктивной эмфиземы легких. После озноба или нескольких познабливаний возникают лихорадка, боль в боку, одышка. Общее состояние больного резко ухудшается, особенно при долевых и сегментарных пневмониях. При очаговой пневмонии интоксикация выражена менее резко. Результаты физического обследования заболевшего малоинформативны из-за того, что большинство их в течение многих лет страдает хроническими болезнями легких, которые привели к выраженным изменениям и перкуторного звука, и дыхательных шумов. Рентгенологическое исследование больного дает более надежную информацию. Оно может указать на появление отсутствовавшей ранее инфильтрации в нижних долях в виде отдельных очагов или в виде гомогенной тени, захватывающей несколько сегментов, долю или несколько долей одного или обоих легких.

В начале болезни нередко наблюдается лейкопения, которая позднее сменяется лейкоцитозом с палочкоядерным сдвигом. Тяжелые формы пневмонии,

вызванные капсулированными гемофильными палочками (особенно сероваром В), часто осложняются бактериемией, экссудативным плевритом и даже эмпиемой. Летальный исход наступает у 6–33% заболевших [Wallace S. et al., 1978].

Этиологический диагноз пневмонии, вызванной гемофильной палочкой, может быть поставлен только после получения чистых культур возбудителя из мокроты, бронхов, плевральной жидкости или из крови.

Клебсиелла-пневмония может быть острой или хронической. Острую пневмонию (типичную, или фридлендеровскую) вызывают первые три штамма рода клебсиелла, рост которых подавляют многие антибиотики. Другие штаммы этого рода резистентны к большинству антибиотиков. Обычно они оказываются возбудителями пневмонии у хронических больных, получавших длительное время антибиотики. Эта нозокомиальная инфекция начинается незаметно и отличается хроническим течением.

Болеют главным образом мужчины пожилого и старческого возраста, страдающие алкоголизмом или с недостаточным питанием в связи с какой-либо хронической истощающей болезнью. Клебсиелла-пневмония в противоположность пневмококковой пневмонии почти никогда не присоединяется к какому-либо заболеванию верхних дыхательных путей. Она возникает как самостоятельная болезнь. Острая клебсиелла-пневмония всегда начинается внезапно с озноба, боли в боку и кашля. Лихорадка может быть постоянного типа (как при пневмококковой пневмонии) или ремиттирующая; у стариков она может быть умеренной или полностью отсутствовать. Вязкая мокрота с трудом откашливается, по своему виду и консистенции она напоминает черносмородиновое желе. Часто встречается мокрота в виде желе, окрашенного кровью. Примерно у 20% больных развивается нерезко выраженная желтуха.

Рентгенологическое исследование выявляет гомогенное затемнение большей части или всей доли легкого. Локализация очагов инфильтрации при клебсиелла-пневмонии (как и при пневмококковой) не следует сегментарному делению легкого. Они располагаются чаще всего в задних отделах верхних долей или в верхних частях нижних долей легкого. Поражается обычно только одна (чаще верхняя) доля правого легкого.

Физические методы исследования часто оказываются недостаточными для выявления очагов инфильтрации легкого. Объясняется это обтурацией бронхов желеобразной слизью, вызывающей ослабление дыхательных шумов в пораженных отделах легкого.

У $^2/_3$ больных отмечается умеренный лейкоцитоз, у $^1/_3$ число лейкоцитов в крови остается нормальным. В мокроте обнаруживают большое количество грамотрицательных диплобацилл, окруженных светлой капсулой.

Клебсиелла-пневмония относится к числу весьма тяжелых болезней. Даже при адекватных методах лечения летальность составляет 25–50%. Диагноз этой болезни должен обсуждаться при любой тяжелой пневмонии, возникшей внезапно у больного старше 50 лет. Особенно часто встречаются при этой пневмонии ремиттирующая лихорадка, слизистая или желеобразная мокрота с кровью, повторные ознобы, обусловленные ранним образованием абсцессов. Если больной острой пневмонией переживает первые 2 сут, у него уже могут формироваться абсцессы. У некоторых из переживших острый период больных пневмония полностью не разрешается и приобретает хроническое течение. Развивается пневмосклероз с бронхоэктазами и с одной или несколькими полостями в пораженном легком. В отличие от фиброзно-кавернозного туберкулеза в мокроте этих больных постоянно обнаруживаются диплобациллы клебсиелла-пневмонии.

Коли-пневмония. В последнее десятилетие заметно возросло число пневмоний, вызванных кишечной палочкой. В подавляющем большинстве случаев эти пневмонии наблюдаются у больных сахарным диабетом, пиелонефритом, почечной недостаточностью, злокачественными опухолями. Все эти больные длительное время получают антиметаболиты, большие дозы антибиотиков, подавляющих рост нормальной микробной флоры в дыхательных путях и ведущих к развитию дисбактериоза. Легкие обсеменяются кишечной палочкой либо посредством аспирации ее из верхних дыхательный путей, либо гематогенно (особенно часто при тяжелых урологических заболеваниях).

Клинические проявления пневмонии весьма многообразны. Болезнь может

начинаться постепенно, и тогда ее трудно заметить на фоне и без того тяжелого состояния больного. Иногда болезнь начинается остро с озноба и протекает с лихорадкой неправильного типа. Если состояние больного не очень тяжелое, у него появляется кашель с отделением мокроты, в которой содержится большое число грамотрицательных бацилл. Бактериемия встречается у 15–20% больных. На рентгенограммах отдельные очаги, сливаясь друг с другом, могут захватывать целую долю (чаще нижнюю). Число лейкоцитов в крови примерно у $^1/_3$ больных повышается до $15–20 \cdot 10^9$/л и у $^2/_3$ остается нормальным. Летальность достигает 60%.

Возможность коли-пневмонии следует предполагать у каждого больного, у которого во время терапии антибиотиками или аэрозолями появились лихорадка, кашель и признаки очаговой пневмонии. Простое нахождение в мокроте большого количества грамотрицательных бацилл – недостаточно убедительное доказательство их этиологической связи с пневмонией. Окончательный диагноз ставят по результатам наблюдения за течением болезни, например по совпадению времени появления грамотрицательных бацилл в мокроте с развитием очаговой пневмонии, по изменению характера лихорадки. Если больной не получал недавно антибиотиков, то диагноз коли-пневмонии следует рассматривать как весьма маловероятный. Для доказательства диагноза в подобных случаях необходимо получить положительную культуру из крови, плевральной жидкости или промывных вод при бронхоскопии.

Синегнойная пневмония. Возбудитель этой пневмонии – синегнойная палочка – обнаруживается обычно в кале, на коже подмышечных и паховых областей. Легкие обсеменяются вследствие аспирации возбудителя из верхних дыхательных путей, в частности во время терапии аэрозолями, при искусственной вентиляции легких. Синегнойная пневмония чаще всего встречается у больных острыми лейкозами, раком легкого, у лиц, получающих терапию кортикостероидами и иммунодепрессантами, а также в послеоперационном периоде.

Болезнь начинается остро, протекает с повторными ознобами, высокой температурой тела, тяжелой одышкой, цианозом и кашлем, во время которого отделяется большое количество желтой или зеленой мокроты. Клинически в обоих легких определяют большое число очагов пневмонии. Рентгенологическое исследование выявляет сливную очаговую пневмонию с наибольшим числом очагов в нижних долях. Характерно раннее образование микроабсцессов в легочной ткани и эмпиемы плевры. Летальность достигает 50%.

Протеус-пневмония наблюдается обычно у лиц, страдающих алкоголизмом или хроническими неспецифическими заболеваниями легких. Она возникает вследствие аспирации возбудителя в легкие из верхних дыхательных путей. Очаги гомогенной инфильтрации легочной ткани обнаруживают, как и при клебсиелла-пневмонии, преимущественно в задних сегментах верхних долей. Болезнь начинается остро и по клиническому течению напоминает клебсиелла-пневмонию. В первые же дни отмечается образование множественных абсцессов в легких. Прогноз во всех случаях весьма серьезный из-за малой чувствительности возбудителя ко многим антибиотикам.

Энтеробактер-пневмония встречается при хроническом алкоголизме, бронхогенном раке, эпилепсии, ожогах и у больных, находящихся на искусственной вентиляции легких. Она возникает вследствие эндогенной аспирации бацилл в легкие из верхних дыхательных путей и с полным правом может быть названа пневмонией бациллоносителей. Начинается она незаметно, протекает с лихорадкой неправильного типа и с отделением гнойной мокроты желтого цвета. Болезнь протекает обычно без осложнений и оканчивается в большинстве случаев выздоровлением. Летальность не превышает 14%.

Serratia-пневмонию вызывает грамотрицательная палочка, обитающая в воде, почве и в пище. Она легко переносится руками, особенно при вспышках инфекции мочеполового тракта. Человек заражается нередко во время терапии аэрозолями или вследствие применения нестерильных инструментов, например: трахеостомических трубок, аэрозольных распылителей, бронхоскопов. Очаги пневмонии могут располагаться как в верхних, так и в нижних долях легких. Болезнь протекает весьма тяжело с повторными ознобами, неправильного типа лихорадкой и с отделением большого количества

мокроты. Терапия Serratia-пневмонии чрезвычайно трудна из-за высокой резистентности возбудителя к большинству антибиотиков. Летальность достигает 80%.

Acinetobacter-пневмония чаще всего развивается у больных с трахеостомой и эндотрахеальным катетером. Возможна и эндогенная аспирация возбудителя из мест его обитания на коже и оболочке слизистой носоглотки. Этот путь заражения нередко встречается у лиц, страдающих алкоголизмом, и у тяжелобольных. Болезнь начинается остро, протекает с дыхательной недостаточностью и нередко осложняется коллапсом. При клиническом и рентгенологическом исследованиях обнаруживаются очаги пневмонии преимущественно в нижних долях обоих легких. Примерно у 50% больных возникают абсцессы легких и эмпиема плевры. Окончательный диагноз может быть поставлен после получения культуры возбудителя из крови или из плевральной жидкости.

Другие бактериальные пневмонии. Возбудители сальмонеллезов, коклюша, чумы, сибирской язвы и других бактериальных инфекций могут вызывать пневмонию либо воздушно-капельным путем, либо гематогенно. Пневмония оказывается лишь одним из проявлений основной болезни. Иногда встречаются пневмонии смешанного происхождения. Например, у больного туберкулезом легких возникает еще и пневмококковая или вирусная пневмония. Выбор лечебных мероприятий в подобных случаях во многом зависит от точности этиологического диагноза.

Легионеллез (болезнь легионеров), вызываемый грамотрицательной палочкой Legionella pneumophilla, встречается спорадически и в виде небольших вспышек пневмонии [Cordes L. G., Fraser D. W., 1980]. Пневмоническая форма болезни начинается остро с лихорадки, головной боли, миалгии, повторных ознобов, за которыми следуют профузные поты. Температура тела повышается до 39—40 °С и держится на этом уровне в течение 2—7 дней. Кашель сухой или со слизисто-гнойной мокротой продолжается в течение всей болезни. Иногда перед началом лихорадки возникает боль в животе и водная диарея. На высоте лихорадки наблюдается лейкоцитоз со сдвигом влево в ряду нейтрофилов.

Рентгенологическое исследование выявляет очаговую инфильтрацию в одном или обоих легких. При неблагоприятном течении болезни отдельные очаги инфильтрации, сливаясь друг с другом, могут охватить сегмент, долю или несколько долей одного или обоих легких. Результаты клинического исследования зависят от обширности пневмонии. В более распространенных случаях определяется притупление перкуторного звука и небольшое число влажных хрипов. Нередко пневмония осложняется образованием небольшого плеврального экссудата, обычно односторонней. Разрешение пневмонии начинается на 3-й неделе болезни. Без применения специфической терапии летальность достигает 20%.

Диагноз легионеллеза следует предполагать в каждом случае пневмонии, протекающей с высокой температурой, сухим кашлем, повторными ознобами, диареей и резистентной к обычным методам терапии. Окончательный диагноз ставят ретроспективно по не менее чем четырехкратному нарастанию титра антител в парных сыворотках [Новиков В. Е. и др., 1983].

Вирусные и микоплазменные пневмонии

Пневмонии при вирусных болезнях вызывают либо сами вирусы, либо присоединившаяся вторичная бактериальная инфекция. **Вирусная пневмония** возникает обычно в первые же дни болезни, тогда как бактериальная (вторичная) — в периоде выздоровления больного от первичной болезни. Соответственно величине аэрозольных частиц специфические респираторные вирусы либо достигают только верхних дыхательных путей, либо проникают в трахею, бронхи, бронхиолы и альвеолы. В зависимости от состояния защитных сил организма и вирулентности вируса у зараженного возникают синдромы поражения либо верхних, либо нижних дыхательных путей.

При тяжелой вирусной инфекции в легких обнаруживают геморрагический экссудат в альвеолах и полиморфноклеточную инфильтрацию межальвеолярных перегородок. При легком течении отмечают пролиферацию эпителия бронхов, бронхиол и альвеол, круглоклеточную инфильтрацию стенки бронхов

ов и перибронхиальной ткани. Основные изменения сосредоточены в интерстициальной ткани легких, вокруг бронхиол, кровеносных и лимфатических сосудов.

Болезнь начинается незаметно, исподволь, чаще всего с кашля, сухого либо с отделением небольшого количества слизистой или слизисто-гнойной мокроты. Температура тела вначале может быть субфебрильной; на 2–3-й день болезни может повыситься до 39 °С. Иногда ощущаются нерезкие познабливания, но никогда не бывает потрясающего озноба. При физическом исследовании больного констатируют только ослабленное везикулярное дыхание и небольшое число влажных хрипов. Очаги притупления перкуторного звука и бронхиального дыхания выявляют не в каждом случае болезни. Число лейкоцитов остается нормальным или умеренно увеличивается, редко превышая $10-12 \cdot 10^9$/л. Если число лейкоцитов превышает 15 000 в 1 мл, следует предполагать бактериальную пневмонию.

Очаги пневмонии расположены, как правило, в нижних долях. Примерно у половины больных отмечается воспаление только одной доли. При поражении верхней доли очаги вирусной пневмонии иногда принимают за туберкулезные. Указанной ошибки нетрудно избежать, если учесть, что вирусная пневмония захватывает обычно только одну долю.

По данным серийного рентгенологического исследования установлено, что в начале вирусной пневмонии возникает мелкая ретикулярная сетка, соответствующая рисунку интерстициальной ткани пораженной доли легкого. В более поздних стадиях воспалительный процесс распространяется и на воздухоносную ткань легкого, что приводит к появлению мелкоочаговых (ацинозных) затенений. Процесс выздоровления начинается с разрешения очаговых теней. Усиление интерстициального рисунка легких сохраняется в течение 2–4 нед.

Микоплазменная пневмония, вызываемая единственным патогенным видом микоплазм для человека, – самый частый вид воспаления легких небактериального происхождения. На ее долю приходится около 11–17% пневмоний у взрослых. Болезнь встречается в течение всего года с максимумом поздней осенью и в начале зимы. У детей дошкольного возраста инфекция протекает бессимптомно, у взрослых в большинстве случаев легко. Через 2–3 нед после заражения у больного возникают головная боль (иногда сильная), слабость, повторные познабливания, умеренная лихорадка. Иногда наблюдаются боль в горле, ринит, боль в ухе. Кашель сухой или со слизисто-гнойной мокротой. Примерно у 10% больных возможна примесь крови в мокроте. Характерна загрудинная боль, заметно усиливающаяся при кашле. Не менее чем у половины больных отмечается относительная брадикардия. В начальном же периоде болезни появляются выраженные миалгии, артралгии, диспепсический синдром (тошнота, иногда рвота) и диарея. Изредка увеличиваются шейные лимфатические узлы и развивается конъюнктивит.

Лихорадка продолжается 3–7 дней. Кашель, хрипы и очаги пневмонии в легких исчезают примерно через 3 нед. Вторая волна лихорадки появляется иногда через 7–10 дней после первой в связи с повторным образованием очагов пневмонии. Примерно у четверти больных отмечается сопутствующее поражение плевры с накоплением в ней небольшого серозного или серозно-геморрагического выпота. Иногда микоплазменная инфекция сосуществует в организме с другими респираторными вирусами, иногда присоединяется к бактериальной пневмонии или к другим болезням легких [Oldenburger D. et al., 1979].

Аускультация позволяет обнаружить немного мелкопузырчатых или среднепузырчатых хрипов. Очаги укорочения перкуторного звука обычно не определяются, однако при рентгенологическом исследовании неожиданно обнаруживают очаговые тени, обычно в нижних долях одного или обоих легких. Иногда они гомогенные, иногда неравномерной плотности. Полное разрешение пневмонии наступает спустя 4–6 нед. Изменения крови не имеют диагностического значения. В остром периоде болезни чаще регистрируют умеренный лейкоцитоз, реже – лейкопению.

Внелегочные проявления микоплазменной инфекции встречаются весьма часто, и учет их может облегчить постановку предположительного диагноза. Микоплазменная инфекция нередко осложняется аутоиммунной гемолитической анемией с положительной пробой

Кумбса. Гемолиз начинается через 2–3 нед после начала болезни. Анемия и ретикулоцитоз в большинстве случаев выражены нерезко. На первой или второй неделе болезни у 25% больных появляются кожные сыпи (полиморфная эритема, узловатая эритема, крапивница и др.). Спустя 1–2 нед они исчезают. Примерно у четверти больных возможны перикардит или миокардит, в большинстве случаев протекающие субклинически. На второй неделе болезни иногда возникают менингиты, менингоэнцефалиты и миелиты.

Предположительный диагноз микоплазменной пневмонии ставят на основании сочетания ее характерных признаков (постепенное начало, пароксизмальный кашель) с болью за грудиной, относительной брадикардией, отсутствием одышки и расхождением между данными физического и рентгенологического исследования больного. Все подобного рода случаи подтверждают правильность изречения: очень мало слышно и очень много видно. Известную помощь в установлении диагноза оказывают и отсутствие бактерий в мокроте, и характерные, описанные выше внелегочные проявления болезни. Окончательный диагноз может быть поставлен посредством выделения культуры возбудителя из мокроты больного, плеврального экссудата или содержимого пузырьков кожной сыпи. В последние годы для диагностики микоплазменной инфекции применяют методы иммуноэлектрофореза и реакцию связывания комплемента. Четырехкратное нарастание титра специфических антител за время болезни считают убедительным подтверждением клинического диагноза.

Аденовирусная пневмония. Острые респираторные заболевания, вызванные аденовирусами, поражают главным образом закрытые коллективы: детей в летних лагерях, новобранцев в первые месяцы их военной службы. Аденовирусная инфекция проявляется синдромами фарингита, фарингоконъюнктивита, бронхиолита и пневмонии. Патолого-анатомические изменения в легких изучены еще недостаточно. По результатам рентгенологического исследования можно сказать, что аденовирусная пневмония протекает с такими же изменениями, как при микоплазменной пневмонии. Преобладает поражение интерстициальной ткани нижних долей легкого.

Болезнь начинается незаметно с головной боли, повторных познабливаний, общей слабости. Температура тела в большинстве случаев не превышает 38 °С, изредка поднимается до 39–39,5 °С и держится в течение 2–5 дней. Примерно у половины больных в первые же дни обнаруживаются признаки более или менее выраженного ринита. Значительно чаще наблюдается гиперемия дужек, мягкого неба и задней стенки глотки. Приступообразный кашель, сухой или с отделением небольшого количества слизисто-гнойной мокроты, и загрудинная боль отмечаются почти у каждого больного. Явления фарингита и общего недомогания сохраняются в течение 1–2 нед. При выслушивании иногда удается обнаружить небольшое число влажных хрипов. При рентгенологическом исследовании, которое в настоящее время проводят у всех больных с острыми респираторными заболеваниями, приблизительно в 10% случаев обнаруживают очаговую пневмонию. Одновременно с аденовирусной пневмонией иногда возникает не только фарингит, но и фолликулярный конъюнктивит, обычно односторонний. Аденовирусная пневмония занимает второе место по частоте среди вирусных пневмоний. По своему течению она в большинстве случаев оказывается легкой. Длительность лихорадки редко превышает 7 дней. Число лейкоцитов в крови остается нормальным. Лейкоцитоз наблюдается только при осложнении бактериальной инфекцией.

Аденовирусная природа заболевания должна обсуждаться во всех случаях атипичной пневмонии, диагностируемой у больного с признаками фарингита или конъюнктивита. Окончательный диагноз устанавливают после выделения культуры вируса. Из 31 серовара аденовирусов только три типа (III, IV и VII) способны вызывать у человека острое респираторное заболевание.

Гриппозная пневмония. Вирусы гриппа эндемичны во всех частях планеты. Пневмония редко встречается в случаях спорадического гриппа; частота ее заметно увеличивается во время эпидемий. Аспирированные частицы гриппозного вируса проникают в эпителиальные клетки верхних дыхательных путей, вызывая их некроз. Пораженные клетки слущиваются в просвет трахеи и бронхов, блокируя бронхиолы. Бактериальное инфицирование деэпителизи-

...ющей поверхности вызывает воспа... стенок трахеи, бронхов и брон..., распространяется перибронхиаль... и на альвеолы. Пневмония в боль...стве случаев имеет смешанное про...хождение. Значительно реже возни... пневмонии под влиянием одного ...ько вируса гриппа.

Тяжелый грипп начинается остро ...ощущения резкой слабости, голово...ружения, сильной головной боли, по...торных ознобов, которые, однако, ни...гда не бывают потрясающими. Даже ...и гриппе, не осложненном бакте...иальной инфекцией, лихорадка может ...стигать 39–41 °С. Вслед за этим ...у больного появляются боли в глазах ...во всех мышечных группах тела, ощу...ение бессилия, иногда рвота. Призна... катара верхних дыхательных путей ...подобных случаях выражены нерезко. ...и могут даже длительное время от...ствовать. В клинической картине ...ннего периода болезни доминирует ...щая слабость. Явления катара верх... дыхательных путей (боль в горле ... за грудиной, кашель, гиперемия ...нъюнктив), определяемые у большин...ва больных, выражены нерезко и ни ...коей мере не могут быть причиной ...прострации.

Лихорадка и прострация при неос...ложненном гриппе продолжаются в те...ение 2–5 дней, после чего температура ...ела понижается и на первый план вы...двигаются признаки вторичной бакте...иальной инфекции. Сухой кашель ста...овится продуктивным, появляются ...рипы в легких. Выздоровление наступ...ет обычно через 7–10 дней. Оно затя...ивается только у страдающих сердеч...ой недостаточностью или хроническ...ми болезнями легких. Некротический ...ринготрахеобронхит может привести ...острой дыхательной недостаточности, ...ребующей реанимационного пособия.

Первичная вирусная пневмония разви...ается обычно в первые же сутки болез...и. Ее главные признаки – прострация, ...раженная одышка с диффузным циа...озом, выделение значительного коли...ества кровавой мокроты, большое ко...ичество глухих и влажных хрипов ...обоих легких. Признаки воспалитель...ой инфильтрации легочной ткани ...этом периоде болезни физическими ...етодами исследования выявить обыч...о не удается, однако на рентгенограм...ах в обоих легких обнаруживаются ...очаговые затемнения округлой и непра...вильной формы. Их число и размеры соответствуют тяжести болезни. В последующие дни на фоне постоянно высокой лихорадки нарастает дыхательная недостаточность и развивается коллапс. Смерть может наступить на первой неделе болезни. В легких случаях первичная гриппозная пневмония протекает с менее распространенными изменениями в легких, с умеренно выраженным цианозом. Артериальное давление остается в пределах нормальных величин. У больных молодого и среднего возраста без признаков сердечной недостаточности и хронической болезни легких она подвергается обратному развитию.

Вторичная бактериальная пневмония присоединяется к гриппу в большинстве случаев в более поздних стадиях болезни, обычно уже после прекращения лихорадки. Наступившее было улучшение сменяется обострением болезни. Вновь появляются лихорадка и кашель с отделением гнойной мокроты. Физическое и рентгенологическое исследование обнаруживает признаки сегментарной или долевой инфильтрации легкого. Бактериальная пневмония при гриппе раньше нередко вызывалась стрептококками; в настоящее время она чаще всего обусловлена палочкой инфлюэнцы или стафилококками. Добавочная инфекция первым из названных микробов лишь слегка ухудшает состояние больного, тогда как инфицирование вторым микробом заканчивается образованием абсцессов легкого или эмпиемы плевры.

Число лейкоцитов при неосложненном гриппе обычно остается нормальным, но при первичной вирусной пневмонии с первого же дня болезни наблюдается лейкоцитоз. Число лимфоцитов в крови в первые 4 дня болезни уменьшается, в дальнейшем лимфопения исчезает. Присоединение вторичной бактериальной инфекции сопровождается лейкоцитозом, выраженность которого определяется тяжестью и характером осложнения.

Предположительный диагноз гриппа и гриппозной пневмонии во время эпидемии поставить нетрудно, опираясь на описанные выше клинические критерии и эпидемиологическую обстановку. В межэпидемический период поставить точный диагноз гриппа значительно труднее. Следует иметь в виду, что случаи спорадического гриппа обычно не осложняются первичной (вирусной)

пневмонией. Окончательный диагноз устанавливают методом иммунофлюоресценции антигенов гриппа в окрашенных отпечатках или смывах со слизистой оболочки носа или носоглотки. Метод дает положительные результаты приблизительно у 50% больных гриппом. Точный диагноз может быть поставлен посредством получения чистой культуры гриппа из смывов со слизистой оболочки носа или глотки. Гриппозная пневмония отличается от аденовирусной резко выраженными признаками интоксикации, коллапсом и отсутствием или крайне слабой выраженностью синдромов фарингита или фарингоконъюнктивита.

Другие вирусные пневмонии. Очаговые или сливные пневмонии у взрослых изредка обусловливают и другие вирусы, ответственные за острые респираторные болезни: респираторный синцитиальный вирус, цитомегаловирус, риновирус, энтеровирус. Кроме того, пневмонию вызывают иногда вирусы ветряной оспы, кори, лимфоцитарного хориоменингита и опоясывающего лишая. Воспалительный процесс при перечисленных пневмониях локализуется главным образом в интерстициальной ткани, поэтому обнаружить их физическими методами исследования всегда значительно труднее, чем с помощью рентгенографии. Они также часто осложняются бактериальной инфекцией.

Хламидиозная и риккетсиозная пневмонии

Орнитозная пневмония, вызываемая Chlamydia psittaci, встречается среди егерей, работников птицекомбинатов и птицесовхозов, имеющих контакт с домашними или дикими птицами. *Источником заболевания в городах* являются полудикие сизые голуби, зараженность которых достигает 30—80%. В редких случаях источниками инфекции оказываются декоративные и певчие птицы. Возбудитель поступает в организм в большинстве случаев через дыхательные пути. По данным А. П. Казанцева (1981), в Ленинграде около 20% всех пневмоний обусловлено возбудителем орнитоза.

Болезнь в большинстве случаев дебютирует ознобом с повышением температуры тела до 38—39 °С. С первых дней возникают сухой кашель с чувством жжения за грудиной и выраженная интоксикация с головной болью, разбитостью, бессонницей, артралгиями, периартритами, мышечной болью, особенно резко выраженной в шее и пояснице. Лихорадка (постоянная или ремиттирующая) продолжается 5—11 дней. При более тяжелом течении на 3—4-й день на разгибательных поверхностях конечностей выступает пятнисто-розеолезная или папуллезная сыпь.

С первых же дней болезни над нижними долями легких на фоне жесткого дыхания выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы. Число их постепенно нарастает. Клинические признаки инфильтрации легкого не определяются, но при рентгенологическом исследовании обнаруживается большое число мелкоочаговых, иногда сливающихся друг с другом теней, расположенных главным образом в нижних долях легких. У 20% больных на фоне еще не разрешившейся пневмонии возникает вторая волна лихорадки, обусловленная присоединением бактериальной инфекции. Клинические признаки этой вторичной пневмонии выражены более четко. Двугорбая лихорадка может быть связана также с рецидивом основной болезни, протекающим с менее выраженным токсикозом и возникающим через 2—4 нед после окончания первой волны лихорадки [Ильинский Ю. А., 1974].

Установление диагноза орнитозной пневмонии облегчается появлением в лихорадочном периоде болезни внелегочных признаков орнитоза: энцефалита, менингита, эпилептических припадков, миокардита, гемолитической анемии, гепатита, панкреатита, протеинурии, увеличения селезенки. Признаки эти непостоянны, чаще они отмечаются при более тяжелом течении болезни. *Предварительный диагноз орнитозной* пневмонии ставят на основании сочетания описанного выше клинического синдрома с анамнестическими данными о профессии больного или о его контактах с птицами. Для установления окончательного диагноза необходимо либо выделить культуру Chlamydia psittaci из мокроты или крови больного, либо выявить в парных сыворотках не менее чем четырехкратное повышение титра реакции связывания комплемента с орнитозным антигеном.

Пневмония при Ку-лихорадке начинается остро. Болеют главным обра-

ом рабочие скотобоен и молочных ферм. Повышение температуры тела до 39—40 °С сопровождается потрясающим ознобом, который сменяется проливным потом. В самом начале болезни появляются сильная головная боль, боль в горле, сухой кашель. Лихорадка продолжается в большинстве случаев неделю. Иногда болезнь протекает с длительной лихорадкой и поражением многих внутренних органов.

Исследование легких в лихорадочном периоде болезни обнаруживает только небольшое количество мелкопузырчатых типов, тогда как при рентгенологическом исследовании выявляется обычно большое число очаговых теней, главным образом в нижних долях легких. Признаки очаговой пневмонии исчезают обычно без лечения [Baum G. L., 1973]. Во многих случаях Ку-лихорадка принимает хроническое течение с васкулитами, поражением печени (гепатиты), сердца (миокардит, перикардит, эндокардит с поражением чаще всего аортального клапана), глаз (увеит, неврит зрительного нерва), оболочек мозга.

Предположение о возможности Ку-лихорадки может быть высказано при возникновении у лиц определенной профессии пневмонии, протекающей в сочетании с внелегочными проявлениями болезни. Окончательный диагноз ставят на основании сочетания клинической картины пневмонии с положительными реакциями агглютинации или связывания комплемента в парных сыворотках. Второе исследование следует производить не ранее третьей недели болезни.

Методы терапии бактериальных и вирусных пневмоний заметно отличаются друг от друга; поэтому их диагностика, кроме академической, приобретает и практическую значимость. Дифференциальный диагноз этих больших клинических синдромов может быть заметно облегчен, если учесть, что бактериальная пневмония начинается с воспаления воздухоносных путей, а для вирусной пневмонии характерно раннее поражение интерстициальной ткани легких. Указанное различие в патогенетических процессах лежит в основе большинства методов дифференциального диагноза этих синдромов. Именно этим и объясняется, почему инфильтрация легких при бактериальной пневмонии почти всегда может быть определена методами перкуссии и почему для своевременного выявления ее при вирусной пневмонии необходимо прибегать к рентгенологическому исследованию.

Решая вопрос о причине пневмонии, прежде всего необходимо обратить внимание на общее состояние больного. Бактериальная пневмония чаще встречается у лиц среднего и пожилого возраста. Состояние их резко ухудшается с первых же дней болезни, и уже при первом посещении врача они выглядят как тяжелобольные. Они нередко даже не могут ходить по комнате и вынуждены из-за слабости лежать в постели.

Вирусной пневмонией болеют чаще лица молодого возраста. В начале болезни они обычно не производят впечатления тяжелобольных. Единственное исключение из этого представляет гриппозная пневмония, но диагностика ее облегчается в связи с тем, что она наблюдается почти исключительно во время эпидемий этой болезни. Бактериальная и вирусная пневмонии резко отличаются друг от друга по первым проявлениям. Бактериальная пневмония возникает всегда остро. Сам больной или окружающие лица могут точно указать день и даже время суток, когда наступила болезнь. У практически здоровых она начинается с потрясающего озноба или с серии выраженных ознобов; вслед за ними повышается температура тела, часто выше 39 °С, а иногда и выше 40 °С. Одновременно с лихорадкой появляется боль в боку; мышечная боль отсутствует. Вирусная пневмония начинается обычно незаметно. В течение 1—2 дней состояние больного постепенно ухудшается; наблюдаются нерезко выраженные познабливания. Лихорадка не превышает 39 °С. Еще в период недомогания больной жалуется на миалгии, сохраняющиеся в лихорадочном периоде болезни.

Кашель относится к числу признаков, оказывающих в большинстве случаев значительную помощь в дифференциальном диагнозе бактериальной и вирусной пневмонии. Тяжелый приступообразный кашель без мокроты в сочетании со жгучей болью за грудиной считают одним из характерных признаков вирусной пневмонии. Сухой кашель при бактериальной пневмонии наблюдается только в первые 1—2 дня болезни. В дальнейшем у больного отделяется липкая мокрота с примесью крови. Локализация боли в груди при кашле объясняется вовлечением в воспалительный процесс плевры, прилежащей

к очагу пневмонии. В мокроте больного бактериальной пневмонией всегда удается обнаружить лейкоциты, а при отсутствии антибактериальной терапии – и возбудителя болезни. В большинстве случаев мокрота больного вирусной пневмонией не содержит нейтрофилов. В ней могут быть найдены в небольшом количестве сапрофиты, населяющие верхние дыхательные пути.

Одышка и тахикардия возникают в первый же день бактериальной пневмонии. При более тяжелом течении к ним присоединяется цианоз. Частота дыхания при вирусной пневмонии обычно не изменяется. Темп сердечных сокращений остается нормальным или несколько замедляется. Исключение составляет гриппозная пневмония, клиническая картина которой описана выше. Бактериальная пневмония у стариков и лиц, страдающих алкоголизмом, нередко осложняется делирием или другими психическими нарушениями. Делирий и другие виды возбуждения больных при вирусных пневмониях встречаются весьма редко.

Инфильтрация легких при бактериальной пневмонии распространяется обычно унилатерально, захватывая сегмент или долю. Вирусные пневмонии в большинстве случаев оказываются билатеральными. Очаги этой пневмонии, например при гриппе, диффузно поражают оба легких. Бедность аускультативных признаков вирусной пневмонии объясняется отсутствием связи ее очагов с воздухоносными путями легких.

Отчетливо выраженный лейкоцитоз встречается почти в каждом случае бактериальной пневмонии. Вирусные пневмонии, кроме гриппозной, в течение первой недели протекают без лейкоцитоза, на второй неделе болезни к вирусной пневмонии нередко присоединяется бактериальная. Содержание лейкоцитов в крови в подобных случаях заметно увеличивается и может достигнуть $15-20 \cdot 10^9$/л.

Дифференциально - диагностическое значение пробной терапии антибиотиками в настоящее время следует оценивать весьма осторожно. Нормализацию температуры тела в течение 2 сут после назначения антибиотиков с исчезновением интоксикации можно считать косвенным указанием на бактериальную пневмонию. Отсутствие такого быстрого эффекта не исключает бактериальной пневмонии; оно может быть обусловлено резистентностью данного штамма возбудителя к применяемому антибиотику или его слишком малой дозой, аллергической реакцией на использованный антибиотик, связью лихорадки с другой болезнью, например: со злокачественной опухолью, коллагенозами или с ранним развитием легочного нагноения.

Гомогенное интенсивное затемнение целой доли часто оценивают как характерный признак бактериальной пневмонии. Затемнение при микоплазменных и вирусных пневмониях отличается негомогенностью и меньшей интенсивностью. Небольшой плевральный экссудат отмечается иногда при бактериальных пневмониях; для микоплазменных и вирусных пневмоний он не свойствен. Быстрая деструкция легочной ткани с образованием множественных полостей – диагностически важный признак стафилококковой пневмонии. Раннее образование полости в легком может наблюдаться при бактериальных пневмониях и туберкулезе легких, но не встречается обычно при вирусных пневмониях.

Бактериальную и вирусную пневмонии в большинстве случаев удается отличить от пневмонии при орнитозе и Ку-лихорадке на основании характерного для последних сочетания признаков одновременного поражения легких и других признаков.

Не следует все же переоценивать роль перечисленных признаков в дифференциальной диагностике пневмонии. Для выяснения ее причины даже повторные клинические и рентгенологические исследования в сочетании с повторными анализами мокроты часто оказываются недостаточно информативными. Этиологический диагноз пневмонии иногда может быть поставлен только с применением инвазивных методов исследования, включающих в себя выделение культуры возбудителя из промывных вод сегментарного, а лучше субсегментарного бронха, биопсию легочной ткани или регионарного лимфатического узла во время бронхоскопии, а в отдельных случаях и торакотомию.

Аллергические пневмонии

По данным клинико-анатомического сопоставления выделяют три этапа в развитии аллергической пневмонии

На второй неделе болезни в межальвеолярных и междолевых перегородках пораженного легкого обнаруживается картина острого васкулита с фибриновыми тромбами в просвете сосудов. Соединительная ткань легкого инфильтрирована нейтрофилами, эозинофилами, лимфоцитами и плазматическими клетками. Острое воспаление бронхиол часто сопровождается разрушением их стенки. Спустя 1—2 мес после начала болезни в пораженном легком определяется картина интерстициальной пневмонии, гранулемы с гигантскими клетками Лангханса. Через несколько месяцев после начала болезни гранулема исчезает. В легких находят очаговый или диффузный сетчатый пневмосклероз, напоминающий по своему строению медовые соты.

Болезнь в большинстве случаев начинается незаметно с общей слабости, потери аппетита; к ним присоединяются миалгии. Одышка и кашель в начале болезни возникают только при физических усилиях, позднее становятся постоянными. Температура тела обычно повышается с ознобами до 38—39 °С. При аускультации в обоих легких удается выслушать лишь небольшое количество мелкопузырчатых хрипов. Иногда температура тела остается нормальной. Значительно реже (примерно в $^1/_3$ случаев) болезнь начинается остро с озноба и повышения температуры тела до 38—39 °С. Одышка, кашель, иногда с отделением небольших количеств окрашенной кровью мокроты и резко выраженной разбитостью, дополняют картину болезни с вирусными инфекциями. В легких выслушиваются влажные хрипы. Спустя несколько часов после госпитализации состояние больного резко улучшается, но влажные хрипы в легких могут выслушиваться в течение нескольких дней. Описанный острый приступ болезни может возникать повторно; его вызывают повторные контакты больного с этиологическим фактором, например, с веществами, содержащимися в заплесневевшем сене, сгнившей соломе, грибах и опилках.

Во время острого периода болезни в крови регистрируют лейкоцитоз, который может достигать $15 \cdot 10^9$/л. Эозинофилия не относится к числу постоянных или частых признаков этой группы болезней, но иногда содержание эозинофилов в крови повышается до 10 %. Содержание иммуноглобулинов в крови (чаще всего концентрация иммуноглобулина G) заметно возрастает.

В начале болезни рентгенограмма остается без изменений. При повторных обострениях болезни, хроническом ее течении обнаруживают мелкоточечные (диаметром до 1 мм) тени, диффузно рассеянные по обоим легким. Они могут быть дискретными (как при острой левожелудочковой недостаточности, гриппе) или могут сливаться друг с другом. При более тяжелом течении в обоих легких отмечаются диффузные узловые тени с плохо очерченными контурами. При хронической болезни в обоих легких определяют сетчатую структуру, характерную для интерстициального фиброза и эмфиземы легких.

Диагноз болезни устанавливают на основании анамнеза, при собирании которого необходимо узнать у больного об условиях возникновения первого и последующих приступов болезни. Особое внимание уделяют профессии больного, связи клинических проявлений болезни с пребыванием на работе, их выраженности во время отпуска. Большое диагностическое значение следует придавать результатам пробного контакта больного с предполагаемым антигеном. Иммуноэлектрофоретическое исследование сыворотки крови больного с предполагаемыми антигенами считают специфическим методом диагностики аллергических пневмоний. Кожные пробы недостаточно специфичны и часто дают ошибочно положительные результаты.

Наиболее изученным видом этой группы пневмоний (если не считать бериллиоза) является **«легкое сельскохозяйственных рабочих»**. Массовая вспышка этой болезни наблюдалась недавно среди чехословацких студентов, занимавшихся просушкой и уборкой зерновых. Известно, что эта болезнь возникает иногда у лиц, занятых на уборке зерна, у работающих на молотилке, у стогометателей, у рабочих, занятых первичной обработкой льна и конопли. Болезнь вызывает в большинстве случаев ингаляция термофильных актиномицетов Thermopolyspora polyspora и Micromonospora vulgaris, которые размножаются во влажном сене.

Культивирование грибов производится в условиях высокой температуры и влажности, что также способствует росту термофильных актиномицетов.

У рабочих, занятых на этом производстве, иногда отмечают лихорадку, кашель, одышку, миалгии, рвоту и другие описанные выше признаки аллергической пневмонии. Лейкоцитоз достигает у некоторых больных $25 \cdot 10^9$/л; возможна нерезко выраженная эозинофилия. Пневмония у больных с **«легким грибника»** сопровождается увеличением регионарных лимфатических узлов в корне легкого, напоминая поражение легких при саркоидозе.

Бегассозом называют болезнь у рабочих, занятых на переработке сахарного тростника. Клиническая картина ее соответствует картине описанной аллергической пневмонии. В крови больных, страдающих бегассозом, обнаруживают преципитины к экстрактам из материалов, остающихся в растении после экстракции из него сахара, и к экстрактам термофильного актиномицета Micromonospora vulgaris. Они же выявляются в крови больных, вдыхавших пыль при переработке сахарного тростника. На рентгенограммах наблюдаются диффузные тени, почти не отличающиеся от изменений при милиарном туберкулезе. Клиническая картина болезни полностью соответствует симптоматике «легкого сельскохозяйственных рабочих».

«Легкое птичников» протекает с теми же симптомами и признаками, что и «легкое сельскохозяйственных рабочих». Отличие заключается только в причине болезни. Клинический спектр от острого приступа удушья до диффузной мелкоочаговой пневмонии возникает при этой болезни под влиянием контакта с белками из опавших перьев голубей и голубиного помета. В сыворотке голубятников, страдающих пневмонией, находят преципитины к указанным антигенам. На рентгенограммах можно выявить мелкоточечную интерстициальную пневмонию. В отдельных случаях констатируют ацинозные очаги, указывающие на вовлечение в процесс также воздухоносной ткани легких.

Для борьбы с несахарным диабетом с давнего времени применяют порошок, приготовленный из гипофиза крупного рогатого скота или свиньи. Длительное употребление его посредством нанесения на слизистую оболочку носа приводит иногда к сенсибилизации организма. В крови больных несахарным диабетом появляются преципитирующие антитела к белкам, содержащимся в этом порошке. При длительном применении порошка в легких больных возникают милиарные тени. Морфологически при биопсии легкого находят фибриноидный экссудат в альвеолах с образованием гиалиновых мембран, лимфоцитарную и плазмоклеточную инфильтрацию соединительной ткани легких.

Аллергическая пневмония развивается иногда у пильщиков, у рабочих, занятых заготовкой пробки, приготовлением солода, и на многих других производствах. Во всех подобных случаях наблюдается одна и та же клиническая картина. В основе ее лежит воспалительный процесс интерстициальной ткани легких, который можно обозначить термином **«аллергическая интерстициальная пневмония»**. В практической работе ее приходится отличать от других аллергических заболеваний легких, протекающих с эозинофилией, и от многих неспецифических болезней легких, дающих сходную рентгенологическую картину. Прежде всего их необходимо отличать от интерстициальных пневмоний при вирусных инфекциях, с которыми они всегда сходны по клиническим и рентгенологическим проявлениям, и от некоторых других пневмоний, протекающих с эозинофилией.

Вирусные интерстициальные пневмонии даже без лечения оканчиваются в большинстве случаев выздоровлением. Склонность к самопроизвольному излечению резко отличает их от аллергических пневмоний, которые без лечения всегда склонны к прогрессирующему течению. Аллергические пневмонии развиваются вследствие контакта больного с антигеном. Изъятие заболевшего из производственной обстановки (т. е. прекращение его контакта с антигеном) на ранних этапах болезни всегда приводит к клиническому выздоровлению, а возврат на производство неизбежно влечет за собой рецидив болезни. После вирусной инфекции остается более или менее длительный иммунитет, и возврат на работу не влечет за собой рецидива болезни.

Надежнее всего отличать вирусную пневмонию от аллергической посредством выделения чистой культуры возбудителя или повторной постановки иммунологических реакций, позволяющих проследить за нарастанием титра антител. Диагноз аллергической пневмонии подтверждает выявление в крови больного специфических антител к антиге-

...содержащимся в органической пы... Аллергическая пневмония часто со...ется с приступами удушья и эозино...филией. Поэтому ее приходится по...ственно дифференцировать от аспергил...легких, тоже протекающего с при...ами удушья, постоянной эозинофи...ей и нередко образованием мелкоочаго...пневмонии. Постоянная эозино...филия, положительная реакция на анти...ы из Aspergillus fumigatus и данные ...неза (бытового и профессионально...) позволяют отграничить эти болезни ...от друга.

Синдром Леффлера (инфильтраты ...легких с эозинофилией) является ...легким и самым частым пред...ставителем группы болезней, протекаю...х с эозинофилией и образованием ...ходящих («летучих») инфильтратов ...легких. По данным биопсии, эти ин...льтраты представляют собой очаги ...евмонии, в воспалительном экссудате ...торых содержится большое количе...во эозинофилов, а иногда и гигант...ие клетки типа Лангханса.

Клинические проявления болезни ...ывают многообразны. Иногда больной ...предъявляет никаких жалоб, тогда ...к в других случаях наблюдается кар...на тяжелой пневмонии с резкой одыш...ой и высокой лихорадкой. Кашель ...жет быть сухим, но чаще оказывается ...дуктивным. Желтоватого цвета мо...ота содержит большое число эозино...филов. Перкуторный звук над поверх...стно расположенными очагами при...шен, дыхание обычно ослаблено, ...большим количеством мелкопузыр...ых хрипов. Иногда наблюдаются вы...женная слабость, головная боль ...ночные поты, что в сочетании с суб...брилитетом дает основание предполага...у больного туберкулез. Это подозре...е еще больше усиливается после ...нтгеноскопии, когда обнаруживают ...точный инфильтрат. Исследование ...ови выявляет лейкоцитоз иногда до ... 10^9/л; содержание эозинофилов при ...гком течении не превышает 10%, ... при более тяжелом — 25%.

Рентгенологически определяют еди...чные или множественные очаги зате...ения в одном или обоих легких гомо...енного или негомогенного характера. ...аницы их очерчены нечетко. Распола...ются они, как правило, в латеральных ...делах легкого, захватывая части не...скольких сегментов. Интенсивность и размеры затенений могут изменяться в очень короткие сроки, что и послужило основанием назвать их летучими. Иногда инфильтрация исчезает в одном и возникает в другом отделе легкого.

Очаги аллергической пневмонии развиваются чаще всего в связи с миграцией аскарид, анкилостомы, описторхов и других гельминтов. Несколько реже причиной их образования становятся антигены растительного происхождения и, в частности, пыльца благородного лавра, майского ландыша и других растений. В последнее время участились сообщения о развитии синдрома Леффлера под влиянием лекарственных средств: парааминосалициловой кислоты, пенициллина, сульфаниламидов, производных нитрофурантоина (фурадонин и др.), ацетилсалициловой кислоты.

Лихорадка при легком течении продолжается не более 1—2 нед. Примерно к этому же времени исчезают инфильтраты в легких. При тяжелом течении высокая температура тела может сохраняться в течение одного или даже нескольких месяцев. Одновременно с инфильтратами в легких могут возникать инфильтраты в других органах. Очаги воспаления с особенным постоянством наблюдаются в плевре, что приводит к образованию эозинофильного плеврита, в слизистой оболочке придаточных пазух носа, печени и селезенке. Всего лишь в одном случае мы наблюдали образование эозинофильного инфильтрата в органах мочеотделения, что сопровождалось длительным выделением в мочу значительного числа эозинофилов.

Лихорадка, увеличение печени, скопление жидкости в плевральных полостях отмечаются иногда в течение 6—8 мес. Но во всех случаях болезнь оканчивается полным выздоровлением. Иногда у больных наблюдается кровохарканье, обычно необильное. Появление признаков удушья и значительного числа сухих хрипов указывает на необходимость пересмотра диагноза синдрома Леффлера и рассмотрения возможности бронхиальной астмы, вызванной антигенами Aspergillus fumigatus или другими антигенами растительного или животного происхождения.

Пневмонии, вызванные действием некоторых физических и химических факторов

Различают экзогенную и эндогенную **липоидную пневмонию.** Первая вызывается аспирацией жиров животного происхождения, минеральных и растительных масел, вторая – жировой эмболией легких.

Жидкие жиры растительного и животного происхождения часто попадают в дыхательные пути детей при кормлении их молоком с рыбьим жиром или с растопленным в нем сливочным маслом. Нередко экзогенная липоидная пневмония встречается и у взрослых, страдающих болезнями пищевода (стриктуры, дивертикулы, ахалазия и др.) или дисфагиями, возникающими обычно при нарушении функции бульбарных центров. Она часто связана с аспирацией жидкого парафина. Аспирация минеральных масел возможна у взрослых при нарушении техники безопасности при чистке самолетов вапоризированным маслом.

Минеральные масла химически инертны. Попав в легкие, они быстро эмульгируются и поглощаются макрофагами. В дальнейшем они удаляются из легких через лимфатические сосуды. При аспирации значительного количества минерального масла часть его остается в дыхательных путях и становится причиной развития легочного фиброза. Большинство растительных масел эмульгируется легочной липазой и удаляется из дыхательных путей при кашле. Жиры животного происхождения гидролизуются легочной липазой. Освобождающиеся при этом жирные кислоты вызывают тяжелое воспаление, завершающееся склерозом пораженной части легкого.

Больные в большинстве случаев не предъявляют жалоб, и поражение легких нередко обнаруживают случайно при рентгеноскопии органов грудной полости по другому поводу. При аспирации жиров животного происхождения пневмония возникает чаще всего в нижних долях. Если присоединяется вторичная инфекция, возможно нагноение легких. При рентгенологическом исследовании выявляются гомогенные затенения, охватывающие обычно 1–2 сегмента нижних долей обоих легких. Характерно точное соответствие границам пораженных сегментов. Края склерозированного сегмента четко очерчены. Гранулема весьма напоминает тень периферического рака легкого, за который ее часто и принимают. Если поражение диффузное, развивается интерстициальная пневмония с исходом в диффузно-сетчатый пневмосклероз с формированием легочного сердца.

Диагноз весьма труден. Экзогенную липоидную пневмонию можно предполагать у больных, работающих с минеральными маслами или длительно пользующихся парафиновым маслом в качестве слабительного. Если аспирация произошла сравнительно недавно, больные могут помнить, что болезнь начиналась с ощущения удушья и кашля, возникшего после неудачного проглатывания пищи во время еды. Особенно склонны к развитию этого вида пневмонии больные с нарушением акта глотания и с заболеванием пищевода.

Углеводородная пневмония. Приблизительно 25% всех бытовых отравлений у детей вызваны аспирацией углеводородных соединений. Широкое применение углеводородных соединений в промышленности, на транспорте и в быту приводит иногда к ингаляции или аспирации этих соединений взрослыми. Чаще других встречается аспирация и ингаляция бензина, керосина, политуры, веществ раздражающего и удушающего действия, окислов азота, пороховых и взрывных газов, газоэлектросварочного аэрозоля. Случайное проглатывание углеводородов сопровождается рвотой, во время которой возможна их аспирация в дыхательные пути.

Клиническая картина болезни зависит от дозы аспирированного вещества. Аспирация более или менее значительного количества любого из указанных углеводородов вызывает бронхоспазм, который может осложняться отеком легких. Всасывание бензина из легких может привести к поражению печени, почек, сердца, центральной нервной системы. При особенно тяжелом поражении развивается шок или кома. Если больной переживает острый период, через 6–8 ч у него появляются признаки пневмонии с нейтрофильным лейкоцитозом, одышкой, тахикардией и физическими признаками инфильтрации легочной ткани.

Рентгенологическая картина зависит от периода болезни. В самом раннем

обнаруживают отек легких. В большинстве случаев двусторонний и симметричный. Позднее образуются обычно крупноочаговые затенения с расплывчатыми контурами. Сливаясь друг с другом, они создают картину бронхобактериальной пневмонии. Поражаются главным образом нижние доли легких [Молчанов Н. С., 1965]. Клиническое выздоровление наступает значительно раньше анатомического. Диагноз ставят на основании анамнеза, а при отсутствии свидетелей несчастного случая — по запаху, например бензина, от пострадавшего. Возможен переход острого заболевания в хроническое пролиферативное воспаление легких.

Аспирационная пневмония. Кислое содержимое желудка попадает в воздухоносные пути при рвоте, желудочно-пищеводном рефлюксе, во время наркоза или вскоре после его окончания. Терапевту, консультирующему в хирургических отделениях, не следует забывать, что современный эндотрахеальный наркоз снижает частоту послеоперационной пневмонии, но не может во всех случаях ее предупредить. Аспирация желудочного содержимого в дыхательные пути нередко наблюдается также во время эпилептических припадков, при комах различной этиологии.

Желудочный сок вызывает химический ожог слизистой оболочки бронхов, а также инактивацию сурфактанта. В результате этого развиваются парциальный (иногда тотальный) бронхоспазм и ателектазы в легких. Одновременно с желудочным содержимым в дыхательные пути попадает бактериальная флора носоглотки и пищевода. Во время кашля и сопровождающих его глубоких вдохов желудочный сок может проникнуть в мелкие бронхи и бронхиолы и вызывать если не перерождение, то острое воспаление их стенок. Экспериментальные данные показывают, что аспирированная жидкость с pH ниже 2,5 всегда приводит к острому отеку легких, который развивается также при попадании в дыхательные пути больших количеств морской воды (при утоплении), этилового алкоголя и других веществ, оказывающих на легкие раздражающее действие.

Если больной переносит отек легких, то в дальнейшем у него возникает пневмония, локализация которой зависит от положения больного во время аспирации. При положении больного сидя (например, во время тонзиллэктомии) воспаление захватывает нижние доли легких, особенно часто справа, так как правый главный бронх является как бы продолжением трахеи. У больных, находящихся в постели, кроме нижних долей, нередко отмечается поражение задних отделов верхних долей. Если больной во время аспирации лежал на боку, патологический процесс констатируют обычно только в одном легком. Рентгенологическое исследование выявляет отдельные или сливающиеся друг с другом очаги пневмонии. Дыхание над пораженными участками легкого ослабленное, по-видимому, из-за легочных ателектазов. Характерное изменение перкуторного звука определяется величиной и локализацией очагов воспаления. В крови регистрируют нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево.

Попадание в дыхательные пути мелких частиц полутвердой пищи без примеси желудочного сока приводит лишь к умеренно выраженной воспалительной реакции в легких. Аспирация частиц пищи или продуктов ее частичного переваривания нередко наблюдается при миастении, рубцовых стриктурах и опухолях пищевода, дивертикулах и ахалазии пищевода, при трахеопищеводных сообщениях, тяжелом рефлюкс-эзофагите, диафрагмальной грыже и некоторых других болезнях.

Аспирированные частицы пищи, попадая в мелкие бронхи, вызывают ателектазы соответствующих отделов легкого. Характерными особенностями этих пневмоний являются их локализация и своеобразное клиническое течение. Пневмония захватывает обычно один или несколько сегментов либо в нижних долях, либо в задних отделах верхних долей. Пораженная доля имеет обычные размеры или даже слегка уменьшается в объеме, что связано, вероятно, с сужением приводящего бронха. Физические методы исследования позволяют обнаружить притупление перкуторного звука и жестковатое или ослабленное дыхание со звонкими влажными хрипами над пораженными участками легких.

Пневмония начинается чаще всего незаметно. К числу ее наиболее постоянных признаков относится длительное или рецидивирующее течение. Инфильтрация легких несклонна к быстрому рассасыванию. Рецидивы пневмонии той же или меняющейся локализации

протекают обычно с умеренной лихорадкой и лейкоцитозом. Микробная флора, поступая в воздухоносные пути вместе с пищей, может привести к образованию абсцесса легких. Характерно, что и абсцессы легких у этих больных часто начинаются незаметно и в течение длительного времени могут не вскрываться в бронх. При рентгенологическом исследовании, произведенном до прорыва такого абсцесса в бронх, его могут принимать за опухоль легкого.

Диагноз хронической пневмонии, вызванной повторными аспирациями небольших количеств пищи, порой чрезвычайно труден. Ее следует дифференцировать от злокачественной опухоли, туберкулемы и других болезней, при которых наблюдается образование круглых теней. Рецидивы пневмонии иногда объясняют повторными эмболиями легкого из вен таза или нижних конечностей. Диагностические трудности возникают частично из-за неосведомленности больного об аспирации им пищевых частиц в трахею. Диагноз аспирации пищевых веществ в трахею следует предполагать у каждого больного с приступообразным кашлем во время глотания. Это предположение можно считать вполне обоснованным у больных с перечисленными выше болезнями пищевода и у всех больных с нарушением акта глотания.

Для подтверждения высказанного предположения производят рентгенологическое исследование. Бариевая взвесь, введенная в грушевидный синус глотки с помощью катетера, исчезает из него через 1—3 с; у больных с нарушением акта глотания она остается в нем в течение 30 мин — 1 ч. Иногда подобные исследования позволяют обнаружить трахеоэзофагальный свищ или попадание небольших частиц бария в трахею.

Радиационный (лучевой) пневмонит. Ионизирующее облучение легочной паренхимы предпринимают чаще всего по поводу метастазов злокачественной опухоли в легкие и после удаления рака молочной железы. Изменения в легких формируются не во время рентгенотерапии, а спустя 4—6 мес после ее окончания. Вначале возникает острый радиационный пневмонит с исходом в фиброз. Процесс начинается с некроза эндотелия легочных капилляров. Межальвеолярные перегородки утолщаются из-за инфильтрации их лимфоцитами и разрастания незрелой соединительной ткани. В альвеолах отмечаются десквамация клеток и скопление экссудата. В поздних стадиях процесса легочная паренхима замещается рубцовой тканью.

Радиационный пневмонит может протекать бессимптомно. При более тяжелом течении возникает одышка, особенно заметная во время физического напряжения. По окончании острого процесса одышка явно уменьшается, но полностью не исчезает. Более чем у 50% больных появляется слабый сухой кашель, который резко усиливается при физическом напряжении и глубоком дыхании. Часто бывает дисфагия, обусловленная радиационным эзофагитом. Температура тела чаще всего остается нормальной, изредка отмечается субфебрилитет. Выявляется ослабление дыхательных шумов в сочетании с очагами мелкопузырчатых хрипов и крепитации. СОЭ заметно увеличивается.

При рентгенологическом исследовании обнаруживаются очаговые или сливающиеся друг с другом тени с уменьшением объема пораженного легкого. Очаги пневмонита могут возникать не в месте облучения, так и в других отделах легких. Они не проявляют тенденции к сегментарному или долевому распределению. В остром периоде болезни главные и сегментарные бронхи остаются непораженными. В поздних периодах болезни пораженное легкое уменьшается в объеме и становится безвоздушным вследствие замещения его паренхимы фиброзной тканью.

Неразрешающаяся пневмония

В большинстве случаев вирусные и бактериальные пневмонии оканчиваются выздоровлением больного. Инфильтрация легочной ткани, по данным рентгенологического контроля, полностью исчезает примерно через 4 нед после начала болезни. По Н. С. Молчанову (1965), острую пневмонию следует считать затянувшейся, если воспалительный процесс не разрешается в течение месяца. За неразрешающуюся пневмонию часто принимают инфильтрацию легкого, которую в сочетании с лихорадкой первоначально диагностируют и лечат как пневмонию, сохраняющуюся, несмотря на противовоспалительную терапию, в течение 4 нед. К этому сроку перед врачом встает во-

...диагностическая задача: считать ли ...фильтрацию в легких затянувшейся ...триальной, микоплазменной, ви...русной пневмонией; отнести ли ее ...группе аллергических, микобакте...риальных пневмоний или признать ее ...ним из синдромов какой-либо другой ...болезни. Выяснение этиологии неразре...шающейся пневмонии относится к чис...ду весьма трудных диагностических ...проблем и требует от врача умения син...тезировать результаты многих методов ...исследования.

Длительное сохранение инфильтрации ...легкого может быть следствием недо...статочной выраженности процесса ре...зорбции воспалительного экссудата, ...возникшего в остром периоде болезни ...(см. приложение XVIII – 1). Инфильтра...ция легких в некоторых случаях может ...оказаться не пневмонией, а другой бо...лезнью, например лимфогранулемато...зом. Синдром пневмонии может при...соединиться к другим болезням легких, ...например к опухоли бронха. Иногда ...пневмония служит лишь одним из про...явлений какой-либо общей болезни, на...пример: орнитоза, болезней сердечно-...сосудистой или центральной нервной ...системы. Естественно, что длительная ...инфильтрация легких в сочетании с той ...или иной выраженностью лихорадки ...и со сдвигами в составе крови в по...добных случаях определяется главным ...образом характером и закономерностя...ми основной болезни.

Пневмококковые пневмонии состав...ляют 20%, стафилококковые – 8,6%, ...микоплазменные – 2% всех неразре...шающихся пневмоний. Доля неразре...шающихся пневмоний, вызванных грам...отрицательными бактериями, состав...ляет 6,7%. Среди значительного числа ...причин, задерживающих разрешение ...пневмонии, следует обратить особое ...внимание на ятрогенные. Введение в те...рапию сульфаниламидов и антибиоти...ков привело к выраженному понижению ...смертности от бактериальных пневмо...ний. Одновременно с этим изменилось ...течение пневмоний, реже стали встре...чаться легочные нагноения и эмпиема, ...упало число хронических пневмоний. ...Замедленное разрешение пневмоний до ...появления сульфаниламидов и антибио...тиков отмечалось у 4% больных, а по...сле их широкого внедрения в лечебную ...практику стало наблюдаться у 15%. ...Увеличение числа медленно разрешаю...щихся пневмоний объясняется также из...менением возраста госпитализиро...ванных больных. В настоящее время в стационар часто направляют больных пожилого и старческого возраста, у ко...торых нередко обнаруживают хрониче...ские болезни легких (бронхоэктазы, пневмосклероз), сахарный диабет, арит...мии, сердечную недостаточность. Таким образом, замедленное разрешение пнев...монии можно объяснить отчасти изме...нением реактивности больных пожилого и старческого возраста, нередко стра...дающих сопутствующими болезнями с нарушением дренажной функции лег...ких.

Скорость разрешения пневмоний иногда замедляют осложнения, возни...кающие в остром периоде болезни или в периоде выздоровления. К осложне...ниям, способным замедлить выздоров...ление, относятся абсцесс и ателектазы легкого, эмпиемы плевры, образование стерильных экссудатов в плевральных полостях. Разрешение пневмонии иног...да задерживается вследствие суперин...фекции другим микроорганизмом. Су...перинфекция особенно часто наблю...дается у лиц, страдающих тяжелыми либо понижающими резистентность к инфекции заболеваниями (миеломная болезнь, лейкозы, раковая кахексия и др.), а также патологическими процес...сами, облегчающими повторное инфи...цирование легких (нарушение акта глотания, болезни пищевода, эзофаготра...хеальные свищи). У больных пневмо...кковой пневмонией нередко разви...вается суперинфекция стафилококком и грамотрицательными бактериями. О суперинфекции следует думать в сле...дующих случаях: 1) когда назначение антибиотика приводит вначале к пони...жению температуры тела, а через не...сколько дней нормальной температуры у больного вновь возникает лихорадка; 2) когда рецидивирующая лихорадка со...провождается повышением содержания лейкоцитов, образованием новых очагов притупления перкуторного звука и бронхиального дыхания или появле...нием рентгенологических признаков ин...фильтрации в новой доле или в новом сегменте легкого; 3) когда одновремен...но с рецидивом лихорадки, формиро...ванием новых очаговых теней в легких отмечается и смена микробной флоры в мокроте, например высевание стафи...лококка вместо пневмококка.

Таким образом, неразрешающаяся пневмония может быть связана с пони...

женной реактивностью больных, развитием еще недостаточно проявляющихся клинически осложнений и суперинфекций, которая может быть как вирусной, так и бактериальной. Во всех подобного рода случаях врач сталкивается с пневмониями как отдельными нозологическими единицами; каждая из них имеет характерный морфологический субстрат и специфического возбудителя. После лекарственного кризиса у большинства больных с неразрешающейся пневмонией длительно сохраняется субфебрильная температура тела. У больных с нормальной температурой тела иногда наблюдаются кратковременные «лихорадочные свечки» с повышением температуры вплоть до 39 °С. СОЭ оказывается обычно умеренно увеличенной. Содержание лейкоцитов в крови зависит от активности процесса и колеблется от $3{,}5 \cdot 10^9$ до $2{,}5 \cdot 10^9$ в 1 л [Сильверстов В. П., 1968]. Красная кровь закономерно не изменяется.

Дифференциальный диагноз с пневмониями другого происхождения (см. приложение XVIII–1) приходится производить значительно реже. В некоторых случаях за пневмонию принимают легочную форму лимфогранулематоза, но чаще неразрешающуюся пневмонию приходится отличать либо от опухолей, либо от туберкулеза легких. Первичное поражение при туберкулезе локализуется обычно субплеврально во 2-м или 6-м сегменте легкого. Попадание микобактерий туберкулеза в альвеолы сопровождается появлением в их просвете серозного или серофибринозного экссудата со значительным содержанием нейтрофилов. Вскоре вместо нейтрофилов в экссудате появляются макрофаги (предтечи эпителиоидных клеток), захватывающие микобактерии туберкулеза. Повышенная чувствительность к белкам, содержащимся в микобактериях туберкулеза, развивается спустя 3–8 нед от начала инфицирования. К этому времени в легких образуются гранулемы, состоящие из эпителиоидных клеток, гигантских клеток Лангханса, лимфоцитов и соединительной ткани. Под влиянием повышенной чувствительности в очагах воспаления возникают казеозные некрозы. Вовлечение в воспалительный процесс регионарных лимфатических узлов приводит к образованию хорошо всем знакомого «первичного комплекса». В одних случаях он протекает малосимптомно или даже бессимптомно и обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании по поводу какого-либо другого заболевания; в других случаях начинается остро, протекает с выраженной лихорадкой, лейкоцитозом, напоминая либо вирусную, либо бактериальную пневмонию. В зависимости от выраженности лихорадки, изменений в крови и легких первичный комплекс часто приходится дифференцировать вначале от острой, а затем от неразрешающейся пневмонии.

Успехи профилактического направления советской медицины привели к выраженным сдвигам в эпидемиологии туберкулеза. В настоящее время большинство детей ограждены от заболевания первичным туберкулезом. При позднем заражении первичный туберкулез приобретает острое течение не более чем у $^1/_3$ больных. В большинстве случаев его приходится отличать от прикорневой пневмонии. Казеозная пневмония в последние годы стала редчайшим проявлением туберкулеза. Так же редко встречается и острая форма милиарного туберкулеза.

Большинство форм вторичного туберкулеза начинается со вспышки воспалительного процесса в области обызвествленных очагов, сохранившихся от периода первичного инфицирования. Процесс протекает обычно с периодами затихания и обострения. Вторичный туберкулез легких может протекать остро и хронически. Острые формы гематогенно-диссеминированного туберкулеза легких по своей клинико-рентгенологической картине напоминают очаговые вирусные и микоплазменные пневмонии, также протекающие с усилением легочного рисунка и образованием очаговых, обычно неинтенсивных теней в обоих легких.

Легочный инфильтрат состоит из центрально расположенного казеозного очага и окружающей его зоны продуктивного воспаления. Отдельные очаги могут сливаться друг с другом, образуя обширные инфильтративно-пневмонические поражения типа казеозной пневмонии, круглых или облаковидных инфильтратов. Круглые инфильтраты протекают обычно бессимптомно, тогда как большинство облаковидных инфильтратов возникает остро и расценивается первоначально как грипп или пневмония.

Рак легких примерно у половины

ных первоначально диагностируют пневмонию, и только после более менее длительного и безуспешного лечения пересматривают диагноз. По данным Ф. Г. Углова (1962), около $^1/_3$ больных раком легкого долгое время лечат от хронической пневмонии. Нередки и диагностические ошибки обратного порядка, когда хроническую пневмонию принимают за рак легкого. Приблизительно в 6% случаев диагноз рака легкого после торакотомии заменяют диагнозом неразрешающейся или хронической пневмонии. Рак легкого приходится дифференцировать от неразрешающейся пневмонии приблизительно так же часто, как и от туберкулеза легких.

Первичный рак легких в большинстве случаев имеет бронхогенное происхождение. Чаще он возникает из бронхов первого порядка и растет перибронхиально, образуя узел, лежащий вблизи корот легкого. Если рак развивается из бронхов второго или третьего порядка, что бывает реже, тень опухоли располагается на некотором расстоянии от ворот легкого. Просвет бронха всегда сужен или даже совсем закрыт. Внутри опухоли возможно образование некроза. После рассасывания некротического материала формируется полость, которую иногда принимают за туберкулезную каверну или постпневмонический абсцесс.

Стеноз бронха приводит к ателектазу с развитием в спавшемся участке пневмонии, часто нагнаивающейся. Пневмонии при бронхогенном раке возможны и без ателектаза. Нарушение дренажной функции бронха становится одной из важных причин возникновения прикорневых пневмоний, очень плохо разрешающихся и нередко подвергающихся карнификации. Если раковая опухоль прорастает в плевру, образуется серозный или серозно-геморрагический плеврит.

Вторая по частоте форма бронхогенного рака растет не в виде узла, а вдоль стенок бронха. Рак начинается в слизистой оболочке бронха первого или второго порядка и распространяется отсюда как к периферии легкого, достигая нередко плевры, так и в центральном направлении, окружая и прорастая стенку основного бронха и даже трахеи. Стенка пораженных бронхов утолщается, просвет их суживается, что сопровождается развитием ателектазов и пневмоний. При этой форме рака рано обнаруживают метастазы в бронхопульмональных, бифуркационных и медиастинальных лимфатических узлах.

Рак из альвеолярного эпителия составляет всего лишь 4,3% всех раков легкого. Опухоль инфильтрирует ткань легкого. Нередко раковая ткань растет внутри альвеол. Она прорастает из одной альвеолы в другую через поры в межальвеолярных перегородках, не разрушая последние. Таким образом, эта форма раковой опухоли имеет такой же путь распространения, как и пневмококковая пневмония. Вследствие указанного сходства ее называют иногда раковой пневмонией. Инфильтрирующая форма рака часто встречается в нижних долях легкого. Внутри опухоли нередко возникают некрозы, после рассасывания которых образуются полости, напоминающие каверны.

Раковая опухоль, исходящая из бронхиол периферических участков легкого, имеет обычно небольшие размеры. Она отличается склонностью к общирному метастазированию в различные органы. Гематогенные метастазы ее в легкие имеют вид милиарных узелков, которые неотличимы от таких же узелков, развивающихся при милиарном туберкулезе и диффузных вирусных пневмониях.

Таким образом, пневмонии при раке легкого могут захватывать долю, сегмент или часть сегмента. Они могут иметь различное происхождение, весьма напоминать по локализации и течению бактериальные, вирусные и туберкулезные поражения легких. Дифференциальная диагностика между этими тремя группами болезней представляет большие трудности, вследствие чего правильный диагноз устанавливают иногда со значительным опозданием.

Многие другие болезни легких тоже осложняются пневмониями; развиваясь в ателектазированных сегментах, они протекают с клиническими и рентгенологическими изменениями, которые порой трудно отличить от бактериальных и вирусных пневмоний. Успехи дифференциального диагноза в подобных случаях во многом зависят от умения терапевта и рентгенолога выявить синдром ателектаза и оценить особенности клинического течения пневмонии в ателектатическом сегменте.

Ателектаз сегмента или целой доли легкого может возникнуть почти бессимптомно. Появление кашля, сухих

или влажных хрипов, ознобов и лихорадки указывает на присоединение инфекции. Физические признаки ателектаза общеизвестны: притупление перкуторного звука, ослабление дыхательных шумов и голосового дрожания. Небольшое число влажных хрипов выслушивается в тех случаях, когда во время вдоха воздух поступает в коллабированную долю легкого. Выраженность цианоза и одышки зависит от обширности коллапса. Физические признаки не удается выявить при небольших по объему ателектазах и при развитии компенсаторной эмфиземы вокруг безвоздушной части легкого. На рентгенограммах отмечают повышение интенсивности тени пораженной доли или сегмента, смещение междолевой щели, более высокое стояние диафрагмы на пораженной стороне, смещение средостения в больную сторону.

Нередко отсутствие симптомов и недостаточная выраженность рентгенологических признаков ателектаза заставляют уделять особое внимание клиническим ситуациям, которые с особенным постоянством осложняются стенозом или обтурацией бронхов. Ателектаз сегмента или доли легкого часто развивается при длительных приступах бронхиальной астмы. В основе его лежит закупорка просвета обычно небольших бронхов слизистыми пробками. При тяжелых астматических состояниях возможна обтурация средних и даже крупных сегментарных бронхов. Резкая компенсаторная эмфизема окружающих участков легкого затрудняет выявление физических признаков ателектаза. Появление лихорадки во время приступа бронхиальной астмы можно считать надежным признаком развивающегося ателектаза, к тому же еще и осложнившегося инфекцией.

Ателектаз легкого возможен также у больного с временной или постоянной трахеостомой. Причину ателектаза в подобных случаях видят (как и при бронхиальной астме) в закупорке просвета бронха слизистыми пробками.

Консультируя в хирургических отделениях, мы часто наблюдали ателектазы у мужчин, страдавших ранее хроническим бронхитом, пневмосклерозом. Длительный наркоз, затрудненное откашливание в послеоперационном периоде, нарушения движения диафрагмы способствуют развитию ателектазов. Клинически они проявляются лихорадкой, тахикардией и одышкой, возникающими обычно спустя 1–2 сут после операции и расцениваемыми часто как «послеоперационная пневмония». Рентгенологическое исследование нередко позволяет выявить у этих больных дистелектазы легких. Своевременное проведение соответствующих лечебных мероприятий позволяет быстро восстановить бронхиальную проходимость и нередко предупреждает развитие пневмонии.

Собирательный термин «аспирационные ателектазы» дает возможность описать под одной рубрикой все ателектазы, связанные со стенозом или закупоркой дыхательных путей инородными телами. Эти ателектазы встречаются сравнительно редко и главным образом у больных с нарушением глотания после операций в полости рта и носоглотки, у лиц, находящихся в коматозном состоянии. Если сознание у больного не нарушено, аспирация инородного тела вызывает у него приступ удушья. Клинические проявления этих ателектазов весьма многообразны еще и потому, что они часто осложняются пневмониями, принимающими обычно хроническое течение. Рентгенологическая диагностика легко проводится только в тех случаях, когда инородное тело оказывается рентгеноконтрастным. Знание анамнеза позволяет установить предположительные причины ателектаза. В большинстве случаев инородное тело удается увидеть при бронхоскопии.

Длительные ателектазы легкого могут быть вызваны не только опухолями бронха, но и его рубцовыми стенозами при туберкулезе бронхов, пневмофиброзе, бронхоэктазах, изредка при лимфогранулематозе, сифилисе. Нередко встречаются ателектазы, вызванные сдавлением бронха прилежащими к нему увеличенными лимфатическими узлами (при лимфогранулематозе, саркоидозе, туберкулезе, метастазах опухолей в лимфатические узлы средостения), опухолями легких и средостения, кистами легкого, аневризмой аорты и других артерий, увеличением левого предсердия. При присоединении инфекции развивается сегментарная или даже долевая пневмония, истинная причина которой может быть обнаружена только после тщательного сопоставления клинических, рентгенологических и специальных методов исследования.

В целях облегчения дифференциально-

по диагноза бактериальные, вирусные и другие пневмонии, возникающие в виде самостоятельной болезни или как осложнение других заболеваний, удобно разделить на 4 группы: 1) *обширные* пневмонии, захватывающие целую долю или сегмент легкого, т. е. случаи, когда пневмоническая инфильтрация прослеживается от корня легкого до его периферии; 2) периферические пневмонии, захватывающие часть одного или нескольких сегментов; 3) мелкоочаговые пневмонии, поражающие диффузно оба легких, одно легкое или одну из его долей; 4) прикорневые пневмонии, сливающиеся с корнем легкого и не распространяющиеся на периферию легкого.

Долевые и сегментарные пневмонии

Долевые пневмонии чаще всего имеют бактериальное происхождение. Самые тяжелые из них вызывает клебсиелла. Обычно они захватывают верхнюю долю легких и при поздно начатой или неадекватной терапии проявляют склонность к распаду с образованием полостей. Тяжело протекает и стафилококковая пневмония, тоже часто осложняющаяся абсцедированием. Признаки экссудативного плеврита при стрептококковой пневмонии обнаруживаются уже в остром периоде болезни. Долевые пневмонии, обусловленные пневмококком (кроме III типа), относятся к числу умеренно тяжелых.

Сливную очаговую пневмонию, захватывающую почти всю долю, иногда вызывает вирус гриппа. Встречается она обычно во время эпидемий, протекает крайне тяжело и может сопровождаться коллапсом. Очень редко отмечаются сливные очаговые пневмонии микоплазменного происхождения, склонные к затяжному течению, но обычно без резко выраженной интоксикации. Если к приведенному добавить, что и бактериальные, и вирусные пневмонии иногда осложняются ателектазами, то становятся понятными основные трудности их дифференциального диагноза.

Долевые бактериальные и вирусные пневмонии особенно часто приходится отличать от **инфильтративно-пневмонических форм туберкулеза легких** и в первую очередь от лобарной казеозной пневмонии, которая может начинаться остро, напоминая бактериальную пневмонию, или постепенно, подобно вторичным бактериальным пневмониям, присоединившимся к какой-либо вирусной инфекции. *До открытия антибиотиков* врачи потратили много сил и времени, чтобы выяснить различия между туберкулезными и бактериальными пневмониями. Они подробно изучили начальные проявления этих болезней, типы наблюдаемых при этом лихорадок. К сожалению, значительная часть этих наблюдений не может быть использована врачами нашего поколения в целях дифференциальной диагностики из-за изменения клинических проявлений как туберкулеза, так и бактериальных пневмоний. Широкое применение антибиотиков привело к заметному уменьшению числа пневмококковых пневмоний и увеличению числа пневмоний, *вызванных другими бактериями* и вирусами.

Процесс переоценки дифференциально-диагностических критериев продолжается непрерывно. Еще недавно назначение сульфаниламидов и пенициллина сопровождалось быстрым наступлением кризиса почти во всех случаях крупозной пневмонии. Никого не удивит отсутствие подобного эффекта в настоящее время. В этом быстро меняющемся мире каждому поколению приходится вырабатывать свои собственные диагностические критерии. И тем не менее новые знания вырастают на базе старых, и некоторые признаки, детально изученные врачами прошлого, не потеряли еще своего дифференциально-диагностического значения.

Кожа больного пневмонией в лихорадочном периоде остается горячей и сухой. Больной может ощущать повторные ознобы, но потливость у него появляется только во время кризиса или при абсцедировании. Повышенная потливость у больных туберкулезом легких отмечается задолго до начала казеозной пневмонии и сохраняется в течение всей болезни. Мокрота при долевой пневмонии может быть слизисто-гнойной и содержать примесь крови. Благодаря высокому содержанию гликопротеидов она всегда настолько липкая, что не отклеивается ото дна перевернутой плевательницы. Мокрота при туберкулезной пневмонии может содержать незначительную или порядочную примесь крови, но не бывает такой липкой и никогда так равномерно

не пропитывается мелкими пузырьками воздуха, как мокрота при пневмококковой пневмонии.

Интоксикация в большинстве случаев бактериальной пневмонии выражена весьма резко с первого же дня болезни. В мокроте этих больных обнаруживают большое количество бактерий – возбудителей болезни. Выраженность интоксикации при казеозной пневмонии может заметно изменяться от случая к случаю, но в мокроте этих больных не содержится значительного числа неспецифических микроорганизмов.

Пневмония начинается нередко субплеврально. Парапневмонический плеврит вызывает боль, которая при туберкулезе выражена обычно умеренно и локализуется чаще всего в межлопаточной области соответственно апикальному сегменту нижней и заднему верхней доли. Боль при бактериальной пневмонии чаще всего локализуется в боку соответственно, например, проекции базальных сегментов нижней доли, поражающихся наиболее часто. Раздражение плевры при обеих болезнях сопровождается кашлем, нередко умеренным. Сухой и мучительный кашель при вирусной пневмонии сопровождается болью за грудиной.

Дифференциально - диагностическое значение перкуссии и аускультации весьма ограничено. Вирусная пневмония, как и многие случаи инфильтративно-пневмонического туберкулеза легких, протекает обычно с неправильной лихорадкой, без выраженного изменения перкуторного звука и лишь с незначительным количеством влажных хрипов. При верхнедолевой пневмококковой или клебсиелла-пневмонии нижняя граница тупости может опускаться спереди до V ребра, а сзади – до остистого отростка IV позвонка. Этот дифференциально-диагностический признак в последние годы встречается все реже, очевидно, в связи с ранним началом специфической терапии.

Лейкоцитоз свыше $2 \cdot 10^9$/л изредка встречается в остром периоде бактериальной пневмонии и почти всегда при ее абсцедировании, осложнении эмпиемой плевры, сепсисом. Лейкопения и умеренный лейкоцитоз нередко наблюдаются при туберкулезе, бактериальной и вирусной пневмонии.

Затенение при бактериальной пневмонии может быть гомогенным и негомогенным. В последнем случае отдельные очаговые тени примерно одинаковой давности не имеют четко очерченных границ, постепенно переходят в легочную ткань. Бронхиальный рисунок обычно сохранен, но изредка бактериальная пневмония осложняется ателектазом, и тогда тень может повторять форму сегмента. Туберкулезные очаги нередко имеют круглую или овальную форму и более четкие контуры. Наряду со свежими мягкими очагами при туберкулезе обычно удается обнаружить более старые очаги с признаками обызвествления. Особенно характерно появление мелких очагов по периферии инфильтрата и в другом легком.

Томографическое исследование часто обнаруживает уже в ранних стадиях туберкулезной пневмонии намечающийся распад. Общее состояние больного при этом иногда может быть даже удовлетворительным. Бактериальная пневмония тоже может привести к образованию полости в легком уже на первой неделе болезни, но это бывает только у очень тяжелых больных с высокой температурой тела, повторными ознобами, выраженным лейкоцитозом со сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Дифференциальный диагноз туберкулезной каверны и абсцесса легкого может быть уверенно проведен и у постели больного, и рентгенологически. Некоторые лабораторные исследования облегчают решение этой задачи и должны проводиться в каждом случае пневмонии. При дифференциальном диагнозе бактериальной и туберкулезной пневмонии особенно большое значение придают исследованию мокроты из-за легкости ее получения и простоты лабораторной обработки.

Туберкулезная этиология пневмонии становится несомненной, если в мокроте больного повторно обнаруживают микобактерии туберкулеза. Если они не выявляются в мазке, применяют методы обогащения, наиболее простым из которых является метод флотации. Несложнее и метод люминесцентной микроскопии мокроты, так же мало специфичный, как и окраска по Цилю – Нильсену. Другие лабораторные методы выявления туберкулеза либо недостаточно специфичны (например, реакция связывания комплемента) и недостаточно чувствительны, либо еще недоступны для большинства больничных учреждений (например, метод иммунофлюоресценции). Из-за медленного роста мико-

бактерий туберкулеза на питательных средах бактериологическую диагностику туберкулеза, как и методы его биологической диагностики, в терапевтических стационарах применяют крайне редко. Бактериальную пневмонию в остром периоде болезни в большинстве случаев можно отличить от туберкулезной пневмонии примерно такой же протяженности по данным обычного комплекса клинических, рентгенологических и лабораторных методов исследования. Значительно труднее провести дифференциальный диагноз при неразрешающейся пневмонии. Она отличается от туберкулезной пневмонии не столько по клиническим проявлениям, сколько по характеру их эволюции во времени. Применение специальных лабораторных методов исследования в подобных случаях может заметно сократить сроки установления окончательного диагноза.

Разрешение острой пневмонии у больных пожилого и старческого возраста, у лиц, страдающих сахарным диабетом, бронхоэктазами и другими хронящими болезнями внутренних органов, протекает иногда весьма замедленно. В ряде случаев болезнь принимает хроническое течение. Особенно плохо разрешается клебсиелла-пневмония, иногда она даже прогрессирует, захватывая все новые сегменты легкого.

Неразрешающиеся пневмонии чаще локализуются в верхней и средней долях правого легкого и в 4—5-м сегментах левого легкого. Объем пораженных сегментов слегка уменьшается за счет их типовентиляции, возникающей еще в остром периоде пневмонии. Если не наступит полного разрешения воспалительного инфильтрата, болезнь принимает хроническое течение. Большинство больных отмечают боль на пораженной стороне груди, кашель, обычно с отделением небольшого количества слизисто-гнойной мокроты, чаще всего субфебрильную температуру тела с периодическими повышениями до 39 °С. Острое начало болезни указывает на ее связь с пневмонией.

Описанная клиническая картина болезни может развиться также при **доброкачественной** и **злокачественной опухоли бронха**, протекающих со стенозом или даже закупоркой его просвета и ателектазом соответствующих сегментов легкого. Пневмония в ателектатическом сегменте или доле легкого отличается от обычных бактериальных пневмоний не по клиническим проявлениям, а по характеру дальнейшего течения. В одних случаях она резистентна к антибактериальной терапии и сразу принимает затяжное течение, в других склонна к рецидивированию. Спустя небольшой срок после разрешения первой пневмонии в той же доле легкого вновь возникает острая пневмония. Клиническая картина неразрешающейся и рецидивирующей пневмонии часто обусловлена одной и той же причиной — опухолью бронха.

Хирурги указывают, что диагноз рака легкого ставят терапевты, как правило, в запущенных стадиях, когда уже имеются легочные или даже отдаленные метастазы. Запоздалая диагностика рака легкого объясняется нередко недостаточной онкологической настороженностью терапевтов. Они слишком долго лечат больных от хронической пневмонии и слишком поздно направляют их в онкологические диспансеры для исключения рака легкого. Всякая неразрешающаяся пневмония, особенно у лиц среднего и пожилого возраста, должна рассматриваться как одно из возможных осложнений рака и служить поводом для специальных исследований, в частности бронхоскопии, бронхографии и томографии.

Цитологическое исследование мокроты может выявить большое количество бактерий как при пневмонии, так и при раке бронха. Несомненно большее диагностическое значение имеют результаты цитологического исследования смывов со слизистой оболочки бронхов. В руках опытных цитологов этот метод позволяет диагностировать рак бронха у 60—90% больных.

Бронхоскопию в сочетании (при необходимости) с прицельной биопсией слизистой оболочки считают показанной у каждого больного с подозрением на рак бронха, т. е. во всех случаях неразрешающейся пневмонии. Ценность исследования зависит от локализации новообразования. Бронхоскопия позволяет диагностировать около 80% опухолей, расположенных в долевых и сегментарных бронхах. При раке более мелких бронхов ценность бронхоскопии намного ниже. Применение послойного исследования легких позволяет обнаружить отдельные узлы опухоли, установить наличие внутри их полостей распада и отложение в них солей кальция, невидимых на обычных рентгенограммах.

Оно позволяет также определить величину некоторых лимфатических узлов средостения и тем самым решить вопрос о метастазах, а следовательно, и о причине хронической пневмонии. По томограммам можно оценить проходимость больших бронхов, но их сужения и даже полная непроходимость встречаются как при опухолях, так и при хронических пневмониях.

Часть указанных трудностей преодолевают с помощью бронхографии. Б. К. Шаров (1974) указывает, что при хронической пневмонии всегда удается установить свободную проходимость бронхов, наличие в них мешотчатых или цилиндрических бронхоэктазов. В случае полной облитерации бронха культя его при хронической пневмонии оказывается всегда длинной, достигая иногда 2 см. При раке бронхоэктазов не обнаруживают, культя бронха всегда короткая и располагается у самого устья.

Если применение указанных методов не разрешает диагностических сомнений, целесообразно перевести больного в хирургическое отделение для диагностической торакотомии.

Альвеолярный рак легкого в течение длительного времени может протекать бессимптомно. В более поздних стадиях он сопровождается лихорадкой, кашлем, одышкой, болью в груди. В крови нередко обнаруживают лейкоцитоз и увеличение СОЭ. В легком находят в ряде случаев не одно, а несколько округлых тенеобразований, которые могут занимать всю долю, одно или даже оба легких. Тени эти нередко сливаются друг с другом, создавая впечатление сливной бронхопневмонии. Отдельные узлы опухоли могут распадаться, усиливая сходство с пневмонией, осложнившейся образованием абсцесса.

Терапия антибиотиками и сульфаниламидными препаратами в подобных случаях неэффективна. Лихорадка, кашель с мокротой, тенеобразование в легких, несмотря на продолжающееся лечение, полностью не исчезают, а иногда становятся даже более выраженными. Для выяснения причины болезни приходится прибегать к другим методам исследования. Бронхоскопия оказывается обычно бесполезной из-за расположения опухоли в малых бронхах. Большую пользу приносят цитологическое исследование мокроты и томография, позволяющая выявить также намечающийся распад внутри отдельных узлов.

Аденома бронха относится к числу редких болезней. Она исходит из элементов бронхиальной стенки и остается всегда или долгое время в пределах бронха. В настоящее время различают два типа аденом – карциноидную опухоль и цилиндроматозные аденомы. Карциноидная опухоль растет обычно снаружи от стенки бронха, и лишь ее большая часть ее выступает в просвет бронха в виде полипа. Поверхность опухоли покрыта нормальным эпителием. Цилиндроматозные опухоли обычно инфильтрируют стенку бронха и растут снаружи, нередко давая метастазы в регионарные лимфатические узлы, а иногда в печень и другие органы. Около 80% всех аденом располагается в главных бронхах и около 10% – в бронхах второго порядка. Центральная локализация аденом заметно облегчает их диагностику посредством бронхоскопии.

Клинические проявления бронхиальных аденом складываются из признаков, обусловленных действием самой опухоли на стенку бронха, и признаков, возникающих под влиянием вторичной инфекции. Пневмония относится к поздним осложнениям аденомы. Она развивается всегда в ателектатическом сегменте легкого. Начальные клинические проявления ее определяются в значительной мере характером возбудителя и могут ничем не отличаться от начальных проявлений других пневмоний. Две особенности помогают отличить эту пневмонию от острых пневмоний бактериального или вирусного происхождения. Пневмония у больного бронхиальной аденомой имеет наклонность к затяжному течению или к рецидивированию. Она начинается обычно не среди полного здоровья, а у больного с более или менее давним легочным заболеванием.

Пневмония в ателектатическом сегменте легкого всегда имеет тенденцию к затяжному течению. Полное разрешение пневмонического инфильтрата либо совсем не достигается, либо происходит с большим запозданием. Затяжное течение пневмонии часто объясняется абсцедированием, что, естественно, резко замедляет скорость выздоровления больного.

Повторное возникновение пневмонии в том же сегменте также должно

рассматриваться как указание на необходимость более детального бронхологического обследования.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать состоянию больного до начала пневмонии. В анамнезе больных аденомой бронха всегда удается выяснить, что задолго до острого заболевания у них наблюдался упорный кашель, иногда с отхождением небольшого количества крови. Еще до начала пневмонии у этих больных часто выслушивались сухие или влажные хрипы в одном легком, обусловленные ателектазом одного из легочных сегментов и принимаемые иногда за проявление хронического бронхита или бронхоэктазов. По поводу кашля и длительного выслушивания легочных дыхательных шумов больной часто подвергается различного рода обследованиям. Таким образом, данные анамнеза и наблюдения за течением пневмонии при аденоме бронха позволяют легко отличить ее от острой бактериальной и вирусной пневмонии у здорового человека. Эти отличия должны стать причиной более подробного исследования больного, которое складывается из цитологического изучения мокроты, бронхоскопии, бронхографии, томографии.

После разрешения пневмонии бронхиальная аденома может быть обнаружена в корне легкого в виде округлой тени с четкими, иногда неровными, границами. На томограммах можно видеть гомогенность тени, а иногда и наличие в ней очагов обызвествления. На томограмме же можно увидеть сужение просвета бронха, дренирующего ателектатический сегмент легкого. Обызвествление внутри опухоли указывает на ее доброкачественный характер.

Бронхиальные аденомы в большинстве случаев покрыты нормальным эпителием, поэтому цитологическое исследование мокроты не может помочь в выяснении причины необычного течения пневмонии. Бронхоскопия позволяет увидеть примерно 84—90% всех опухолей, расположенных в бронхах первого и второго порядка. Опухоли, расположенные в более мелких бронхах, могут быть выявлены посредством бронхографии.

Замедленное разрешение аспирационной пневмонии часто объясняется повторной аспирацией пищевых веществ в связи с продолжающимся действием причин, вызвавших нарушение глотания. Локализация этих пневмоний зависит от положения больного в момент аспирации. Длительно сохраняющаяся гиперэозинофилия позволяет легко отличить синдром Леффлера от неразрешающихся пневмоний бактериального или вирусного происхождения.

Изменения легких при **лимфогранулематозе** появляются обычно после одного из обострений процесса у лиц, в течение длительного времени страдающих поражением лимфатических узлов средостения. Иногда эти изменения оказываются неожиданной находкой во время рентгенологического исследования. Первичное поражение легких при лимфогранулематозе встречается крайне редко. Инвазия специфической тканью лимфатических сосудов подслизистой бронха приводит вначале к сужению, а позднее и к закупорке его просвета. В ателектатическом сегменте или доле легкого возникает пневмония. Иногда пневмония может быть самой ранней легочной манифестацией лимфогранулематоза и доминировать в клинической картине болезни.

В практической работе эту пневмонию приходится отличать от обычной бактериальной пневмонии. Результаты, полученные с применением физических методов исследования, оказываются обычно идентичными. Опорными пунктами в дифференциальном диагнозе этих пневмоний могут служить данные анамнеза, бактериоскопического и рентгенологического методов исследования и особенности течения болезни.

Лихорадка при лимфогранулематозе легкого — один из признаков его генерализации. Терапия антибиотиками может привести к исчезновению интоксикации, обусловленной пневмонией, но не к прекращению лихорадки. Инфильтрация легочной ткани, несмотря на адекватную терапию антибиотиками, не исчезает. Объем пораженной доли или сегмента при лимфогранулематозе, как и при пневмонии, не уменьшается, но пневмония протекает с неизмененной бронхограммой, тогда как при лимфогранулематозе просвет бронха обтурирован. Указанные различия лучше всего видны на томограммах. Причина пневмонии становится очевидной после выявления внелегочных признаков лимфогранулематоза.

Очаговая пневмония

Термин «очаговая пневмония» применяют для обозначения одиночных или множественных очагов воспаления, захватывающих несколько участков одного или обоих легких. Хотя очаговые пневмонии отличаются от долевых и сегментарных главным образом величиной и числом очагов, выделение их в отдельную главу представляется целесообразным из-за нередко возникающих трудностей выяснения их этиологии.

Очаговая пневмония, по-видимому,— самая частая болезнь, с которой сталкивается терапевт в зимнее, весеннее и осеннее время года. Широкое внедрение в практику крупнокадровой флюорографии показало, что очаговые пневмонии следует считать самыми частыми осложнениями острых респираторных заболеваний. Длительное наблюдение за эволюцией этих пневмоний заметно улучшило диагностику многих других болезней легких.

Болезнь может начинаться остро или незаметно. В легких обнаруживают иногда лишь один, а обычно несколько очагов воспаления. Одиночные очаги воспаления при бактериальной инфекции встречаются редко. Вирусная инфекция может протекать с образованием как одного, так и нескольких очагов воспаления в легких. Большие различия в тяжести болезни и характере осложнений объясняются разнообразием ее возбудителей и неодинаковым исходным состоянием больных к моменту возникновения болезни.

Некоторые вирусные пневмонии (например, аденовирусные) могут протекать бессимптомно и обнаруживаются случайно при рентгенологическом исследовании по поводу, казалось бы, легкого катара верхних дыхательных путей. Спустя несколько дней или недель эти пневмонические очаги в большинстве случаев бесследно исчезают, но незначительная часть их не разрешается. Очаги такой затянувшейся пневмонии приобретают обычно округлую форму. Они одинаково часто отмечаются в верхних и нижних долях легкого. По данным М. Г. Винера и М. Л. Шулутко (1971), такие шаровидные пневмонии составляют 7,6% всех хронических пневмоний, а их доля среди других шаровидных образований легких достигает 4%. На рентгенограммах эти пневмонии имеют вид округлых теней, нечеткие границы которых постепенно теряются в легочной ткани.

Незаметное начало характерно для большинства вирусных пневмоний и для некоторых бактериальных. Особенно своеобразно течение пневмоний, вызванных грамотрицательными бактериями. Очаговая пневмония, обусловленная протеем, начинается всегда незаметно, сопровождается умеренной лихорадкой и незначительным лейкоцитозом, но оканчивается, как правило, абсцедированием. Очаговая пневмония, вызванная бациллой Пфейффера, начинается в большинстве случаев остро, сопровождается высокой температурой тела, но оканчивается благоприятно. Очаговые пневмонии, обусловленные кишечной палочкой, располагаются в нижних долях легкого.

Результаты физического исследования больных зависят от локализации очагов. Пневмонии, вызванные протеем и пневмококками, располагаются нередко субплеврально, что заметно облегчает их диагностику. Воздухоносные пути легких при вирусных очаговых пневмониях часто остаются интактными, поэтому их трудно выявить физическими методами исследования. Изредка у этих больных удается услышать лишь небольшое число влажных хрипов на вдохе. Рентгенологический метод исследования был бы незаменим в диагностике очаговых пневмоний, если бы не было значительного числа других болезней, тоже протекающих с образованием одной или нескольких очаговых теней в легких.

Данные анамнеза (в том числе и эпидемиологического) и физических методов исследования позволяют поставить предположительный диагноз очаговой пневмонии. Этот диагноз желательно подтвердить бактериологическими или серологическими исследованиями. Окончательный диагноз очаговой пневмонии может быть поставлен только ретроспективно, т. е. после исчезновения ее клинических признаков и полного разрешения инфильтрата в легком под влиянием проводимой терапии. Не следует переоценивать и диагностическое значение повторных анализов крови. Они не могут ни подтвердить, ни опровергнуть диагноза бактериальной или вирусной очаговой пневмонии, но они совершенно незаменимы при дифференциальном диагнозе ее с другими очаговыми поражениями легкого.

В терапевтических отделениях городских больниц очаговую пневмонию бактериального или вирусного происхождения чаще всего приходится отличать от инфаркта, туберкулеза и альвеолярного рака легкого. Дифференциальный диагноз бактериальной или вирусной очаговой пневмонии и других болезней легких, перечисленных в приложении XVIII–1, приходится проводить значительно реже.

Тромбоэмболия в системе легочной артерии – довольно частое осложнение у тяжелых больных терапевтических и неврологических отделений городских больниц. Тромбоэмболия крупных ветвей легочной артерии завершается нередко внезапной смертью больного и поэтому редко диагностируется при жизни. Тромбоэмболия мелких легочных артерий может протекать бессимптомно или сопровождаться неопределенными жалобами, истинная природа которых становится очевидной только ретроспективно. Тромбоэмболии средних артерий приводят к развитию инфаркта легкого, который часто принимают либо за пневмонию, либо за осложнившийся пневмонией инфаркт миокарда.

Многообразные клинические проявления инфаркта легкого возникают под влиянием поражения самого легкого и сопутствующих нарушений функций сердечно-сосудистой системы. Инфаркт легкого начинается с одышки, которая в случае мелких тромбоэмболий может быть единственным симптомом болезни. Кратковременное появление одышки иногда оказывается предвестником последующей более крупной тромбоэмболии, завершающейся образованием инфаркта легкого. В некоторых случаях одышка достигает степени удушья, во время которого в обоих легких выслушивается множество сухих и обычно небольшое количество мелкопузырчатых влажных хрипов. Приблизительно у половины больных во время приступа удушья появляется боль в груди: в одних случаях – за грудиной, в других – в боку или в спине. Боль за грудиной может ничем не отличаться от аналогичной боли при инфаркте миокарда. Боль в боку объясняется раздражением плевры, прилежащей к инфарцированному участку легкого.

В зависимости от величины затромбированных сосудов указанные симптомы могут быть выражены умеренно или резко. Удушье может привести к диффузному цианозу или уменьшиться до умеренно выраженной одышки. Приблизительно у $^1/_3$ больных, переживших острый период болезни, возникает кровохарканье. С развитием периинфарктной пневмонии появляются лихорадка и обычно умеренный лейкоцитоз. Физические методы исследования позволяют обнаружить у большинства больных притупление перкуторного звука, нередко над задним базальным сегментом одного из легких, шум трения плевры, небольшое количество сухих и влажных хрипов и ослабление дыхания. Спустя несколько дней на пораженной стороне может определяться плевральный выпот.

Тромбоэмболия нескольких сегментарных артерий сопровождается легочной гипертензией, ведущей в свою очередь к развитию синдрома острого легочного сердца. Клиническими признаками его являются пульсация правого желудочка сердца в третьем – четвертом межреберье у правого края грудины, акцент II тона над легочной артерией, диастолический шум Грехема Стила, пульсация легочной артерии во втором межреберье справа. Следует отметить, что указанные признаки удается обнаружить только в случае обширной эмболии ветвей легочной артерии. При инфаркте легкого, который приходится дифференцировать от пневмонии, эти признаки могут быть выражены недостаточно четко.

Электрокардиографические признаки острого легочного сердца тоже появляются только при тромбоэмболии, осложненной легочной гипертензией. Они сводятся к повороту электрической оси ЭКГ вправо, углублению зубца S_I и появлению глубокого зубца Q_{III}. Одновременно с этим изменяется конфигурация комплекса $ST-T_{III}$, а зубец T_{III} становится отрицательным. Иногда отмечаются признаки гипертрофии правого предсердия. Указанные изменения держатся в течение 1–3 дней, поэтому для их выявления необходимо производить электрокардиографическое исследование в первые же дни болезни. ЭКГ при тромбоэмболии сегментарных ветвей легочной артерии может остаться без изменений или на ней регистрируют только кратковременную инверсию зубца $T_{I, II, III}$.

Инфаркт легкого часто развивается у больных, находящихся дли-

тельное время в постели, у страдающих тромбофлебитом голеней и таза, мерцательной аритмией и сердечной недостаточностью, у ожиревших. В последние годы все чаще стали встречаться тромбоэмболии ветвей легочной артерии у молодых женщин, принимающих пероральные контрацептивы.

Рентгенологический метод позволяет обнаружить при инфаркте легкого затенение и уменьшение объема одного из сегментов, чаще заднего базального. Приблизительно в $^1/_3$ случаев на стороне поражения отмечается более высокое стояние диафрагмы. Если инфаркт захватывает только один сегмент легкого, он имеет вид гомогенного затенения *треугольной формы. Основание* этого треугольника обращено к висцеральной плевре, а верхушка – к воротам легкого. При множественных инфарктах эта классическая форма исчезает. Иногда инфаркт легкого проявляется в виде линейной горизонтальной тени, идущей на 1–3 см выше диафрагмы. Скорость исчезновения тени инфаркта зависит от его величины.

Если не возникает осложнений (экссудативного плеврита или деструкции легочной ткани), вызванное инфарктом легкого затенение исчезает через 1–3 нед.

Возможности диагностики инфаркта легкого заметно улучшились с *введением в клиническую практику* метода сканирования легких с применением макроагрегатов альбумина, меченных ^{131}I, ^{51}Cr или ^{99m}Tc. На сканограммах легкого обнаруживают участки ишемии («холодные зоны»), расположение которых соответствует инфарцированным сегментам. Повторное сканирование легких позволяет следить за восстановлением кровотока в пораженном легком или открыть образование новых инфарктов.

Инфаркты легкого локализуются чаще в нижних долях. Шум трения плевры и серозно-геморрагический экссудат могут появиться при удовлетворительном состоянии больного. Шум трения *плевры выслушивается* только при тяжелых долевых плевропневмониях. Экссудативный плеврит при пневмонии обычно гнойный или серозно-гнойный. Он встречается только при очень тяжелой пневмонии. Объем пораженного сегмента при пневмониях, вызванных наиболее распространенными грамположительными бактериями, увеличивается, а при инфаркте легкого он уменьшается.

Кроме инфильтративно-пневмонического туберкулеза в виде лобита, казеозной пневмонии и облаковидного инфильтрата, охватывающего один или несколько сегментов легкого, которую необходимо отличать от долевой и сегментарной пневмонии, *терапевт нередко* вынужден дифференцировать бактериальную и вирусную очаговую пневмонию от **первичного туберкулезного комплекса и реинфекции легочного туберкулеза** у взрослых. При позднем первичном заражении пневмонический очаг в легких имеет ограниченные размеры и располагается субплеврально. Клиническое течение его отличается значительным разнообразием. У большинства взрослых он протекает без выраженных клинических проявлений. Примерно $^1/_3$ больных впервые обращаются в поликлинику по поводу, как им кажется, остро возникшего лихорадочного заболевания, которое может быть ошибочно принято за очаговую *пневмонию*.

Вспышку перифокального воспаления вокруг старого туберкулезного очага также иногда расценивают вначале как острое респираторное заболевание, поскольку клинические проявления их нередко почти одинаковы [Рубинштейн Г. Р., 1949]. Спустя несколько дней состояние больных улучшается, температура тела становится нормальной. После различного по длительности периода относительного благополучия наступает повторное ухудшение. Больной продолжает кашлять. Кашель его обычно неинтенсивный и нечастый. Мокрота выделяется в небольшом количестве либо совсем отсутствует. Сухой кашель при вирусных *пневмониях встречается* постоянно. В остром периоде болезни он частый и тягостный для больного. По мере отдаления от начала болезни кашель становится мягче и начинает сопровождаться отделением небольшого количества мокроты. Кашель постоянно встречается и при неразрешающейся бактериальной пневмонии.

Результатов физического исследования больного тоже недостаточно для дифференциального диагноза сравниваемых болезней. Притупление перкуторного звука может быть обнаружено только при значительной величине инфильтративного очага или при слиянии нескольких малых очагов, расположенных *близко от плевры. Очаги бакте-*

риальной пневмонии имеют обычно большие размеры, чем очаги туберкулеза, поэтому иногда их удается локализовать по данным перкуссии. Бактериальная пневмония протекает с поражением воздухоносных путей легкого, поэтому очаги ее часто обнаруживают при аускультации по наличию влажных хрипов. Очаги вирусной пневмонии, как и очаги туберкулеза, располагаются в строме легкого, поэтому их обычно не удается выслушать, хотя существование их легко доказывается рентгенологическим методом.

Интоксикация при туберкулезе легких выражена в большинстве случаев слабее, чем при бактериальной пневмонии, на следует обратить внимание также и на малую выраженность интоксикации при ряде вирусных пневмоний и при пневмониях, вызванных палочкой Пфейффера, обыкновенным протеем. Субфебрильная температура тела, умеренный лейкоцитоз или нормальное содержание лейкоцитов в крови, повышенная СОЭ одинаково характерны как для туберкулеза легких, так и для неразрешающейся пневмонии бактериального или вирусного происхождения. Указанные признаки могут наблюдаться и при раке легкого в связи с образованием некрозов внутри опухоли.

Данные анамнеза и физического исследования не имеют самостоятельного дифференциально-диагностического значения. Очаговая бактериальная пневмония – самая распространенная из сравниваемых болезней, поэтому всякое отклонение от стереотипа ее клинического течения, как и всякое не вполне очевидное осложнение любого острого респираторного заболевания, следует рассматривать как показание к немедленному проведению самого тщательного обследования больного, прежде всего рентгенологического. Чаще всего у этих больных находят округлое тенеобразование, природу которого удается выяснить только после применения специальных методов исследования.

Оценивая данные рентгенографии, следует иметь в виду, что легочный очаг первичного туберкулезного комплекса располагается субплеврально чаще всего в I и II сегментах легкого. Здесь же обычно возникают вспышки воспаления вокруг старых туберкулезных очагов у взрослых; здесь же нередко располагается начальный узел альвеолярного рака легкого и чаще всего локализуются очаги воспалений при любой бронхогенной инфекции. Локализация тенеобразований приобретает большое дифференциально-диагностическое значение только в связи с динамикой клинических проявлений болезни. К сожалению, врач часто не может слишком долго следить за естественным течением болезни из-за боязни пропустить сроки ее эффективной терапии.

Округлая тень туберкулезного инфильтрата может быть мягкой и нечетко отграниченной от окружающей легочной ткани. Точно такие же свойства можно обнаружить и у округлой формы очагов хронической пневмонии. Склонность к распаду характерна для обоих заболеваний, только при туберкулезе она выражена сильнее, чем при пневмонии. Туберкулезные инфильтраты, как правило, односторонние. Очаги неразрешающейся пневмонии тоже чаще оказываются одиночными. При начинающемся распаде туберкулезного инфильтрата появляется так называемая дорожка к корню легкого. Вокруг инфильтрата и по ходу дорожки часто удается выявить мелкие свежие очажки туберкулеза, которых не бывает ни при бактериальной, ни при вирусной пневмонии.

Вокруг инфильтрата наряду с мягкими очагами можно выявить и более плотные хорошо очерченные очаги, иногда со следами обызвествления. Эти признаки не определяются при пневмонии и очень редко выявляются при альвеолярном раке. Различия в плотности очагов (равно как и распад или обызвествление) легче всего установить на томограммах. Бронхоскопия позволяет иногда обнаружить характерные для туберкулеза свищевые ходы в стенке бронха. Увеличение лимфатических узлов в корне легкого является постоянным признаком первичного туберкулезного комплекса, но практически не встречается при реинфекциях. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также результаты туберкулиновых проб. Пышная туберкулиновая реакция указывает на туберкулезное поражение легких. Особенно большое диагностическое значение имеет «вираж» туберкулиновых проб.

Темпы разрешения пневмоний и туберкулезных инфильтратов, безусловно, неодинаковы, но эта закономерность не может быть учтена у одного единственного больного. Проблема дифферен-

циального диагноза возникает только в случаях неразрешающейся пневмонии, т. е. как раз в тех ее случаях, которые по этому параметру клинического течения подобны туберкулезу. Диагноз в конечном счете должен быть подтвержден обнаружением микобактерий туберкулеза. Для этого следует использовать все возможности, включая бактериоскопические, бактериологические и биологические методы исследования. Поиски микобактерий туберкулеза при неразрешающейся бактериальной и вирусных пневмониях оказываются безуспешными.

Особая осторожность необходима при оценке результатов пробной *терапии туберкулеза современными* химиотерапевтическими препаратами. Г. Р. Рубинштейн (1949) указывал на возможность самопроизвольного быстрого исчезновения туберкулезного инфильтрата.

Альвеолярный рак легкого по клиническим проявлениям в некоторых случаях напоминает очаговую пневмококковую пневмонию. Опухоль занимает обычно часть сегмента. Приблизительно у половины больных опухоль протекает бессимптомно и обнаруживается случайно во время диспансерного обследования или контрольного рентгенологического обследования после перенесенного острого респираторного заболевания. В течение длительного времени опухоль не проявляет склонности к агрессивному росту. С началом роста опухоли возникает сухой кашель, позднее он становится продуктивным.

Мокрота обычно слизистая. Затем развиваются лихорадка и признаки стеноза одного из бронхов. В ателектатическом сегменте часто образуется пневмония. Боль в груди и при дыхании указывает на распространение опухоли в направлении плевры. В более поздних стадиях болезни отмечаются кровохарканье и одышка.

При рентгенологическом исследовании обнаруживают гомогенную тень, обычно округлой формы, с четкими краями. При инфильтрирующем росте опухоли контуры ее могут незаметно переходить в окружающую легочную ткань. Опухоль расположена периферически, диаметр ее колеблется от 1 до 6 см. Иногда опухоль состоит из многих мелких очагов, которые, сливаясь, могут захватить часть доли. Лимфатические узлы в корне легкого могут быть нормальными или увеличенными. В с четании с лихорадкой и лейкоцитоз может возникнуть картина, напомина щая сливную очаговую пневмонию.

Томографическое исследование позв ляет изучить структуру и контуры оп холи и установить проходимость д левых бронхов. Рост опухоли чащ всего начинается из бронхов 4-го или 5-го порядка. В большинстве случае контрастное исследование обнаружива признаки прорастания бронхов: их су жение, культю, остановку контрастно вещества у края опухоли. С помощь бронхографии при затянувшейся и хр нической пневмонии выявляется нали чие бронхоэктазов в приводящем бро хе. *При альвеолярном раке бронхо* тазы в приводящем бронхе не находя При запущенной опухоли возможен е распад с образованием полости, легк определяемой на томограммах. Альве лярный рак легких иногда приводи к развитию синдрома гипертрофическ остеоартропатии, чего не наблюдает ни при острых пневмониях, ни при ту беркулезе легкого.

Рецидивирующая и неразрешающаяс пневмония иногда оказывается осложне нием **аденомы, исходящей из субсегмен тарного бронха**. Эти опухоли, как и аль веолярный рак легкого, длительное вр мя протекают бессимптомно. Позд появляется кашель и примерно в поло вине случаев умеренное кровохарканье Пневмония относится к поздним ослож нениям опухоли. Она возникает в связ с инфицированием ателектатических се ментов легкого. Рецидив пневмонии обычно объясняется периодическим ухудшением вентиляции легочного сег мента в связи с ростом опухоли В поздних стадиях происходит закупор ка бронха. Очаговые пневмонии в ате лектатическом участке легкого прини мают затяжное течение, часто абсцеди руют.

Аденомы периферического бронха на рентгенограммах и томограммах пред ставляются в виде округлой, обычно го могенной тени, иногда с включением кальция диаметром до 1–2 см. На бронхограмме обнаруживают раздвиг ние мелких бронхов опухолью или симптом незаполненного пораженного бронха. Хроническое воспаление легки тоже сопровождается иногда ателекта зом, но бронхи в воспалившемся участ ке легкого проходимы. Аденома, ка и альвеолярный рак легкого, расте

очень медленно. Встречается она обычно у лиц моложе 40 лет, тогда как возраст большинства больных раком бронха старше 40 лет. Располагается она главным образом в верхней и средней долях правого и язычковых сегментах левого легкого.

Бронхоаденома всегда представляет собой одиночную опухоль. В отличие от туберкулезного инфильтрата вокруг нее никогда не наблюдается мелких очаговых теней. Она отличается от пневмонии четкостью наружных контуров и резистентностью к терапии антибиотиками. В поздних стадиях альвеолярного рака от медиальной стороны опухоли к корню легкого прослеживается дорожка, состоящая из лимфатических сосудов. Корень легких при этом может быть нормальным и содержать в себе увеличенные лимфатические узлы. Отсутствие дорожки отличает аденому бронха от альвеолярного рака и туберкулеза легких.

Округлые тени в легком в более редких случаях вызывают доброкачественные опухоли бронха: липомы, чаще растущие эндобронхиально и вызывающие обтурационные пневмонии, гамартомы, чаще растущие кнаружи от бронха, фибромы, нейрофибромы, лейомиомы. Длительное время они протекают субклинически или бессимптомно. Пневмония в ателектатическом сегменте легкого присоединяется к этим опухолям только в поздних стадиях их развития. Вопрос о злокачественности или доброкачественности часто может быть решен только после биопсии.

Туберкулома (казеома) легкого состоит из одного или нескольких часто слившихся между собой округлых образований диаметром более 1 см. У большинства больных, получающих антибактериальную терапию, она протекает бессимптомно. В редких случаях отмечаются повышение температуры тела, ночные поты, боль в груди, кашель (сухой или с отделением незначительного количества мокроты). Клинические симптомы при туберкуломе легкого весьма скудны, и диагноз ее может быть поставлен только после рентгенографического исследования.

Туберкулома чаще всего располагается субплеврально в верхней доле. Тень ее может быть гомогенной или негомогенной. Иногда в ней определяется полость распада. Контуры туберкуломы также бывают четкими. С появлением перифокального воспаления контуры ее становятся нечеткими. В подобных случаях она иногда может быть принята за очаговую пневмонию. Вокруг туберкуломы в большинстве случаев обнаруживают туберкулезные очаги, чего не бывает ни при бактериальных, ни при вирусных пневмониях. Диагноз туберкуломы у большинства больных не представляет затруднений. Наибольшую помощь оказывает томографическое исследование.

Специфическая гранулема при первичном **лимфогранулематозе легкого** начинается в стенке бронха. Разрастаясь, она погружается в легочную ткань, причем лимфатические узлы средостения и корня легких могут не поражаться. Очаги такой «гранулематозной пневмонии» [Абрикосов А. И., 1938] могут в течение некоторого времени существовать изолированно. Иногда возникает несколько очагов, которые, сливаясь, образуют полициклическую опухоль. Лихорадка, лейкоцитоз и кашель дополняют сходство с очаговой периферической пневмонией. Дифференциальный диагноз этих болезней может оказаться весьма трудным. Отсутствие возбудителей пневмонии в мокроте, четкость периферических контуров легочной тени, неэффективность лечения антибиотиками и наклонность опухоли к увеличению, несмотря на проводимую терапию, отличают ее от пневмонии. Окончательный диагноз ставят на основании выявления внелегочных признаков лимфогранулематоза.

Больных с первичной **саркомой легких** нередко направляют в клинику с предположительным диагнозом пневмонии. При эндобронхиальном росте даже небольшая опухоль вызывает стеноз бронха с последующей пневмонией в ателектатическом сегменте. Первичная саркома может начинаться в паренхиме легкого. В дальнейшем она может прорастать бронх или смещать его. Пневмония оказывается одним из синдромов лимфосаркомы. Другими ее признаками являются лихорадка, боль в груди, одышка и кровохарканье. Лихорадка наблюдается уже в ранних стадиях болезни, кровохарканье – только в ее конце. Болеют преимущественно лица молодого возраста. В ранних стадиях болезни при рентгенологическом исследовании обнаруживают круглую или овальную опухоль с четкими границами. В более поздних стадиях появляется пневмония,

одышка. Опухоль растет чрезвычайно быстро и рано дает метастазы в лимфатические узлы шеи, средостения и плевру.

Диффузные милиарные пневмонии

Острые пневмонии иногда протекают с образованием милиарных очагов инфильтрации легочной ткани. Наряду с милиарными тенями на рентгенограммах (чаще при вирусных пневмониях) может выявляться сетчатая структура. Клиническая картина этих пневмоний лишена каких-либо черт, позволяющих отличать их от крупноочаговых или сливных пневмоний. Особенно часто диффузные милиарные пневмонии вызывают аденовирусы, микоплазма пневмонии, стафилококки, стрептококки, клебсиелла, реже пневмококки.

Несмотря на малые размеры очагов инфильтрации легочной ткани, эти пневмонии могут принимать затяжное течение. Затянувшаяся лихорадка в сочетании с характерными тенями в легких оказывается причиной значительных диагностических затруднений. Свыше 100 болезней могут протекать с умеренной или высокой лихорадкой, кашлем, одышкой и образованием милиарных теней в легких. На рентгенограммах отдельные дольковые и ацинарные очаги, накладываясь друг на друга, образуют местами сливные «бронхопневмонические» тени. В практике терапевта милиарные пневмонии чаще всего приходится дифференцировать от туберкулеза легких, милиарного карциноматоза, левожелудочковой недостаточности и профессиональных болезней.

Дифференциальный диагноз милиарных пневмоний и **гематогенно-диссеминированных форм туберкулеза легких** наиболее труден, так как течение сравниваемых болезней сопровождается лихорадкой, отделением незначительного количества мокроты и признаками интоксикации. Безусловно, явления интоксикации при бактериальных пневмониях выражены обычно ярче, чем при туберкулезе, но, кроме бактериальной, существуют еще и вирусные милиарные пневмонии, при которых признаки интоксикации проявляются нерезко. Более надежные дифференциально-диагностические критерии удается иногда обнаружить при изучении анамнеза. Бактериальные и вирусные пневмонии относятся к числу острых болезней. Больной туберкулезом легких также нередко утверждает, что заболел среди полного здоровья, но после подробного расспроса иногда выясняется, что он уже давно кашляет, страдает потливостью по ночам, что у него часто наблюдается незначительное повышение температуры тела и что в последние 3–4 недели он стал уставать после работы, не выделявшей у него раньше чувства усталости.

Хорошим дифференциально-диагностическим признаком является в подобных случаях неодинаковая чувствительность больных к туберкулину. Туберкулиновые реакции у больных пневмонией либо отрицательные, либо слабоположительные, тогда как у больных туберкулезом легких эти реакции обычно резко положительные.

Милиарные пневмонии нередко захватывают только одну долю легкого, иногда только нижнюю, тогда как гематогенно-диссеминированный туберкулез легких почти всегда двусторонний. «Исключения здесь редки» [Рубинштейн Г. Р., 1949], поэтому мелкоочаговое высыпание в одном легком говорит против туберкулезного процесса. Очаговые тени при милиарной пневмонии обычно неинтенсивны, нерезко отграничены и всегда заметно отличаются друг от друга размерами. Если процесс захватывает диффузно оба легких, то верхние доли поражаются нередко менее интенсивно, чем нижние. Все очаговые тени имеют одинаковую плотность, так как возникли они в одно и то же время. Туберкулезные очаги на рентгенограмме выглядят неодинаково. Рядом с мягкими очагами у взрослых видны и более плотные, а нередко и старые очаги с обызвествлением, которые легче всего обнаружить на томограммах.

Рентгенологические признаки в легких при милиарных пневмониях весьма изменчивы. Обычно они через некоторое время рассасываются, не оставляя следов [Crofton J., Douglas A., 1971]. При туберкулезных высыпаниях рассасывание очагов спустя 1–3 месяца представляет собой явление чрезвычайно редкое. Как указывает Г. Р. Рубинштейн, «очаговые изменения при туберкулезе часто осложняются распадом, а в случае рассасывания перифокального воспаления остаются индуративные изме-

ления, часто с плотными и петрифицированными очагами». Если очаги бактериальной и вирусной пневмонии длительное время не разрешаются или дают начало хронической пневмонии, они все же не обызвествляются. Бактериоскопическое и бактериологическое исследования мокроты могут сыграть решающую роль в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней.

Современные химиотерапевтические средства часто применяют как с лечебной, так и с диагностической целью. В принципе при назначении антибактериальной терапии требуется микробиологическая диагностика. Вместе с тем нередко больным до завершения обследования эмпирически назначают антибиотики. Такая безотлагательность специфического лечения предупреждает раннюю бактериемию, эндотоксемию, а иногда и септический шок и может спасти больному жизнь. При подозрении на бактериальную пневмонию эту тактику считают обязательной. При подозрении на туберкулез проводят курс терапии туберкулостатическими препаратами.

Бронхогенный, так называемый маленький рак легкого, рак кардиального отдела желудка и в более редких случаях лимфогенное метастазирование рака из других органов дают также мелкопятнистое высыпание в одном или обоих легких, как при пневмонии. В сочетании с более или менее выраженной лихорадкой, лейкоцитозом и ускорением оседания эритроцитов эту картину принимают иногда за пневмонию.

Дифференциальный диагноз указанных болезней иногда облегчает знание возраста и перенесенных в прошлом болезней. Наличие рака с метастазами может предполагаться у больных старше 40 лет. В анамнезе у них иногда удается выявить указание на какое-либо хроническое заболевание легких, желудка или другого органа. Важно выяснить, не проводилась ли больному рентгенотерапия после какой-либо операции, например после удаления яичников, молочной железы.

Внешний вид больных при указанных болезнях также имеет дифференциально-диагностическое значение. **Милиарный карциноматоз** является поздним осложнением рака. Кожа этих больных имеет землисто-серый цвет. Особенно обращает на себя внимание быстрое развитие у них слабости и одышки. Пробная терапия антибиотиками оказывается неэффективной. Нередко наблюдается одновременное обсеменение легких, плевры и перикарда. Выпот в плевральной полости вначале может быть серозным, позднее становится серозно-геморрагическим. Чрезвычайно быстрое накопление жидкости в плевральной полости относится к числу характерных признаков рака плевры. Плеврит иногда появляется незаметно и не сопровождается резким ухудшением состояния больного, высоким лейкоцитозом, ознобами.

Мелкоочаговая пневмония — острое заболевание, возникающее среди полного здоровья и протекающее с интоксикацией, бесследно исчезающей в течение сравнительно недолгого времени после лечения антибиотиками. При осложнении пневмонии экссудативным (обычно гнойным) плевритом состояние больного резко ухудшается, усиливается интоксикация, регистрируется высокий лейкоцитоз, появляется высокая температура тела, сопровождающаяся ознобами и потами.

Поиски метастазов в подкожные лимфатические узлы иногда успешны. Биопсия такого узла может помочь не только в диагностике, но и в поисках первичной опухоли. Для выявления источника метастазирования приходится прибегать к специальным исследованиям всех внутренних органов и консультации с определенными специалистами.

По данным А. Е. Рабухина и соавт. (1975), 9,4% всех больных **саркоидозом** направляют в стационар по поводу «пневмонии». Этот диагноз ставят обычно во II стадии саркоидоза, когда патологический процесс распространяется на легкие. Лимфатические узлы в корнях легких к этому времени нередко заметно уменьшаются. Приблизительно у 25% больных лимфатические узлы в корнях легких полностью исчезают.

Распространение процесса на легкие часто сопровождается лихорадкой. У больных появляются кашель, хрипы в легких, артралгии и миалгии. Боль в груди объясняется частым и выраженным кашлем, а не вовлечением в процесс плевры, так как серозные оболочки почти никогда не поражаются при саркоидозе. Указанный клинический симптомокомплекс заставляет произвести рентгеноскопию, при которой обнаруживают милиарные или мелкоча-

говые тени, диффузно рассеянные по одному или обоим легким. Иногда эти тенеобразования располагаются по отдельности, иногда сливаются друг с другом, образуя обширные негомогенные затемнения, напоминающие изменения при бактериальных пневмониях. Очаговые тени при саркоидозе, как и при пневмонии, различны по величине и форме. Они располагаются главным образом в средних и нижних долях легких.

Саркоидоз отличается от пневмонии по клиническому течению, по вовлечению в патологический процесс других органов и систем. Особенно часто (73—100% случаев) отмечается поражение периферических лимфатических узлов. Примерно у $^1/_3$ больных наблюдаются поражение кожи, суставов, глаз, увеличение печени и селезенки. Изменения крови при саркоидозе и пневмониях заметно отличаются. Дифференциальный диагноз мелкоочаговых пневмоний и легочной формы саркоидоза провести сравнительно нетрудно. Гораздо труднее отграничить саркоидоз от милиарного карциноза и особенно от гематогенно-диссеминированного туберкулеза легких.

Сочетание лихорадки с мелкоочаговым поражением легких наблюдается в редких случаях **третичного сифилиса легких**. Гуммы могут поражать оба легких, располагаясь преимущественно в их средних и нижних отделах. Они имеют четкие границы, никогда не обызвествляются и не сливаются друг с другом. Их трудно отличить от мелкоочаговой пневмонии и гематогенно-диссеминированного туберкулеза легких. Диагноз сифилиса легких подтверждают положительная реакция Вассермана, иммобилизация бледных трепонем и хорошие результаты пенициллинотерапии.

Диссеминация лимфогранулематоза из лимфатических узлов средостения или других областей приводит иногда к образованию в легких милиарных очаговых теней, которые в сочетании с лихорадкой могут быть приняты за очаговую пневмонию, милиарный туберкулез легких, саркоидоз или карциноз. Поражается либо одно легкое (лимфогенная милиаризация), либо оба легких (гематогенная милиаризация). Милиарные и субмилиарные формы лимфогранулематоза развиваются всегда вторично и поэтому их нетрудно дифференцировать от диффузных мелкоочаговых бактериальных и вирусных пневмоний. Труднее провести дифференциальный диагноз милиарной формы лимфогранулематоза, милиарного туберкулеза легких или саркоидоза.

Мелкоочаговые тени наблюдаются и при многих **профессиональных болезнях**. С особенным постоянством они развиваются под воздействием минеральных пылей (наиболее агрессивны из них частицы кремнезема, талька и асбеста), органических веществ (наиболее агрессивны при этом частицы хлопка, льна, конопли и, как выяснилось в настоящее время, заплесневевшего сена и соломы вместе с содержащимися в них грибами). Лихорадка и образование мелких очагов пневмонии постоянно наблюдаются после воздействия многих газообразных веществ, весьма распространенных в промышленности и в сельском хозяйстве.

При собирании анамнеза необходимо подробно расспрашивать больного не только о проявлениях и течении настоящей болезни и о перенесенных в прошлом заболеваниях, но и о настоящей и прошлых профессиях больного. Важно выяснить характер и длительность определенной производственной деятельности больного. Истинная причина заболевания во многих подобных случаях может быть выяснена только после консультации с профпатологом. Например, гранулематозное воспаление легких с выраженными фиброзно-склеротическими изменениями у больного, 10 лет назад работавшего с бериллием, может оказаться не саркоидозом, а хроническим бериллиозом. Первоначально считалось, что контакт с органической пылью может приводить у некоторых больных к острым описанным выше аллергическим пневмониям. В настоящее время доказано существование подострых и хронических форм этих пневмоний. Они протекают с лихорадкой, ознобами, кашлем с отделением окрашенной кровью мокроты и образованием мелких очагов пневмонии, диффузно охватывающих оба легких. Клинические и рентгенологические признаки этой пневмонии могут исчезнуть только после прекращения контакта больного с веществами, вызвавшими патологический процесс (например, со льном, коноплей, овсом, сеном и т. д.). Консультация с профпатологом в подобных случаях может оказать неоценимую

туту в выяснении причины пневмонии.

Подострая форма **диффузного фиброзирующего альвеолита** впервые описана L. Hamman и A. Rich (1944). В настоящее время выяснено, что хроническая форма диффузного фиброзирующего альвеолита встречается значительно чаще подострой. Болезнь начинается с накопления в просвете альвеол больших одноядерных клеток. Стенки альвеол при этом утолщаются и инфильтрируются плазматическими клетками, лимфоцитами, гигантскими клетками и эозинофилами.

Вначале возникают лихорадка и кашель, вскоре появляется одышка. Над обоими легкими выслушивается крепитация, особенно интенсивная над базальными сегментами нижних долей. При развитии вторичной инфекции в легких появляются сухие и влажные хрипы. Рентгенологические исследования выявляют двусторонние очаговые тени, более обширные и более многочисленные в нижних долях легких. В подостро протекающих случаях очаговые тени в нижних долях нередко сливаются друг с другом.

Сочетание очаговых теней с лихорадкой и хрипами в легких дает основание первоначально диагностировать пневмонию. Под влиянием химиотерапии температура тела может стать нормальной, но изменения в легких и одышка усиливаются. Вскоре к ним присоединяется цианоз. Одышка и цианоз постепенно прогрессируют, и становится очевидным, что у больного не простая пневмония. Несмотря на возрастающую инфильтрацию легких, больной никогда не испытывает боли в груди. Иногда отмечается изменение концевых фаланг пальцев, приобретающих вид барабанных палочек. Окончательный диагноз ставят по сочетанию описанной клинической картины болезни с характерными изменениями в легких, для выяснения которых необходимо произвести биопсию.

Прикорневая пневмония

Пневмонии, расположенные в области легочного корня, обладают рядом клинических особенностей. Боль в боку при этих пневмониях нередко отсутствует даже в остром периоде болезни. Воспалительный процесс иногда распространяется на парамедиастинальное пространство, и тогда при рентгенологическом исследовании можно видеть затемнение, в котором трудно отличать даже границы сердца. Результаты перкуссии и аускультации иногда дают неправильные данные о локализации воспалительного процесса. Бронхиальное дыхание и хрипы при прикорневых пневмониях нередко выслушиваются над здоровым легким. Истинную локализацию пневмонии в подобных случаях удается выявить либо методом аускультации на больном боку, либо при рентгенологическом исследовании.

Локализация пневмонии создает добавочные трудности в интерпретации результатов рентгенологического исследования. Тень, обусловленная очагом прикорневой пневмонии, сливается с легочным корнем, вследствие чего создается рентгенологическая картина, которую трудно отличить от расширения легочного корня при первичном туберкулезе, опухолях и некоторых других болезнях, перечисленных в приложении XVIII–1. Чаще всего прикорневую пневмонию приходится отличать от туберкулеза легких и рака бронха. Все три болезни протекают с повышением температуры тела, кашлем, лейкоцитозом, увеличением СОЭ. Прикорневая пневмония в большинстве случаев полностью разрешается спустя 2–4 нед от начала болезни. В некоторых случаях она принимает затяжное течение, что создает дополнительные затруднения в отличие от перечисленных болезней.

Туберкулезный бронхоаденит принято разделять на две формы – воспалительную и опухолевидную. Первая из этих форм начинается обычно остро, но вскоре процесс переходит в фазу рассасывания и уплотнения. Опухолевидная форма протекает более торпидно. Корень легкого приобретает обычно бугристые полициклические очертания. Давление на прилежащие органы может привести к развитию долевого и сегментарного ателектазов легкого, к сдавлению верхней полой вены. Указанные осложнения у взрослых встречаются крайне редко. Процесс протекает у них обычно без выраженных нарушений общего состояния. Наблюдаются субфебрильная температура тела, кашель с отделением небольшого количества мокроты.

В остром периоде бактериальной прикорневой пневмонии отмечается выра-

женная интоксикация, но вирусная пневмония протекает с самого начала при удовлетворительном общем состоянии больного. Мучительный кашель – один из характерных признаков как туберкулезного бронхоаденита, так и вирусной пневмонии. Состояние больных при затяжной пневмонии обычно удовлетворительное. Температура тела у них может оставаться субфебрильной. Несмотря на значительное сходство в клинической картине, сравниваемые болезни удается отличить друг от друга, если обратить внимание на эволюцию симптомов и признаков болезни под влиянием терапии.

Большую помощь в дифференциальной диагностике пневмонии могут оказать результаты туберкулиновых проб. В настоящее время нередко встречаются взрослые с отрицательными туберкулиновыми пробами. Поэтому очень важно расспросить больного о перенесенных ранее заболеваниях, напоминающих грипп, и пневмониях, о склонности больного к повторным заболеваниям такого рода, их длительности, установить время появления положительных туберкулиновых реакций, выявить характер туберкулиновых проб во время настоящего заболевания. Особенно большое дифференциально-диагностическое значение приобретают туберкулиновые пробы в том случае, если реакция Манту становится положительной во время данного заболевания. Туберкулезный бронхоаденит представляет собой часть первичного комплекса, и обострение лихорадки при нем нередко отмечается на фоне длительного субфебрилитета, тогда как прикорневая пневмония – острое заболевание, возникающее у полностью здорового человека. Бактериоскопическое и бактериологическое исследования мокроты при туберкулезе могут привести к выявлению решающего диагностического признака – микобактерий туберкулеза. Антибактериальная терапия заметно улучшает состояние больного прикорневой пневмонией и не оказывает влияние на течение туберкулезного процесса. Обратное развитие инфильтрированного корня легкого под влиянием терапии туберкулостатическими препаратами протекает весьма медленно и не может идти в сравнение с темпами обратного развития бактериальной или вирусной пневмонии. После рассасывания туберкулезных инфильтратов в легком всегда остаются плотные очаговые тени, а позднее и петрификаты. Инфильтраты легких при прикорневой пневмонии обычно проходит бесследно.

Учет типичных осложнений тоже может оказать значительную помощь в дифференциальной диагностике сравниваемых болезней. При первичном туберкулезе возможны поражение лимфатических узлов в других областях организма и экссудативный плеврит, а у больных прикорневой пневмонией – абсцедирование с повторными ознобами, резким ухудшением общего состояния, высоким лейкоцитозом и нередко отхождением зловонной мокроты. Экссудативный, обычно гнойный, плеврит тоже относится к числу тяжелых осложнений пневмонии; его развитие сопровождается появлением сильной плевральной боли, новой волны высокой лихорадки и гиперлейкоцитоза. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга не столько симптомами, сколько их выраженностью, характером их эволюции под влиянием терапевтических мероприятий и ходом болезни.

Прикорневую пневмонию иногда приходится отличать от **центрального рака легких**. Обе болезни могут протекать с длительной лихорадкой, лейкоцитозом, кашлем и осложняться образованием абсцесса легкого. Рентгенологическое исследование обнаруживает при обеих болезнях увеличение размеров одного из легочных корней с более или менее выраженной прикорневой инфильтрацией. Личный горький опыт показывает, что при проведении дифференциального диагноза указанных болезней порой приходится сталкиваться с весьма серьезными трудностями. Объясняется это скорее всего тем, что ателектаз доли или сегмента развивается далеко не в каждом случае центрального рака легкого.

Прикорневая тень при центральном раке нередко имеет неправильную форму. Постепенно уменьшаясь по направлению к периферии, она без четкой границы переходит в легочную ткань. По мере роста опухоли тень ее на рентгенограмме становится неоднородной. В более поздних стадиях развивается гиповентиляция соответствующего сегмента. Инфицирование этого сегмента приводит к пневмонии, которая нередко осложняется деструкцией легочной ткани. Личный опыт показывает, что прикорневая пневмония у лиц средних

пожилого возраста нередко оказывается в действительности осложненным раком бронха.

Дифференциальный диагноз прикорневой пневмонии и осложненного пневмонией центрального рака легкого может быть заметно облегчен анамнестическими сведениями о состоянии здоровья перед началом болезни. Пневмония относится к числу поздних осложнений рака бронха. Развитию ее предшествует довольно значительный период, во время которого наблюдаются кашель, боль в груди, иногда кровохарканье и лихорадка. Бактериальные и вирусные пневмонии прикорневой локализации начинаются среди полного здоровья или после нескольких дней недомогания, возникшего в связи с одной из респираторных инфекций. Безусловно, более надежными дифференциально-диагностическими критериями являются результаты специальных методов исследования.

Прикорневой рак легкого локализуется в главных, долевых или реже сегментарных бронхах, т. е. в участках, доступных исследованию при бронхоскопии. Кроме того, томография позволяет изучить состояние долевых бронхов и бронхопульмональных лимфатических узлов. Хорошо видны также структуры прикорневой тени и состояние просвета крупных бронхов. О раке бронха можно говорить в тех случаях, когда на томограммах удается выявить культю или сужение одного из больших бронхов, неоднородную тень самой опухоли, от которой в периферию легкого отходят отростки в виде пучков. Клинические и рентгенологические признаки ателектаза доли или сегмента (уменьшение объема долей, смещение средостения в сторону поражения, повышенное стояние диафрагмы на стороне поражения) наблюдаются только в поздних стадиях болезни, нередко одновременно с развитием экссудативного плеврита.

Большинство больных **лимфогранулематозом** прибегают к врачебной помощи по поводу увеличения лимфатических узлов. Раньше всего наблюдается увеличение лимфатических узлов средостения, изолированное или в сочетании с узлами корней легкого. Большинство клиницистов считают, что поражение правого легкого встречается чаще поражения левого легкого. H. S. Kaplan (1972) сообщил, что лихорадка при первом обращении больного к врачу часто обусловлена не самим лимфогранулематозом, а интеркуррентными заболеваниями – гриппом, бронхитом, пневмонией. После курса терапии антибиотиками состояние больного в подобных случаях заметно улучшается, но субфебрильная или умеренная лихорадка продолжается.

Рентгенологическое исследование, проведенное в начале болезни или в периоде «постинфекционного» субфебрилитета, выявляет иногда прикорневое затенение, которое постепенно уменьшается в интенсивности, незаметно переходя в легочную ткань. Инфильтрация вокруг легочного корня оказывается иногда настолько интенсивной, что мешает увидеть лимфатические узлы, из которых шло прорастание опухолевой ткани. На рентгенограммах можно видеть довольно грубый сетчатый рисунок и большое число мелких очаговых теней неправильной формы. По данным B. Strickland (1967), поражение легочной паренхимы в очень редких случаях может быть единственным признаком лимфогранулематоза. Лимфатические узлы средостения при этом оказываются неизмененными, а истинная причина прикорневой инфильтрации легкого может быть установлена только при выявлении других интра- или экстраторакальных признаков лимфогранулематоза в процессе более длительного наблюдения.

Приложение XIX – 1

Пневмония

А. Острая пневмония.
- I. Бактериальная (грамположительная).
  - Пневмококковая.
  - Стафилококковая.
  - Стрептококковая.
  - Анаэробная.
  - Другие грамположительные пневмонии.
- II. Бактериальная (грамотрицательная).
  - Hemophilus influenzae-пневмония.
  - Клебсиелла-пневмония.
  - Энтеробактер-пневмония.
  - Серрация-пневмония.
  - Коли-пневмония.
  - Синегнойная пневмония.
  - Протеус-пневмония.
  - Ацинетобактер-пневмония.
  - Легионеллез.
  - Другие грамотрицательные пневмонии.

III. Вирусная и микоплазменная пневмония.
Микоплазменная.
Аденовирусная.
Гриппозная.
Другие вирусные пневмонии.
IV. Хламидиозная и риккетсиозная.
Орнитозная.
Пневмония при Ку-лихорадке.
V. Аллергическая.
Вызванная вдыханием органической пыли.
Синдром Леффлера.
VI. Пневмонии, вызванные действием физических факторов, аспирацией или ингаляцией аэрозолей, газов и других веществ.
Липоидная.
Углеводородная.
Радиационный (лучевой) пневмонит.
Другие пневмонии.

Б. Неразрешающаяся пневмония.
1. Долевая и сегментарная неразрешающаяся пневмония.
Инфильтративно-пневмонический туберкулез легкого.
Бронхогенный рак легкого.
Альвеолярный рак легкого.
Аденома бронха.
Лимфогранулематоз легких.
2. Очаговая неразрешающаяся пневмония.
Инфаркт легкого.
Альвеолярный рак легкого.
Туберкулез легких.
Одиночные метастазы опухоли в легкое.
Аденома, исходящая из периферического бронха.
Туберкулома (казеома) легкого.
Лимфогранулематоз легкого.
Лимфосаркома легкого.
3. Диффузная милиарная пневмония.
Туберкулез легких.
Милиарный карциноз.
Саркоидоз.
Сифилис легкого.
Лимфогранулематоз.
Профессиональные болезни легких.
Диффузный фиброзирующий альвеолит.
4. Прикорневая неразрешающаяся пневмония.
Туберкулез легких.
Опухоль бронха.
Лимфогранулематоз.

Глава XX
ПОЛИУРИЯ И ПОЛИДИПСИЯ

Объем мочи определяется главным образом величиной осмотической нагрузки на почку. Здоровый человек выделяет обычно 1–1,5 л мочи в сутки. В редких случаях суточный диурез достигает 2,5 л. Термин «полиурия» применяют для обозначения состояний, характеризующихся постоянной экскрецией более 2,5 л мочи в сутки.

Моча при полиурии выделяется чаще, чем обычно, и днем, и ночью. Полиурию следует отличать от поллакиурии – более частым, чем в норме, выделением мочи малыми порциями и от никтурии с характерным для нее извращением суточного ритма выделения мочи. Большая часть суточного диуреза при никтурии происходит ночью, но общий его объем остается нормальным или даже оказывается уменьшенным. Поллакиурия встречается чаще всего при пиелонефрите, никтурия – при сердечной недостаточности, нефротическом синдроме, хронической почечной недостаточности.

Любое увеличение осмотической нагрузки на почку сопровождается полиурией. Временная полиурия в большинстве случаев является следствием назначения лекарственных средств. В настоящей главе речь идет о постоянной полиурии, которую принято разделять на осмотическую и водную. Как ни важно знать механизмы клинических синдромов, еще важнее знать причины их возникновения. К сожалению, механизмы полиурии еще недостаточно глубоко изучены и, несмотря на все старания, их причины не установлены. Клинический синтез обоих принципов представлен в приложении XX–1.

Целесообразно различать 4 причины полиурии: осмотический диурез, неспособность больного секретировать адекватное количество антидиуретического гормона, понижение концентрационной способности почек, несмотря на нормальное содержание антидиуретического гормона в крови, и непроизвольную полидипсию. Суточный диурез при большинстве полиурий, возникающих вследствие неспособности почки концентрировать мочу при нормальном содержании антидиуретического гормона в крови, почти никогда не превышает 3–4 л. Осмотический диурез редко превышает 5–6 л в сутки. Объем мочи при непроизвольной полидипсии и питуитарном (несахарном) диабете колеблется от 4 до 15 л в сутки. Иногда он даже превышает указанную величину.

Сахарный диабет

Клиническая картина диабета была впервые описана около 2000 лет назад знаменитым римским философом и врачом Цельсом. В XVII веке научились отделять диабет с «безвкусной» мочой (diabetes insipidus) от диабета, при котором моча больных «сладка, как мед» (diabetes millitus).

Сахарный диабет может начинаться остро и незаметно. Острое начало чаще встречается у детей. Полиурия нередко оказывается первым признаком, привлекающим к себе внимание родителей. Проявляется она обычно как ночное недержание мочи. Ребенок, научившийся сам просыпаться, чтобы опорожнить мочевой пузырь, вновь становится неопрятным. Нередко болезнь дебютирует комой, после чего обеспокоенные родители начинают более внимательно следить за ребенком и обнаруживают у него полиурию и полидипсию.

Полиурия часто оказывается первым признаком сахарного диабета у взрослых. Одновременно у больного возникают сухость во рту и повышенная жажда. Очень скоро к этому присое-

диняются другие признаки тяжелого диабета: полифагия, парадонтоз, кожный зуд, нарастание слабости. Большинство нелеченых больных быстро теряют массу тела, иногда до 15—20 кг в течение одного месяца.

Диагноз тяжелого диабета с абсолютной инсулиновой недостаточностью сравнительно нетруден. Яркая выраженность двух парных признаков — полидипсии с полиурией и полифагии с исхуданием — заставляет подумать о диабете.

Окончательный диагноз устанавливают на основании сниженного уровня свободного инсулина в крови, гипергликемии и глюкозурии.

Оценивая данные лабораторного исследования, следует иметь в виду, что наиболее надежные результаты дает определение содержания иммунореактивного инсулина в крови, а положительные результаты проб Фелинга и Бенедикта указывают на наличие в исследуемой моче не только глюкозы, но и многих других редуцирующих веществ. Ложноположительные результаты могут быть обусловлены наличием в моче других сахаров: лактозы, пентозы, фруктозы, галактозы. Пентозу и фруктозу нередко обнаруживают в моче здоровых детей после потребления значительного количества фруктов. Указанные сахара и некоторые аминокислоты могут появляться в моче вследствие врожденных нарушений метаболизма. Ложноположительные результаты пробы могут быть в связи с содержанием в моче значительных количеств мочевой кислоты, креатинина, салицилатов, терпингидрата, антипирина, амидопирина, камфоры, синтетических эстрогенов, которые нередко принимают для предупреждения беременности или подавления лактации.

Полиурия при сахарном диабете является осмотической по своему генезу. Величина ее определяется примерно наполовину глюкозой и наполовину электролитами и другими плотными веществами мочи: продуктами распада белков, нуклеиновых кислот (аммиак, мочевина, мочевая кислота, креатинин, аминокислоты), кетоновыми телами. Каждый грамм глюкозы при умеренной полиурии «увлекает» за собой 20—40 мл мочи. Чем тяжелее диабет, тем резче выражена полиурия и тем меньше приходится мочи на каждый грамм глюкозы. Этим и объясняется тот факт, что выраженность глюкозурии не всегда соответствует тяжести полиурии.

Накопление в крови значительных количеств промежуточных конечных продуктов обмена белков, жиров и углеводов сопровождается обезвоживанием тканей. Высыхание слизистых оболочек рта и глотки приводит к возникновению жажды и полидипсии.

Выраженная гипергликемия и глюкозурия с полиурией нередко входят как составная часть в клиническую картину акромегалии, болезни Иценко—Кушинга, гемохроматоза, травмы черепа. Картина сахарного диабета становится достаточно ярко выраженной только в поздние сроки указанных болезней, когда диагноз основного страдания не представляет трудностей.

Почечная глюкозурия — безобидное страдание, протекающее без гипергликемии. Полиурия с глюкозурией при врожденных нарушениях функции почечных канальцев описана в следующем разделе.

Несахарный диабет

В понятие «несахарный диабет» мы включаем следующие болезни: врожденный питуитарный несахарный диабет, приобретенный питуитарный несахарный диабет и врожденный нефрогенный несахарный диабет. Объединение трех указанных болезней основывается на предположении, что все они возникают вследствие первичной неспособности почки реабсорбировать одну только воду. Другие функции почки при этих страданиях не изменяются; вернее, современные методы исследования не позволяют уловить нарушения других функций почек при этих болезнях. Нарушения водного обмена при некоторых других врожденных и приобретенных болезнях условно обозначены нами термином «полиурия».

Отказ от термина «несахарный диабет» объясняется тем, что нарушения водного обмена при этих болезнях, как правило, выражены менее резко, чем при классическом несахарном диабете. Суточный диурез при этих болезнях обычно не превышает 3—4 л и редко достигает объема, постоянно встречающегося при несахарном диабете. Кроме того, расстройства водного обмена при этих болезнях развиваются всегда вторично и сопровождаются нарушениями

обмена электролитов, а нередко также углеводного и белкового обмена.

Клинические проявления нарушений электролитного обмена — мышечная слабость, а иногда и временные параличи скелетных мышц и проксимальных мышц конечностей, остеопороз и остеомаляция, спонтанные переломы костей, нефрокальциноз, ацидоз, выделение щелочной мочи и др. — позволяют отличить полиурию от несахарного диабета.

Непроизвольная полидипсия рассматривается нами отдельно от указанных заболеваний, так как имеются основания предполагать ее связь с первичным поражением центра жажды, а не функции почечных канальцев.

Клинические проявления **гипоталамического несахарного диабета** обусловлены недостаточной активностью антидиуретического гормона, который вырабатывается и сохраняется в системе супраоптическое ядро — нейрогипофиз. Болезнь встречается в любом возрасте. В Индии и Китае иногда наблюдаются небольшие эпидемии гипоталамического несахарного диабета. В Советском Союзе заболевание встречается редко.

В дистальной части нефрона реабсорбируется около 80% профильтрованной в клубочке воды. Недостаточная активность антидиуретического гормона вызывает потерю значительных количеств воды из организма. Если больной не восполнит этих потерь за счет приема воды или любой другой жидкости, концентрация плотных веществ в его крови и других жидкостях начинает быстро повышаться, что может привести к развитию гиперосмолярной комы. Таким образом, основной механизм болезни заключается в неспособности почки задерживать воду посредством концентрирования мочи. Концентрирующая способность почки при гипоталамическом несахарном диабете полностью восстанавливается под влиянием экзогенного антидиуретического гормона, например аргинин-вазопрессина.

Яркая и полная драматизма клиническая картина несахарного диабета заметно облегчает его диагноз. Главные его признаки — полиурия, полидипсия и чрезвычайно низкая относительная плотность мочи. Болезнь чаще всего начинается внезапно, и больной обычно хорошо помнит день и даже час, когда появились полиурия и полидипсия. Суточный диурез колеблется от 5 до 10 л, нередко достигая 15—20 л. Каждые 2—3 ч больной выпивает 1—2 л жидкости. Полиурия приводит к обезвоживанию тканей. Кожа больных становится сухой и дряблой, потоотделение отсутствует, резко снижено слюноотделение. Постоянная сухость во рту сопровождается неутолимой жаждой, которая выражена значительно сильнее, чем при сахарном диабете.

Плотность мочи при несахарном диабете колеблется от 1001 до 1005. Если больного лишить воды, диурез почти не уменьшается, плотность мочи слегка повышается и может достигнуть 1010, но при этом развивается тяжелая дегидратация. Если больной находится в бессознательном состоянии и не способен попросить воды, он может погибнуть от обезвоживания. Подобная ситуация иногда складывается при остром начале несахарного диабета после нейрохирургической операции или после травм (например, перелома основания черепа). Изменения других внутренних органов при несахарном диабете выражены нерезко или даже не определяются.

Питуитарный несахарный диабет может быть врожденным или приобретенным. Семейные формы диабета встречаются очень редко. Первые признаки семейного диабета появляются в младенческом или детском возрасте. Наиболее убедительное доказательство наследственной передачи несахарного диабета сообщил B. Blother (1962), описавший эту болезнь в 7 (!) поколениях одной и той же семьи. Несахарный питуитарный диабет, причину которого не удается выяснить, начинается обычно в более позднем возрасте. Эта идиопатическая форма составляет от 15% [Атабек А. А., 1951] до 40% [Blother B., 1962] всех случаев несахарного диабета.

К приобретенным (вторичным) формам питуитарного несахарного диабета принято относить все случаи болезни, развившиеся вскоре после какого-либо острого инфекционного заболевания (грипп, корь, свинка, скарлатина, дифтерия, менингит, энцефалит). Более убедительной представляется связь болезни с травмой черепа, например с переломом основания черепа в области турецкого седла, с операциями в этой области, тромбозами, аневризмами сосудов, туберкуломами, гуммами, опухолями гипоталамо-гипофизарной области. Поражение этой области наблюдается также при саркоидозе,

лимфогранулематозе, лейкозах, амилоидозе и некоторых других болезнях.

Питуитарный несахарный диабет легко отличается от сахарного диабета. Значительно труднее отграничить его от нефрогенного несахарного диабета и от непроизвольной полидипсии. Все эти болезни протекают с полиурией, полидипсией и низкой относительной плотностью мочи. Питуитарный несахарный диабет — единственная форма несахарного диабета, клинические проявления которого могут быть полностью или почти полностью купированы назначением препаратов, содержащих активный антидиуретический гормон.

Нефрогенный несахарный диабет. В результате воспалительного процесса в мозговом слое почки повреждается способность канальцевого эпителия секретировать ион водорода в мочу. Реакция мочи сдвигается в сторону алкалоза из-за уменьшенной экскреции аммония и титруемых кислот. Ионы натрия при недостатке водорода начинают обмениваться на ионы калия. Развивается гипокалиемия. При более тяжелом поражении моча становится щелочной, а эпителий дистальных канальцев теряет способность концентрировать мочу, несмотря на достаточное содержание антидиуретического гормона в крови. Развивается клиническая картина нефрогенного несахарного диабета. Он может быть врожденным и приобретенным.

Врожденный нефрогенный несахарный диабет относится к числу крайне редких заболеваний. В основе его лежит изолированное нарушение способности транспортных систем дистального канальца реабсорбировать воду. Постоянные потери значительных количеств воды приводят к развитию полидипсии, которую необходимо отличать от полидипсии и полиурии при питуитарном несахарном диабете и от описанной далее непроизвольной полидипсии.

Болеют обычно мальчики. Матери, от которых они получили ген нефрогенного несахарного диабета, сами не болеют, но у них удается выявить более или менее выраженное понижение концентрирующей способности почек. Болезнь начинается в первые месяцы жизни ребенка, проявляясь необычайной жаждой и легко возникающими приступами дегидратации. Моча выделяется в больших количествах и всегда более гипотонична, чем плазма. Повторяющиеся приступы дегидратации, если они тяжелы и длительны, приводят к повреждению клеток коры головного мозга, отчего страдают умственные способности детей.

Если больные не умирают в детстве, то их болезнь по клиническим проявлениям неотличима от питуитарного несахарного диабета. Наблюдавшаяся нами больная с нефрогенным несахарным диабетом выделяла по 7—8 л мочи в сутки, плотность которой колебалась от 1003 до 1004. Ограничение приема жидкости повышало плотность мочи до 1005. Более длительное ограничение воды приводило, как и при питуитарном несахарном диабете, к лихорадке и галлюцинациям.

Предварительный диагноз врожденного нефрогенного несахарного диабета ставят на основании анамнестических данных о начале болезни в детстве и низкой осмотичности мочи, а также по результатам пробной терапии натрийуретическими средствами: гипотиазидом, фуросемидом, урегитом. После назначения натрийуретиков объем мочи у этих больных уменьшается примерно вдвое, одновременно повышается ее относительная плотность. Подобное же действие оказывают пероральный противодиабетический препарат хлорпропамид и противосудорожный препарат карбамазепин (тегретол). Окончательный диагноз ставят только после выявления неспособности больного повысить осмотичность мочи под влиянием вазопрессина.

Симптоматическая канальцевая полиурия

Недостаточность реабсорбции воды является только одной из причин полиурии. Нарушение некоторых других функций канальцев также нередко сопровождается полиурией, которую необходимо отличать от нефрогенного несахарного диабета. К настоящему времени еще не выработано единой классификации этих нарушений. К сожалению, врачу приходится распознавать болезни и лечить больных, не дожидаясь строгих академического разрешения неясных вопросов. Это в известной мере оправдывает необходимость создания рабочей классификации полиурий. Предлагаемая классификация их исходит из потребно-

ей практической медицины. В основу положены не механизмы (хотя полностью отказаться от них оказалось невозможным), а причины развития полиурии.

В проксимальном канальце нормального нефрона натрий, калий, аминокислоты, глюкоза, фосфаты, сульфаты, белки реабсорбируются в изотоническом растворе воды. Здесь же в просвет канальца секретируются водород и аммиак. Ион водорода связывается с бикарбонатом, образуя углекислоту и воду. Углекислота реабсорбируется под влиянием карбоангидрозы вновь превращается в угольную кислоту и бикарбонат. Мочевина и хлор выделяются по законам простой диффузии.

В дистальном канальце происходит концентрация мочи, что регулируется антидиуретическим гормоном, и продолжается реабсорбция натрия. Скорость его реабсорбции регулируется ионообменным механизмом, активность которого находится под контролем альдостерона. Здесь же в просвет канальца секретируются ионы водорода и аммиака. Большая часть ионов водорода экскретируется в связи с аммиаком, остальная – в связи с фосфатами, креатинином и органическими кислотами. Главным акцептором водорода в моче, pH которой ниже 5,5, является аммиак, а в моче с pH выше указанной величины – фосфаты.

Полиурию при питуитарном и нефрогенном несахарном диабете необходимо отличать не только из-за различия в механизме развития, но и вследствие различий в способах лечения.

Симптом Фанкони (тип взрослых)

Синдром Фанкони относится к числу крайне редких болезней. Он может передаваться по наследству и как рецессивный, и как доминантный признак. Наследственная форма болезни начинается обычно в детстве. В настоящее время терапевт встречается с синдромом Фанкони при макроглобулинемии Вальденстрема, множественной миеломе и других злокачественных гаммапатиях. Эта «вторичная» болезнь начинается в среднем или пожилом возрасте. Как первичная (наследственная), так и вторичная (приобретенная) болезнь проявляется аминацидурией, фосфатурией и глюкозурией. Вследствие пониженной способности подкислять мочу у больных развивается гипокалиемия. Нарушение функции дистального канальца при миеломе может быть следствием гиперкальциемии, которая нередко встречается при множественной миеломе. Нарушение кальциевого обмена проявляется в детском возрасте рахитом, а у взрослых – картиной остеомаляции, остеопороза, болью в костях, спонтанными переломами костей.

Боль в костях наблюдается в каждом случае синдрома Фанкони и почти всегда доминирует в клинической картине болезни. К числу постоянных признаков болезни относятся также глюкозурия и аминоацидурия. Полиурия отмечается примерно у половины больных. Обычно она выражена нерезко. Суточный диурез колеблется от 3 до 4 л. Полиурия всегда сочетается с мышечной слабостью, более выраженной в проксимальных мышцах конечностей. В основе мышечной слабости лежит гипокалиемия.

Глюкозурия при синдроме Фанкони всегда имеет почечное происхождение, так как уровень сахара натощак у этих больных всегда оказывается нормальным, а уровень гипергликемии и скорость возврата гликемической кривой к исходному уровню ничем не отличаются от соответствующих показателей у здоровых людей.

Полиурия при синдроме Фанкони выражена нерезко, поэтому его никогда не принимают за несахарный диабет. Обычно его приходится отличать от других заболеваний почечных канальцев или решать вопрос о причине его возникновения. В настоящее время синдром Фанкони чаще всего выступает как одно из проявлений диспротеинемий, особенно наиболее распространенных из них – множественной миеломы и болезни Вальденстрема. При этих заболеваниях часто отмечается поражение почек с протеинурией, понижением концентрационной функции, умеренной полиурией. Присоединение синдрома Фанкони диагностируют по развитию у этих больных аминоацидурии, глюкозурии, гипофосфатемии.

Канальцевый ацидоз

Концентрация водородных ионов в моче здорового человека может превышать их содержание в крови

в 800—1000 раз. Моча подкисляется почечными канальцами. Они теряют эту способность при многих болезнях; наиболее распространенные из них — пиелонефрит, интерстициальный нефрит, гидронефроз, поликистоз, некроз коркового слоя почек, туберкулез почек, синдром Баттлера—Олбрайта и другие болезни, протекающие с развитием гипокалиемии и гиперкальциемии.

Хотя клинические проявления канальцевого ацидоза у детей и у взрослых идентичны, тем не менее принято различать канальцевый ацидоз детский и взрослый. Это разделение основано на предположении, что форма канальцевого ацидоза у младенцев представляет собой врожденную болезнь, тогда как форма его у взрослых может быть как приобретенной, так и продолжением детской болезни.

Синдром канальцевого ацидоза может развиваться при любом хроническом атрофическом или функциональном поражении мозгового слоя почки. Подавляющее число случаев этого синдрома у взрослых обусловлено поражением дистальных канальцев. Данные пункционной биопсии указывают на особенно частое сочетание канальцевого ацидоза с интерстициальным нефритом и мочекаменной болезнью при расположении камней в мозговом слое почек.

Повышенную склонность к образованию камней в почках при канальцевом ацидозе объясняют нарушениями кальциевого обмена. Больной канальцевым ацидозом постоянно теряет с мочой значительные количества кальция, следствием чего является также остеопороз. При более тяжелом течении развивается остеомаляция. Канальцевый ацидоз следует предполагать в каждом случае сочетания мочекаменной болезни с остеомаляцией.

У всех больных с тяжелым поражением дистальных канальцев реакция мочи сдвигается в щелочную сторону. Моча нередко становится нейтральной, а иногда и щелочной. Появление нейтральной или щелочной мочи — уже достаточное основание для постановки предварительного диагноза канальцевого ацидоза и проверки способности почек подкислять мочу. Последнего достигают простым способом — назначением больному хлорида аммония в дозе не менее 0,1 мг/кг. Спустя 4—6 ч после указанной нагрузки pH мочи здорового человека понижается до 5,0—4,5, тогда как у больного канальцевым ацидозом она остается на исходном уровне, который в большинстве случаев колеблется между 6,5 и 7,0. Полиурия и полидипсия встречаются в каждом случае канальцевого ацидоза. Выраженность их определяется тяжестью поражения канальцев.

Таким образом, к основным диагностическим признакам канальцевого ацидоза относятся неспособность почек вырабатывать кислую мочу после нагрузки хлоридом аммония, нефрокальциноз с расположением камней в мозговом слое почек, остеомаляция с болью в костях, полиурия и полидипсия. Чем более выражена полиурия, тем ниже относительная плотность мочи. Назначение вазопрессина не сопровождается повышением относительной плотности мочи. Выраженность мышечной слабости определяется главным образом степенью гипокалиемии.

Поражение проксимальных канальцев встречается преимущественно у детей. Содержание калия и кальция в крови этих больных остается нормальным. Моча может иметь нейтральную или щелочную реакцию. После нагрузки хлоридом аммония моча может стать кислой. Основной причиной ацидоза является потеря значительного количества бикарбонатов. Ацидоз, вызванный поражением проксимального канальца, отмечается при синдроме Фанкони (у взрослых). Он может развиться при любой диффузной болезни почек.

Гиперпаратиреоз и гиперкальциемии другого происхождения

Полиурия и полидипсия относятся к числу ранних признаков гиперпаратиреоза и наблюдаются примерно у 50% больных. Жажда бывает настолько резкой, что больные выпивают до 10—12 л воды в сутки. Моча из-за значительного содержания солей кальция нередко имеет белый цвет. Щелочная реакция мочи отмечается более чем у половины больных. Жажду при гиперпаратиреозе чаще всего расценивают как симптом несахарного диабета. О возможной связи полиурии с другой болезнью начинают думать лишь после безуспешного применения адиурекрина.

Одновременно с полиурией, а иногда

сколько раньше больной начинает
ать повышенную утомляемость
шечную слабость, особенно резко
женную в пояснично-подвздошных
передних большеберцовых мышцах.
ость этих мышц непрерывно про-
ирует. Больной с трудом подни-
ноги. Особенно резко нарушается
ьное сгибание стопы. Одновременно
никает боль в стопах, обусловленная
вающимся плоскостопием. К чис-
ранних признаков относятся также
ление здоровых на вид зубов и рез-
похудание.

Полиурия при гиперпаратиреозе сочетается с понижением концентрационной способности почек. Относительная плотность мочи понижается до 1002, реакция ее более чем у половины больных становится щелочной. Данные пункционной биопсии почек показывают, что в основе функциональных нарушений лежат некротические и некробиотические изменения эпителия восходящего колена петли Генле и дистальных канальцев. Гиперпаратиреоз нередко осложняется образованием камней в почках, что часто приводит в свою очередь к развитию пиелонефрита.

Диагноз гиперпаратиреоза основывается на констатации указанных выше признаков, которые становятся вполне доказательными только при сочетании их с системным остеопорозом и другими признаками поражения костной системы. Особенно часто наблюдается субпериостальная резорбция основных фаланг средних фаланг пальцев. Когда процесс захватывает длинные трубчатые кости, в них обнаруживают одиночные или множественные кисты. Поражение позвоночника сопровождается значительным уменьшением роста. Почти у всех больных отмечается повышение концентрации кальция и активности щелочной фосфатазы в крови.

Гиперпаратиреоз нередко приходится отличать от мочекаменной болезни. Для гиперпаратиреоза, осложненного нефрокальцинозом, характерны жажда, полиурия, мышечная слабость, боль в костях. Нефрокальциноз при гиперпаратиреозе, как правило, двусторонний. Рецидивы камнеобразования после операции типичны для гиперпаратиреоза и очень редки при обычной мочекаменной болезни. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга по реакции мочи, содержанию кальция и фосфора в крови и моче.

Во время лечения язвенной болезни большими дозами молока и соды или кальция карбоната развивается иногда молочно-щелочной синдром. Терапия карбонатом кальция заметно ускоряет развитие синдрома. Во время лечения у больного возникают жажда, полиурия; вскоре к ним присоединяются потеря аппетита, исхудание.Содержание кальция в крови оказывается повышенным. Иногда образуются камни в почках и даже развивается азотемия. При молочно-щелочном синдроме остеомаляция и остеопороз никогда не наблюдаются; кальциевые соли откладываются не только в почках, но и в роговице глаза и в мягких тканях пальцев. После прекращения терапии происходит резорбция кальция из метастазов.

Гиперкальциемия – характерный признак саркоидоза, при котором нередко наблюдаются также остеопороз позвоночника, образование кист в костях конечностей и полиурия. Нарушение кальциевого обмена с полиурией нередко встречается при множественной миеломе. Указанные болезни нетрудно отличить от гиперпаратиреоза по признакам, сопутствующим нарушениям кальциевого обмена.

Проба с нагрузкой преднизолоном во многих случаях облегчает дифференциальный диагноз гиперпаратиреоза и саркоидоза, множественной миеломы, молочно-щелочного синдрома. Глюкокортикоиды понижают всасывание кальция из просвета желудочно-кишечного тракта, уменьшая тем самым содержание его в кровяной сыворотке у здоровых и больных множественной миеломой, саркоидозом. Содержание кальция в крови при гиперпаратиреозе под влиянием кортикостероидов не изменяется или даже повышается.

Синдром Кона и гипокалиемии другого происхождения

Сочетание полиурии с артериальной гипертензией и мышечной слабостью было выделено J. W. Conn в отдельный синдром. Примерно в 90 % случаев синдром связан с аденомой клубочковой зоны надпочечников. Секретирующая альдостерон опухоль может быть и односторонней, и двусторонней. Иногда этот синдром обусловлен мелкоузелковой гиперплазией коры надпо-

чечников. Болеют чаще женщины. Начальные проявления болезни нетипичны и сводятся к быстрой утомляемости и обычно умеренно выраженной артериальной гипертензии. В дальнейшем больные предъявляют жалобы на полиурию, полидипсию, быструю утомляемость, приступы обездвиженности. Нередко отмечаются парестезии и тонические судороги лица и конечностей.

Повышенная секреция альдостерона сопровождается гипокалиемией, ведущей при достаточной выраженности к вакуольной дегенерации почечных канальцев. Как и при канальцевом ацидозе, почка теряет способность концентрировать мочу. Реакция мочи сдвигается в щелочную сторону, а в более тяжелых случаях становится щелочной. В наших наблюдениях объем мочи достигал 3—6 л в сутки; ее относительная плотность колебалась от 1003 до 1012. Полиурия при синдроме Кона, как и при других нефрогенных полиуриях, резистентна к терапии антидиуретическим гормоном. Назначение вазопрессина не оказывает влияния на объем мочи и не повышает ее относительной плотности.

Мышечная слабость в начале болезни выражена нерезко и воспринимается больным как повышенная утомляемость. Позднее появляются непродолжительные приступы слабости, иногда с неожиданными падениями из-за атонии мышц нижних конечностей. Значительно чаще отмечаются приступы мышечной слабости верхних конечностей, что обычно проявляется в неспособности удерживать в руках стакан, тарелку. Первое время это воспринимается как неловкость. По мере углубления процесса мышечная слабость становится постоянной. Резче всего она выражена в проксимальных мышцах конечностей, но может распространяться и на мышцы, иннервируемые черепными нервами. Парез гладких мышц кишечника сопровождается вздутием живота. Мышечная слабость может продолжаться от нескольких минут до нескольких недель. В это время больные с трудом передвигаются по комнате, иногда они даже не могут себя обслуживать.

Артериальное давление почти всегда повышено. Нередко развивается синдром злокачественной гипертензии с резкими головными болями, ретинопатией и характерными изменениями сердца. Иногда возникают гипертонические кризы, вызванные, по-видимому, давлением опухоли на мозговой слой надпочечников. К числу характерных лабораторных признаков болезни относятся гипокалиемия, повышенная секреция альдостерона с мочой, повышенное содержание его в крови и отсутствие ренина в крови. Для определения локализации опухоли накладывают ретропневмоперитонеум.

Мышечная слабость при синдроме Кона выражена иногда настолько резко, что у больных начинают подозревать гиперпаратиреоидоз. Дифференциальный диагноз этих болезней сравнительно нетруден. При синдроме Кона артериальное давление обычно значительно повышено, содержание кальция в крови остается нормальным и не наблюдается характерных для гиперпаратиреоидоза изменений костей.

Полиурия с выделением до 4—5 л в сутки нередко наблюдается при тиреотоксикозе. Артериальное давление у этих больных может быть как нормальным, так и повышенным. Для тиреотоксикоза характерны систолическая гипертензия и повышенное содержание гормонов щитовидной железы в крови. Мышечная слабость при тиреотоксикозе может быть выражена настолько резко, что больные не могут самостоятельно встать с постели. Увеличение щитовидной железы, тахикардия, глазные симптомы облегчают его диагноз.

Значительно труднее отличить синдром Кона с генерализованной мышечной слабостью от периодического паралича, особенно от его пароксизмальных форм. Обсуждая дифференциальный диагноз пароксизмальной миоплегии и синдром Кона, следует обращать особое внимание на результаты измерения артериального давления: оно почти всегда повышено при синдроме Кона и обычно оказывается нормальным при периодическом параличе. Гипокалиемия при синдроме Кона постоянна, а при периодическом параличе транзиторна и выявляется лишь во время приступа миоплегии. Полиурия, низкая относительная плотность мочи характерны для синдрома Кона, но не встречаются при периодическом параличе.

Другие болезни почек

Расширение внутренних полостей почки, т. е. лоханки и чашечек, с атрофией паренхимы называют **гидронефрозом**.

Атрофия развивается как за счет высокого давления мочи на ткань почки, так и вследствие нарушений почечного кровообращения. Сначала атрофируется более васкуляризованный мозговой слой. В лучше васкуляризованном корковом слое атрофический процесс наступает позднее и развивается медленнее. Гидронефроз может быть врожденным и приобретенным. Последняя его разновидность наблюдается обычно у женщин, принимающих пероральные контрацептивы, при ретроперитонеальном фиброзе, у мужчин при опухолях предстательной железы.

Почка при гидронефрозе увеличена в объеме, поверхность ее бугристая. Почечные каналъцы, особенно их дистальные части, расширены. По мере развития атрофического процесса отмечается прогрессирующее нарушение функции дистальных канальцев. Первыми нарушаются процессы реабсорбции воды и подкисления мочи, что сопровождается развитием полиурии. Объем мочи достигает иногда 4–8 л в сутки. Полиурия обычно сопровождается жаждой. Плотность мочи понижается до 1012–1005, реакция ее сдвигается в щелочную сторону. Иногда она становится нейтральной. В более тяжелых случаях развивается канальцевый ацидоз и моча становится щелочной. Застойная моча в расширенных полостях почки нередко инфицируется, к гидронефрозу присоединяется интерстициальный нефрит.

Бессимптомный гидронефроз встречается очень редко. В большинстве случаев больные гидронефрозом жалуются на тяжесть и тупую боль в животе и пояснице, вызванные давлением увеличенной почки на соседние органы. При прекращении оттока мочи возникают приступы почечной колики с быстрым увеличением почки и уменьшением объема мочи. С прекращением приступа наступает полиурия. При инфицированном гидронефрозе в моче обнаруживают большое количество лейкоцитов. Обострение инфекции сопровождается лихорадкой. Гидронефроз осложняется иногда острым папиллитом. Установить диагноз помогают данные контрастных рентгенологических методов исследования.

Полиурия и понижение относительной плотности мочи – постоянные признаки далеко зашедшего **пиелонефрита** и так называемой **анальгетической нефропатии**, клиническая картина которой во многих случаях напоминает картину хронического пиелонефрита. Гистологически при обеих болезнях обнаруживают диффузный или очаговый **интерстициальный нефрит**. Воспалительный процесс ведет к постепенному склерозу почечной паренхимы и образованию сморщенной почки. Обе болезни иногда осложняются некротическим папиллитом.

Полиурия при упомянутых болезнях выражена обычно нерезко. Объем суточной мочи редко превышает 4–5 л. Постепенное понижение функции канальцев приводит к развитию канальцевого ацидоза. Моча становится нейтральной или щелочной, относительная плотность – низкой. Хронический пиелонефрит нередко осложняется артериальной гипертензией. Анальгетическая нефропатия развивается главным образом под влиянием фенацетина, входящего в состав многих лекарственных средств от головной боли. Принято считать, что поражение почек возникает обычно у больных, принявших не менее 2 кг фенацетина. Расспрос об интенсивности и давности головной боли и методах ее лечения может облегчить выяснение причины полиурии и полидипсии.

Мелкокистозная дегенерация мозгового слоя почек встречается почти исключительно у лиц со светлыми и рыжими волосами. Медленно развивающаяся дисфункция сначала дистальных канальцев приводит к гипостенурии, вскоре сменяющейся изостенурией. Суточный диурез постепенно увеличивается. Полиурия сопровождается понижением способности подкислять мочу. Развивается канальцевый ацидоз, обычно в сочетании с понижением способности почек реабсорбировать натрий. На этом этапе развития мелкозернистая дегенерация мозгового слоя почек напоминает «нефрит с потерей натрия». Больные умирают в юности от хронической почечной недостаточности.

Полиурия и полидипсия – частые признаки обычно уже далеко зашедшего **поликистоза почек**. Различного размера кисты располагаются и в корковом, и в мозговом слое почек. Одни из них сообщаются с просветом канальцев, другие лежат изолированно. Развитие кист сопровождается атрофией почечной ткани. Инфицирование кист завершается развитием интерстициального нефрита. Болезнь нередко осложняется артериальной гипертензией.

Первые признаки поликистоза почек появляются обычно в возрасте 20—40 лет. По мере прогрессирования болезни относительная плотность мочи понижается, полиурия становится все более выраженной. Терминальная стадия хронической почечной недостаточности формируется обычно спустя 10 лет после начала полиурии.

Непроизвольная полидипсия

Затянувшаяся дискуссия о роли системы гипоталамус—гипофиз в регуляции постоянства внутренней среды организма завершилась тем, что несахарный диабет считают следствием первичного нарушения реабсорбции воды в почечных канальцах, а непроизвольную полидипсию рассматривают как результат первичного раздражения специфических рецепторов центра жажды, отличных от рецепторов антидиуретического гормона, улавливающего изменения осмотичности сыворотки крови. Возбуждение рецепторов жажды приводит к «первичной полидипсии», главный дефект которой заключается в появлении чувства жажды при нормальном содержании жидкости в организме.

Болеют, как правило, женщины среднего возраста с неустойчивой психикой. Ведущие признаки болезни — полиурия и полидипсия. Суточный диурез достигает 8—12 л. Моча, как и при несахарном диабете, светлая; относительная плотность ее колеблется в пределах 1001—1005. Непроизвольная полидипсия никогда не осложняется развитием канальцевого ацидоза или азотемией, поэтому ее приходится отличать только от несахарного диабета.

Обсуждая дифференциальный диагноз между этими болезнями, полезно помнить указание H. de Wardener (1967) о том, что непроизвольная полидипсия является тяжелой душевной болезнью, при которой отмечаются и другие нарушения личности и поведения больного. Повышенная жажда и полиурия во всех случаях непроизвольной полидипсии всегда присоединяются к уже имеющейся эмоциональной неустойчивости. В отличие от этого несахарный диабет начинается с полиурии. Эмоциональная неустойчивость при нем всегда вторична. Если она развивается, то всегда спустя некоторый срок после начала болезни.

Длительное потребление значительных объемов воды нарушает деятельность концентрирующих механизмов почек, что затрудняет трактовку результатов некоторых лабораторных тестов, предложенных для отличия непроизвольной полидипсии от несахарного диабета.

Наиболее простой лабораторный тест — лишение больного воды. Из многочисленных вариантов этого теста наиболее надежен вариант с повторным (через каждые [illegible] взвешиванием больного и измерением объема и относительной плотности мочи. Пробу продолжают до тех пор, пока больной не потеряет 3—4% массы тела, но обычно не более суток. Объем мочи у здорового человека через 6—10 ч после начала пробы уменьшается до 30 мл/ч, а относительная плотность ее возрастает до 1020 или выше. У больных несахарным диабетом объем мочи при проведении пробы не уменьшается, относительная плотность ее остается на уровне 1001—1005. Осмотичность мочи остается низкой до наступления дегидратации. Клинические признаки дегидратации у больных с приобретенным несахарным диабетом возникают только тогда, когда плотность мочи достигает 1008—1014.

Проба с лишением больного воды в большинстве случаев помогает подтвердить диагноз несахарного диабета, но результаты ее часто недостаточно убедительны для отличия несахарного диабета от непроизвольной полидипсии из-за пониженной способности почек этих больных концентрировать мочу.

На том же принципе исследования больного посредством повышения осмотичности крови основана проба с внутривенным назначением хлорида натрия. Пробу начинают (обязательно) с внутривенного введения изотонического раствора глюкозы примерно со скоростью 8—10 мл/мин, чтобы вызвать обильный диурез. Когда скорость мочеотделения достигает 5—6 мл/мин, раствор глюкозы заменяют 2,5% раствором хлорида натрия, который вводят в течение 45 мин со скоростью 0,2 мл/(мин · кг). Мочу собирают и измеряют через каждые 15 мин.

Если функции нейрогипофиза и почек не изменены, влияние гипертонического раствора хлорида натрия вызывает уменьшение объема мочеотделения обычно до 25—20% объема, установившегося во время вливания глюкозы. Результаты пробы следует оценивать в свете клинической картины.

Имеющиеся в продаже препараты питуитрина тестируются биологическим методом и заметно отличаются друг от

по активности. В последнее время применяют кристаллические препараты, но даже после их назначения крайне трудно отличить питуитриновый несахарный диабет от нефрогенного. Длительная полидипсия и полиурия заметно снижают концентрационную способность почек. Эта функция остается пониженной и после однократного применения гиперосмотического раствора натрия хлорида или питуитрина. На модели врожденного питуитринового несахарного диабета показано, что восстановление этой функции наступает примерно после 3 нед непрерывного применения вазопрессина.

Анализируя проблему дифференциального диагноза полиурий, H. de Wardener пришел к заключению, что почка здорового человека становится более концентрированной после дегидратации, чем после использования вазопрессина. Концентрация мочи у больных несахарным диабетом после назначения вазопрессина превышает концентрацию ее после дегидратации. Из этого следует два важных диагностических вывода: если концентрация мочи после дегидратации выше, чем после применения одного вазопрессина, можно говорить о нормальной секреции антидиуретического гормона у исследуемого независимо от абсолютных величин осмотичности (относительной плотности) мочи; если концентрация мочи после лишения жидкости оказывается ниже, чем после применения вазопрессина, то независимо от величины относительной плотности мочи способность больного секретировать антидиуретический гормон нарушена. Следуя указанным критериям и учитывая клинику болезни, почти всегда удается отличить непроизвольную полидипсию от несахарного диабета.

Приложение XX – 1

Причины полиурии и полидипсии

1. Сахарный диабет.
2. Несахарный диабет.
   Врожденный питуитарный.
   Приобретенный питуитарный.
   Врожденный нефрогенный.
3. Симптоматическая канальцевая полиурия.
   Синдром Фанкони (тип взрослых).
   Канальцевый ацидоз.
   Гиперпаратиреоз.
   Молочно-щелочной синдром.
   Саркоидоз.
   Множественная миелома.
   Синдром Кона.
   Тиреотоксикоз.
   Пароксизмальная миоплегия.
   Гидронефроз.
   Пиелонефрит.
   Анальгетическая нефропатия.
   Интерстициальный нефрит.
   Поликистоз почек.
   Мелкокистозная дегенерация мозгового слоя почек.
4. Непроизвольная полидипсия.

Глава XXI
ПОЛИЦИТЕМИЯ

Термин «полицитемия» применяется нами (как и другими авторами) не в буквальном смысле слова, а для обозначения группы болезней, проявляющихся повышением массы эритроцитов в организме, т. е. увеличением их объема на 1 кг массы тела. Клинически это выражается в абсолютном увеличении числа эритроцитов, что часто, но не всегда, сопровождается повышением концентрации гемоглобина и доли эритроцитов в общем объеме крови.

Объем эритроцитов здорового мужчины составляет в среднем 36 мл/кг, женщины – 32 мл/кг. Насыщение артериальной крови кислородом у здорового человека не падает ниже 92%. Принято различать абсолютную полицитемию – самостоятельную болезнь неизвестной этиологии, протекающую с пролиферацией всех ростков костного мозга, и вторичную, или симптоматическую, полицитемию, которая проявляется увеличением массы эритроцитов в организме без сопутствующего вовлечения в процесс других ростков костного мозга. Принято, кроме того, выделять еще относительную, или ложную, полицитемию, при которой масса эритроцитов в организме не изменяется, но из-за уменьшения объема плазмы заметно повышается содержание эритроцитов и гемоглобина в крови. Таким образом, определяя объем эритроцитов на 1 кг массы тела, легко отделить относительную полицитемию от истинной и симптоматической.

Клиническая картина **истинной полицитемии** впервые описана L. H. Vaquez в 1892 г. Болезнь обычно обнаруживают в среднем возрасте. У детей полицитемия почти не встречается. В ярко выраженных случаях полицитемию диагностируют без труда по совокупности признаков: красновато-синюшный оттенок лица и конечностей, экхимозы на коже, резко выраженная сеть расширенных кровеносных сосудов конъюнктив и склер глаз, налитые кровью видимые слизистые оболочки, значительная спленомегалия, гиперпластический костный мозг, увеличенное число эритроцитов, лейкоцитов и кровяных пластинок, повышение концентрации гемоглобина в крови и величины гематокрита. Большинство перечисленных симптомов и признаков объясняется увеличением общего объема крови, повышением ее вязкости и замедлением кровотока в переполненных эритроцитами сосудах, особенно капиллярах и венах.

В большинстве случаев болезнь начинается незаметно с понижения выносливости к обычным рабочим и бытовым нагрузкам. Позднее к этому присоединяются одышка, головокружение, головная боль, нарушения зрения. Иногда появляется зуд всего тела с характерным усилением интенсивности после приема горячей ванны. Некоторые больные жалуются на жгучую или пульсирующую боль в стопах, голенях и кистях. Кожа кистей и стоп становится темно-красной. Иногда развивается синдром Рейно.

Характерна парадоксальная склонность больных полицитемией одновременно и к тромбозам, и к повышенной кровоточивости. Пурпура – один из характерных признаков этой болезни. Приблизительно у 10–19% больных обнаруживают язву желудка или двенадцатиперстной кишки, которая может осложниться профузным желудочно-кишечным кровотечением. У женщин, страдающих полицитемией, нередко наблюдаются маточные кровотечения, иногда чрезвычайно обильные и приводящие к железодефицитной анемии. Небольшие раны, остающиеся, например, после экстракции зуба, нередко осложняются у этих больных массивным кровотечением.

Одновременно со склонностью к кровоточивости у больных полицитемией

...чается выраженная склонность ...внутрисосудистым тромбозам. Особенно часто возникают тромбозы мелких сосудов кистей и стоп, которые иногда принимают за тромбофлебиты. Тромбозы более крупных артериальных и венозных сосудов наблюдаются с особенным постоянством в сердце, мозге, печени, селезенке и легких. Иногда тромбоз коронарной или мозговой артерии оказывается первым нарушением, заставляющим больного или его родственников обратиться к врачу, вскрывающему истинную причину инсульта, инфаркта миокарда или острого тромбоза воротной вены.

Изменение размеров селезенки при полицитемии имеет очень большое диагностическое и не менее важное прогностическое значение. Ко времени установления диагноза примерно у 75% больных можно обнаружить увеличение селезенки. Закругленный плотный край ее выступает из-под реберной дуги обычно на 1–2 см. Со временем селезенка увеличивается. Чем больше размер селезенки, тем вероятнее развитие в ней очагов миелоидной метаплазии; чем больше длительность болезни, тем чаще отмечается увеличение печени. Умеренное или значительное повышение артериального давления с сопутствующей гипертрофией левого желудочка сердца констатируют примерно у половины больных с выраженной картиной болезни.

Большое диагностическое значение имеют результаты лабораторных исследований. Самый характерный признак болезни – эритроцитоз. Число эритроцитов в 1 мл крови при полицитемии повышено до 7–10 млн., а содержание гемоглобина – до 180–240 г/л. В зависимости от тяжести болезни показатель гематокрита колеблется от 55/45 до 70/30. Как уже отмечалось, масса эритроцитов при полицитемии резко увеличена, тогда как объем плазмы может быть нормальным, слегка увеличенным или даже уменьшенным. Если больной недавно перенес геморрагию, содержание гемоглобина и эритроцитов в крови может заметно понизиться. После массивных кровотечений иногда развивается даже кратковременная железодефицитная анемия.

Полицитемия протекает обычно с умеренным лейкоцитозом и тромбоцитозом. У 50–70% больных полицитемией без признаков какой-либо инфекции содержание лейкоцитов в крови увеличено обычно до $10-12 \cdot 10^9$/л. Изредка встречается и более высокое содержание лейкоцитов. Повышение числа лейкоцитов обусловлено их более быстрой выработкой в костном мозге. Закономерное увеличение числа тромбоцитов объясняет особую склонность больных полицитемией к образованию сосудистых тромбов.

При пункции костного мозга у больных полицитемией находят признаки гиперплазии обычно эритроцитарного и мегакариоцитарного ростков. В кровяной сыворотке больных полицитемией нередко определяют повышение концентрации щелочной фосфатазы, мочевой кислоты и витамина B_{12}.

До введения современных методов терапии длительность жизни больного полицитемией колебалась от года до 25 лет с момента выявления болезни и составляла в среднем 6,7 года. Средняя длительность жизни при современных методах лечения удвоилась. Хроническое медленно прогрессирующее течение полицитемии время от времени прерывается острыми осложнениями, вызванными либо тромбозами, либо геморрагиями. Тромбоз может возникнуть в любом сосуде, но чаще всего наблюдаются тромбозы мозговых и венечных артерий или ветвей воротной вены с развитием инсульта, инфаркта миокарда или портальной гипертензии.

Диагноз истинной полицитемии часто оказывается весьма простым. Болезнь предполагают уже по внешнему виду больного. Это предположение становится обоснованным после определения массы эритроцитов. Диагноз считают доказанным, если у больного не удается обнаружить болезни, способной осложниться симптоматической (вторичной) полицитемией. Наш опыт показывает, что истинная полицитемия нередко в течение длительного времени остается нераспознанной. Чаще нам приходилось отличать ее от гипертонической болезни, цирроза печени, лейкозов, почечной колики.

Полицитемию на ранних ее стадиях нередко принимают за *гипертоническую болезнь*. Масса эритроцитов в этом периоде болезни увеличена еще незначительно, а во внешности больного еще не отмечаются характерные признаки избыточного кровенаполнения кожи, глаз, слизистых оболочек. Средний возраст больного и жалобы на

ослабление памяти, головную боль, головокружение, шум в ушах, одышку и боль в области сердца позволяют думать в первую очередь о более часто встречающемся атеросклерозе венечных и мозговых артерий. Повышение артериального давления вполне объясняет и головную боль, и шум в ушах, и, возможно, несколько раннее появление грудной жабы. Типичную для полицитемии перемежающуюся хромоту оценивают как еще одно проявление системного атеросклероза, в данном случае нижних конечностей. Возникновение инфаркта миокарда или инсульта при полицитемии воспринимают иногда как закономерное осложнение ишемической болезни сердца или мозга, а развивающуюся при этом сердечную недостаточность — как следствие кардиосклероза.

Безуспешность гипотензивной терапии у больного полицитемией с повышенным артериальным давлением нередко становится первой причиной, заставляющей пересмотреть отдельные звенья в указанной выше цепи умозаключений. В большинстве случаев обычно протекающей незлокачественной гипертонической болезни совместное действие постельного режима и современных гипотензивных средств сопровождается нормализацией артериального давления и исчезновением субъективных проявлений болезни. Эта же терапия при полицитемии может привести к нормализации артериального давления, но субъективная картина болезни при этом остается без изменений. Больные по-прежнему отмечают приступы грудной жабы, шум в ушах, головную боль.

Число диагностических ошибок может значительно сократиться, если в каждом случае артериальной гипертензии обязательно сопоставлять клиническую картину болезни с состоянием глазного дна. Сосуды глазного дна при полицитемии с повышенным артериальным давлением всегда переполнены кровью, и кровоток в них всегда замедлен. Такая картина глазного дна никогда не наблюдается при гипертонической болезни, для которой характерны спастическое состояние артерий и нормальное или пониженное кровенаполнение капилляров.

Повышенное содержание лейкоцитов и тромбоцитов в крови — характерный признак полицитемии. Лейкоцитоз наблюдается только при гипертонической болезни, осложненной инфекцией. Повышенное число тромбоцитов в крови, пурпура и необычайная кровоточивость из мелких ран свойственны полицитемии и не встречаются при гипертонической болезни.

Сочетание повышенного артериального давления с увеличенной селезенкой — кардинальный признак полицитемии. Во всех случаях, когда выявляется этот признак, необходимо думать о полицитемии и определять массу эритроцитов в организме. Наиболее точно ее удается установить с помощью радиоактивного хрома. Диагноз полицитемии можно считать твердо установленным, если у больного обнаружено увеличение селезенки, а масса эритроцитов превышает указанные выше нормальные величины.

При далеко зашедшей полицитемии с повышенным артериальным давлением, одышкой, головной болью, грудной жабой и характерным внешним видом больных нередко появляются приступы острой боли в левом подреберье, связанные обычно с инфарктами селезенки. Иногда эту боль принимают за *левостороннюю почечную колику*. Истинная причина страдания может быть выяснена обычно у постели больного без дополнительных исследований. Боль при инфаркте селезенки чаще остается локальной, либо иррадиирует вверх в область левого плеча, тогда как боль при левосторонней почечной колике иррадиирует вниз в левую паховую область и в левое яичко. Боль при инфаркте селезенки усиливается при дыхании, при надавливании на область левого подреберья. Боль при почечной колике не зависит от дыхания. Шум трения брюшины иногда выслушивается над селезенкой при ее инфаркте, но никогда не бывает ни при почечной колике, ни при инфаркте почек. Характерный мочевой синдром закономерно возникает при почечной колике и при инфаркте почек. Анализ мочи при инфаркте селезенки остается нормальным. Решающее значение все же следует придавать выявлению признаков основной болезни.

Выраженное повышение вязкости крови в далеко зашедших случаях полицитемии осложняется тромбозами мелких и более крупных сосудов. Тромбы с особой закономерностью образуются в сосудах с замедленным течением крови. Этим и объясняется особо частое образование тромбозов в селезеночных

тных воротной вены. Возникающая портальная гипертензия усиливает застой крови в бассейне воротной вены и способствует развитию портокавальных анастомозов и асцита. Клиническая картина болезни в подобных случаях напоминает симптоматику цирроза печени.

Правильный диагноз причины асцита и гепатолиенального синдрома в большинстве подобных случаев удается поставить у постели больного. Полицитемия с асцитом, увеличением печени и селезенки отличается от истинных циррозов печени выраженностью сопутствующих признаков болезни. Артериальное давление у больных полицитемией нередко повышено. Во всех наших наблюдениях отмечены нормальное или повышенное содержание эритроцитов и тромбоцитов в крови, жалобы на головную боль, головокружение, шум в ушах, приступы грудной жабы, перемежающуюся хромоту, одышку. Нередко на ЭКГ этих больных выявляются признаки перенесенного ранее инфаркта миокарда. Содержание витамина B_{12} и щелочной фосфатазы в крови повышается.

Асцитическая стадия цирроза печени протекает с истощением больного, артериальное давление у него оказывается нормальным или пониженным, содержание белков в плазме крови уменьшено, нередко определяется анемия. Мышцы верхней половины туловища атрофированы, а на коже часто обнаруживаются сосудистые звездочки.

Окончательный диагноз может быть подтвержден результатами пункционной биопсии печени. Строение печени при полицитемии остается нормальным, тогда как при циррозе можно говорить о нарушении нормальной архитектуры печеночных долек, а нередко и о наличии признаков воспаления в окружающей их соединительной ткани. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга также по данным сцинтиграфии печени и портографии.

Спустя 10–20 лет после начала полицитемии в периферической крови больных появляются незрелые клетки миелоидного ряда. Они отличаются от незрелых клеток при хроническом миелолейкозе по содержанию щелочной фосфатазы, гликогена и гистамина. В подобных случаях принято говорить о трансформации полицитемии в миелолейкоз или миелофиброз. Выраженные случаи полицитемии резко отличаются от миелоидного лейкоза, но этого нельзя сказать об их начальных проявлениях, когда обе болезни могут протекать с умеренным увеличением селезенки, гиперплазией всех ростков костного мозга и нерезким увеличением массы эритроцитов.

Трудности дифференциального диагноза в подобных случаях иногда удается преодолеть при сопоставлении начала болезни и возраста больного. Полицитемия начинается, как правило, в среднем возрасте, а лейкозы нередко встречаются у молодых. Это положение неабсолютно, его нельзя приложить к анализу индивидуального случая болезни. Окончательный диагноз обычно устанавливают только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни. У больного полицитемией со временем появляется характерный внешний вид, обусловленный гиперэритроцитозом, увеличивается число кровяных пластинок, нарастают цифры гематокрита, возникает грудная жаба. Прогрессирование миелолейкоза сопровождается исхуданием, развитием обычно умеренной лихорадки, потливости по ночам, анемии (иногда гемолитической). Дифференциальный диагноз в ряде случаев проводят, не прибегая к результатам стернальной пункции.

Содержание эритроцитов в крови может длительно увеличиваться под влиянием многих факторов; среди них особенно большую роль играют некоторые гормоны, содержание кислорода в крови, структурные особенности строения молекулы гемоглобина и др. Возникающие при этих нарушениях вторичные полицитемии в соответствии с вызвавшими их причинами могут быть подразделены на 3 группы: самая малочисленная из них – наследственная полицитемия, или первичный эритроцитоз, а наиболее распространенная – группа вторичных полицитемий, возникающих в связи с гипоксией тканей. Полицитемии, развивающиеся иногда при опухолях, выделены нами в отдельную группу из-за неясности механизмов их развития.

Врожденная полицитемия

Врожденная полицитемия изучена главным образом на детях. Описаны аутосомные, доминантные и рецес-

сивные, формы болезни. Механизмы развития полицитемии остаются еще недостаточно выясненными. Болезнь проявляется как избирательное увеличение числа эритроцитов. Содержание лейкоцитов и тромбоцитов в крови не изменяется. Болезнь начинается в детстве, протекает доброкачественно, обычно с умеренным увеличением селезенки. Тромбоэмболические осложнения у больных врожденной полицитемией встречаются все же несколько чаще, чем у здоровых людей.

Вторичная полицитемия

Вторичная полицитемия постоянно встречается при гипоксии тканей, которую клиницист чаще всего наблюдает при болезнях тканей, сердечно-сосудистой системы и у жителей высокогорных районов. В последние годы обнаружена связь части хронических полицитемий с содержанием в крови неизвестных ранее аномальных гемоглобинов.

Полицитемия вследствие недостаточного содержания кислорода в артериальной крови постоянно возникает при *пульмональном стенозе, хронической сердечной недостаточности и всех аномалиях развития сердца и сосудов*, протекающих со сбросом крови из вен в артерии. Применительно к малому кругу кровообращения это обычно врожденные артериовенозные анастомозы со сбросом крови из артерии в легочные вены. Одновременно с цианозом у больных отмечается утолщение концевых фаланг пальцев верхних и нижних конечностей. Увеличение числа эритроцитов у этих больных не сопровождается ни лейкоцитозом, ни тромбоцитозом. Размеры селезенки у них не изменяются.

Полицитемия часто наблюдается при хроническом бронхите, саркоидозе, пневмосклерозе с обструктивной эмфиземой легких, силикозе и многих других болезнях легких, протекающих с артериальной гипоксемией. Она относится к числу постоянных признаков синдрома Пиквика, развивающегося при крайних степенях ожирения. Ее нередко встречают и при болезнях нервной системы, протекающих с альвеолярной гиповентиляцией, например: при полиомиелите, боковом амиотрофическом склерозе, миастенических состояниях.

Недостаточное содержание кислорода во вдыхаемом воздухе становится причиной *полицитемии у жителей высокогорных районов*. Полицитемия может развиваться уже через 7—8 дней пребывания на высоте около 3000 м над уровнем моря. Эта полицитемия не сопровождается ни увеличением селезенки, ни лейкоцитозом, ни тромбоцитозом и вскоре после спуска альпиниста к уровню моря исчезает.

Некоторые лекарственные средства (фенацетин, сульфаниламиды и др.) могут заметно понизить содержание кислорода в крови и даже привести к развитию цианоза, обусловленного накоплением в крови метгемоглобина и сульфгемоглобина. С отменой этих лекарств цианоз исчезает. Кроме упомянутых форм приобретенной и кратковременной гипоксемии встречаются врожденные аномалии гемоглобина, приводящие к развитию не только гипоксемии, но и полицитемии.

Врожденная недостаточность энзимов группы редуктаз обусловливает накопление метгемоглобина в эритроцитах. Эти *врожденные метгемоглобинемии* сопровождаются: цианозом и полицитемией, которые появляются вскоре после рождения ребенка. Вторая форма врожденной метгемоглобинемии объясняется передачей по наследству одного из вариантов гемоглобина, известного под названием гемоглобин М. Этот гемоглобин передается по наследству как доминантный признак. Клинически эта аномалия гемоглобина проявляется цианозом, обычно нерезко выраженным. Гемоглобин М может быть отдифференцирован от других форм метгемоглобинов электрофоретически и спектрофотометрически.

Известны также случаи полицитемии, когда гемоглобинопатию обнаруживают только по характерному сдвигу влево кривой диссоциации оксигемоглобина. Эта группа гемоглобинопатий тоже передается по наследству. Методом электрофореза эти гемоглобинопатии не выявляются. Значение этих открытий заключается в том, что они свидетельствуют о необходимости более строгого подхода к диагностике истинной полицитемии. Полицитемию неясного происхождения можно считать истинной лишь после того, как исключена ее возможная связь и с этими вновь открытыми формами гемоглобинопатий.

Развитие полицитемии при перечисленных выше болезнях объясняют повышенной выработкой эритропоэтина, который, образуясь под влиянием гипоксии, оказывает стимулирующее действие на костный мозг. Вторичную полицитемию при некоторых формах синдрома Иценко – Кушинга связывают с действием андрогенов и кортикостероидов на функцию костного мозга. Повышенная выработка эритропоэтина представляет собой скорее всего одно из промежуточных звеньев их действия на кроветворение.

Гипоксемия является частой, но необязательной причиной полицитемии. Об этом свидетельствуют наблюдения за изменениями числа эритроцитов при различных опухолях. Вторичная полицитемия особенно часто развивается при болезнях почек – гидронефрозе, солитарных и множественных кистах, гипернефроме, поликистозе. Она описана также при опухолях яичника, фиброме матки, феохромоцитоме, первичном раке печени, опухолях задней черепной ямки. Вскоре после удачно проведенных операций эти полицитемии исчезают.

Многие другие опухоли (например, рак легкого, рак желудка с метастазами в печень, множественная миелома) также иногда сопровождаются увеличением как числа эритроцитов, так и числа лейкоцитов и тромбоцитов. Причина полицитемии в указанных случаях остается неизвестной.

Относительная полицитемия

Кратковременное или длительное уменьшение объема плазмы крови приводит к увеличению числа форменных элементов крови в единице ее объема, т. е. к полицитемии, которую принято обозначать термином «относительная полицитемия» или «псевдополицитемия». Этот синдром развивается при неукротимой рвоте (например, рвоте беременных), сахарном или несахарном диабете, длительном шоке. Механизмы развития этого синдрома в разных случаях неодинаковы. Относительная полицитемия протекает доброкачественно, т. е. без выраженной склонности к тромбозам и развитию стойкого синдрома повышенной вязкости крови. Относительную полицитемию диагностируют, когда объем плазмы становится менее 35–45 мг/кг массы тела больного.

Приложение XXI – 1

Причины и виды полицитемии

1. Истинная полицитемия.
2. Вторичная (симптоматическая) полицитемия.
   - Врожденная.
     - Первичный эритроцитоз.
     - Наследственная гемоглобинопатия.
       - Недостаточность редуктаз.
     - Увеличение гемоглобина М.
     - Нарушение диссоциации оксигемоглобина.
   - Приобретенная.
     - Горная болезнь.
     - Болезни сердечно-сосудистой системы.
       - Врожденные пороки сердца и сосудов с шунтированием крови справа налево.
       - Хроническая сердечная недостаточность.
     - Болезни легких, протекающие с нарушениями диффузии кислорода и вентиляционно-перфузионных отношений.
     - Болезни нервной системы, протекающие с нарушением легочной вентиляции.
     - Ожирение.
     - Злокачественные опухоли.
     - Применение лекарственных средств, вызывающих метгемоглобинемию или сульфгемоглобинемию.
3. Относительная полицитемия.
   - Уменьшение объема плазмы крови.

Глава XXII
ПУРПУРА

Термин «пурпура» применяют для обозначения капиллярных геморрагий, возникающих самопроизвольно или под влиянием незначительных травм. Точечные кровоизлияния (петехии), кровоподтеки (экхимозы) обычно располагаются в коже и слизистой оболочке, заметно отличаясь друг от друга по величине. Сливаясь, они могут образовывать довольно обширные кровоподтеки с причудливыми границами. Кровотечение из капилляров слизистой оболочки в полости организма и во внешнюю среду иногда оказывается единственным проявлением синдрома. Чаще других встречаются носовые кровотечения и кровотечения из десен. Пурпура в других органах встречается редко.

Повреждение стенки капилляра здорового человека сопровождается активацией защитного механизма гемостаза. Кровяные пластинки скапливаются в месте дефекта эпителиальной ткани. Во взаимодействии с коллагеном прилежащей соединительной ткани внутри пластинок образуются серотонин и аденозиндифосфат, под влиянием которых они склеиваются в агрегат, рыхло закупоривающий просвет капилляра. Эти первичные тромбы почти полностью состоят из пластинок с незначительной примесью эритроцитов.

Одновременно с описанным процессом в области поврежденного капилляра освобождается тканевый тромбопластин, под действием которого между отдельными пластинками внутри агрегата образуется небольшое количество тромбина. Рыхлый агрегат из пластинок под влиянием тромбина сокращается, плотно закупоривая анатомический дефект капилляра.

Механизмы коагуляции крови, хотя и участвуют во взаимодействии кровяных пластинок со стенкой поврежденного капилляра, не оказывают решающего влияния на течение описанных выше процессов, совокупность которых часто называют механизмом первичного гемостаза или, образно, «гемостатическим гвоздем». Нарушение этого механизма лежит в основе клинических проявлений пурпуры.

В практической работе постоянно ощущается необходимость отличать пурпуру от геморрагических диатезов, развивающихся вследствие нарушения коагуляции крови. Комплексность патогенеза пурпуры, т. е. существование болезней, при которых обнаруживается одновременное поражение и первичного гемостаза, и процессов коагуляции крови, делает понятным, почему точная диагностика отдельных клинических форм геморрагического диатеза может быть проведена только в больших гематологических лабораториях. Накопленный к настоящему времени клинический опыт в большинстве случаев позволяет все же отличить главные типы геморрагического диатеза друг от друга еще до того, как будут произведены все сложные лабораторные исследования.

Пурпура проявляется обычно петехиями и экхимозами, возникающими у человека как бы спонтанно, вне связи с предшествующей травмой. Развитию пурпуры иногда предшествует острое инфекционное заболевание или прием некоторых лекарств. В многих случаях пурпуры удается установить ее связь с другими заболеваниями. Начинаясь как острое заболевание, пурпура спонтанно исчезает нередко спустя определенный срок. Иногда она принимает хроническое течение с периодами обострения и ремиссиями. Кровоточивость среди родственников больного пурпурой, как правило, не встречается. Повышенная кровоточивость, вызванная нарушением коагуляции крови, от-

ается от пурпуры тем, что она в большинстве случаев выявляется с детства и сохраняется в течение всей жизни больного. Кровотечения возникают, как правило, после более или менее выраженной травмы. Иногда удается установить, что подобными же кровотечениями страдают родственники больного.

Нарушения коагуляции крови проявляются обычно глубокими гематомами, гемартрозами или обширными внутримышечными кровоизлияниями. Петехии и экхимозы при пурпуре поражают только кожу и слизистые оболочки. Гемартрозы при пурпуре не наблюдаются. Известное значение имеет и то обстоятельство, что пурпура чаще встречается у женщин, а нарушения коагуляции — у мужчин.

Кровотечение после экстракции зуба или тонзиллэктомии у больных с нарушением свертываемости крови может продолжаться 2—3 дня. Особенно характерно повторное возникновение прекратившегося кровотечения. При пурпуре ни длительных кровотечений, ни возобновления уже прекратившегося кровотечения не наблюдается. Петехии и экхимозы при пурпуре обычно более многочисленны в местах давления на кожу поясом, подвязками, подтяжками. Такого закономерного распределения кровоизлияний при нарушениях коагуляции крови не наблюдается.

Женщины с особо нежной кожей, преимущественно блондинки, в течение неопределенно долгого времени могут страдать от экхимозов, которые легко образуются и исчезают, особенно часто на нижних конечностях. Когда результаты клинического исследования не дают определенного ответа, некоторую помощь могут оказать дополнительные методы исследования. Простейшие из них легко провести у постели больного.

Кровотечение из мочки уха после укола ее иглой Франка с выдвинутым на 4 мм стилетом у здорового человека продолжается около 4 мин. Принято считать, что при нарушениях коагуляции оно остается без изменений, а при пурпуре заметно удлиняется. К сожалению, это правило не всегда оправдывается. Ненормально длительное кровотечение наблюдалось S. L. Leitholb и I. A. Friedman (1969) только у $^2/_3$ больных пурпурой, обусловленной нарушением функции кровяных пластинок, и только у $^1/_2$ больных с синдромами пурпуры другого происхождения. Сжатие плеча в течение 5 мин манжеткой сфигмоманометра под давлением выше диастолического и ниже систолического приводит у здорового человека к появлению лишь единичных петехий в кожу предплечья. Принято считать, что результаты этой пробы при пурпуре всегда положительны, однако число петехий резко увеличивается лишь у 13% больных. Из приведенных данных становится очевидным ограниченное диагностическое значение простых вспомогательных методов исследования.

Суждение о характере поражения сосудов у постели больного становится более точным, если его основывать не на результатах определения длительности кровотечения и ломкости капилляров, а на данных физического исследования и расспроса.

Существуют выраженные различия в частоте и причинах пурпуры в детских и терапевтических отделениях. В терапевтическом отделении для взрослых пурпура встречается значительно реже, чем в детских. Причинами ее в большинстве случаев (см. приложение XXII-1) являются анатомическое и токсическое поражения костного мозга. На первом месте стоят миелопролиферативные синдромы. Особенно часто нам приходилось встречаться с пурпурой как с первым клиническим проявлением лейкоза. Инфильтрация костного мозга опухолями или их метастазами тоже была одной из частых причин пурпуры.

Пурпура, возникающая вследствие токсических влияний на костный мозг при инфекционных болезнях и применении некоторых лекарственных средств, встречается у взрослых реже, чем пурпура вследствие анатомического поражения костного мозга. Пурпура в этих случаях является только одним из синдромов общей болезни и редко доминирует в ее картине. Пурпура неясной этиологии (тромбоцитопеническая, или так называемая простая) встречается у взрослых довольно редко.

Пурпура может быть признана идиопатической только после исключения как более частых, так и более редких ее причин. Число последних весьма велико. Простое перечисление не облегчает трудностей их идентификации.

Пурпура чаще всего встречается в сочетании с тромбоцитопенией, поэтому определение числа тромбоцитов — первое диагностическое мероприятие при

этом синдроме. В зависимости от результатов исследования все пурпуры принято разделять на тромбоцитопенические и сосудистые (нетромбоцитопенические).

Тромбоцитопеническая пурпура

В крови здорового человека содержится $2-3 \cdot 10^9$/л тромбоцитов. Пурпура возникает обычно в том случае, когда число тромбоцитов становится ниже $5 \cdot 10^9$/л. Пурпура иногда может отсутствовать при падении числа тромбоцитов до $2 \cdot 10^9$ и даже до $1 \cdot 10^9$/л.

Тромбоцитопения чаще развивается вследствие недостаточного тромбоцитопоэза или ускоренного разрушения тромбоцитов в организме больного. Другие причины тромбоцитопении в терапевтических отделениях встречаются сравнительно редко.

Разделение причин тромбоцитопении, представленное в приложении XXII–2, в значительной мере искусственно, так как у одного и того же больного тромбоцитопения может иметь комплексное происхождение. Например, тромбоцитопеническая пурпура при метастазах рака может оказаться следствием не только простого уменьшения числа мегакариоцитов, наступившего под влиянием инфильтрации костного мозга опухолевыми клетками, но и следствием развивающегося параллельно аутоиммунного лизиса тромбоцитов. Результаты стернальной пункции, а еще лучше результаты трепанобиопсии в подобного рода случаях покажут значение первого из упомянутых факторов, демонстрируя одновременно практическую целесообразность всей классификации.

Пурпура, обусловленная недостаточностью тромбоцитопоэза, часто наблюдается при миелоидной метаплазии костного мозга, при метастазах опухолей в костный мозг, при множественной миеломе и миелофиброзе. Радиоактивное облучение и некоторые химиотерапевтические средства, применяющиеся для лечения новообразований и некоторых других болезней, иногда подавляют функцию всех ростков костного мозга, а иногда приводят к преимущественному или избирательному поражению мегакариоцитов. Тромбоцитопения в последних случаях представляет собой самый ранний признак их миелотоксического действия. Недостаток тромбоцитопоэза может сочетаться с гипоплазией эритроцитарного и миелоидного ростков костного мозга (например, при синдроме Фанкони, гипопластической анемии, дефиците витаминов B_{12} и фолиевой кислоты, азотемии). Врожденная недостаточность мегакариоцитов в костном мозге встречается исключительно редко и всегда в сочетании с другими аномалиями развития.

Трепанобиопсия или стернальная пункция позволяют установить связь тромбоцитопенической пурпуры с состоянием костномозгового кроветворения. Нарушения тромбоцитоза проявляются исчезновением или уменьшением мегакариоцитов в пунктате костного мозга. Не меньше диагностическое значение имеют и другие специфические для каждой из перечисленных болезней изменения костного мозга. Нормальное состояние костномозгового кроветворения показывает, что число кровяных пластинок уменьшилось, очевидно, вследствие их разрушения вне костного мозга.

Полагают, что кровяные пластинки принимают участие в иммунологических реакциях, адсорбируя на своей мембране комплексы некоторых антигенов. Вливание гамма-глобулиновой фракции крови, взятой от больного тромбоцитопенической пурпурой, нередко сопровождается выраженным уменьшением числа тромбоцитов в крови здорового реципиента. На основании этих факторов было выдвинуто предположение о возможной связи лекарственной и некоторых других случаев тромбоцитопенической пурпуры с иммунологическими механизмами.

Болезнь Верльгофа – наиболее известный представитель этой группы тромбоцитопенической пурпуры. Она встречается в двух формах – острой и хронической. Обе формы протекают с нормальным или увеличенным числом мегакариоцитов в костном мозге и без вовлечения в болезненный процесс селезенки.

Острая тромбоцитопеническая пурпура отмечается, как правило, у детей без различия пола. Интенсивная пурпура появляется внезапно у ребенка или подростка, прежде не страдавшего геморрагическим диатезом. Спустя 12–14 дней у 90–95% больных пурпура исчезает самопроизвольно. Только у очень небольшого числа больных развивается хроническая тромбоцитопения. Селезен-

у этих больных не пальпируется, число мегакариоцитов в костном мозге увеличивается.

Острая тромбоцитопеническая пурпура начинается нередко спустя 1–2 нед после перенесенной респираторной инфекции. Возможно, что тромбоцитопения в таких случаях наступает не идиопатически (как указано в приложении XXII–2), а вторично – вследствие удаления из кровяного русла большого числа пластинок вместе с адсорбированными на их поверхности комплексами антител с антигенами. Большинство клиницистов не разделяют высказанной точки зрения и рассматривают острую тромбоцитопеническую пурпуру как одну из форм болезни Верльгофа, оставляя вопрос об ее патогенезе открытым.

Пурпура новорожденных наблюдается в течение первых 2–3 дней жизни. Геморрагические явления после указанного срока прекращаются, но тромбоцитопения удерживается иногда в течение 2–3 мес. Неонатальная тромбоцитопения встречается у младенцев, родившихся от матерей, страдающих болезнью Верльгофа.

Хроническая форма болезни Верльгофа начинается незаметно. Девушки и женщины страдают в 3–4 раза чаще, чем юноши и мужчины. В типичных случаях у девушки отмечаются постепенное усиление менструальных кровотечений, все возрастающая склонность к образованию кровоподтеков, даже после самых незначительных травм, длительные кровотечения после экстракции зуба или других мелких хирургических операций. Число тромбоцитов падает до $1{,}0 \cdot 10^{12}$–$0{,}5 \cdot 10^{12}$ в 1 л. Активность мегакариоцитарного ростка костного мозга часто повышена. Селезенка не увеличивается. В течение многих лет чередуются ремиссии и рецидивы. Характерно возникновение рецидивов в предменструальном периоде. Увеличение селезенки ставит диагноз хронической формы болезни Верльгофа под сомнение.

Перечисленные лабораторные и клинические признаки при хронической форме болезни Верльгофа встречаются постоянно, но, чтобы поставить диагноз этой болезни, надо обнаружить указанные признаки, исключить их возможную связь с другими заболеваниями (см. приложение XXII–2), которые могут осложняться тромбоцитопенической пурпурой. Особенно важно исключить **лекарственную пурпуру**. Это достигается отменой всех лекарств, которые получает больной. Если состояние больного не позволяет отменить все лекарственные средства, их необходимо заменить другими, оказывающими подобное фармакологическое действие, но имеющими другую химическую структуру. Клинические проявления лекарственной тромбоцитопенической пурпуры исчезают обычно не позднее 2–3 нед после отмены вызвавшего ее лекарственного средства.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеет ответная реакция больного на пробную терапию. После применения высоких доз стероидных гормонов (например, преднизолона по 40–60 мг/сут или эквивалентных доз его аналогов) число тромбоцитов у большинства больных хронической формой болезни Верльгофа возрастает в течение первых 2–3 нед. Спустя 1–4 нед после отмены глюкокортикоидов у большинства больных наступает рецидив болезни. После спленэктомии этот рецидив приблизительно у 70% больных сменяется длительной или постоянной ремиссией.

Лекарственная тромбоцитопеническая пурпура возникает у сенсибилизированного больного под влиянием препарата, который ранее хорошо переносился. Начинается лекарственная пурпура всегда остро. Ее длительность определяется скоростью разрушения лекарства в организме. Эта закономерность подтверждается в наблюдениях за течением пурпуры, вызванной сердечными гликозидами. Пурпура исчезала у наблюдавшихся нами больных через 2–3 дня после отмены толузина. Дигитоксин разрушается в организме медленнее, чем толузин. Пурпура, вызванная препаратами дигитоксина (ацедоксин, ацеланид), исчезала не ранее чем через 2 нед после их отмены.

Пурпура не может считаться лекарственной, если отмена препарата не приводит к ее исчезновению через 2–3 нед. Любой препарат может вызвать развитие лекарственной пурпуры, поэтому, выясняя ее причину, необходимо отменить все лекарства, получаемые больным. Многие больные забывают сообщить врачу, что они в течение многих лет принимают ацетилсалициловую кислоту, снотворные или таблетки от головной боли, считая их вполне безвредными. Длительное наблюдение за

хронически больными позволяет сказать, что пурпура может быть вызвана даже теми лекарственными средствами, которые хорошо переносились в течение многих лет (например, сердечные гликозиды). В приложении XXII-3 перечислены лекарственные средства, вызывающие тромбоцитопеническую пурпуру.

Перечисленные клинические признаки дают основание поставить предположительный диагноз лекарственной пурпуры. Окончательный диагноз ее ставят на основании их сочетания с замедлением ретракции сгустка, приростом 3-го фактора пластинок в крови больного и по данным реакции связывания комплемента. Для выполнения этих проб требуется специально оборудованная лаборатория.

Тромбоцитопеническая пурпура возникает изредка через несколько дней **после гемотрансфузии.** Болезнь развивается вследствие появления в крови реципиента антитромбоцитарных изоантител, фиксирующих комплемент, после переливания ему крови, содержащей тромбоциты, несовместимые с его тромбоцитами по антигенному составу. Болезнь может продолжаться 2—3 нед и оканчиваться самопроизвольно.

Тромбоцитопеническая пурпура отмечается приблизительно у 10% больных **системной красной волчанкой.** Иногда тромбоцитопеническая пурпура оказывается самой ранней клинической манифестацией волчанки. Тромбоцитопеническая пурпура наблюдается также при **склеродермии, лимфолейкозе, аутоиммунной гемолитической анемии.** Сочетание тромбоцитопенической пурпуры с аутоиммунной гемолитической анемией называют синдромом Эванса. Селезенка при синдроме не увеличена, прямая реакция Кумбса положительна.

Внутрисосудистая коагуляция встречается при многих клинических состояниях. Возникающие при этом клинические картины обозначают терминами «дефибринационный синдром» или «коагулопатия потребления». Для образования прокоагулянтов в крови при этом синдроме расходуется большое число тромбоцитов, вследствие чего развивается выраженная тромбоцитопения. В одних случаях синдрома отмечаются различной тяжести геморрагии, в других — образование мелких внутрисосудистых тромбов без геморрагий. Синдром встречается после переливания несовместимой крови, укуса змеи, при геморрагическом шоке, лейкозе, раке, сепсисе (purpura fulminans), непереносимости некоторых лекарств.

Тромбоцитопеническая пурпура с множеством тромбозов мелких сосудов впервые описана E. Moschcowitz в 1925 г. Характерные признаки ее — лихорадка, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, поражение почек и центральной нервной системы. Содержание мегакариоцитов в костном мозге не изменено. Болезнь начинается остро и через 1—6 нед оканчивается смертью больного при клинической картине тяжелых геморрагий, анемии и множественных тромбозов в различных сосудистых регионах. Диагноз труден из-за многосистемного поражения.

Тромбоцитопения при острых вирусных (корь, краснуха и другие экзантемы) и бактериальных (брюшной тиф, септический эндокардит) болезнях возникает, вероятно, вследствие токсического действия возбудителей на мегакариоциты. Нельзя исключить и возможность уменьшения числа кровяных пластинок вследствие их фагоцитоза. С выздоровлением от основной болезни число пластинок в крови восстанавливается до нормального уровня.

Массивные гемотрансфузии, длительное экстракорпоральное кровообращение часто приводят к умеренной или выраженной тромбоцитопении. Она возникает вследствие разведения крови реципиента большим объемом кровезаменителей или крови с малым содержанием тромбоцитов.

В организме здорового человека около $^1/_3$ числа пластинок содержится в селезенке. Остальные находятся в циркулирующей крови. При выраженном увеличении селезенки в ней может сосредоточиваться до 90% общего числа пластинок. Содержание пластинок в периферической крови уменьшается. С особым постоянством это наблюдается при болезни Гоше, саркоидозе, лимфосаркоматозе, застойной и других спленомегалиях. Подобная же секвестрация пластинок происходит в больших гемангиомах. Причины тромбоцитопении при тепловом ударе, макроглобулинемиях, преждевременном отхождении плаценты, ожогах и некоторых других заболеваниях остаются неизвестными.

Нетромбоцитопеническая пурпура

Еще сравнительно недавно все пурпуры, возникающие у больных с нормальным числом кровяных пластинок, объясняли поражением стенки мелких сосудов. В настоящее время удалось выяснить механизмы развития части этих пурпур и показать их связь с функциональной неполноценностью кровяных пластинок, с врожденным или приобретенным поражением сосудистой стенки (приложение XXII-4).

В практической работе чаще всего приходится сталкиваться с простой пурпурой. Она встречается обычно у взрослых женщин, особенно у блондинок. Без видимой причины преимущественно на нижних конечностях появляются небольшие кровоподтеки, которые через 6—8 дней исчезают, вскоре заменяясь другими. Образованию кровоподтеков предшествует чувство жжения. Причина простой пурпуры неизвестна. Все лабораторные тесты у этих больных оказываются нормальными. При биопсии пораженных участков кожи изменений в сосудах не обнаруживают.

Пурпура при геморрагическом васкулите (анафилактическая пурпура Шенлейна — Геноха) представляет собой один из признаков генерализованного поражения артериол и капилляров. Ангииты с некрозом стенок и закупоркой просвета мелких сосудов приводят к развитию экстравазатов. Периваскулярные воспалительные инфильтраты иногда выражены настолько резко, что сопровождаются отеком кожи и слизистых оболочек.

Механизмы первичного гемостаза при геморрагическом васкулите не нарушаются. Иногда отмечается нерезкое уменьшение числа тромбоцитов, но функция их всегда остается нормальной. Длительность кровотечения и механизмы коагуляции крови не изменяются. Проба Кончаловского — Румпеля — Леде и симптом щипка часто отрицательны.

Кожа и слизистые оболочки поражаются почти во всех случаях геморрагического васкулита. Экхимозы размерами от булавочной головки до бляшки диаметром 1—2 см вначале располагаются каждая по отдельности; позднее они нередко сливаются друг с другом. Геморрагии обычно приподняты над поверхностью кожи; центр их может подвергаться некрозу. Крапивница иногда предшествует появлению типичной папулезной геморрагической сыпи. Процесс захватывает, как правило, нижние конечности и ягодицы. Верхние конечности, лицо и туловище поражаются значительно реже. Характерна преимущественная локализация сыпи на разгибательных поверхностях конечностей и вокруг больших суставов.

Страдают геморрагическим васкулитом обычно дети, но болезнь может возникнуть впервые в любом возрасте. В отличие от тромбоцитопенической пурпуры при геморрагическом васкулите одновременно с сыпью на коже и слизистых оболочках отмечаются патологические изменения суставов, желудочно-кишечного тракта, почек, сердца, центральной нервной системы.

Поражаются обычно коленные и голеностопные суставы, иногда с периартикулярным отеком. Движения в суставах ограничиваются из-за боли, продолжающейся около недели. Характерно расхождение между выраженностью болевых ощущений в суставах и чрезвычайной скудностью объективных признаков их воспаления. Боль в суставах и отечность периартикулярной ткани при тромбоцитопенических пурпурах не наблюдаются. В сомнительных случаях окончательный диагноз устанавливают по результатам биопсии. Геморрагический васкулит протекает с характерными описанными выше изменениями мелких сосудов кожи.

Коликообразная боль в животе возникает приблизительно у половины заболевших детей. На высоте боли возможна рвота. Полагают, что боль вызывает отек, связанный с геморрагиями в стенку кишки. Кровотечение в просвет желудочно-кишечного тракта может сопровождаться кровавой рвотой и меленой.

Гематурия, протеинурия и повышение артериального давления чаще наблюдаются у детей старше 6 лет. В большинстве случаев отмечается полное выздоровление, но приблизительно у 20% больных эти изменения сохраняются в течение многих лет. В длительно прослеженных случаях этой болезни В. А. Насонова (1961) обнаруживала клинические и гистологические признаки хронического нефрита. Микрогематурия встречается иногда при болезни Верль-

гофа, но она всегда исчезает во время ремиссии.

Генерализованное поражение мелких сосудов с кровотечением в кожу, слизистые оболочки и другие органы встречается также при тромбоцитопенической пурпуре. Однако геморрагический васкулит протекает обычно благоприятно с субфебрильной температурой и через 3–4 нед оканчивается выздоровлением. При отсутствии поражения почек выздоровление может быть полным. Благоприятный прогноз обычно имеют и рецидивы этой болезни, которые наблюдаются приблизительно у 50% заболевших. Тромбоцитопеническая пурпура протекает с высокой лихорадкой, гемолитической анемией, тромбоцитопенией, часто с картиной повторных нарушений мозгового кровообращения, и отличается неблагоприятным прогнозом. Геморрагический васкулит протекает, как правило, без тромбозов мозговых сосудов.

Геморрагические васкулиты лекарственного происхождения особенно часто наблюдались нами при длительном применении тиазидовых препаратов. Многие лекарственные средства, перечисленные в приложении XXI–3, могут привести к пролиферации эндотелия мелких сосудов с закупоркой их просвета. Геморрагические явления выражены обычно нерезко и полностью проходят вскоре после отмены препарата. Число и функции пластинок могут оставаться нормальными.

К этой же группе можно отнести пурпуру, возникающую, вероятнее всего, вследствие сенсибилизации к собственным эритроцитам. Болеют ею женщины с признаками истерии. Геморрагии, обычно не очень тяжелые, появляются в виде носовых кровотечений, меноррагий, гематурий. Описаны также кровотечения из желудочно-кишечного тракта. Кожные изменения располагаются на сгибательной поверхности верхних и нижних конечностей. Вначале развивается боль, через несколько часов на этом месте появляются отечность и эритема, по периферии которой высыпают экхимозы. Описанную картину пурпуры принято называть синдромом сенсибилизации к собственным эритроцитам, так как симптоматику его иногда удается воспроизвести посредством внутрикожной инъекции 0,1 мл крови, взятой из вены больного [Groch S. N. et al., 1966].

Пурпура при цинге не относится к числу ранних признаков болезни. Характерен вид этой пурпуры. Вначале она появляется на нижних конечностях. Точечные экхимозы располагаются вокруг перифолликулярно. Позднее они сливаются друг с другом, образуя петехии различной величины и формы. Одновременно с пурпурой нередко отмечаются и другие формы кровотечений: внутриплевральные, внутримышечные, субпериостальные. Резкая болезненность нижних конечностей при ощупывании является результатом внутримышечных и субпериостальных кровоизлияний.

К моменту возникновения пурпуры десны у больного цингой всегда разрыхлены, болезненны, припухшие и легко кровоточат. Необходимо иметь в виду, что характерные изменения десен встречаются только у больных, имеющих зубы. Пурпура при цинге развивается вследствие нарушения синтеза коллагена в сосудистой стенке в сочетании с количественными изменениями тромбоцитов. Симптомы Кончаловского – Румпеля – Лееде и щипка обычно резко положительны. Пониженное содержание аскорбиновой кислоты в плазме крови – признак, подтверждающий связь пурпуры с цингой.

Дегенерация коллагеновых волокон в стенке мелких сосудов становится, по-видимому, причиной так называемой старческой пурпуры, иногда наблюдающейся и у больных, длительно получающих стероидные препараты. На спинальной поверхности кистей, разгибательной поверхности предплечий, переносице появляются внутрикожные геморрагии диаметром от 0,5 до 4 см. Темно-красный цвет этих геморрагий спустя несколько дней исчезает, оставляя коричневую пигментацию.

Пурпура встречается при многих **инфекционных заболеваниях**. В клинической картине этих болезней в одних случаях (например, при вирусных инфекциях) преобладает тромбоцитопения с характерным для нее удлинением времени кровотечения и нарушением ретракции кровяного сгустка, в других (например, при затяжном септическом эндокардите) – геморрагический васкулит. Нередко отмечается и одновременное поражение обеих частей первичного гемостатического механизма (например, при менингококковом, пневмококковом или стрептококковом сепсисе).

Некоторые **врожденные заболевания**

соединительной ткани часто осложняются кровотечениями, наступающими, очевидно, вследствие врожденных нарушений синтеза коллагена в стенках мелких сосудов. Качественная неполноценность кровяных пластинок – непостоянный признак этих заболеваний и, по-видимому, не играет решающей роли в возникновении кровотечений. Типичными представителями этой группы болезней считаются врожденная телеангиэктазия, несовершенный остеогенез, синдром Элерса – Данло.

Врожденные геморрагические телеангиэктазии (синдром Ослера – Рандю) чаще всего располагаются на слизистой оболочке языка, носа, на коже лица, пальцев, предплечий и реже на коже туловища и нижних конечностей. Иногда их обнаруживают на слизистых оболочках глотки, гортани, трахеи, бронхов, пищевода, желудка и других органов. В легких они образуют артериовенозные анастомозы.

Вначале телеангиэктазия имеет красный цвет и при надавливании на ее центр исчезает. Позднее она превращается в сосудистую звездочку, которая со временем становится темно-красным или фиолетовым узелком, возвышающимся на 1–2 мм над окружающей ее кожей или слизистой оболочкой. После кровотечения телеангиэктазия становится невидимой. Любая из телеангиэктазий может дать кровотечение и стать причиной более или менее выраженной анемии. Чаще всего наблюдаются кровотечения из телеангиэктазий носа и кожи, но встречаются и кровотечения из внутренних органов.

Диагноз врожденных геморрагических телеангиэктазий можно предполагать у больного с повторными кровотечениями из одного и того же органа. Диагноз подкрепляется выявлением телеангиэктазий на коже или слизистых оболочках этого больного, существованием подобных же («моносимптомных») кровотечений у его родственников. Современные эндоскопические методы исследования позволяют обнаружить телеангиэктазии на слизистой оболочке верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта. Диагноз телеангиэктазий легко совпадает с диагнозом врожденных легочных артериовенозных анастомозов. В непораженных сосудах механизмы гемостаза у больных врожденными геморрагическими телеангиэктазиями не нарушаются. Длительность кровотечения, число тромбоцитов в крови, симптомы щипка, Кончаловского – Румпеля – Лееде, время свертывания крови и ретракции кровяного сгустка остаются нормальными.

Носовые, легочные, кишечные, субконъюнктивальные кровотечения и гематомы иногда осложняют течение несовершенного остеогенеза, к основным диагностическим признакам которого относятся патологическая ломкость костей, голубые склеры и отосклероз. Образование как бы беспричинных кровоподтеков, гематурия, кровотечения из носа и десен, меноррагии, мелена наблюдаются при синдроме Элерса – Данло – редком врожденном заболевании, проявляющемся гиперпигментацией кожи голеней, локтей и колен. Повторные кровотечения из любого органа могут наблюдаться при Pseudoxanthoma elastica – заболевании, обусловленном врожденной неполноценностью эластической мембраны мелких сосудов.

В течение многих лет пурпура может быть либо ведущим, либо единственным синдромом многих аутоиммунных болезней, заболеваний лимфоидной ткани и некоторых болезней невыясненной природы, в частности амилоидоза, эссенциальной криоглобулинемии. Начало изучению причин этой пурпуры положил J. Waldenström, сообщивший в 1943 г. о результатах наблюдений за больными гиперглобулинемией, у которых после длительного охлаждения появлялись субфебрилитет, отеки голеней, боль в коленных и голеностопных суставах; позднее к этому присоединялась пурпура. Петехии и небольшие экхимозы (до 2 мм в диаметре) возникали каждый месяц в коже голеней и спустя 1–2 нед исчезали. Повторные высыпания захватывали нижние конечности целиком и оставляли после себя пигментацию. Длительность кровотечения была нормальной у всех, а пробы Кончаловского – Румпеля – Лееде – у большинства больных. Механизмы гемокоагуляции заметно не изменялись, хотя у некоторых больных отмечалась незначительная тромбоцитопения.

В плазме крови здорового человека всегда содержатся иммуноглобулины различных классов. Они синтезируются плазматическими клетками костного мозга, селезенки и лимфатических узлов. Повышенное содержание моноклo-

нового макроглобулина в крови встречается при макроглобулинемии Вальденстрема. Макроглобулинемией Вальденстрема болеют люди преимущественно пожилого возраста. Она часто осложняется криоглобулинемией; ее признаками считают упорные кровотечения из носа и десен, слизистая оболочка которых напоминает рыхлую кровоточащую губку. Часто наблюдаются кровотечения в желудочно-кишечный тракт, под сетчатку, в центральную нервную систему, кровоизлияния в кожу и подкожную клетчатку (петехии и экхимозы).

Криоглобулинами называют белки кровяной плазмы, способные образовывать осадок при охлаждении. Под влиянием охлаждения криоглобулины переходят в желеобразное состояние или даже выпадают в осадок. В зависимости от концентрации криоглобулинов это может привести к увеличению вязкости крови или полному прекращению кровотока в мелких сосудах. Характерные кожные признаки болезни развиваются обычно после согревания охлажденной части тела. Вначале возникает цианоз, сменяющийся эритемой или крапивницей. Позднее появляются петехии, экхимозы, везикулы с геморрагическим экссудатом. Одновременно с кожными поражениями, которые могут изъязвляться, возникают кровотечения из слизистых оболочек носа, желудочно-кишечного тракта. Частое сочетание криоглобулинемии с гломерулонефритом связано с нарушениями микроциркуляции и васкулитами вследствие отложения иммунных комплексов в стенку мелких сосудов. Криоглобулины временно появляются в крови при инфекционном мононуклеозе, затяжном септическом эндокардите, сифилисе, остром нефрите, хроническом гепатите, идиопатической тромбоцитопенической пурпуре и некоторых других болезнях. Роль криоглобулинов в развитии висцеральных поражений при этих болезнях остается неизвестной.

Приложение XXII – 1

Наиболее частые причины пурпуры

1. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).
2. Нетромбоцитопеническая пурпура.
3. Органическое поражение костного мозга.
   Лейкозы.
   Метастазы рака.
4. Токсические влияния на костный мо
   Лекарственные средства.
   Азотемия.

Приложение XXII

Причины тромбоцитопении

1. Недостаточность тромбоцитопоэза.
   Миелоидная метаплазия костного мо
   Опухоли костного мозга.
   Метастазы опухолей в костный мозг
   Радиоактивное облучение костного мо
   Токсическое действие лекарствен
   средств.
   Гипопластическая анемия.
2. Ускоренное разрушение кровяных пла
   нок иммунного генеза.
   Аутоагрессивные болезни.
   Тромбоцитопеническая пурпура.
   Неонатальная пурпура.
   Лекарственная пурпура.
   Иммунный тромбоцитолиз при лимфол
   козе, токсикозе беременных, после пе
   ливания крови.
3. Секвестрация тромбоцитов.
   Гиперспленизм.
   Врожденный гемангиоматоз.
   Экстракорпоральное кровообращение
4. Другие причины:
   Коагулопатии потребления.

Приложение XXII –

Лекарственные средства, применение которых нередко приводит к развитию тромбоцитопенической пурпу

Антиметаболиты
Аминазин
Амидопирин
Ацетилсалициловая кислота
Букарбан
Бутадион
Бутамид
Гидроксилхлорохин (плаквенил)
Гипотиазид
Диакарб (фонурит)
Дигитоксин
Дигоксин
Дифенин
Изониазид
Левомицетин
Пенициллин
Промедол
Стрептомицин
Сульфазин
Сульфален
Тетрациклин
Фенобарбитал (люминал)
Фенацетин
Хинидин

Хинин
Хлорпропамид
Эритромицин

Приложение XXII – 4

Причины нетромбоцитопенической пурпуры

1. Поражение сосудов (сосудистая пурпура).
   Простая пурпура.
   Аллергическое поражение сосудов.
   Геморрагический васкулит типа Шеилейна – Геноха.
   Лекарственная пурпура.
   Сенсибилизация к собственным эритроцитам.
   Цинга.
   Сенильная пурпура.
   Бактериемия.
   Врожденная неполноценность сосудов (генетическая пурпура).
2. Другие причины.
   Макроглобулинемия.
   Криоглобулинемия.

Глава XXIII
СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Диагностическую работу у постели больного с хронической сердечной недостаточностью целесообразно начинать с выяснения последовательности появления ее наиболее легко определяемых признаков: отеков, одышки, удушья, гепатомегалии. Собранные факты лучше оценивать по изложенной в приложении XXIII–1 схеме, предусматривающей выделение трех видов сердечной недостаточности: правожелудочковой, бивентрикулярной и левожелудочковой. Каждый из указанных видов сердечной недостаточности обусловлен всего лишь несколькими болезнями, что облегчает решение основной диагностической задачи – установления единственной причины ее развития.

Сердечная недостаточность при ишемической болезни и клапанных пороках сердца начинается, как правило, с одышки, возникающей при физических усилиях. Вскоре к ней присоединяются приступы удушья по ночам, увеличение печени, отеки. Сердечная недостаточность становится бивентрикулярной.

Изолированная правожелудочковая недостаточность встречается редко. Она начинается с увеличения печени и отеков. В большинстве случаев она обусловлена болезнями паренхимы легких, легочных сосудов, грудной клетки, альвеолярной гиповентиляцией. Иногда причиной ее развития оказываются опухоли и некоторые врожденные болезни. Диффузные болезни сердца начинаются обычно картиной бивентрикулярной недостаточности кровообращения с примерно одновременным развитием симптомов и признаков левожелудочковой и правожелудочковой недостаточности.

Правожелудочковая недостаточность

К числу редких причин, вызывающих недостаточность правого желудочка сердца, относится **врожденная недостаточность клапана легочной артерии**, возникающая вследствие недоразвития, сращения или фенестрации лепестков клапана. Изолированная врожденная недостаточность клапана легочной артерии впервые прижизненно диагностирована в 1955 г. у 24-летнего студента медицинского института. Врожденная клапанная недостаточность у него протекала бессимптомно, и он не предъявлял никаких жалоб.

Недостаточность клапана легочной артерии может быть отнесена к безобидным аномалиям развития, но иногда после нескольких десятилетий нормальной жизни в этих случаях появляются признаки недостаточности правого желудочка сердца, прогрессирование которых приводит к неблагоприятному исходу. В литературе нам удалось найти подробные сведения о 4 доказанных случаях изолированной недостаточности клапана легочной артерии. Одна больная умерла в возрасте 64 лет от сердечной недостаточности. При патологоанатомическом исследовании у нее был обнаружен бикуспидальный клапан легочной артерии. Сердечная недостаточность еще у 3 больных наступила в возрасте 21, 34 и 54 лет. Единственной причиной ее была признана недостаточность квадрикуспидального клапана легочной артерии.

Клапанный порок сам по себе является только одной из причин развития

правожелудочковой недостаточности. Он остается компенсированным до тех пор, пока не развивается легочная гипертензия, под влиянием которой увеличивается объем регургитации крови в правый желудочек, и легкая недостаточность постепенно становится тяжелой. Рабочая нагрузка на правый желудочек повышается, поскольку, кроме перегрузки давлением, он испытывает еще и все нарастающую перегрузку объемом крови.

Врожденную недостаточность клапана легочной артерии обнаруживают обычно случайно при обследовании здоровых лиц. К ее главным диагностическим признакам относятся диастолический шум и расширение легочной артерии. Диастолический шум лучше всего слышен около грудины во втором и третьем левых межреберных промежутках. На ФКГ можно определить, что он имеет веретенообразную форму и занимает только середину диастолы. Первый тон сердца не изменен. II тон ослаблен и состоит из одного только аортального компонента. Кроме диастолического, часто определяется и систолический шум, имеющий ромбовидную форму и занимающий середину систолы. Увеличенный объем систолического выброса в легочную артерию приводит к возникновению систолического шума, а в более тяжелых случаях – и к усиленной пульсации легочной артерии во втором межреберье у грудины.

При легком течении недостаточности ЭКГ остается нормальной; при выраженной регургитации на ней регистрируют признаки перегрузки правого желудочка. Рентгенологическое исследование позволяет выявить один из главных признаков врожденной клапанной недостаточности – расширение основного ствола и главных ветвей легочной артерии; периферические сосуды легких имеют нормальный вид. Врожденная клапанная недостаточность по клиническим проявлениям более всего напоминает относительную недостаточность клапана легочной артерии, возникающую как осложнение легочной гипертензии и врожденного расширения легочной артерии.

Легочная гипертензия (первичная или вторичная) при достаточной длительности и выраженности приводит к расширению клапанного кольца легочной артерии с развитием относительной пульмональной недостаточности. Диастолический шум – один из основных диагностических признаков, он начинается сразу же после II тона легочной артерии и занимает всю или почти всю диастолу. Интенсивность его (в начале диастолы максимальная) заметно уменьшается к середине диастолы. В конце диастолы шум прекращается. Как уже отмечено, шум при врожденной клапанной пульмональной недостаточности занимает только середину диастолы. Второй тон над легочной артерией при врожденной клапанной пульмональной недостаточности ослаблен, а при легочной гипертензии с относительной недостаточностью клапана легочной артерии либо хорошо слышен, либо усилен.

Расширение легочной артерии при легочной гипертензии контрастирует с обеднением сосудистого рисунка по периферии легкого. Когда легочная гипертензия приводит к развитию относительной недостаточности клапана легочной артерии, сосудистый рисунок на периферии легких часто совсем не определяется. Сосудистый рисунок на периферии легких при врожденной клапанной недостаточности не претерпевает изменений.

Диастолический шум при врожденной недостаточности клапана легочной артерии выслушивается независимо от признаков сердечной недостаточности, а при легочной гипертензии появляется обычно вместе с нею. Успешная терапия сопровождается ослаблением или исчезновением диастолического шума относительной недостаточности клапана и не влияет на его интенсивность при врожденной недостаточности клапана легочной артерии.

Дифференциальный диагноз облегчается также наличием признаков основной болезни, вызвавшей развитие легочной гипертонии и относительной недостаточности клапана легочной артерии. Врожденная клапанная недостаточность может быть принята по ошибке за врожденное расширение легочной артерии, иногда проявляющееся диастолическим шумом. Дифференциальный диагноз этих заболеваний провести нетрудно, так как клапанная недостаточность всегда протекает с гипертрофией правого желудочка, а иногда и осложняется сердечной недостаточностью. Гипертрофия правого желудочка никогда не встречается при врожденном расширении легочной арте-

рии. Регургитация крови в правый желудочек при этой болезни крайне незначительна и никогда не приводит к развитию правожелудочковой недостаточности.

Правожелудочковая недостаточность может быть вызвана **пульмональным стенозом**. Инфундибулярные и субинфундибулярные стенозы легочной артерии всегда сочетаются с дефектом межжелудочковой перегородки. Сердечная недостаточность при этих вариантах пульмонального стеноза протекает с временным или постоянным цианозом. Клапанные и надклапанные стенозы часто встречаются в виде изолированного поражения, причем последний вариант стеноза относится к числу исключительно редких заболеваний. У больных с этими вариантами пульмонального стеноза цианоз не возникает.

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии может длительное время протекать бессимптомно. В зависимости от тяжести стеноза первые жалобы появляются в возрасте 10—40 лет. Раньше всего развивается одышка при физическом усилии и повышенная утомляемость. Правожелудочковая недостаточность возникает, как правило, внезапно и принимает неудержимо прогрессирующее течение. Клиническая картина правожелудочковой недостаточности складывается из признаков, характерных для пульмонального стеноза и трикуспидальной недостаточности. Под наблюдение терапевта попадают обычно больные дети с легким или умеренно выраженным стенозом, доживающие иногда до 70 лет.

Компенсация порока при пульмональном стенозе достигается за счет гипертрофии правого желудочка, усиленную пульсацию которого можно определить в третьем межреберье у левого края грудины. Первый тон сердца при клапанном стенозе остается нормальным. Он сопровождается высокочастотным тоном изгнания, лучше всего слышимым во втором межреберье слева. Чем тяжелее стеноз, тем короче интервал между I тоном и тоном изгнания. При легком стенозе оба звука разделены интервалом, который можно уловить ухом. При очень тяжелом стенозе тон изгнания исчезает и остается только I тон. Симметричный ромбовидный шум при тяжелом стенозе продолжается до аортального компонента II тона или даже за аортальный компонент II тона, заглушая его. Максимум шума в подобных случаях сдвигается во вторую половину систолы.

Правожелудочковая недостаточность при пульмональном стенозе отличается от правожелудочковой недостаточности при ревматическом пороке сердца и кардиосклерозе характером сосудистого рисунка легких. При клапанном пульмональном стенозе отмечается постстенозное расширение основного ствола легочной артерии. Степень этого расширения коррелирует с тяжестью стеноза. Иногда образуется аневризма левой ветви легочной артерии. Стенки этой аневризмы могут подвергаться обызвествлению. Выраженная дилатация легочной артерии при пульмональном стенозе сочетается с нормальным или даже обедненным сосудистым рисунком легких.

При небольшой степени стеноза ЭКГ остается нормальной. В более тяжелых случаях констатируют признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка сердца. Выраженность этих признаков коррелирует с тяжестью стеноза. Высота зубца P_I отражает уровень кровяного давления в правом желудочке сердца.

Диагноз пульмонального стеноза окончательно устанавливают по результатам зондирования полостей правого сердца. Для пульмонального стеноза характерно повышение давления крови в правом желудочке и низкое систолическое давление крови в легочной артерии. Этот же метод применим для выявления инфундибулярных стенозов легочной артерии.

Надклапанный стеноз легочной артерии относится к числу непрогрессирующих врожденных пороков сердца. Тяжесть стеноза у этих больных с возрастом не нарастает; сердечная недостаточность обычно не развивается.

Сердечная недостаточность при пульмональном стенозе отличается небла-приятным течением. Состояние больного под влиянием лечебных мероприятий улучшается обычно ненадолго. Смерть наступает через 1—2 года после появления отеков. Правожелудочковая недостаточность при пульмональном стенозе развивается изолированно. Признаков левожелудочковой недостаточности при ней никогда не наблюдается. Характерная рентгенологическая картина пульмонального стеноза не встречается ни при одном из других заболеваний

Правожелудочковая недостаточность входит в качестве обязательного синдрома в **аномалию Эбштейна** – неправильное развитие трехстворчатого клапана, обычно в сочетании с незарощением овального окна или дефектом межпредсердной перегородки. Створки клапана деформированы и смещены в сторону верхушки правого желудочка. Сосочковые мышцы недоразвиты, деформированы и укорочены. Фиброзное кольцо всегда расширено. Отделы левой половины сердца остаются нормальными. Аорта и легочная артерия гипоплазированы.

Приблизительно у 20% больных дефект межпредсердной перегородки не обнаруживают; у них не бывает цианоза, они могут вести обычный образ жизни и даже выполнять в течение многих лет тяжелую физическую работу. Больные умирают, как правило, от правожелудочковой недостаточности обычно спустя 4–20 лет после ее появления. Смерть может наступить внезапно без видимой причины. У больных с аномалией Эбштейна развиваются пароксизмальные аритмии; при дефекте межпредсердной перегородки цианоз нередко возникает впервые во время приступа мерцательной аритмии или пароксизмальной тахикардии.

Трикуспидальная недостаточность относится к числу обязательных признаков аномалии Эбштейна. Казалось бы, в каждом случае этой болезни должен определяться положительный венный пульс, однако пульс на яремной вене может быть нормальным. Систолическая пульсация увеличенного правого желудочка при ревматических пороках сердца лучше всего определяется у края грудины в четвертом межреберье, а при аномалии Эбштейна систолическая пульсация правого желудочка отсутствует. У этих больных обычно обнаруживают пульсацию выводящего тракта правого желудочка в третьем межреберье. У всех больных определяют выпячивание справа от грудины, вызванное увеличением правого предсердия.

Аномалия Эбштейна отличается от других пороков трехстворчатого клапана и по результатам аускультации сердца. Систолический шум трикуспидальной недостаточности выслушивается почти во всех случаях аномалии Эбштейна. Обычно этот грубый скребущий шум занимает всю или почти всю систолу. Максимум шума располагается между грудиной и верхушкой сердца. Хотя этот шум и трикуспидальный, но во время вдоха он не усиливается, так как слабый правый желудочек не может усилить свою систолу на время вдоха.

Первый тон сердца при аномалии Эбштейна часто расщеплен из-за почти постоянно встречающейся при ней блокады правой ножки пучка Гиса. Сочетание указанных нарушений приводит к тому, что у всех больных с аномалией Эбштейна выслушивается III и IV тон сердца. Суммирование III и IV тонов сердца может создать впечатление диастолического шума. Иногда на ФКГ регистрируется пресистолический шум, вызванный, вероятно, функциональным стенозом правого венозного отверстия.

Приблизительно у 95% больных регистрируют блокаду правой ножки пучка Гиса, нередко в сочетании с замедлением предсердно-желудочковой проводимости. Р. П. Зубарев (1975) обнаружил увеличение зубца *P*, наиболее выраженное в I, II и V_1 отведениях, у 70% обследованных им больных с аномалией Эбштейна. При бессимптомном течении болезни предсердные зубцы могут оставаться нормальными.

При тяжелом течении аномалии Эбштейна сердце резко увеличивается за счет правого предсердия и правого желудочка. Правая граница его образована расширенным правым предсердием и предсердной частью правого желудочка, левая – правым желудочком. При аномалии Эбштейна с признаками правожелудочковой недостаточности форма сердца приближается к шаровидной. Левый желудочек, как правило, остается неизмененным.

Аномалию Эбштейна без цианоза часто принимают за экссудативный перикардит или за конгестивную кардиомиопатию. Выраженная кардиомегалия и ослабление пульсации сердца – общие признаки всех трех болезней. Аномалия Эбштейна отличается от перикардита выраженным нарушением функции правого предсердия. Электрокардиографические признаки гипертрофии правого предсердия в сочетании с нарушениями атриовентрикулярной проводимости относятся к числу характерных проявлений аномалии Эбштейна и не встречаются при перикардите. Не менее важное дифференциально-диагностическое значение следует прида-

вать характеру тонов и шумов сердца. Однако диагностические трудности часто настолько велики, что их удается преодолеть только после ангиокардиографического исследования.

Значительно легче отличить аномалию Эбштейна от клапанных пороков сердца ревматического происхождения с развитием относительной или органической недостаточности трехстворчатого клапана. Правожелудочковая недостаточность при ревматических клапанных пороках сердца и кардиомиопатиях протекает более доброкачественно, чем при аномалии Эбштейна. Характерные нарушения водно-электролитного обмена часто обратимы. Нередко они бесследно исчезают под влиянием длительной и упорной терапии. Больные с аномалией Эбштейна умирают чаще всего до того, как у них образуется асцит и гидроторакс. Смерть у них наступает внезапно, обычно в связи с приступами терминимальных нарушений сердечного ритма.

Трикуспидальный стеноз в большинстве случаев сочетается с пороками других клапанов. Присоединяясь к другим порокам сердца, он приводит к добавочным нарушениям гемодинамики. Новые условия кровообращения раньше всего сказываются на печени; ее увеличение является первым клиническим признаком наступающей сердечной недостаточности.

Диастолическое давление крови в правом предсердии оказывается в среднем на 5–7 мм выше, чем в желудочке. Это приводит к расширению правого предсердия. На рентгенограмме дуга правого предсердия у здорового человека заходит за правый край позвоночника не более чем на 2 см. Чем выше давление в правом предсердии, тем более выбухает его дуга в правое легочное поле и тем острее оказывается угол между правым предсердием и диафрагмой. Эту форму сердца с резким расширением его тени за счет правых отделов называют трикуспидальной. Встречается она довольно редко, так как трикуспидальный порок сердца всегда присоединяется к митральному стенозу или к митрально-аортальному пороку сердца с увеличением либо правого желудочка, либо правых и левых отделов сердца. Одновременное увеличение обоих предсердий и желудочков приводит к кардиомегалии. Форма сердца при этом в переднезадней проекции становится шаровидной.

Значительное выбухание сердца в правое легочное поле – постоянный рентгенологический признак трикуспидального порока сердца, хотя встречается и при других пороках. По наблюдениям М. А. Иваницкой (1963), нижняя дуга правого контура сердца может выступать в правое легочное поле на 5–7 см не только при трикуспидальном пороке сердца, но и при изолированном митральном стенозе.

Следовательно, расширение тени сердца вправо позволяет только думать о возможном поражении трикуспидального клапана.

Увеличение правого предсердия (как и правого желудочка) лучше всего можно оценить на рентгенограммах, снятых во втором косом положении. Увеличенное правое предсердие в этой позиции суживает ретростернальное пространство, особенно в его верхнем отделе. Еще более убедительные признаки увеличения правого предсердия можно обнаружить на рентгенокимограммах.

В здоровом сердце правый нижний контур сердца образован предсердными зубцами и только над диафрагмой на протяжении 1–2 полос определяются зубцы желудочкового типа. Зона двувершинных зубцов правого предсердия при трикуспидальном стенозе расширяется до 6–8 полос. Осложнение трикуспидального стеноза мерцательной аритмией приводит к «вентрикулизации» предсердных зубцов рентгенограммы. Трикуспидальный стеноз в этих случаях становится неотличимым от трикуспидальной недостаточности.

Внутривенная ангиокардиография позволяет выявить характерный признак трикуспидального стеноза – образование разграничительной линии между полостями правого предсердия и правого желудочка. Контрастное вещество при резком трикуспидальном стенозе задерживается в правом предсердии в течение 20–26 с. Задержка его менее указанного срока наблюдается и при выраженной трикуспидальной недостаточности. Время контрастирования правого предсердия зависит также от состояния сократительной функции сердца. Чем тяжелее сердечная недостаточность, тем медленнее кровоток и тем больше длительность контрастирования правого предсердия.

Точность диагностики трикуспидального стеноза имеет большое практическое значение, особенно для кардиохирургов; поэтому в тех случаях, когда результаты перечисленных исследований недостаточно убедительны, прибегают к вентрикулографии. Во время систолы сердца полости правого предсердия и правого желудочка у здорового человека полностью изолированы друг от друга, и поэтому контрастное вещество, введенное в полость правого желудочка, не может попасть в правое предсердие. Забрасывание контрастного вещества из желудочка в предсердие – достоверный признак трикуспидальной недостаточности.

Злокачественные и доброкачественные опухоли приводят к развитию хронической сердечной недостаточности либо посредством прямого неблагоприятного воздействия на сократительную функцию миокарда, либо за счет создания условий, затрудняющих нормальную деятельность сердца как насоса. Конкретные механизмы сердечной недостаточности включают в себя перегрузку сердца давлением или объемом протекающей через него крови, что часто комбинируется с нарушениями сердечного ритма и кратковременным полным прекращением кровотока через сердце. Возникающие при этом клинические синдромы могут резко отличаться друг от друга по механизмам и темпам развития.

Достижения современной медицины позволили пересмотреть мнение о неблагоприятном прогнозе сердечной недостаточности при опухолях сердца. В настоящее время некоторые из этих болезней полностью излечимы, поэтому правильная и своевременная диагностика их имеет значение, которое выходит за пределы чисто академического интереса.

Хроническая сердечная недостаточность встречается как при первичных, так и при метастатических опухолях миокарда. Сердечная недостаточность при *первичной опухоли миокарда* связана с ее неблагоприятным влиянием на сократимость и ритм сердца. Самая частая злокачественная опухоль миокарда – саркома; наиболее частые доброкачественные первичные его опухоли – миксома и рабдомиома (опухоль Абрикосова). Значительно реже встречаются фиброма, липома, лейомиома.

Злокачественные *опухоли других органов* тоже могут привести к развитию сердечной недостаточности. Обширные метастазы злокачественной опухоли в легкие вызывают правожелудочковую недостаточность вследствие быстро увеличивающегося сопротивления кровотоку в малом круге кровообращения. По механизму развития эта сердечная недостаточность подобна таковой при легочном сердце. Перегрузка правого желудочка сопровождается его гипертрофией, выраженной, как правило, нерезко, так как из-за подострого течения болезни смерть больного наступает спустя 1–2 мес после появления признаков правожелудочковой недостаточности.

Подострое течение сердечной недостаточности с развитием умеренной гипертрофии правого желудочка чаще всего встречается при раке желудка. Повышение венозного давления, увеличение печени, образование отеков нижних конечностей, а иногда и асцита становятся признаками обширного метастазирования рака в легкие. Патологоанатомическим подтверждением этого диагноза служит мускатная печень и нерезко выраженная гипертрофия правого желудочка сердца. Метастазы опухоли в брюшину и ворота печени, возникающие одновременно с метастазами в легкие, могут привести к развитию асцита. Наблюдаются у этих больных и гипопротеинемические отеки. Печень в подобных случаях имеет плотную консистенцию; иногда она оказывается неровной. При сердечной недостаточности печень увеличивается равномерно, при метастазах опухоли отмечается увеличение какой-либо одной ее доли. При патологоанатомическом исследовании обнаруживают атрофию и дегенерацию печени и миокарда.

Сердечная недостаточность при метастазах злокачественной опухоли в миокард может развиваться как при нормальном ритме сердца, так и в сочетании с аритмиями. Метастазы в миокард особенно часто встречаются при раке легкого и грудной железы. Клиническая картина сердечной недостаточности в этих случаях, как и картина сердечной недостаточности при первичной саркоме сердца, определяется локализацией опухоли и темпами ее роста. Диагноз метастаза опухоли в миокард можно предполагать по электрокардиографическим признакам очагового поражения мио-

карда и осложнению основной болезни картиной подострой сердечной недостаточности. Диагноз первичной саркомы сердца чрезвычайно труден. Болезнь диагностируют обычно только после патологоанатомического исследования.

Хроническая сердечная недостаточность относится к числу поздних проявлений карциноидной опухоли (аргентофиномы). В зависимости от локализации первичной опухоли отмечается поражение правых или левых отделов сердца. Карциноидная опухоль встречается во всех отделах желудочно-кишечного тракта, начиная от желудка и кончая прямой кишкой. Червеобразный отросток поражается значительно чаще других отделов пищеварительного тракта. Несколько реже карциноидная опухоль развивается в яичнике и совсем редко – в желчном пузыре и бронхах.

Карциноидная опухоль выделяет в кровь 5-гидрокситриптамин (серотонин) и, вероятно, другие гуморальные вещества, под влиянием которых развивается картина карциноидного поражения сердца. Легочная моноаминоксидаза способна инактивировать серототин с образованием 5-гидроксииндолуксусной кислоты. Если опухоль располагается в брюшной полости, то вырабатываемые ею гуморальные вещества вначале попадают в камеры правой половины сердца, вызывая его поражение, и лишь после этого подвергаются действию легочной моноаминоксидазы. Поражение левых отделов сердца возникает, если опухоль исходит из бронхов, а вырабатываемые ею вещества поступают в камеры левой половины сердца в неизмененном виде.

Под влиянием этих веществ развивается диффузный фиброз клапанных структур. Особенно резко утолщаются свободные края клапанов, сухожильные хорды и верхушки сосочковых мышц. Последующее укорочение створок, сухожильных хорд, сосочковых мышц приводит к недостаточности клапана; сращения по линиям комиссур вызывают сужение клапанных отверстий. Над метастазами опухоли в мышцу сердца часто образуются очаговые утолщения эндокарда.

Сердечная недостаточность при карциноидной опухоли всегда развивается постепенно и только у больных с характерной картиной карциноидного синдрома. В подавляющем большинстве случаев вначале появляются признаки правожелудочковой недостаточности. По результатам клинического исследования она чаще обусловлена трикуспидальной недостаточностью (чистой или в сочетании с трикуспидальным стенозом). Не менее частой причиной сердечной недостаточности при карциноидном синдроме является пульмональный стеноз (по данным патологоанатомических исследований). Определенное расхождение между клиническими и патологоанатомическими данными объясняется тем, что прозектору при измерении диаметра отверстий легче обнаружить начальные явления пульмонального стеноза, чем трикуспидальной недостаточности. Имеет значение и то обстоятельство, что сердечная недостаточность при пульмональной недостаточности всегда правожелудочковая.

Вначале пульмональный стеноз приводит к гипертрофии, а затем и к дилатации правого желудочка. Расширение клапанного кольца сопровождается нарушением нормальных пространственных соотношений между отдельными морфологическими структурами клапана. Вследствие этих нарушений возникает относительная трикуспидальная недостаточность, анатомические признаки которой трудно обнаружить прозектору, тогда как аускультативные ее признаки легко услышать и записать на ФКГ клиницисту.

Если сердечная недостаточность является поздним осложнением карциноидной опухоли, то время возникновения клапанных поражений все еще остается невыясненным. Более или менее выраженные признаки трикуспидальной недостаточности иногда обнаруживают при первом же обследовании больных по поводу недавно появившихся признаков карциноидного синдрома. Длительность существования опухоли в подобного рода случаях остается неизвестной.

Удаление опухоли до образования метастазов приводит к исчезновению карциноидного синдрома, но признаки клапанного порока сердца при этом сохраняются. Более того, со временем признаки порока сердца становятся более выраженными вследствие продолжающегося разрастания фиброзной ткани. Постепенно у больного развиваются клинические, электрокардиографические и рентгенологические признаки гипер-

трофии правого желудочка, повышение венозного давления, увеличение печени, отеки, асцит. Применение сердечных гликозидов и мочегонных средств сопровождается кратковременным улучшением. Длительность жизни после появления признаков сердечной недостаточности составляет в среднем 5 лет.

Сердечная недостаточность при карциноидном синдроме может быть кратковременной. После удаления опухоли она может исчезнуть. Предполагают, что правожелудочковая недостаточность в подобных случаях развивается под влиянием легочной гипертензии, возникающей вследствие констрикторного действия серотонина на артериолы легких. После удаления опухоли прекращается секреция избыточных количеств серотонина и исчезают легочная гипертензия, перегрузка правого желудочка и правожелудочковая недостаточность. Влиянием серотонина на функцию легких объясняют и приступы удушья при карциноидном синдроме.

Субэндокардиальное разрастание фиброзной ткани приводит к различным нарушениям сердечного ритма и проводимости. Венозная гипертензия легких, приступы удушья, временная или постоянная сердечная недостаточность в этих случаях могут оказаться следствием мерцательной аритмии и не состоять в причинно-следственной связи с серотонином. Указанный механизм может иметь, очевидно, самостоятельное значение только у больных с удаленной карциноидной опухолью и с нормальной экскрецией 5-гидроксииндолуксусной кислоты с мочой.

Фиброзный миокардит, возникающий под влиянием выделяемых карциноидной опухолью веществ, может приводить к поражению клапанного аппарата сердца с образованием синдрома недостаточности клапана или стеноза отверстия и стать основной причиной развития и прогрессирования сердечной недостаточности. Смерть при карциноидной опухоли наступает либо от последствий сердечной недостаточности, либо от кахексии при метастазах опухоли в другие органы. Выяснение причины клинических проявлений болезни может помочь продлить жизнь больного и уменьшить его страдания.

Нарушения водно-электролитного обмена при карциноидной опухоли могут быть вызваны как сердечной недостаточностью, так и другими причинами. Метастазы опухоли в ворота печени приводят иногда к развитию портальной гипертензии с последующими асцитом и отеками нижних конечностей.

Для сердечной недостаточности при карциноидной опухоли характерно развитие изолированных синдромов трикуспидальной недостаточности или трикуспидального стеноза, тогда как наиболее распространенные синдромы трикуспидальной недостаточности и трикуспидального стеноза ревматического происхождения встречаются, как правило, одновременно с митральным стенозом.

Врожденные изолированные пороки трехстворчатого и пульмональных клапанов отличаются от соответствующих пороков при карциноидной опухоли анамнезом и характером течения. Шумы в сердце у больных врожденными пороками выслушиваются с детства, тогда как трикуспидальный порок сердца и стеноз устья легочной артерии появляются у больных с карциноидной опухолью не ранее других клинических признаков синдрома.

Правожелудочковая недостаточность обусловлена иногда миксомой правого предсердия. Опухоль во время каждой систолы проникает в правое атриовентрикулярное отверстие. Гемодинамические последствия этого зависят не только и не столько от размера опухоли, сколько от того, насколько она затрудняет кровоток через правое атриовентрикулярное отверстие и насколько препятствует притоку крови из полых вен в правое предсердие.

Клинические признаки миксомы правого предсердия во многом напоминают признаки трикуспидального стеноза. При аускультации выслушиваются систолический и диастолические шумы, отличающиеся от соответствующих им шумов трикуспидального стеноза своей изменчивостью. Особенно показательна изменчивость длительности и интенсивности диастолического шума. Правый желудочек сердца иногда увеличивается. Умеренное увеличение правого предсердия отмечается во всех случаях болезни.

Правожелудочковая недостаточность при миксоме правого предсердия несколько отличается от проявлений декомпенсации трикуспидального порока сердца. Особенно характерно резкое повышение венозного давления уже в самом начале болезни. Опухоль в по-

добных случаях располагается вблизи устья верхней полой вены и препятствует притоку крови в правое предсердие. Вследствие этого картина правожелудочковой недостаточности при миксоме правого предсердия может иногда напоминать картину констриктивного перикардита.

Эмболия сосудов легких частицами опухоли или тромбов, расположенных на ее поверхности, приводит к кровохарканьям и инфарктам легких. Эти повторные тромбоэмболии в сочетании с правожелудочковой недостаточностью, субфебрилитетом или умеренной лихорадкой, а также увеличенным содержанием глобулинов в крови дают основание предполагать у больного ревматический порок сердца с рецидивом ревмокардита.

Принимая диагностическое решение, необходимо иметь в виду, что ревматический порок трикуспидального клапана встречается, как правило, в сочетании с митральным стенозом, тогда как миксома правого предсердия протекает всегда без легочной гипертензии, увеличения левого предсердия и других признаков митрального стеноза. Сердечную недостаточность при миксоме правого предсердия характеризуют обмороки, сердцебиения, коллапсы, частые осложнения инфарктами легких и неудержимо прогрессирующее течение. Отеки подкожной клетчатки и асцит выражены обычно нерезко. Сердечная недостаточность при ревматических пороках сердца имеет обычно волнообразное течение; в клинической картине ее на первый план выступают общая слабость и отеки, а не обмороки и коллапсы.

Перечисленные дифференциально-диагностические признаки не всегда достаточно отчетливы; не всегда целесообразно и выжидать до полного выяснения особенностей клинического течения сердечной недостаточности. Идентификация внутрисердечной опухоли, равно как и исключение других причин правожелудочковой недостаточности, могут быть достигнуты применением специальных методов исследования (эхокардиография, катетеризация полостей сердца и ангиокардиография).

Хроническое легочное сердце

Гипертрофию правого желудочка, вызванную легочной гипертензией, обозначают термином «легочное сердце». Легочная гипертензия возникает под влиянием трех факторов: увеличения объемной скорости легочного кровотока, препятствия оттоку крови из легочных вен, уменьшения поперечного сечения легочных сосудов вследствие их спазма или облитерации. Термином «хроническое легочное сердце» определяют только те случаи гипертрофии правого желудочка, в основе которых лежит легочная гипертензия, вызванная болезнями, перечисленными в приложении XXIII–2. Декомпенсацию легочного сердца диагностируют по неспособности гипертрофированного правого желудочка поддерживать свой дебит на уровне, адекватном величине притока к нему венозной крови.

Легочная гипертензия проявляется дилатацией основного ствола легочной артерии, его пульсацией во втором межреберье, увеличением правого предсердия и гипертрофией правого желудочка. Признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия определяются на ЭКГ в виде типично увеличенных зубцов *P* во II и III стандартных отведениях. Гипертрофия правого желудочка определяется по его пульсации в четвертом межреберье у левого края грудины и про притуплению перкуторного звука над нижней третью грудины. Второй тон над легочной артерией усилен, здесь же иногда выслушивается тон изгнания.

Положительный венный пульс и пульсация печени указывают на трикуспидальную недостаточность.

С прогрессированием легочной гипертензии к систолическому шуму трикуспидальной недостаточности присоединяется диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии (шум Грехема Стила). Иногда выслушивается III тон правого желудочка. В ранних стадиях синдрома сохраняется синусовый ритм, в поздних – иногда встречается мерцательная аритмия. Смерть наступает от развивающейся сердечной недостаточности и ее осложнений.

Повторные тромбоэмболии ветвей легочной артерии – одна из частых причин формирования легочного сердца. Болезнь начинается нередко после родов или во время беременности. Возникновение ее связывают с флеботромбозом нижних конечностей и органов малого таза или длительным приемом пероральных контрацептивов. Многие отече-

ственные авторы допускают существование первичной (эссенциальной) легочной *гипертензии*, аналогичной первичной (эссенциальной) гипертензии большого круга кровообращения. Диагноз ставят методом исключения всех известных болезней, способных повысить давление в легочной артерии. Первичной (как и тромбоэмболической) легочной гипертензией чаще болеют женщины. Основные симптомы болезни — одышка при физическом усилии и обмороки. Объективные признаки ее складываются из синдромов легочной гипертензии и *трикуспидальной недостаточности*.

Хроническое легочное сердце изредка вызывают **отложения амилоида вокруг легочных сосудов.** Диагноз устанавливают по сочетанию признаков правожелудочковой недостаточности с другими проявлениями амилоидоза, из которых чаще других встречаются пурпура, протеинурия, нарушения белкового состава сыворотки крови. Болезни наблюдаются, как правило, у лиц пожилого и старческого возраста; пурпуру у них раньше всего обнаруживают в межъягодичных складках.

В отдельных случаях **узелковый периартериит** начинается с поражения легочных сосудов с развитием подострого легочного сердца. Подострое легочное сердце выявляют нередко и при **милиарном метастазировании рака** в легкие («карциноматозный лимфангит»), диагноз которого обычно не представляет трудностей. Паразитарные болезни легких и гемоглобинопатии, ведущие к формированию хронического легочного сердца, в Советском Союзе встречаются крайне редко.

Недостаточность сократительной функции легочного сердца чаще всего вызывают болезни паренхимы и воздухоносных путей легких. **Хронический бронхит и эмфизема легких** морфологически легко отличаются друг от друга. Клинические трудности их дифференциации привели к созданию термина «обструктивная эмфизема легких». Бочкообразную грудную клетку считают признаком эмфиземы легких, хотя она часто встречается и без эмфиземы. Эмфизематозная бочкообразная грудная клетка отличается от бочкообразной клетки здорового человека не формой, а неподвижностью или недостаточной подвижностью при дыхании. Принято считать, что нарушения сердечного ритма редко встречаются при эмфиземе легких. На собственном опыте мы не можем подтвердить это мнение. Эмфизема легких маскирует клинические признаки гипертрофии правого желудочка. Исчезновение абсолютной сердечной тупости затрудняет пальпаторное и визуальное определение пульсации правого желудочка и легочной артерии и заметно ослабляет тоны и шумы сердца.

Одышка, растяжение подкожных вен шеи, кашель и кровохарканье у больного эмфиземой легких наблюдаются *независимо от правожелудочковой* недостаточности. Печень при эмфиземе легких часто пальпируется из-за ее опущения. Болезненность печени и отеки на голенях всегда указывают на сердечную недостаточность. Вместо «теплого цианоза» кожных покровов при сочетании эмфиземы легких с сердечной недостаточностью наблюдается обычный акроцианоз. С тем же трудностями приходится сталкиваться при диагностике правожелудочковой недостаточности у больных **хроническими интерстициальными пневмониями и интерстициальным склерозом легких** в сочетании с их эмфиземой.

Правожелудочковая недостаточность при **туберкулезе легких, пневмокониозах, саркоидозе** и некоторых других болезнях, перечисленных в приложении XXII—2, встречается только в поздних стадиях их развития. Еще реже она бывает ведущим синдромом этих болезней. Диагноз легочного сердца в подобных случаях не представляет трудностей.

Хроническое легочное сердце развивается также при **кифосколиозе, выраженном ожирении**. При сердечной недостаточности у людей с кифосколиозом легкие часто нормального строения, но малых размеров; сосудистое ложе их уменьшено, что особенно неблагоприятно при физической нагрузке. Малый вертикальный размер грудной клетки приводит к неравномерному кровотоку через легкие. Имеет значение и уменьшение дыхательных экскурсий легких из-за недостаточной подвижности ребер. Легочное сердце и правожелудочковая недостаточность при ожирении сочетаются с альвеолярной гиповентиляцией. Эти больные цианотичны, легко засыпают, иногда даже во время разговора. Сердечная недостаточность у них часто возникает во время острых респи-

раторных заболеваний. Дифференциальный диагноз этой сердечной недостаточности обычно не вызывает затруднений.

При тяжелом **течении митрального стеноза** развивается клиническая картина так называемого вторичного легочного сердца с характерным для него диффузным цианозом. Необходимость дифференциального диагноза хронического легочного сердца и митрального стеноза объясняется довольно значительным сходством их основных клинических проявлений. Одышка при движении отмечается при обоих заболеваниях, но ортопноэ бывает только у больных с пороком сердца. Обе болезни протекают с увеличением правого желудочка; в предсердной области могут выслушиваться при этом систолические и диастолические шумы. На ЭКГ при обеих болезнях выявляется поворот электрической оси сердца вправо, но при митральном стенозе обнаруживаются «митральные» зубцы *P* (двугорбый в I, II отведениях и двухфазный в III отведении), а при легочном сердце – «пульмональные» зубцы *P* (высокие *P* во II, III и aVF отведениях). Указанные дифференциально-диагностические признаки исчезают при мерцательной аритмии, часто возникающей при митральном стенозе. При легочном сердце это осложнение встречается приблизительно у 15% больных.

При легочном сердце с выраженной гипертрофией правого желудочка иногда появляется систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана, который можно принять ошибочно за шум недостаточности митрального клапана. При тяжелой легочной гипертензии у больных с легочным сердцем в третьем – четвертом межреберье слева от грудины выслушивается иногда диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии. Точно такой же шум, т. е. шум Грехема Стила, констатируют иногда у больных митральным стенозом с высоким давлением в легочной артерии. Тон открытия митрального клапана при митральном стенозе иногда смешивают с расщепленным II тоном при легочном сердце. На ФКГ указанные тоны и шумы разграничивают сравнительно легко, хотя метод аускультации не всегда позволяет отличить их друг от друга. Для того чтобы избежать диагностической ошибки, приходится привлекать другие методы исследования.

Сравниваемые болезни в большинстве случаев отличаются друг от друга анатомом, выраженностью изменений легочной ткани. Особенно большое значение имеют результаты исследования формы сердца. Левое предсердие у больных митральным стенозом, как правило, увеличено; у больных с легочным сердцем размеры его остаются нормальными. Изменения легких (эмфизема, пневмосклероз) могут отмечаться и у больных митральным стенозом. Функциональные легочные пробы в подобных случаях не дают диагностически значимых результатов. Окончательный диагноз устанавливают после полного исследования гемодинамики. Давление крови в левом предсердии и легочных капиллярах при митральном стенозе повышено, при легочном сердце оно остается нормальным.

Бивентрикулярная сердечная недостаточность

В основе сердечной недостаточности нередко лежат первичные болезни сердечной мышцы, которые принято разделять на миокардиты и кардиомиопатии. Миокардитами называют любые воспалительные болезни сердечной мышцы. Термин «застойная кардиомиопатия» одни авторы применяют для определения первичного поражения сердечной мышцы невыясненной этиологии, другие – для обозначения поздних стадий (исходов) хронического миокардита.

Застойная кардиомиопатия отличается от миокардита и миокардитического кардиосклероза отсутствием доказанной связи с воспалительным поражением миокарда. Ко времени развития сердечной недостаточности как при миокардите, так и при застойной кардиомиопатии отмечается выраженная дилатация полостей сердца.

Концентрическая гипертрофия миокарда и гипертрофический субаортальный стеноз нередко встречаются в одних и тех же семьях. Обе болезни протекают с прогрессирующим увеличением размеров сердца. Возможно, они являются разновидностями одной и той же болезни. Сердечная недостаточность при этих болезнях наблюдается только у лиц с резко увеличенным сердцем. Рестриктивной кардиомиопатией принято

называть группу болезней, при которых нарушается приток крови к сердцу. Ко времени развития сердечной недостаточности сердце при рестриктивной кардиомиопатии оказывается умеренно или значительно увеличенным.

Миокардит

С конца прошлого столетия острый воспалительный процесс в миокарде неизвестной этиологии определяют как «острый идиопатический миокардит». В отечественной литературе эту форму миокардита принято связывать с именем С. С. Абрамова и А. Fiedler. Основными диагностическими критериями интерстициального миокардита, описанного A. Fiedler в 1899 г., являются острое начало и быстро прогрессирующее течение со смертельным исходом». Указанным критериям отвечают, очевидно, только случаи острого миокардита.

Частота острых миокардитов с неблагоприятным исходом в последние годы заметно уменьшилась (особенно среди *взрослого населения*). *Их основными* диагностическими критериями и в настоящее время считают острое начало и неудержимо прогрессирующую недостаточность кровообращения.

К числу острых неспецифических (идиопатических) миокардитов принято относить случаи воспалительного поражения мышцы сердца, протекающие без сопутствующего воспалительного поражения других органов; смерть наступает при этом от последствий нарушения сократительной функции миокарда.

В типичных случаях миокардит начинается с лихорадки, которую первоначально принимают за грипп или одну из острых респираторных инфекций. После 2—3-дневной лихорадки устанавливается субфебрилитет; его длительность может заметно варьировать. В период субфебрильной температуры у больного возникают более или менее выраженные неприятные ощущения или даже боль в области сердца и нарушения его функций. Увеличение сердца, аритмии и признаки недостаточности кровообращения, на каком бы этапе болезни ни развились, всегда оценивают как симптомы, подтверждающие диагноз миокардита.

Кардиомиопатии, как и миокардиты, могут проявляться синдромом недостаточности кровообращения, нарушениями проводимости, аритмиями, повторными тромбоэмболиями и болью в груди различной локализации. Чтобы не допустить диагностическую ошибку, необходимо в первую очередь отдифференцировать миокардит от кардиомиопатии и кардиосклероза.

Диагноз миокардита становится весьма убедительным, если во время заболевания появляются признаки сопутствующего перикардита. Особенно часто это наблюдается при заражениях вирусами группы Коксаки, ECHO-вирусом, при заболеваниях ревматизмом, токсоплазмозом. Существенную помощь в постановке диагноза могут оказать результаты серийного определения титров антистрептолизина О, нейтрализующих антител к наиболее распространенным вирусам Коксаки, постановка реакции Сейбина — Фельдмана, реакции связывания комплемента или нахождение флюоресцирующих антител при подозрении на токсоплазмоз. Высокая эозинофилия характерна для эндокардита Леффлера, а сочетание эозинофилии с периорбитальными отеками — для *трихинозного миокардита*. Биопсия мышцы в подобных случаях может оказать существенную диагностическую помощь.

Нарушения возбудимости и проводимости во время инфекционного заболевания всегда свидетельствуют о присоединившемся миокардите. Особенно большое диагностическое значение придают расстройствам предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости. В некоторых случаях на присоединение миокардита указывает экстрасистолия (особенно политопная желудочковая). Большую помощь в выявлении миокардита могут оказать результаты серийных электрокардиографических исследований. Несмотря на отсутствие аритмий, на серийных ЭКГ иногда удается выявить уплощение или инверсию зубца *T*, понижение или заметное повышение отрезка *ST*. Стойкое сохранение возникших изменений или их прогрессирование, особенно по окончании лихорадочного периода болезни, принято оценивать как указание на миокардит.

Большое значение перечисленных по существу незначительных и неспецифических изменений ЭКГ в диагностике миокардита недавно было подтверждено наблюдениями

за больными, длительно живущими после трансплантации сердца. Оказалось, что изменения ЭКГ являются наиболее ранними признаками реакции отторжения. Вначале эти изменения бывают весьма незначительными, позднее развиваются более резкие отклонения ЭКГ и отмечается увеличение сердца.

Перечисленные изменения ЭКГ постоянно встречаются также при кардиомиопатиях. Отличие их от миокардита заключается в стабильности выявленных изменений. Длительность отрезка *PQ*, смещение сегмента *ST*, глубина и форма зубца *T* при миокардите довольно быстро изменяются, а при кардиомиопатиях остаются неизменными или почти неизменными.

Затихание воспалительного процесса в миокарде сопровождается изменением характера и силы тонов и шумов сердца. Первый тон сердца при активном миокардите заметно или резко ослаблен, иногда он приобретает особый бархатный оттенок. Третий тон сердца появляется еще до развития сердечной недостаточности, но по мере стихания воспалительного процесса может исчезнуть. Систолический шум по ходу воспаления обычно изменяет свою длительность и частотный состав. Тоны и шумы сердца при кардиомиопатиях сохраняют приблизительно одинаковую силу и частотный состав в течение весьма длительных отрезков времени. С развитием сердечной недостаточности III тон сердца может порой заглушаться мезодиастолическим шумом, но громкость I и II тонов сердца при этом существенно не меняется.

Кроме перечисленных признаков, миокардит отличается от кардиомиопатии клиническим течением. Сердечная недостаточность при кардиомиопатиях имеет прогрессирующее течение и плохо поддается терапии. С каждым годом она становится все более тяжелой. Смерть наступает от сердечной недостаточности или от ее осложнений. Сердечная недостаточность при миокардитах часто имеет неблагоприятный прогноз, но может окончиться и выздоровлением больного.

Острый и подострый миокардит иногда приходится отличать от экссудативного перикардита. Сравниваемые заболевания отличаются одно от другого последовательностью появления отдельных признаков. Острый миокардит вначале, как правило, приводит к увеличению левого желудочка сердца и развитию левожелудочковой недостаточности. Клинические признаки правожелудочковой недостаточности формируются или одновременно, или только тогда, когда у больного уже имеется левожелудочковая недостаточность (одышка, кашель, застойные явления в легких). При перикардитах повышенное давление в полости перикарда приводит в первую очередь к затруднению оттока крови из вен большого круга кровообращения. Отток крови из сосудов малого круга кровообращения при перикардите, как правило, не нарушен.

Увеличение печени, отеки нижних конечностей при миокардите отмечаются обычно у больных с одышкой и признаками застойного полнокровия легких. Увеличение печени, отеки голеней и стоп при перикардите возникают до появления одышки и признаков застойного полнокровия легких. Высокое венозное давление и растянутые подкожные вены шеи при миокардите всегда констатируют только у больного *с одышкой*; эти же признаки при перикардите могут наблюдаться у больного без одышки.

Дифференциальная диагностика в некоторых случаях облегчается результатами электрокардиографического исследования. В начальном периоде острого перикардита часто регистрируют конкордантное смещение вверх сегмента *ST*. В более поздних стадиях появляется отрицательный зубец *T*, и ЭКГ больного острым перикардитом становится неотличимой по форме комплекса *RST* от ЭКГ больного острым миокардитом. Нарушения проводимости почти не встречаются при остром перикардите, но весьма характерны для острого миокардита. Удлинение интервала *PQ*, блокада одной из ножек пучка Гиса, частая политопные экстрасистолы всегда следует расценивать как свидетельство в пользу *миокардита*. Мерцательная аритмия встречается при обоих заболеваниях приблизительно с одинаковой частотой.

Симптом перемещающихся отеков отмечается только при перикардите. К концу дня у больного наблюдаются увеличение печени и пастозность голеней. Утром после сна пастозность голеней и стоп исчезает, уменьшаются размеры печени, но появляется одутлов-

гость или пастозность лица, шеи, иногда и всей верхней половины тела. Перемещение отеков объясняется тем, что днем при вертикальном положении больного экссудат в полости перикардита сдавливает главным образом нижнюю полую вену. Ночью, когда больной находится в горизонтальном положении, сдавливается верхняя полая вена. Затруднение оттока крови из верхней полой вены приводит к пастозности верхней половины тела, а затруднение оттока из нижней полой вены способствует образованию отеков на стопах и голенях. Отеки на голенях и стопах могут наблюдаться и при миокардите, но отеки при этом заболевании не переходят.

Во многих случаях оказывают помощь результаты повторных рентгенологических исследований. Форма и размеры сердца при остром перикардите быстро меняются, при миокардите таких быстрых изменений формы и размеров сердца обычно не отмечают. Резкое увеличение размеров тени сердца возможно как при перикардите, так и при миокардите.

Выяснению диагноза в подобных сомнительных случаях иногда помогают результаты рентгенокимографии, ангиокардиографии и изотопного сканирования с применением радиоактивного альбумина человеческой сыворотки (для определения объема полости сердца) и радиоактивного коллоидного золота (для определения границ печени).

В последнее время для отличия резко расширенного сердца от экссудативного перикардита стали применять эхокардиографию. Скопление жидкости в полости перикардита обнаруживают по появлению однородного пространства, не дающего отраженных волн, между передней грудной стенкой и передней стенкой правого желудочка или между миокардом задней стенки левого желудочка и прилежащим к нему перикардом. На наличие экссудата указывает также ослабление подвижности задней стенки миокарда на эхокардиограмме.

Застойная кардиомиопатия

Застойная кардиомиопатия проявляется сердечной недостаточностью. Ранние стадии этого синдрома изучены неполно. Когда больной вынужден прибегнуть к врачебной помощи, у него уже обнаруживают умеренное или выраженное увеличение сердца и нарушение проводимости, часто в сочетании с нарушениями возбудимости сердца. Приблизительно $^1/_4$ больных отмечают сильную боль в области сердца, иногда имитирующую коронарогенный ангинозный приступ.

Сердечная недостаточность при кардиомиопатии неудержимо прогрессирует, и около $^2/_3$ больных умирают приблизительно через 2 года после ее появления. Остальные больные живут более 5–6 лет. В течение этого времени они вынуждены лечиться от сердечной недостаточности и ее осложнений, из которых наиболее опасны тромбоэмболии.

На основании результатов аускультации застойную кардиомиопатию чаще всего принимают за декомпенсированный порок митрального клапана. Чтобы не допустить этой ошибки, следует учитывать неодинаковую выраженность практически одних и тех же признаков при сравниваемых болезнях и неодинаковый характер их изменений под влиянием терапии. Застойная кардиомиопатия, как и митральный порок сердца, протекает с дилатацией обоих желудочков, электрокардиографическими и рентгенологическими признаками увеличения предсердий, систолическими и диастолическими шумами. Трехчленный ритм сердца при кардиомиопатии может быть принят за трехчленный ритм митрального порока сердца.

Систолический шум при кардиомиопатиях возникает вследствие расширения клапанного кольца, т. е. принадлежит к шумам относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов. Он может занимать часть систолы, но может быть и пансистолическим. При аускультации его обычно не удается отличить от систолического шума органической недостаточности этих клапанов. Изредка при кардиомиопатии выслушивается шум в середине диастолы. Он может быть даже более высокочастотным, чем диастолический шум митрального стеноза. По тембру и расположению в диастоле этот шум можно уверенно отличить от диастолического шума митрального стеноза, не прибегая к фонокардиографии.

Резко усиленный III тон сердца выслушивается практически у всех больных застойной кардиомиопатией.

Значительно реже встречается IV тон сердца. С развитием тахикардии эти тоны сближаются друг с другом, создавая впечатление диастолического шума. Основная задача аускультации сводится к умению различать III тон сердца от тона открытия митрального клапана. При обычном темпе сердечных сокращений III тон сердца легко идентифицируют по характеру звучания и по отстоянию от II тона сердца. При тахикардии их отстояние от II тона может быть определено только по ФКГ. Тон открытия отстоит от аортального компонента II тона сердца на 0,04—0,12 с, а III тон — на 0,14—0,16 с.

Дифференциальный диагноз застойной кардиомиопатии и митрального стеноза относится к числу трудных; его не всегда удается провести по результатам клинических методов исследования. Кроме данных анамнеза, эту нелегкую задачу часто облегчают следующие критерии.

Успешная терапия сердечной недостаточности с применением гипонатриевой диеты, сердечных гликозидов и мочегонных средств приводит у больного кардиомиопатией к исчезновению ритма галопа и мезодиастолического шума. Тон открытия митрального клапана и диастолический шум митрального стеноза остаются и после ликвидации недостаточности кровообращения. Нередко они становятся даже более громкими.

Диагноз митрального порока сердца не подлежит сомнению, если при рентгенологическом исследовании удается выявить признаки обызвествления митрального клапана. Рентгенологическое исследование полезно и в другом отношении. Оно позволяет отличить более или менее равномерное увеличение всех отделов сердца (как это наблюдается при кардиомиопатии) от характерного для митральных пороков сердца преимущественного увеличения левого предсердия. Признаки легочной гипертензии при митральных пороках сердца определяются обычно отчетливо, а при кардиомиопатии либо отсутствуют, либо выражены умеренно.

Выяснить диагноз иногда помогает и электрокардиографическое исследование. Характерные для митрального стеноза признаки (поворот электрической оси вправо, перенапряжение правого желудочка и его выраженная гипертрофия) при кардиомиопатии встречаются очень редко. Свойственные кардиомиопатии изменения ЭКГ (внутрижелудочковая блокада, признаки очаговых изменений миокарда, уменьшение вольтажа) реже отмечаются при митральных пороках сердца.

Сравниваемые болезни легко отличают друг от друга по результатам эхокардиографии. Характерные изменения подвижности передней створки митрального клапана описаны в разделе «Митральный стеноз». Для застойной кардиомиопатии характерна тотальная гипокинезия перегородки и задней стенки левого желудочка; она может быть обнаружена задолго до формирования сердечной недостаточности и сохраняется после восстановления компенсации.

Сердечную недостаточность при застойной кардиомиопатии иногда принимают за сердечную недостаточность при *атеросклеротическом кардиосклерозе*. Сердечная недостаточность при сравниваемых болезнях нередко развивается одновременно с обострением болей в области сердца. Боль в области сердца наблюдается приблизительно у $^1/_4$ больных кардиомиопатией. Во всех наблюдавшихся нами случаях эта боль была тупой, длительной и не имела характерной для грудной жабы приступообразности. По наблюдениям других авторов, болевой синдром при кардиомиопатии иногда неотличим от болевого синдрома при грудной жабе атеросклеротического происхождения. Когда на фоне этой боли у пожилого человека (нередко с признаками умеренно выраженной артериальной гипертензии) возникают признаки сердечной недостаточности и ЭКГ указывает на очаговые изменения миокарда, необходимо отличить застойную кардиомиопатию от атеросклеротического кардиосклероза с перенесенным в прошлом или даже свежим *инфарктом миокарда*.

Подобного рода проблемы особенно часто встречаются в отделениях неотложной терапии больших городских больниц. Врачи этих отделений не всегда имеют время и возможность собрать подробный анамнез или повторно обследовать больного из-за тяжести его состояния, быстротечности коллапса или отека легких. Диагностическое заключение в таких случаях приходится составлять на основании слишком кратких анамнестических сведений и единственной ЭКГ, снятой при поступлении

больного. К тому же эта ЭКГ при кардиомиопатии, как правило, резко изменена.

Изменения ЭКГ при застойной кардиомиопатии не имеют самостоятельного диагностического значения, но знание их помогает отличить ее от инфаркта миокарда. Вольтаж ЭКГ в стандартных отведениях, как правило, низкий. Зубец Q, отражающий начало возбуждения перегородки, не выражен, возможно, в связи с диффузным фиброзом перегородки. Зубец R в отведениях V_1-V_3 не выражен, а в отведении V_4 он часто низкий. Нередко отмечается блокада левой ножки пучка Гиса. Блокада правой его ножки встречается значительно реже. Замедление предсердно-желудочковой проводимости регистрируется очень часто и связано, возможно, с влиянием обычно применяющихся в подобных случаях сердечных гликозидов. Приблизительно у $^2/_3$ больных застойной кардиомиопатией зубец P высокий, широкий и двухфазный с отрицательной второй фазой. Зубцы T могут быть отрицательными и (или) двухфазными.

Особого внимания заслуживает характерная для кардиомиопатии деформация комплекса QRS, заставляющая предполагать перенесенный в прошлом преднесептальный инфаркт миокарда. Желудочковый комплекс в отведениях V_1-V_3 имеет форму QS, а высота зубца R в отведении V_4 иногда не превышает 2–3 мм.

Время появления боли в груди, по нашему мнению, не имеет существенного значения в дифференциальном диагнозе между ишемической болезнью сердца и кардиомиопатией, так как болевой синдром и в том, и в другом случае возникает задолго до формирования сердечной недостаточности. Важно выявить размеры сердца к моменту развития сердечной недостаточности. Поражение миокарда при кардиомиопатии всегда диффузное, вследствие этого сердечная недостаточность с самого начала носит черты бивентрикулярной. У больного определяется одновременно увеличение и левого, и правого желудочков сердца; наряду с приступами удушья констатируют увеличение печени и пастозность голеней. Признаков застоя крови в легких при этом обнаружить обычно не удается.

Приступы пароксизмального удушья при ишемической болезни наступают еще при нормальных размерах сердца. Правожелудочковая недостаточность возникает только после более или менее длительного периода левожелудочковой недостаточности с характерными для нее повторными приступами сердечной астмы. В течение всего этого времени наблюдается выраженный застой крови в легких. Образование аневризмы или обширных рубцовых изменений левого желудочка после перенесенного инфаркта является условием для развития правожелудочковой недостаточности при ишемической болезни сердца.

Анамнестические указания на перенесенный в прошлом инфаркт миокарда при ишемической болезни сердца обычно подкрепляются результатами электрокардиографического исследования больного. На ЭКГ обнаруживают характерную деформацию желудочкового комплекса с глубокими и широкими зубцами Q. Деформация желудочкового комплекса в грудных отведениях при кардиомиопатии не сопровождается типичными изменениями зубца Q в стандартных и грудных отведениях.

Эхокардиография позволяет обнаружить при застойной кардиомиопатии указанную выше генерализованную гипокинезию. Атеросклеротический кардиосклероз протекает всегда с сегментарными нарушениями подвижности стенок левого желудочка. Гипокинезия, акинезия в рубцово-измененных областях миокарда (например, в заднебоковой стенке левого желудочка) отмечается одновременно с компенсаторной гиперкинезией хотя бы одной оставшейся неизмененной области миокарда (например, межжелудочковой перегородки сердца). Последовательное изучение подвижности отдельных сегментов миокарда позволяет обнаружить этот характерный признак ишемической болезни сердца, осложненной атеросклеротическим кардиосклерозом.

Редкие болезни

Быстро прогрессирующая сердечная недостаточность доминирует в клинической картине некоторых болезней обмена веществ и болезней невыясненной этиологии, протекающих с поражением одновременно эндокарда и миокарда; к ним относятся эндокардиальный фиброз (болезнь Дейвиса), южноафриканская эндомиокардиопатия (болезнь Бек-

кера), фибропластический париетальный эндокардит, эндокардиальный фиброэластоз). Сердечная недостаточность оказывается не только ведущим синдромом этих болезней, но и самой частой причиной их неблагоприятного исхода. Смерть наступает обычно от присоединившихся к сердечной недостаточности пневмоний или инфарктов легкого. Нарушения проводимости и сердечного ритма являются вторым постоянным признаком этих болезней и причиной нередко наступающей при них внезапной смерти.

Фибропластический париетальный эндокардит, эндокардиальный фиброэластоз и, судя по описаниям, болезни Дейвиса и Беккера весьма часто осложняются образованием пристеночных тромбов в полостях сердца. Повторные тромбоэмболии в органы большого и малого круга кровообращения — такие же характерные признаки сердечной недостаточности при указанных болезнях, как нарушения ритма и проводимости.

Фибропластический париетальный эндокардит. Прогрессирующая сердечная недостаточность, рефрактерная ко всем современным способам терапии, в сочетании с эозинофилией была описана впервые Леффлером, назвавшим ее «фибропластический париетальный эндокардит с эозинофилией». Позднее выяснилось, что, кроме эндокарда, при этой болезни отмечается постоянное поражение миокарда и артерий многих внутренних органов. Разрастание соединительной ткани в очагах воспаления приводит к деформации сосочковых мышц и сухожильных хорд митрального и трехстворчатого клапанов и формированию митральной и трикуспидальной недостаточности. Изменения левого желудочка выражены, как правило, больше, чем правого.

Болеют чаще мужчины 30—50 лет. Болезнь протекает подостро или хронически. После формирования сердечной недостаточности длительность жизни больного обычно не превышает 1 года. Болезнь нередко дебютирует эозинофилией; позднее к ней присоединяются признаки поражения сердца. Содержание эозинофилов в крови может достигать 30—70%. Эозинофильные артерииты обнаруживают не только в сердце, но и в других органах. Множественные васкулиты могут заметно изменить клинические проявления болезни, затруднив тем самым ее диагностику.

Несмотря на выраженную сердечную недостаточность, сердце при фибропластическом париетальном эндокардите остается, как правило, небольшим. Застой в легких и легочная гипертензия не развиваются, очевидно, из-за одновременного поражения миокарда обоих желудочков. Увеличение печени у этих больных легко объяснить сердечной недостаточностью, но увеличение селезенки обусловлено обычно повторными тромбоэмболиями, источник которых находится в полостях сердца. Эта же причина лежит в основе повторных пневмоний и инфарктов легких, нередко осложняющихся экссудативным плевритом.

В начале болезни на ЭКГ удается обнаружить нарушение предсердно-желудочковой или внутрижелудочковой проводимости. В более поздних стадиях к ним присоединяются нарушения сердечного ритма. Раньше других появляются желудочковые экстрасистолы, приступы суправентрикулярной тахикардии. При более тяжелом течении наблюдается мерцательная аритмия.

Сердечная недостаточность, развивающаяся у больного с небольшим сердцем и без признаков застоя крови в легких, указывает на возможность констриктивного перикардита. Выраженный лейкоцитоз с эозинофилией и лихорадка противоречат указанному диагнозу. Шумы в сердце выслушиваются только при аннулярном перикардите с обызвествлением, признаки которого обычно удается обнаружить на рентгенограммах.

Эндокардиальный фиброэластоз. Различают первичный эндокардиальный фиброэластоз, когда утолщение эндокарда оказывается единственным изменением сердца, и вторичный, когда утолщение эндокарда сочетается с другими видами патологии сердца, например аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки, коарктацией аорты, стенозом легочной артерии.

Первичный фиброэластоз служит одной из причин сердечной недостаточности у младенцев. Иногда болезнь встречается у взрослых. Клинически она проявляется сердечной недостаточностью, аритмиями, эмболиями.

Кардиомегалия отмечается во всех случаях эндокардиального фиброэластоза с хроническим течением болезни

Тоны сердца при этом типе болезни обычно ослаблены. Когда рубцовая ткань нарушает функцию сосочковых мышц, возникает шум. Обычно он слабой интенсивности и занимает только часть систолы. Боль в области сердца и одышка – первые симптомы, заставляющие больного прибегнуть к врачебной помощи.

Примерно через полгода или год к левожелудочковой недостаточности присоединяются весьма разнообразные нарушения сердечного ритма и признаки тяжелой правожелудочковой недостаточности: увеличение печени, отеки нижних конечностей, асцит. В полости левого желудочка образуются пристеночные тромбы – источники эмболий в артерии большого круга кровообращения. Сердечная недостаточность иногда поддается лечению, но улучшение бывает кратковременным. Смерть наступает от сердечной недостаточности, часто осложняющейся пневмонией, терминальной аритмии или повторных тромбоэмболий.

Эндокардиальный фиброэластоз с хроническим течением приходится отличать от миокардита, аортального стеноза, митральной недостаточности, застойной кардиомиопатии, экссудативного перикардита, амилоидоза сердца. К моменту развития правожелудочковой недостаточности сердце при перечисленных болезнях оказывается увеличенным, а пульсация его – заметно или резко ослабленной. Эндокардиальный фиброэластоз может начаться внезапно и протекать как острое заболевание, напоминая миокардит Абрамова – Фидлера.

На ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе выявляются признаки гипертрофии левого желудочка с характерными изменениями зубца *Т* в грудных отведениях. Волны *Р* могут быть высокими, широкими и зазубренными. Этим ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе отличается от ЭКГ при аортальном стенозе. В отличие от экссудативного перикардита вольтаж зубцов ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе остается высоким. В отличие от миокардита при эндокардиальном фиброэластозе очень редко наблюдаются нарушения проводимости. Форма контура ЭКГ при миокардитах быстро изменяется. Особенно часто изменяются величина, направление и форма зубца *Т*. Несмотря на аритмию, контур отдельных комплексов ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе остается стабильным.

Характерные для миокардита признаки воспаления при эндокардиальном фиброэластозе отсутствуют. Температура тела остается нормальной, не удается выявить ни лейкоцитоза, ни ускоренного оседания эритроцитов, ни изменения в составе глобулиновых фракций кровяной сыворотки. Существенную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней могут оказать результаты эндокардиальной биопсии миокарда. В последние годы этот метод диагностики приобретает все большую популярность.

Заслуживает внимания диагностика миокардита посредством обнаружения циркулирующих аутоантител (антител, реагирующих с органоспецифическими антигенами миокарда) методом иммунофлюоресценции. К сожалению, этот метод еще не нашел широкого распространения в клиниках. В доступной литературе мы не нашли сообщений о результатах применения этого метода для диагностики эндокардиального фиброэластоза.

Кардиомегалия с правожелудочковой недостаточностью и различными аритмиями часто наблюдается при изолированной митральной недостаточности или митральном пороке сердца с преобладанием недостаточности. Дифференциальный диагноз митральной недостаточности и эндокардиального фиброэластоза сравнительно нетруден. Первый тон сердца при эндокардиальном фиброэластозе сохраняет нормальную звучность, а при митральной недостаточности он может быть ослаблен. Систолический шум при эндокардиальном фиброэластозе занимает только часть систолы, а при митральной недостаточности – всю систолу. Левое предсердие при эндокардиальном фиброэластозе с сохраненным ритмом не увеличивается, а при митральной недостаточности часто имеет громадные размеры и никогда не бывает нормальным. Хорошо собранный анамнез также может оказать существенную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых заболеваний.

Знание анамнеза заметно облегчает дифференциальный диагноз аортального стеноза и эндокардиального фиброэластоза. Ко времени появления правожелудочковой недостаточности у боль-

ного аортальным стенозом, как правило, отмечается кардиомегалия. Характерный систолический шум может не выслушиваться из-за малого кровотока через клапан. Аускультативную картину в подобных случаях аортального стеноза трудно отграничить от таковой при эндокардиальном фиброэластозе. Сохранение синусового ритма и отсутствие тромбоэмболий отличают сердечную недостаточность при аортальном стенозе от сердечной недостаточности при эндокардиальном фиброэластозе.

Экссудативный перикардит начинается обычно с лихорадки. Ко времени образования большого экссудата в полости сердечной сорочки в клинической картине болезни доминируют явления интоксикации и тампонады сердца. Нарушения водно-электролитного обмена в этом периоде болезни выражены нерезко. Характерных для эндокардиального фиброэластоза нарушений сердечного ритма и тромбоэмболий в этом периоде экссудативного перикардита не отмечается. В сомнительных случаях могут быть применены эхокардиография, рентгенография со сканированием сердца и пробная пункция перикарда.

Труднее всего отличить эндокардиальный фиброэластоз от застойной кардиомиопатии. Кардиомегалия, нарушения сердечного ритма, возможность внезапной смерти и сердечная недостаточность характерны для обеих болезней. Эндокардиальный фиброэластоз отличается от застойной кардиомиопатии более неблагоприятным течением сердечной недостаточности и меньшей частотой нарушений внутрижелудочковой проводимости. Сердечная недостаточность при эндокардиальном фиброэластозе с самого начала необратима. После весьма длительного и энергичного лечения иногда удается ликвидировать нарушения водно-электролитного обмена, но не восстановить трудоспособность больного. Достигнутое улучшение, как правило, непродолжительно. Смерть чаще всего наступает через год после развития правожелудочковой недостаточности. При кардиомиопатиях сердечная недостаточность протекает более благоприятно.

Амилоидоз сердца

Можно выделить два механизма правожелудочковой недостаточности при амилоидозе. Отложение амилоида вокруг легочных сосудов приводит к образованию легочного сердца с повышением венозного давления в большом круге кровообращения, гепатомегалией, отеками и асцитом, т. е. развитием правожелудочковой недостаточности. Отложение амилоида в самом сердце проявляется картиной левожелудочковой недостаточности, к которой вскоре присоединяется правожелудочковая недостаточность.

В период левожелудочковой недостаточности у больного возникают кашель, приступы удушья, нередко развивается ортопноэ. Часто отмечается боль в области сердца, что в сочетании с изменениями желудочкового комплекса ЭКГ нередко становится причиной ошибочного диагноза переднесептального инфаркта миокарда. Ко времени формирования правожелудочковой недостаточности у больного обычно констатируют кардиомегалию, систолический шум и ритм галопа.

Амилоидоз сердца в большинстве случаев представляет собой одно из проявлений общего амилоидоза с характерной для него большой альбуминурией, синдромом недостаточности всасывания пищевых веществ, повышенным содержанием в крови глобулинов и особенно их грубодисперсных фракций, макроглоссией, нефротическим синдромом. На поражение сердца при амилоидозе указывает увеличение его размеров в сочетании с низким вольтажем ЭКГ, нарушением проводимости и возбудимости миокарда.

Сердечная недостаточность у лиц старше 70 лет чаще всего оказывается следствием атеросклеротического кардиосклероза, кальциноза аортального или митрального клапанов и болезней легких. Другие причины сердечной недостаточности у пожилых людей (амилоидоз, затяжной септический эндокардит, опухоль сердца) встречаются значительно реже. Если сердечная недостаточность развивается впервые только в старческом возрасте и причина ее неочевидна, следует исключить прежде всего аортальный стеноз и безболевой инфаркт миокарда.

Дебют ишемической болезни сердца с инфарктом миокарда таких размеров, который вызывает правожелудочковую недостаточность, у лиц старше 70 лет маловероятен. Клиническая картина такого обширного инфаркта миокарда резко от-

личается от картины амилоидоза сердца. Сердечная недостаточность при амилоидозе сердца развивается постепенно и незаметно, а при инфаркте миокарда — остро в течение нескольких дней или недель после начала заболевания. При обширном инфаркте миокарда (а сердечная недостаточность возникает только после обширных инфарктов) больной может назвать день заболевания. Начало болезни при амилоидозе остается неопределенным. При амилоидозе вначале появляются гепатомегалия и отеки, и только после этого врач начинает искать их причину.

Стенокардия часто предшествует инфаркту миокарда. Размеры сердца в момент развития инфаркта и первого появления сердечной недостаточности при атеросклерозе коронарных артерий оказываются обычно нормальными, тогда как при амилоидозе сердце всегда увеличено.

В большинстве случаев амилоидоза на ЭКГ удается обнаружить отклонение электрической оси влево, низкий вольтаж комплексов *QRS* и волн *T* в стандартных и грудных отведениях, замедление предсердно-желудочковой проводимости. Зубцы *R* в правых грудных отведениях обычно имеют малую амплитуду, а весь желудочковый комплекс часто принимает форму *QS*. В сочетании с отрицательной волной *T* эти изменения часто оказываются причиной гипердиагностики инфаркта миокарда. Этой ошибки можно избежать, если принять во внимание, что изменения ЭКГ при амилоидозе сердца появляются задолго до сердечной недостаточности, тогда как при инфаркте миокарда и при атеросклеротическом кардиосклерозе характерные отклонения ЭКГ возникают одновременно с клиническими признаками болезни. Кроме того, ЭКГ при инфаркте миокарда со временем претерпевает определенные сдвиги, а при амилоидозе остается стабильной. Результаты других методов выявления инфаркта миокарда и амилоидоза могут оказать заметную помощь в решении этой диагностической проблемы. Особое значение следует придавать изменениям активности сердечных изоферментов креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы, характерным изменениям белкового состава сыворотки крови.

Сердечная недостаточность при амилоидозе имеет необратимо прогрессирующее течение. Терапевтические мероприятия приводят только к кратковременному улучшению. Сердечная недостаточность при атеросклеротическом кардиосклерозе может полностью исчезнуть при энергичной терапии. Мы несколько подробнее остановились на дифференциальном диагнозе ишемической болезни сердца с амилоидозом только потому, что на собственном опыте убедились в трудности этой проблемы.

Правожелудочковая недостаточность при аортальном стенозе всегда вторична. Она развивается после более или менее длительного периода левожелудочковой недостаточности, т. е. всегда на фоне выраженного застоя крови в легких. Сердечная недостаточность при амилоидозе, как и при других кардиомиопатиях, оказывается в большинстве случаев с самого начала бивентрикулярной. Гепатомегалия и отеки подкожной клетчатки при амилоидозе могут появиться без признаков застоя крови в легких.

Характерный систолический шум аортального стеноза существует у больного задолго до формирования сердечной недостаточности. Систолический шум при амилоидозе выслушивается обычно только над верхушкой сердца; он никогда не бывает ромбовидным или пансистолическим и не сопровождается дрожанием. В сосуды шеи он не проводится. Амилоидоз и аортальный стеноз заметно отличаются друг от друга по изменениям ЭКГ и белковому составу кровяной сыворотки. Мерцательная аритмия практически не встречается при аортальном стенозе и относится к числу частых осложнений амилоидоза.

Эндокардиальный фиброэластоз отмечается обычно у лиц молодого и среднего возраста, тогда как амилоидоз относится к числу старческих заболеваний. Многообразные нарушения сердечного ритма и склонность к тромбоэмболиям входят в состав основной диагностической триады эндокардиального фиброэластоза. Тромбоэмболические осложнения не относятся к числу типичных признаков амилоидоза. Биопсия десны или слизистой оболочки толстой кишки иногда оказывает существенную помощь в диагнозе амилоидоза. Пурпура часто наблюдается при амилоидозе и не встречается ни при атеросклеротическом кардиосклерозе, ни при эндокардиальном фиброэластозе.

Левожелудочковая недостаточность

Митральный стеноз

У женщин митральный стеноз встречается примерно вдвое чаще, чем у мужчин. Диагноз болезни в большинстве случаев не представляет затруднений. Нередко он может быть поставлен при первой же встрече с больным. Значительно труднее определить тяжесть стеноза и решить вопрос о сопутствующих ему поражениях других клапанов сердца. Препятствие оттоку крови из левого предсердия является начальным и главным звеном в нарушениях кровообращения при митральном стенозе. Левое предсердие при выраженном митральном стенозе всегда расширено, а давление крови в нем повышено. Когда давление крови в левом предсердии достигает 20—25 мм рт. ст., нарушается функция сфинктеров, расположенных в устье легочных вен. Давление крови в легочных венах и капиллярах становится равным ее давлению в левом предсердии. Создаются условия для выхода жидкости из капилляров в интерстициальную ткань легкого.

Давление крови в нижних долях легкого всегда выше, чем в верхних, поэтому линии Керли (признаки отека соединительной ткани, расположенной между легочными дольками) раньше всего проявляются в нижних долях легкого. Чем резче выражен отек интерстициальной ткани, тем более ригидным становится легкое и тем более затрудняется транспорт кислорода из альвеол в легочные капилляры. Эндобронхиальные вены при митральном стенозе функционируют как коллатерали, через которые осуществляется отток крови из легочного в большой круг кровообращения. Разрывы варикозно расширенных эндобронхиальных вен приводят к кровохарканью и образованию инфарктов легкого.

Мерцательная аритмия относится к числу поздних осложнений митрального стеноза. Вначале она протекает в виде кратковременных пароксизмов, позднее становится постоянной. Длительное повышение давления крови в левом предсердии и легочных венах приводит к развитию легочной гипертензии, возникающей, как полагают большинство исследователей, вследствие активного спазма легочных артериол. Сопротивление в малом круге кровообращения резко повышается, преодолевая «второй барьер» кровотоку, но этот раз из правого желудочка в левое предсердие. Легочная гипертензия вначале носит функциональный характер. Позднее начинается перестройка сосудистой системы малого круга кровообращения с образованием артериовенозных анастомозов и замыкающих артерий.

Высокое давление в легочной артерии ведет к перегрузке правого желудочка (основная причина его недостаточности). Помимо этого, в развитии правожелудочковой недостаточности участвуют поражение трехстворчатого клапана, мерцательная аритмия и обострение воспалительного процесса в миокарде.

Митральный стеноз приблизительно у 58% больных формируется после атаки ревматизма. Характерная деформация клапана и клиническая картина болезни развиваются не сразу, а спустя 3—25 лет после ревматической атаки. Неодинаковая длительность латентного периода объясняется тем, что в одних случаях митральный стеноз представляет собой следствие повторных валвулитов, а в других (как допускают многие) образуется под влиянием гемодинамических факторов. Симптоматический период болезни нередко начинается с одышки при физической нагрузке. В основе внезапного ухудшения обычно лежат острая респираторная инфекция, эмболия, начало мерцательной аритмии.

Приступ удушья, переходящий иногда в отек легкого, впервые возникает у больного митральным стенозом, чаще всего под влиянием повышенной нагрузки на сердце, например во время беременности, физической работы. Особенно опасна острая дыхательная недостаточность, нередко развивающаяся при гриппе и других острых респираторных заболеваниях. Кровохарканье может быть иногда первым осложнением, вынуждающим больного митральным стенозом прибегнуть к врачебной помощи. Это пугающее больного осложнение имеет склонность повторяться, хотя в большинстве случаев не представляет непосредственной опасности для жизни. Мерцательная аритмия возникает тем чаще, чем старше боль-

ей, чем больше размеры левого предсердия и чем больше длительность митрального стеноза. Некоторые больные могут точно датировать начало мерцательной аритмии по характерному ощущению сердцебиений, у других это осложнение начинается и протекает бессимптомно. Мерцательная аритмия служит одной из частых причин сердечной недостаточности при митральном стенозе.

Эмболия сосудов малого и большого кругов кровообращения возникает иногда еще до появления заметной одышки. С развитием мерцательной аритмии частота тромбоэмболий заметно увеличивается. Опасность эмболий особенно велика в первые дни и недели после начала мерцательной аритмии. Тромбообразование в левом предсердии — самая частая, но не единственная причина эмболий сосудов большого круга кровообращения. Источником эмболий могут быть тромботические наложения на клапанах. Клиническая картина эмболий определяется размером эмболов и их локализацией. Чаще всего отмечается эмболия сосудов головного мозга и нижних конечностей. Эмболия брыжеечных, почечных, селезеночных и венечных артерий сердца встречается значительно реже. Диагностика этих осложнений затруднена из-за остро возникающих нарушений функции пораженных органов.

Источниками эмболии сосудов малого круга кровообращения становятся тромбы в полостях правой половины сердца, в венах нижних конечностей и тазовых органов. Иногда источником эмболии оказывается пристеночный тромб легочной артерии. Легочные тромбоэмболии в большинстве случаев множественные. Повторные тромбоэмболии легко могут привести к сердечной недостаточности или стать причиной ее рефрактерности к применяемым лечебным мероприятиям.

У многих больных с выраженным митральным стенозом отмечается кардиалгия; иногда боль носит характер плевральной или перикардиальной. Порой эту боль крайне трудно отличить от грудной жабы. После успешной митральной комиссуротомии боль исчезает.

Обобщая результаты наблюдений многих клиницистов, можно сказать, что синдром грудной жабы при выраженном митральном стенозе обусловлен коронарным склерозом либо сопутствующим аортальным стенозом.

Диагноз митрального стеноза ставят прежде всего на основании аускультативной триады, изменения формы сердца и легочной гипертензии. Триада аускультативных признаков митрального стеноза состоит из хлопающего I тона, диастолического шума и тона открытия митрального клапана. Однако встречаются больные митральным стенозом, у которых любой из перечисленных компонентов триады и даже все они вместе взятые могут отсутствовать. Чаще всего не удается выявить диастолический шум и так называемый тон открытия митрального клапана.

Хлопающий I тон часто оказывается первым признаком, заставляющим думать о возможности митрального стеноза. Это предположение заметно укрепляется, если удается исключить другие причины усиления I тона сердца: тиреотоксикоз, тахикардию, артериальную гипертензию, ускорение предсердно-желудочковой проводимости, например при синдроме Вольфа – Паркинсона – Уайта.

Для митрального стеноза характерно усиление I тона на фоне замедленной предсердно-желудочковой проводимости. Громкость I тона остается нормальной и даже ослабленной при обызвествлении митрального клапана, высокой легочной гипертензии, тромбе в левом предсердии.

Тон открытия митрального клапана иногда не удается услышать из-за следующего за ним громкого диастолического шума, а порой трудно отличить от расщепленного II тона. Диастолический шум митрального стеноза обычно не проводится к основанию сердца или грудине. Аускультация у основания грудины часто дает возможность услышать тон открытия митрального клапана вне связи с шумом. Расщепление II тона лучше выслушивать над основанием сердца во втором — третьем межреберье у левого края грудины. Тон открытия митрального клапана одинаково хорошо слышен и над основанием, и над верхушкой сердца, но лучше всего посередине между верхушкой сердца и краем грудины. В зависимости от темпа сердечных сокращений тон открытия митрального клапана регистрируется на ФКГ через 0,04—0,12 с после начала II тона сердца. Когда частота сердечных сокращений колеблется

в пределах 70—90 в минуту, тон открытия регистрируется обычно спустя 0,07—0,08 с после II тона.

Интервал между компонентами расщепленного II тона во время вдоха увеличивается, а во время выдоха уменьшается, отражая колебания кровенаполнения правого желудочка сердца. Величина интервала между началом II тона сердца и тоном открытия митрального клапана во время вдоха и выдоха остается одинаковой. Она заметно уменьшается только в связи с колебаниями частоты сердечных сокращений. Резкое замедление темпа сердечных сокращений приводит к увеличению интервала между II тоном сердца и тоном открытия митрального клапана и не оказывает влияния на величину интервала между компонентами расщепленного II тона. Обратные изменения возникают после тахикардии, вызванной физической нагрузкой, но этот тест в дифференциально-диагностическом отношении менее надежен.

Постоянное, не изменяющееся с фазами дыхания широкое расщепление II тона сердца при чистом митральном стенозе не встречается. Оно характерно для дефекта межпредсердной перегородки, блокады правой ножки пучка Гиса, стеноза легочной артерии, тяжелой митральной недостаточности, резко выраженной первичной или вторичной легочной гипертензии. Выявление признаков широкого расщепления II тона сердца у больного с несомненным митральным стенозом следует расценивать как аргумент, указывающий на сочетание митрального стеноза с одним из перечисленных заболеваний.

Тон открытия митрального клапана всегда свидетельствует о существовании блокады оттока крови из левого предсердия в левый желудочек. Третий тон сердца является отражением беспрепятственного и быстрого наполнения левого желудочка в начале диастолы. Оба добавочных тона возникают в начале диастолы. Выслушивание III тона сердца полностью исключает диагноз митрального стеноза. Этим и объясняется необходимость различать указанные тоны друг от друга.

В положении на левом боку III тон лучше всего слышен над областью верхушечного толчка, а тон открытия митрального клапана — примерно на середине расстояния между верхушечным толчком и левым краем грудины. Третий тон всегда низкочастотный и в большинстве случаев тихий. Тон открытия митрального клапана всегда содержит высокочастотный компонент. Он громче и короче (отрывистее) III тона. Иногда III тон при митральной недостаточности оказывается таким же громким, как и тон открытия митрального клапана, но в подобных случаях не обычно нетрудно отличить друг от друга на ФКГ по моменту их появления в сердечном цикле и по их отношению к верхушечному толчку.

Одновременная пальпация и аускультация позволяют установить, что III тон сердца возникает одиовременно с верхушечным толчком, тогда как тон открытия митрального клапана предшествует верхушечному толчку. Третий тон возникает через 0,14—0,16 с после II тона сердца. Величина интервала между II и III тонами сердца не зависит от темпа сердечных сокращений. Тон открытия митрального клапана возникает спустя 0,04—0,12 с после II тона; величина этого интервала непостоянна, она заметно колеблется в зависимости от изменения частоты сердечных сокращений.

Тон открытия вызывается внезапным прекращением кровотока позади напряженных створок митрального клапана и колебаниями самих створок. Он выслушивается лишь в случае сохранившейся подвижности створок и определяется не только при митральном стенозе, но и при некоторых других болезнях. Возникновение его при митральном стенозе связывают с тугоподвижностью створки митрального клапана. Тон открытия митрального клапана при миксоме возникает, по-видимому, вследствие прямого удара опухоли по створкам клапана.

Подвижность митрального клапана пытались оценивать методом кинодиагиокардиографии. Однако после введения контрастного вещества в легочную артерию его концентрация в полостях левой половины сердца оказывается недостаточной, что не дает возможности даже различить створки. Вентрикулография часто позволяет увидеть подвижность митрального клапана, но в настоящее время ее нередко заменяют эхокардиографией. Передняя створка митрального клапана значительно превосходит заднюю по размерам и поэтому хорошо отражает ультразвуковые волны. Скорость движения створок кла-

ана при митральном стенозе всегда замедляется.

В здоровом сердце передняя створка митрального клапана движется главным образом вперед и назад. В течение диастолы передняя створка совершает три движения: два из них (в самом начале диастолы и в конце ее) направлены вперед и одно (в середине диастолы) — назад. Давление крови в левом предсердии повышено в течение всей диастолы, поэтому передняя створка клапана постоянно напряжена и отклонена кпереди, а ее второе (направленное вперед) движение всегда выражено менее резко, чем у здорового человека.

Нарушение подвижности передней *створки митрального клапана само по* себе не имеет, однако, диагностического значения, так как встречается не только при митральном стенозе, но и при других болезнях. С особенным постоянством оно регистрируется при часто сопутствующих митральному стенозу пороках аортального клапана, гипертрофическом субаортальном стенозе и выраженной легочной гипертензии. Эту трудность удается преодолеть, регистрируя движения задней створки митрального клапана, при митральном стенозе она движется так же, как и передняя створка. Движение задней створки митрального клапана при аортальных пороках сердца, гипертрофическом суб*аортальном стенозе и легочной гипер*тензии не изменяется.

Характерное для митрального стеноза изменение формы сердца объясняется увеличением левого предсердия и гипертрофией правого желудочка. Величина левого предсердия лучше всего выявляется при рентгенологическом исследовании больного. Во фронтальной плоскости увеличение левого предсердия определяют по выбуханию третьей дуги по левому контуру сердца. Левое предсердие увеличивается главным образом кзади и вправо. К заднеправой стенке его прилежит средняя часть пищевода. Увеличенное левое предсердие отклоняет пищевод кзади и вправо. Ра*диус дуги отклонения пищевода хорошо* отражает величину и форму левого предсердия. Для митрального стеноза характерно отклонение пищевода по дуге малого или среднего радиуса. Отклонение контрастированного пищевода лучше всего определяется в первом косом положении. Рентгенологический метод не улавливает незначительного уве*личения левого предсердия.* При оценке результатов исследований важно помнить, что выраженность кривизны пищевода зависит от глубины вдоха в момент рентгенографии.

Поперечный размер сердца даже при выраженном митральном стенозе остается нормальным. Увеличение правого желудочка встречается только при легочной гипертензии. Надежнее всего оно диагностируется методами пальпации, перкуссии и электрокардиографии. Значительное увеличение правого желудочка может быть установлено и рентгенологически.

В период венозной легочной гипертензии отмечается расширение вен *в верхних и сужение вен в нижних долях* легких. Данные изотопного сканирования показывают, что в основе этого признака лежит шунтирование крови в верхние доли легких. Этот признак встречается только при легком митральном стенозе с давлением крови в левом предсердии в пределах 15—20 мм рт. ст. Когда диаметр правой нисходящей ветви превышает 16—17 мм, говорят о дилатации легочных артерий. Для тяжелой легочной гипертензии характерно сочетание расширения центральных артерий с резко суженными периферическими артериями. Длительное венозное полнокровие иногда ведет к развитию гемосидероза легких. *В очень редких случаях в легких обра*зуются мелкие очаги окостенения.

Левое предсердие при митральном стенозе увеличивается назад и влево. Отклонение его оси назад приводит к тому, что зубец *P* в стандартных отведениях ЭКГ становится широким и часто двугорбым, а в отведениях V_1, V_2 — либо отрицательным, либо двухфазным с отрицательной второй фазой. При отклонении оси левого предсердия влево или вверх зубец *P* в отведениях V_5 и V_6 оказывается более отчетливым, чем в норме; в I стандартном отведении он более высокий и широкий, чем в III.

Оценивая указанные изменения зубца *P*, *следует иметь в виду, что они наблю*даются не в каждом случае митрального стеноза и могут встретиться при некоторых заболеваниях, протекающих с поражением левого желудочка. Довольно широкие и зазубренные предсердные волны наблюдаются иногда и у лиц без каких-либо признаков болезни сердца.

При митральном стенозе, осложненном легочной гипертензией, развивается гипертрофия правого желудочка. Отклонение электрической оси сердца вправо является ее наиболее чувствительным индексом. При нормальной длительности желудочкового комплекса отклонение электрической оси более чем на 100° и отношение величин зубцов *R* и *S* в отведении V_1 более 1 встречаются только при заметной гипертрофии правого желудочка. Давление крови в легочной артерии в подобных случаях колеблется обычно между 35 и 80 мм рт. ст. Следует помнить, однако, что даже при выраженном митральном стенозе ЭКГ может оставаться совершенно нормальной.

Предложено много методов определения тяжести митрального стеноза, но все они (включая и катетеризацию полостей сердца) не могут считаться безошибочными. Одно время было весьма популярным определение тяжести митрального стеноза по длительности интервала *Q* – I тон или II тон – тон открытия митрального клапана. Постепенно выяснилась, однако, зависимость этих интервалов не столько от тяжести стеноза, сколько от темпа сердечных сокращений, колебаний предсердно-желудочкового градиента, скорости нарастания давления в левом желудочке, скорости его релаксации и многих других клинически неизмеримых параметров. При повторных исследованиях одного и того же больного метод дает вполне удовлетворительные результаты, и его можно рекомендовать для наблюдения за эволюцией митрального стеноза.

Рентгенологические признаки легочной венозной гипертензии отмечаются только при умеренном митральном стенозе с площадью отверстия более 1,5 см². Признаки интерстициального отека легких определяются обычно у больных с одышкой в покое и указывают на выраженный стеноз. Обратный вывод неправомочен, и отсутствие интерстициального отека не исключает тяжелого митрального стеноза.

Подвижность створок митрального клапана сохранена при легком митральном стенозе; при тяжелом митральном стенозе клапан становится неподвижным. Пальпаторные и электрокардиографические признаки гипертрофии правого желудочка всегда указывают на тяжелый митральный стеноз. Эхокардиографический метод дает косвенное представление о тяжести митрального стеноза по оценке подвижности створок митрального клапана.

Наиболее легкие случаи митрального стеноза протекают бессимптомно и диагностируются обычно при аускультации. Электрокардиографические и рентгенографические исследования у этих больных не обнаруживают изменений сердца. Тон открытия митрального клапана часто отсутствует или слышен только в положении лежа, исчезая при вертикальном положении больного, и только хлопающий характер I тона обращает на себя внимание при аускультации. Короткий пресистолический шум либо не выслушивается, либо принимается за расщепление I тона. Однако после физической нагрузки пресистолический шум становится более громким. Мягкий пансистолический шум митральной недостаточности выслушивается в большинстве случаев этого аускультативного митрального стеноза.

Пансистолический шум над верхушкой сердца может быть единственным шумом, который удается выслушать при выраженном митральном стенозе, особенно при митральном стенозе с картиной тяжелой и длительной сердечной недостаточности. Этот феномен объясняется выраженной гипертрофией правого желудочка. Левая граница сердца при этом образуется правым желудочком, верхушка сердца закругляется и смещается к левому реберному краю. На фронтальной рентгенограмме создается впечатление гипертрофии левого желудочка, тогда как на самом деле левый желудочек оттесняется кзади и теряет свой контакт с грудной стенкой. Вследствие этого диастолический шум митрального стеноза становится неслышимым.

В отличие от систолического шума митральной недостаточности систолический шум при недостаточности трехстворчатого клапана на вдохе усиливается, а на выдохе ослабевает. Он проводится в левую подмышечную область, хотя может быть хорошо слышен над верхушкой сердца. После вдыхания амилнитрита он заметно усиливается. Диагностическая ошибка часто исправляется при изучении ЭКГ, на которой обнаруживают признаки изолированной гипертрофии правого желудочка. В небольшом числе случаев митрального стеноза в отведениях V_2 и V_3 появляются глубокие зубцы *S*, которые

иногда принимают ошибочно за указание на гипертрофию левого желудочка. При тяжелом изолированном митральном стенозе с резко выраженным поворотом электрической оси сердца вправо глубокие зубцы *S* отмечаются не только в отведениях V_2 и V_3, но и прослеживаются до отведения V_6, где отношение *R/S* достигает 1,5.

В некоторых случаях митрального *стеноза давление в легочной артерии* становится равным давлению в аорте. На рентгенограммах у таких больных выявляют резко выраженное расширение центральных легочных артерий и ампутацию их периферических ветвей с образованием характерной картины «обгорелого дерева». Данные перкуссии, пальпации и ЭКГ-исследования указывают на выраженную гипертрофию правого желудочка. *При первом исследовании* этим больным иногда ставят диагноз первичной легочной гипертензии, склеродермии, синдрома Эйзенменгера.

Все наблюдавшиеся нами больные митральным стенозом с резко выраженной легочной гипертензией поступали в клинику в состоянии тяжелой сердечной *недостаточности. Попытка сесть* в постели сопровождалась у них головокружением и выраженной одышкой. И слизистые оболочки, и кожа у них *были цианотичными, конечности – холодными*. Ритм сердца у двух больных был нормальным. Ни хлопающего I тона, ни тона открытия митрального клапана у них не выслушивалось. Диастолический шум тоже отсутствовал. Недавно возникшая сердечная недостаточность была резистентна к терапии. И только анамнестические данные свидетельствовали, что перед нами больные митральным стенозом, который был действительно «афоничным». На вскрытии обнаружен *митральный стеноз с обызвествлением* клапана и резкое увеличение толщины правого желудочка.

Клиническая картина митрального стеноза достаточно характерна, и правильный диагноз чаще всего может быть поставлен у постели больного. В большинстве случаев митрального стеноза при аускультации определяются одновременно диастолические и систолические шумы сердца. Во всех таких *случаях возникает* необходимость решать вопрос о происхождении систолического шума. *Обычно приходится* проводить дифференциальный диагноз *между митральным стенозом и* митральной недостаточностью.

Сопутствующая стенозу недостаточность митрального клапана чаще всего проявляется систолическим шумом, изменением характера *I тона сердца, величины и формы сердца*. Верхушечный толчок при чистом митральном стенозе может сместиться влево; при преобладании митральной недостаточности он смещается влево и вниз. Объясняется это гипертрофией левого желудочка, отчетливо определяемой при преобладании недостаточности митрального клапана.

Рентгенологически при митральной недостаточности выявляется увеличение левого предсердия и левого желудочка, при чистом митральном стенозе – *увеличение только левого предсердия. Преобладание* митральной недостаточности отражается на ЭКГ признаками гипертрофии левого желудочка, а преобладание митрального стеноза – признаками гипертрофии правого желудочка.

Систолический шум при чистом митральном стенозе часто совсем не слышен. Систолический шум сопутствующей митральной недостаточности может быть слышен в течение всей систолы, т. е. продолжаться непрерывно от I тона до начала II тона. Иногда он *занимает только начальную часть* систолы. Этот шум относится обычно к числу затухающих шумов: в начале систолы он громкий, к концу ее затихает, перед началом II тона его не слышно. Поздний систолический шум имеет обычно нарастающий характер. Он начинается спустя небольшой отрезок времени после I тона и продолжается до II тона. Систолический шум митральной недостаточности хорошо проводится в левую подмышечную область и усиливается после применения *какого-либо вазопрессорного средства. Опыт* хирургов показывает, что чем интенсивнее *систолический шум, тем более резко* выражена сопутствующая стенозу митральная недостаточность.

Первый тон сердца при преобладании митральной недостаточности обычно несколько ослаблен. Иногда при чистой митральной недостаточности выслушивается тон открытия митрального клапана. Точный характер поражения в этих случаях можно выяснить посредством катетеризации сердца, селективной *ангиокардиографии, внутрисердеч-*

ной фонокардиографии и эхокардиографии.

В отдельных случаях митральный стеноз приходится отличать от аортальной недостаточности. Пороки аортального клапана порой маскируются признаками митрального стеноза, существующего у этого же больного, а иногда сами приводят к развитию функционального митрального стеноза.

Диастолический затихающий шум с максимальной слышимостью в третьем и четвертом межреберьях у левого края грудины часто оказывается либо шумом аортальной недостаточности, либо шумом относительной недостаточности клапана легочной артерии. Если этот шум выслушивается у больного с увеличенным левым желудочком и электрокардиографическими признаками его гипертрофии, шум объясняют аортальной недостаточностью. Если у больного обнаруживают признаки тяжелой легочной гипертензии, усиленную парастернальную пульсацию правого желудочка, электрокардиографические признаки гипертрофии правого желудочка, то затихающий диастолический шум указанной локализации связывают с недостаточностью полулунных заслонок легочной артерии. Диастолическое давление в артериях большого круга кровообращения при относительной недостаточности клапана легочной артерии всегда нормальное, а при аортальной недостаточности оно может быть нормальным или низким.

У некоторых больных с аортальной недостаточностью выслушивается пресистолический шум Флинта и желудочковый ритм галопа. Иными словами, у больного отмечаются признаки относительного митрального стеноза. Периферические признаки аортальной недостаточности в этих случаях выражены обычно весьма отчетливо, что заметно облегчает диагностику.

Классическая картина грудной жабы, равно как и обмороки при физическом усилии, довольно часто встречаются при аортально-митральном пороке сердца, но совершенно не свойственны для чистого митрального стеноза. Размеры сердца при изолированном митральном стенозе не увеличены. При сочетанном аортально-митральном пороке сердца левый желудочек увеличен; верхушка его закругляется и часто сдвигается в шестое межреберье. В отличие от чистого митрального стеноза талия сердца при аортально-митральном пороке сохраняется; иногда она даже подчеркнута. Характерна также усиленная пульсация обычно слегка расширенной восходящей аорты. При тяжелой сердечной недостаточности возможно увеличение левого желудочка за счет его миогенной дилатации и ослабление пульсации восходящей аорты за счет уменьшения систолического выброса. Типичная картина митрально-аортального порока сердца развивается только после уменьшения признаков сердечной недостаточности.

Электрокардиографический метод исследования в ряде случаев оказывает существенную помощь в дифференциальной диагностике чистого митрального стеноза и митрального стеноза в сочетании с аортальной недостаточностью. Отклонение электрической оси сердца влево при, казалось бы, несомненном митральном стенозе, равно как и выявление правограммы при картине аортального порока сердца, часто становится первым пунктом, с которого начинается пересмотр и переоценка всего диагноза.

Прогноз восстановления трудоспособности под влиянием консервативной терапии при чистом митральном стенозе резко отличается от прогноза при митральном стенозе в сочетании с органическим поражением трехстворчатого клапана. Сказанное объясняет важность возможно более раннего разграничения указанных болезней. Дифференциальный диагноз между митральным и трикуспидальным стенозом в практической работе сводится почти всегда к дифференциальному диагнозу между изолированным митральным стенозом и митральным стенозом, существующим одновременно с чистым или преобладающим трикуспидальным стенозом.

Клиническая картина нерезко выраженного трикуспидального стеноза длительное время маскируется симптомами и признаками существующего одновременно с ним митрального порока сердца. Трикуспидальный стеноз у этих больных распознается по чувству дискомфорта в правом подреберье после еды, быстро наступающему насыщению, появлению отрыжки, ощущению тяжести в правом подреберье или в подложечной области после еды. Указанные симптомы возникают раньше

чем удается определить увеличение печени. К сожалению, они дают основание только подозревать трикуспидальный стеноз.

Объективные признаки тяжелого трикуспидального стеноза – растяжение шейных вен, положительный венный пульс, увеличение и систолическая пульсация печени, цианоз, субиктеричный оттенок кожи – неотличимы от признаков обычно существующей одновременно с ним недостаточности трехстворчатого клапана. Данных электрокардиографического исследования часто тоже недостаточно для отличия трикуспидального стеноза от имеющейся одновременно с ним органической или относительной недостаточности трехстворчатого клапана.

Длительная терапия сердечной недостаточности при митральном стенозе нередко приводит к исчезновению отеков, асцита и уменьшению печени. Венозное давление при этом, как правило, понижается. Часто оно становится нормальным. Если митральный стеноз сочетается с трикуспидальным, то венозное давление остается повышенным даже после исчезновения признаков сердечной недостаточности. Большое дифференциально-диагностическое значение результатов ангиокардиографического исследования объясняется тем, что длительное контрастирование правого предсердия с образованием четкой демаркационной линии между полостями правой половины сердца является таким характерным признаком трикуспидального стеноза, который легко обнаружить у больного и после исчезновения сердечной недостаточности. У больного с изолированным митральным стенозом признаки трикуспидальной недостаточности исчезают одновременно с сердечной недостаточностью.

Изолированная трикуспидальная недостаточность встречается исключительно редко, поэтому в практической работе приходится отличать не трикуспидальную недостаточность от митральной недостаточности, а митральный стеноз с трикуспидальной недостаточностью от митрального стеноза с недостаточностью двустворчатого клапана. Дифференциальный диагноз указанных сочетаний пороков помогают провести в первую очередь результаты осмотра больного. Одышка при физическом усилии, а иногда и ортопноэ – типичные признаки митральной недостаточности, но не характерны для недостаточности трехстворчатого клапана. Больной с трикуспидальной недостаточностью может лежать в постели с низким изголовьем. Он жалуется обычно не на одышку от физического усилия, а на слабость, которая мешает ему выполнить физическую нагрузку. Подкожные вены шеи у больных с недостаточностью трехстворчатого клапана напряжены, при осмотре их легко определяется положительный венный пульс. Печень увеличена, иногда значительно; ощупывая ее, можно обнаружить экспансивную систолическую пульсацию. Резкое увеличение печени без отеков подкожной клетчатки наблюдается только при недостаточности трехстворчатого клапана. При митральной недостаточности перечисленные признаки не встречаются.

Систолический шум при сравниваемых заболеваниях может быть хорошо слышен в точке Боткина, но шум митральной недостаточности хорошо проводится в левую подмышечную область, тогда как шум трикуспидальной недостаточности левее верхушки сердца не проводится. Систолический шум трикуспидальной недостаточности у больных с сохраненным синусовым ритмом и без признаков тяжелой сердечной недостаточности заметно усиливается при вдохе. У больных с мерцательной аритмией и тяжелой сердечной недостаточностью этот признак не обнаруживают. Систолический шум митральной недостаточности при вдохе становится слабее, а после выдоха усиливается. Сердце при митральной недостаточности увеличивается обычно в длину; при недостаточности трехстворчатого клапана наблюдается преимущественное увеличение поперечного размера сердца. Еще большее значение имеют результаты электрокимографического исследования предсердий. Для митральной недостаточности характерна экспансивная пульсация левого предсердия, а для трикуспидальной недостаточности – правого.

В некоторых случаях значительную помощь оказывают результаты электрокардиографического исследования. При митральном стенозе с органической или относительной недостаточностью трехстворчатого клапана всегда обнаруживают резко выраженные признаки гипертрофии правого желудочка. Увеличение правого предсердия проявляется

высокими зубцом $P_{II, III, aVF}$, двухфазным зубцом P_{V_1} (с первой положительной фазой). При более или менее выраженной митральной недостаточности на ЭКГ регистрируют признаки гипертрофии левого желудочка. В сомнительных случаях окончательный диагноз устанавливают по данным катетеризации полостей сердца.

В практической работе чаще всего приходится отграничивать органическую трикуспидальную недостаточность от относительной и митральный стеноз с митральной недостаточностью от митрального стеноза с трикуспидальной недостаточностью. Относительная трикуспидальная недостаточность отличается от органической не по наличию или отсутствию того или иного признака, а по их выраженности и обратимости. Интенсивная терапия сердечной недостаточности с применением сердечных гликозидов, мочегонных средств и гипонатриевой диеты является лучшим методом их разграничения. Признаки относительной трикуспидальной недостаточности под влиянием терапии исчезают, а признаки органической недостаточности остаются.

Дефект межпредсердной перегородки

Врожденные пороки сердца со сбросом крови из большого круга кровообращения в малый могут длительно протекать бессимптомно. Особенно часто это отмечается при дефекте межпредсердной перегородки, дефекте межжелудочковой перегородки и открытом артериальном протоке. Указанные болезни при прогрессирующем течении осложняются легочной гипертензией, с появлением которой к обычной перегрузке правого желудочка увеличенным объемом крови присоединяется перегрузка давлением. Величина этой перегрузки пропорциональна величине сброса крови через шунт и высоте давления крови в легочной артерии. Прогрессирующая перегрузка правого желудочка приводит к его недостаточности.

Клиническая картина правожелудочковой недостаточности при врожденных пороках сердца весьма напоминает картину сердечной недостаточности при митральном стенозе. Личный опыт позволяет нам отметить особую трудность дифференциального диагноза между сердечной недостаточностью при митральном стенозе и дефекте межпредсердной перегородки.

С развитием сердечной недостаточности клиническая картина дефекта межпредсердной перегородки заметно изменяется. Поворот сердца по часовой стрелке приводит к тому, что систолический шум становится слышным не только во втором и третьем межреберьях, но и в четвертом межреберье и даже над верхушкой сердца. Этим же объясняется появление глубоких зубцов $Q_{II, III}$. Фиксированное и широкое расщепление II тона сохраняется только до тех пор, пока функционирует шунт. С прекращением сброса крови фиксированное расщепление II тона сменяется резко усиленным II тоном, который принимают иногда за характерный для митрального стеноза акцент II тона над легочной артерией.

Сравниваемые болезни, как правило, осложняются мерцательной аритмией и легочной гипертензией. Важно учесть, что легочная гипертензия при дефекте межпредсердной перегородки с признаками сердечной недостаточности выражена всегда значительно резче, чем при митральном стенозе. Для дефекта межпредсердной перегородки особенно характерно значительное расширение основного ствола и правой ветви легочной артерии. На рентгенограммах и ЭКГ всегда обнаруживаются признаки резко увеличенного правого предсердия и правого желудочка. Левое предсердие при дефекте межпредсердной перегородки долгое время сохраняет нормальные размеры; оно слегка увеличивается только при развитии мерцательной аритмии.

Мерцательная аритмия при дефекте межпредсердной перегородки возникает у больного обычно в возрасте 30—40 лет. К легочной гипертензии присоединяется умеренное увеличение левого предсердия. Физическая нагрузка у этих больных приводит к тяжелой одышке. Подвижность перегородки сердца при сбалансированном шунте становится нормальной, и эхокардиографический метод не может дать добавочной информации о причине одышки и периодического появления цианоза.

Обсуждая дифференциальный диагноз митрального стеноза и дефекта межпредсердной перегородки, необходимо учитывать, что последний протекает с меньшим, чем при митральном стенозе, увеличением левого предсердия и

с более резко расширенной легочной артерией. Сравниваемые болезни отличаются друг от друга и по течению. Повторные декомпенсации нередко встречаются в анамнезе больных митральным стенозом. Их не бывает при дефекте межпредсердной перегородки. В более трудных случаях для постановки окончательного диагноза производят катетеризацию полостей сердца.

Миксома левого предсердия

Миксомы относятся к группе доброкачественных опухолей и составляют, по данным различных авторов, 35—50% всех первичных опухолей сердца. Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Приблизительно $^3/_4$ миксом локализуются в левом и около $^1/_4$ — в правом предсердии. Опухоль располагается обычно на ножке, прикрепленной к межпредсердной перегородке в районе овальной ямки. Консистенция ее твердая или желеобразная, форма круглая или овальная, поверхность ровная или ворсинчатая.

Клинические проявления миксом весьма многообразны. Условно их можно разделить на признаки, отражающие общую реакцию организма на рост опухоли, проявления, обусловленные неблагоприятным действием опухоли на сердце, и симптомы, возникающие вследствие тромбоэмболических осложнений.

Начальные клинические проявления миксомы предсердия изучены недостаточно. Диагноз устанавливают или предполагают только тогда, когда опухоль во время каждой систолы проникает в предсердно-желудочковое отверстие, суживая его, а иногда и полностью закупоривая. Если опухоль расположена в левом предсердии, гемодинамика нарушается по типу митрального стеноза, если она расположена в правом предсердии — по типу трикуспидального стеноза.

Сердечная недостаточность с повышением артериального давления, гепатомегалией, отеками нижних конечностей является самым частым клиническим синдромом миксомы сердца. Она встречается у 90% больных. При локализации опухоли в левом предсердии к указанным признакам присоединяется еще умеренно выраженная легочная гипертензия. Одышка, общая слабость и быстрая утомляемость наблюдаются у всех больных с миксомой сердца. Указанные признаки приблизительно у $^1/_3$ больных сочетаются с жалобами на боль в груди, периодические сердцебиения и склонность к обморокам, т. е. жалобами, характерными для больных декомпенсированными пороками сердца.

Миксомы сердца и его ревматические пороки сходны друг с другом не только по субъективной картине болезни, но и по результатам объективных методов исследования. Миксома левого предсердия весьма напоминает митральный стеноз, а миксома правого предсердия — трикуспидальный стеноз, а так как ревматические пороки сердца встречаются значительно чаще, чем опухоль, то и вызванную миксомой сердечную недостаточность нередко принимают за сердечную недостаточность, обусловленную ревматическими пороками сердца. Миксомы располагаются в левом предсердии в 3 раза чаще, чем в правом, поэтому чаще всего приходится проводить дифференциальный диагноз между миксомой левого предсердия и митральным стенозом. Клинические методы позволяют в одних случаях надежно отличить сравниваемые болезни друг от друга, а в других — обосновать необходимость применения специальных методов исследования.

Сердечная недостаточность при митральном стенозе наступает, как правило, спустя несколько лет после возникновения порока. Больные обычно давно знают о характере своей болезни, нередко могут сообщить о перенесенных в прошлом рецидивах ревмокардита и появлении сердечной недостаточности, об ее длительности и тяжести, о состоянии здоровья в периоды ремиссии, а иногда и о перенесенном в прошлом ревматическом полиартрите.

Сердечная недостаточность при миксоме сердца не имеет такого волнообразного течения. Одышка, гепатомегалия и отеки возникают в течение первого года после начала болезни. Обычно они выражены нерезко, но, несмотря на лечение, полностью никогда не исчезают. Для сердечной недостаточности при миксоме сердца характерно прогрессирующее, а не рецидивирующее течение. Больные с миксомой сердца не страдали в прошлом ревматическим полиартритом и у них не диагностировали порок сердца.

Сравниваемые больные отличаются друг от друга и по внешнему виду. Ко

времени развития сердечной недостаточности у больных митральным стенозом удается отметить слабые или выраженные признаки характерного румянца на щеках. Признаки эти отсутствовали у всех наблюдавшихся нами больных с миксомой сердца, хотя проявления сердечной недостаточности у них были представлены достаточно ярко.

Аускультативные признаки митрального стеноза и миксомы левого предсердия могут напоминать друг друга, но при повторном выслушивании больного можно заметить непостоянство диастолического шума при миксоме левого предсердия. Его интенсивность и длительность меняются не только при переходе из горизонтального положения в вертикальное, не только при перемене положения больного в постели, но и без видимой причины. Диастолический шум может отсутствовать при так называемом афоническом митральном стенозе, но в тех случаях болезни, когда он слышен, он отличается постоянством.

Систолический шум при миксоме левого предсердия заметно громче диастолического. Подобное сочетание шумов при митральном стенозе указывает на одновременное существование митральной недостаточности с характерной для этого порока гипертрофией и правого, и левого желудочков сердца. Закономерного увеличения одного или обоих желудочков сердца при миксоме не наблюдается. Миксома может протекать без электрокардиографических и рентгенологических признаков гипертрофии желудочков, чего не бывает при митральном пороке сердца.

Нарушая кровоток через атриовентрикулярное отверстие, миксома иногда приводит к полному или почти полному его прекращению. В зависимости от выраженности ишемии мозга у больного при этом возникают потемнение в глазах, головокружение и даже обмороки. Перечисленные симптомы и признаки встречаются приблизительно у $^1/_3$ больных с миксомой сердца. Они отмечаются при перемене положения в постели, при переходе из горизонтального положения в вертикальное, но могут возникать и как бы беспричинно. Постуральные обмороки при митральном стенозе развиваются только у больных с высокой легочной гипертензией. При миксоме сердца они могут наблюдаться при отсутствии четко выраженных признаков легочной гипертензии и даже без признаков гипертрофии правого желудочка.

Выраженная гипертрофия правого желудочка и увеличение левого предсердия — характерные признаки правожелудочковой недостаточности при митральном стенозе. Если нет признаков активного ревмокардита, то правожелудочковая недостаточность при митральном стенозе всегда сочетается с выраженной легочной гипертензией. Для миксомы левого предсердия характерно несоответствие тяжести правожелудочковой недостаточности и легочной гипертензии.

Некоторые осложнения митрального стеноза отмечаются и при миксоме левого предсердия, однако учет деталей их возникновения позволяет иногда найти правильный путь к диагнозу. Сердечная недостаточность при митральном стенозе почти не встречается без мерцательной аритмии. Эмболии в артерии большого круга кровообращения наблюдаются только при митральном стенозе, осложненном мерцательной аритмией, или ревмокардите. Сердечная недостаточность при миксоме левого предсердия в большинстве случаев формируется при нормальном ритме сердца. Приблизительно у 40% больных с миксомой левого предсердия развиваются эмболии в сосуды большого круга кровообращения.

Рост опухоли сопровождается иногда лихорадкой, изменениями состава белков сыворотки крови, обычно умеренной анемией. Выраженность этих признаков, отражающих общую реакцию организма, в отдельных случаях болезни оказывается неодинаковой. Температура тела может быть субфебрильной или держаться упорно на уровне 38—39°С. В зависимости от тяжести анемии, выраженности тромбоэмболических явлений, сдвигов в глобулиновых фракциях белков кровяной сыворотки развивается клиническая картина, напоминающая затяжной септический эндокардит или рецидив ревмокардита у больных митральным стенозом. Окончательный диагноз миксомы левого предсердия в подобных сомнительных случаях может быть поставлен только после применения специальных методов исследования.

Ангиокардиография с введением контрастного вещества в правое предсердие, легочную артерию или левое предсердие позволяет выявить в предсердии

характерный дефект наполнения. Сочетание этого признака с определенной клинической картиной болезни дает возможность уверенно выявить истинную причину сердечной недостаточности и не только спасти больного от смерти, но и возвратить ему работоспособность.

Большое значение для диагностики миксомы сердца имеет эхокардиография. Как сообщает H. Feigenbaum (1973), этот метод исследования позволяет надежно диагностировать миксому сердца. Параллельное применение у одних и тех же больных методов ангиокардиографии и эхокардиографии во всех случаях дает совпадающие результаты. У всех этих больных на операции обнаружена и удалена внутрисердечная опухоль, оказавшаяся миксомой при морфологическом исследовании.

Суммируя изложенные данные, можно сказать, что диагноз митрального стеноза в большинстве случаев может быть с уверенностью поставлен на основании данных физических методов исследования больного. Диагностические ошибки возникают обычно из-за отсутствия диастолического шума при недостаточно внимательном исследовании больного, наличия у него осложнений или заболеваний, маскирующих признаки митрального стеноза.

Диагноз митрального стеноза особенно трудно поставить у больных с пороками аортального клапана. Мезодиастолический шум, часто выслушиваемый при этих пороках, нередко принимают за признак митрального стеноза. Эту типичную ошибку можно предупредить, приняв за правило ставить диагноз митрального стеноза только при выявлении у больного мезодиастолического шума с предшествующим ему тоном открытия митрального клапана. Пресистолическое усиление диастолического шума и хлопающий характер I тона при декомпенсации состояния больных могут отсутствовать. Если они не появляются и после достижения компенсации, то больному показаны для уточнения диагноза эхокардиографическое исследование или катетеризация полостей сердца с измерением давления крови в левом предсердии.

Диагностическую ошибку допускают из-за неправильной оценки результатов рентгенологического исследования, когда признаки относительной недостаточности митрального клапана принимают за признаки митрального стеноза. Чтобы избежать этой ошибки, надо помнить, что так называемая митрализация сердца при аортальной недостаточности и особенно при врожденном стенозе устья аорты наступает задолго до появления декомпенсации.

Общеизвестна трудность диагностики так называемых афонических митральных стенозов, т. е. стенозов, при которых не выслушивается диастолический шум. Особенно часто это бывает при тяжелой сердечной недостаточности и резко ускоренном темпе сердечных сокращений. Окончательное диагностическое заключение в этих случаях целесообразно отложить до того времени, пока под влиянием проведенного лечения не исчезнут тахикардия и признаки сердечной недостаточности. Если типичные признаки митрального стеноза не проявятся и после успешного лечения, для уточнения диагноза показано зондирование полостей сердца.

Митральная недостаточность

Митральная недостаточность относится к числу клинических синдромов, с которыми врач встречается от студенческой скамьи до конца жизни. Современные методы исследования выявили исключительную сложность нарушения гемодинамики при этом синдроме, а клинические наблюдения – чрезвычайное многообразие возникающих при этом симптомов. Обобщая новые данные по клинике и патологической физиологии митрального клапана, можно сказать без большого преувеличения, что тот, кто хорошо изучил митральный порок, знает половину кардиологии. В настоящем разделе приводятся только те из накопленных к настоящему времени фактов, которые имеют непосредственное отношение к дифференциальному диагнозу митральной недостаточности.

Аппарат митрального клапана состоит из 4 частей: клапанного кольца, двух створок, сухожильных хорд и сосочковых мышц. Нормальная функция клапана возможна только в том случае, если интактные створки имеют нормальную ширину и подвижность, если митральное кольцо, сокращаясь во время систолы, уменьшает площадь левого предсердно-желудочкового отверстия приблизительно до $^2/_3$ ее размера во время диастолы, если сухожильные хорды имеют нормальную длину и окончания их равномерно

распределены по краям и по поверхности створок и если сосочковые мышцы, сокращаясь синхронно с левым желудочком, способны в течение всей систолы удерживать створки клапана в состоянии приблизительно одинакового напряжения. Нарушение функции любой из перечисленных частей клапанного аппарата приводит к митральной недостаточности.

В клинике различают врожденную и *приобретенную митральную недостаточность*. Характерные симптомы и признаки приобретенной митральной недостаточности в одних случаях развиваются остро, в других – постепенно. Митральная недостаточность ревматического происхождения имеет, как правило, хроническое течение. Она начинается с утолщения и укорочения створок и сухожильных хорд. Поражения других частей клапанного аппарата встречаются преимущественно при ишемической болезни сердца, кардиомиопатиях, миокардитах, эндокардитах, врожденных аномалиях развития соединительной ткани. Этот вид митральной недостаточности возникает в большинстве случаев остро, хотя в дальнейшем может протекать как хроническое заболевание.

Чистая или преобладающая митральная недостаточность наблюдается весьма часто, однако выраженность нарушений гемодинамики и клиническое течение ее различны у каждого больного. Врожденная форма митральной недостаточности встречается крайне редко.

Приобретенная митральная недостаточность в наше время нередко является следствием операции митральной комиссуротомии. Среди других причин митральной недостаточности могут быть названы в порядке убывающей частоты ревматизм, бактериальный эндокардит, поражение сосочковых мышц, гипертрофическая кардиомиопатия, дефект межжелудочковой перегородки, болезнь Бехтерева – Штрюмпеля – Мари, системная красная волчанка, опухоли предсердия. Компенсация порока достигается за счет гипертрофии левых отделов сердца, выраженность которой определяется в значительной мере величиной регургитации.

Хроническая митральная недостаточность. Клинические проявления митральной недостаточности весьма *многообразны*. Систолический шум над верхушкой сердца и незначительная гипертрофия левого желудочка могут быть единственными признаками порока. При легкой или умеренной митральной недостаточности обнаруживают увеличение левого предсердия и левого желудочка. Гипертрофированный левый желудочек способен поддерживать минутный объем на нормальном уровне даже в тех случаях, когда половина его систолического выброса поступает в левое предсердие. Период полной компенсации порока может быть весьма длительным.

Прогрессирование болезни приводит к левожелудочковой недостаточности; ее первыми симптомами являются слабость и быстрая утомляемость при нагрузках. Легочная гипертензия при митральной недостаточности выражена менее резко, чем при митральном стенозе, вследствие беспрепятственного оттока крови в левый желудочек во время диастолы. Одышка вначале возникает только при нагрузке, позднее становится заметной и в покое; нагрузка в этом периоде болезни вызывает приступы сухого мучительного кашля. Иногда наблюдаются пароксизмы удушья.

Длительная работа против повышенного давления в легочной артерии приводит к гипертрофии правого желудочка сердца, а затем и к его недостаточности. При появлении признаков правожелудочковой недостаточности течение болезни становится неблагоприятным. Чем более выражена гипертрофия левого предсердия, тем чаще наступают повторные декомпенсации порока.

Систолический шум – главный *диагностический признак недостаточности* митрального клапана любого происхождения. Шум занимает всю систолу. Он начинается одновременно с I тоном, заглушая его, и оканчивается после II тона, указывая, что регургитация крови продолжается в начале диастолы. Диастолический шум продолжается обычно не более 0,25 с.

При поражении обеих створок клапана систолический шум обычно лучше всего слышен над верхушкой сердца и хорошо проводится в левую подмышечную область. При поражении только одной из створок клапана систолический шум часто приобретает ромбовидную форму. При поражении задней створки он распространяется главным образом в верхнюю часть грудной клетки, а при поражении передней створки – назад в межлопаточное пространство.

В дифференциальном диагнозе важно учитывать следующие свойства систолического шума. При тяжелой митральной недостаточности ревматического происхождения систолический шум всегда достигает II тона сердца. Окончание систолического шума раньше II тона отмечается только при нетяжелой, обычно неревматической митральной недостаточности; чаще всего это функциональный шум или проведенный на верхушку шум аортального стеноза. I тон сердца в подобном случае оказывается нормальным или даже усиленным.

Дыхательное расщепление II тона при легкой митральной недостаточности сохраняется; при тяжелой митральной недостаточности на ФКГ часто регистрируют широкое расщепление II тона сердца. Возникает оно вследствие укорочения систолы левого желудочка, который опорожняется от содержащейся в нем крови одновременно и в левое предсердие, и в аорту. Широкое расщепление II тона трудно отличить от тона открытия митрального клапана, выявляемого приблизительно у 10% больных тяжелой митральной недостаточностью, и от III тона сердца. Идентифицировать эти звуковые феномены иногда удается только по результатам одновременной регистрации фонокардиограммы, апекскардиограммы и контура пульсовой волны в аорте или сонной артерии.

Результаты электрокардиографического исследования при митральной недостаточности обычно не имеют большого дифференциально-диагностического значения. Во многих случаях митральной недостаточности степень гипертрофии левого желудочка можно точнее определить по локализации, распространенности и силе верхушечного толчка. Данные эхокардиографии указывают только на увеличение кровотока через митральный клапан. Они имеют большое значение для исключения митрального стеноза и выявления некоторых случаев митральной недостаточности неревматического происхождения.

Гораздо большее значение имеют результаты рентгенологического исследования, позволяющего установить при митральной недостаточности увеличение левого предсердия, выступание третьей дуги по левому контуру сердечной тени, увеличение угла, образуемого бифуркацией трахеи. Указанные признаки могут отсутствовать при острой митральной недостаточности.

Хроническая митральная недостаточность при небольшой величине регургитации не сопровождается ни выраженной гипертрофией левого желудочка, ни значительным увеличением левого предсердия. В подобных случаях митральную недостаточность часто приходится отличать от митрального стеноза. Трудность дифференциального диагноза этих болезней в большинстве случаев удается преодолеть еще до проведения специальных исследований. Чрезвычайная практическая важность этого вопроса оправдывает приводимую ниже сводку основных трудностей их разграничения у постели больного.

Целесообразно прежде всего еще раз обратить внимание на то обстоятельство, что систолический шум в предсердечной области не исключает диагноза чистого митрального стеноза. Систолический шум при митральном стенозе может быть вызван относительной трикуспидальной недостаточностью, сопутствующими аортальным стенозом и митральной недостаточностью. В некоторых случаях *митрального стеноза* систолический шум возникает в легочной артерии и имеет чисто функциональное происхождение. Таким образом, хотя систолический шум и главный признак митральной недостаточности, его наличие не исключает диагноз даже чистого митрального стеноза. Диагноз порока сердца должен ставиться на основании не только результатов аускультации, но и анализа всех данных, полученных при обследовании больного.

Мезодиастолический шум, иногда с предшествующим ему добавочным тоном сердца (желудочковый ритм галопа), представляет собой частый признак митральной недостаточности. Возникающую мелодию иногда расценивают как диастолический шум митрального стеноза с предшествующим ему тоном открытия митрального клапана. Анализируя результаты аускультации сердца, необходимо иметь в виду, что короткий диастолической шум, изолированный или с предшествующим ему добавочным тоном сердца, является также и одним из признаков митральной недостаточности.

Увеличение левого желудочка *сердца* у больного митральным стенозом без признаков аортального порока, артериальной гипертензии, ревмокардита

всегда указывает на одновременное существование недостаточности митрального клапана. При решении этого вопроса особенно большое значение следует придавать результатам эхокардиографического и электрокардиографического исследований. Для митрального стеноза характерна гипертрофия правого желудочка и аномальная подвижность створок клапана. Признаки гипертрофии левого желудочка всегда указывают на существование у больного одного из перечисленных выше заболеваний.

Значительно труднее отличить органическую митральную недостаточность (врожденную или ревматическую) от относительной, которая нередко включается в клиническую картину аортального стеноза, артериальной гипертензии, системной красной волчанки, кардиомиопатии, атеросклеротического и миокардитического кардиосклероза. Наиболее надежные результаты могут быть получены при изучении особенностей клинического течения сравниваемых болезней.

Относительная митральная недостаточность при перечисленных болезнях появляется обычно тогда, когда они осложняются скрытой или выраженной сердечной недостаточностью. В каждом из этих случаев возникает необходимость провести дифференциальную диагностику между относительной недостаточностью митрального клапана и органическим пороком этого клапана с преобладанием недостаточности.

Увеличение левого предсердия и признаки легочной гипертензии при относительной недостаточности митрального клапана выражены менее резко, чем при органической. Шум при органическом пороке митрального клапана обычно грубый и пансистолический; при относительной митральной недостаточности он имеет дующий характер и занимает только часть систолы. Относительная недостаточность митрального клапана встречается главным образом у больных с резко выраженным увеличением всех отделов сердца. «Бычье сердце» не является обязательным признаком органической недостаточности митрального клапана.

Ритм галопа при относительной митральной недостаточности встречается постоянно, а при органической – редко. Трехчленный ритм при относительной недостаточности митрального клапана обусловлен появлением III тона сердца. Иногда вместо III тона в середине диастолы выслушивается короткий шум. Характерный признак этого мезодиастолического шума – его изменчивость. Он то исчезает, то вновь появляется, то хорошо слышен, то едва выслушивается. При органической недостаточности митрального клапана этот шум определяется крайне редко.

Данные катетеризации сердца могут оказаться весьма полезными для дифференциальной диагностики органической и относительной митральной недостаточности, но процедура эта едва ли применима у тяжелого больного с признаками выраженной недостаточности кровообращения. Более существенную помощь оказывают обычно результаты терапии. Желудочковый ритм галопа и мезодиастолический шум при относительной недостаточности митрального клапана исчезает одновременно с ликвидацией признаков недостаточности кровообращения.

Суммируя изложенное, можно сказать, что склоняться к диагнозу тяжелой ревматической митральной недостаточности следует только в тех случаях, когда у больного выявляются пансистолический шум и признаки застойной сердечной недостаточности. В сочетании с анамнезом, типом осложнений и временем их развития можно получить еще ряд данных, имеющих определенно диагностическое значение.

Мерцательная аритмия отмечается приблизительно у $^1/_3$ больных с органической недостаточностью митрального клапана. Частота этого осложнения при относительной митральной недостаточности определяется этиологией основного заболевания. Она является крайне редким осложнением аортальных стенозов, но может наблюдаться при кардиомиопатиях и атеросклеротическом кардиосклерозе.

Врожденная митральная недостаточность. Диагноз врожденной митральной недостаточности относится к числу весьма трудных; его устанавливают по сочетанию характерных клинических проявлений синдрома с данными анамнеза и катетеризации сердца. Окончательный диагноз ставят во время операции или при патологоанатомическом исследовании. При врожденной митральной недостаточности чаще всего обнаруживают частичное или полное расщепление передней створки клапана.

Кроме этого, всегда имеются какие-либо добавочные признаки аномального развития эндокардиальной подушки. Особенно часто встречаются добавочные сухожильные хорды, которые начинаются от межжелудочковой перегородки (а не от сосочковых мышц) и прикрепляются к краям расщепленной створки клапана. Эти добавочные хорды поддерживают половинки расщепленной створки клапана и не дают им западать в полость предсердия во время систолы.

Когда аномальные хорды слишком коротки, толсты или спаяны, подвижность и функции расщепленных листков передней створки клапана нарушаются. Важно знать, что анатомически расщепленная передняя створка митрального клапана иногда оказывается функционально полноценной и не приводит к полной картине митральной недостаточности.

Измененная передняя створка митрального клапана может быть единственной аномалией. Это самая частая причина врожденной митральной недостаточности. Имеются и другие причины ее: двойное митральное отверстие с редупликацией клапана, врожденная перфорация створки, укорочение или отсутствие сухожильных хорд, эндокардиальный фиброэластоз.

Болеют чаще женщины. Симптомы могут не появляться в течение 10, а иногда и 20 лет. Кроме шума митральной недостаточности, у больных в течение этого времени других симптомов не обнаруживают. Жалоб они не предъявляют. Основной причиной ухудшения состояния оказываются во всех случаях аритмии. Чем старше возраст больных, тем чаще у них наблюдаются нарушения ритма, обычно предсердные аритмии. Наличие шума с детства позволяет поставить диагноз врожденного порока. Не зная этой анамнестической детали, можно легко сделать диагностическую ошибку и принять порок за приобретенный. Миокард левого желудочка мощный, поэтому митральная недостаточность длительно остается компенсированной.

Обычно максимальный на месте сердечного толчка систолический шум часто иррадиирует влево и в межлопаточное пространство. Апикальный пансистолический шум встречается обычно в сочетании с III тоном, от которого начинается короткий мезодиастолический шум. Даже при сохраненном синусовом ритме, как правило, отмечается удлинение предсердно-желудочковой проводимости. В двух наблюдавшихся нами случаях после 20 лет появились мерцательная аритмия и трепетание предсердий. Широкие зазубренные волны P указывали на расширение левого предсердия. Изменения желудочкового комплекса можно было описать как отклонение электрической оси сердца влево от умеренного до выраженного. Зубцы $R_{I, aVL}$ были высокими, а зубцы $S_{II, III, aVF}$ – глубокими. Обе больные умерли от хронической сердечной недостаточности.

Острая митральная недостаточность. Недостаточность митрального клапана может возникнуть внезапно, например, при разрыве сухожильных хорд или сосочковых мышц левого желудочка. В ряде случаев острая митральная недостаточность возникает вследствие инфаркта миокарда с вовлечением сосочковых мышц, при дисфункции сосочковых мышц или под влиянием травмы. Таким образом, можно выделить две формы острой митральной недостаточности; в одних случаях она возникает спонтанно и является как бы самостоятельной клинической единицей, в других – присоединяется к уже существующей болезни, оказываясь одним из ее осложнений.

Спонтанный разрыв сухожильных хорд наблюдался нами только у мужчин. В литературе мы нашли описание многих случаев этой болезни у женщин. Болезнь начинается обычно с приступа удушья без видимой причины или в связи с физическим усилием. У одного из наших больных приступ удушья развился во время одной из попыток подтолкнуть свою забуксовавшую автомашину. Приступы удушья могут быть сравнительно нетяжелыми, но иногда переходят в отек легких. Левожелудочковая недостаточность постепенно нарастает и заставляет больного обратиться к врачу. У больных (обычно мужчин среднего и пожилого возраста, которые в прошлом не болели ревматизмом и не имели порока сердца) при исследовании обнаруживают грубый систолический шум. Изучение старых записей в поликлинической истории болезни позволяет убедиться, что раньше у этих больных шумы в сердце не выслушивались. Таким образом, изучение анамнеза помогает выявить важный дифференциально-

диагностический признак – недавнее появление систолического шума.

Недавним возникновением порока объясняются и другие признаки острой митральной недостаточности, позволяющие легко отличить ее от хронической. Громкий систолический шум, выраженная одышка и частые приступы удушья при хронической митральной недостаточности появляются в позднем периоде болезни, когда у больного наступает декомпенсация порока. Размеры левого желудочка и левого предсердия в этом периоде хронической митральной недостаточности оказываются значительно увеличенными. В начале острой митральной недостаточности левое предсердие и левый желудочек имеют нормальные размеры. В более поздние сроки болезни они начинают увеличиваться, но обычно не достигают размеров, которые наблюдаются при хронической митральной недостаточности. Отсутствием признаков легочной гипертензии острая митральная недостаточность легко отличается от митрального стеноза.

Ритм сердца остается синусовым даже при острой митральной недостаточности с признаками правожелудочковой недостаточности (увеличение печени, отеки). Мерцательная аритмия развивалась у наблюдавшихся нами больных приблизительно в конце первого года после образования порока. Сердечная недостаточность приблизительно такой же тяжести при митральном стенозе и хронической митральной недостаточности почти всегда осложняется мерцательной аритмией. Ритм галопа при острой и хронической митральной недостаточности не отличается друг от друга.

В большинстве случаев острая митральная недостаточность возникает вследствие разрыва сухожильных хорд, удерживающих заднюю створку клапана; поэтому систолический шум митральной недостаточности хорошо проводится к основанию сердца. Весьма разительное сходство его с шумом аортального стеноза объясняется тем, что он сопровождается дрожанием и проводится в правую подключичную и в сонные артерии. Характерная черта этого шума заключается в том, что он громче над правой сонной артерией, чем во втором межреберье справа у грудины. Систолический шум аортального стеноза, как известно, в стандартном месте его выслушивания всегда громче, чем над сонными артериями.

Кроме того, систолический шум аортального стеноза обычно лучше всего слышен во втором правом межреберье, тогда как максимум систолического шума митральной недостаточности располагается слева у края грудины или над верхушкой сердца и хорошо проводится в левую подмышечную область. Расширение восходящей аорты относится к числу характерных признаков аортального стеноза. Этот признак не встречается при митральной недостаточности. В сомнительных случаях зондирование левых полостей сердца позволяет поставить достоверный диагноз. Большая разница между давлением в левом желудочке и в аорте указывает на аортальный стеноз. Для митральной недостаточности характерны нормальная проходимость аортального устья и отсутствие градиента давления через клапан.

Эхокардиографическое исследование позволяет обнаружить нарушение нормальной подвижности левого желудочка и левого предсердия. Необычайно большая амплитуда пульсации их стенок постоянно встречается при острой митральной недостаточности и не характерна для выраженного аортального стеноза. Иногда в полости левого предсердия удается обнаружить свободноподвижную заднюю створку митрального клапана.

Контрастная вентрикулография позволяет выявить митральную недостаточность, но она, безусловно, не может установить ее причину. Подобное же замечание справедливо и для трактовки результатов катетеризации сердца, и для результатов его обычного рентгенологического исследования.

Спонтанный разрыв сухожильных хорд митрального клапана иногда принимают за инфаркт миокарда. Острое начало болезни с приступа удушья и боли в груди, повторные приступы удушья, а иногда и отек легких относятся к характерным проявлениям инфаркта миокарда. Последующее развитие правожелудочковой недостаточности постоянно наблюдается при разрыве сухожильных хорд и является частым осложнением инфаркта миокарда. Дифференциальный диагноз между ними в начале болезни не представляет значительных затруднений. Против инфаркта миокарда свидетельствуют отсутствие

характерных изменений ЭКГ, нормальная активность аминотрансфераз, внезапное появление характерного систолического шума, отсутствие характерных изменений лейкоцитоза и СОЭ.

Постепенное, а иногда и довольно быстрое развитие клинической картины митральной недостаточности наблюдается при кардиомиопатии – инфильтративной или гипертрофической. Признаки митральной недостаточности, развившейся во время заболевания дерматомиозитом и саркоидозом, исчезают после стероидной терапии.

Разрыв сухожильных хорд возникает иногда как осложнение затяжного септического эндокардита, ревматических пороков сердца. Основанием, позволяющим подозревать это осложнение, являются: внезапное удушье в течение болезни; изменение иррадиации ранее существовавших шумов. При разрыве сухожильных хорд, удерживающих переднюю створку, определяется иррадиация систолического шума влево и в межлопаточное пространство, а при разрыве хорд, удерживающих заднюю створку, – к основанию сердца.

Острая митральная недостаточность при инфаркте миокарда обусловлена разрывом сосочковых мышц либо их дисфункцией. Первое из упомянутых осложнений встречается не чаще чем у 1%, второе – приблизительно у 30% больных инфарктом миокарда. Оба осложнения приводят к появлению систолического шума, максимум которого располагается над верхушкой сердца. Задняя сосочковая мышца поражается значительно чаще передней. Разрыв возникает обычно в течение первой недели. Разрыв в более поздние сроки болезни связан, очевидно, с повторным инфарцированием, протекающим без болевого синдрома. Смерть наступает обычно в первые же сутки после разрыва.

Сухожильные хорды могут отрываться вместе с головками сосочковых мышц; в ряде случаев происходит разрыв тела сосочковой мышцы. Осложнение диагностируют по внезапному развитию отека легких, к которому вскоре присоединяется шок. Если разрыв сосочковой мышцы возникает внезапно, систолический шум иногда не удается выслушать, скорее всего из-за трудностей аускультации больного во время отека легких. Когда осложнение развивается в более медленном темпе или отрывается верхушка только одной сосочковой мышцы, грубый систолический шум выслушивается в течение 2–3 сут.

Острую митральную недостаточность, обусловленную инфарктом сосочковых мышц, необходимо отличать от разрыва межжелудочковой перегородки, который наблюдается приблизительно у 0,5% больных инфарктом миокарда в те же сроки, что и разрыв сосочковых мышц, т. е. в период максимальной выраженности явлений миомаляции. Разрыв межжелудочковой перегородки наступает обычно на фоне нестерпимой боли в области сердца. В момент разрыва отмечается обморок; вслед за ним развивается картина шока. В большинстве случаев разрыв локализуется в мышечной части межжелудочковой перегородки ближе к верхушке сердца.

В предсердной области появляется грубый систолический шум и ощущается систолическое дрожание. Довольно часто систолический шум хорошо проводится к верхушке сердца, но зоной его максимальной громкости оказывается обычно третье – пятое межреберье слева у грудины. Он ясно выслушивается в межлопаточном пространстве, проводится в левую подмышечную область и вправо от грудины до передней подмышечной линии.

Если больной переживает момент разрыва, у него вначале появляется резкая боль в правом подреберье, вызванная быстрым набуханием печени. С каждым днем нарастают признаки недостаточности правого желудочка, а на ЭКГ отмечается поворот электрической оси сердца вправо.

Сочетание шока с острой левожелудочковой недостаточностью довольно часто встречается также при обширных инфарктах миокарда с поражением сосочковых мышц без их разрыва. Причиной неудержимого нарастания отека легких при этих поражениях сердца следует считать остро возникшую недостаточность митрального клапана при одновременной функциональной недостаточности миокарда левого желудочка. Картина острой левожелудочковой недостаточности при разрыве или тяжелом поражении сосочковых мышц становится как бы фоном, на котором внезапно развивается другой тоже постоянный синдром – шок. Для разрыва межжелудочковой перегородки характерно уменьшение выраженности признаков левожелудочковой недостаточно-

сти и прогрессирующее нарастание признаков правожелудочковой недостаточности.

Таким образом, острая митральная недостаточность, присоединившаяся к инфаркту миокарда, отличается от инфаркта с разрывами межжелудочковой перегородки главным образом по течению. В клинической картине инфаркта миокарда с острой митральной недостаточностью доминирует левожелудочковая недостаточность. Смена картины *левожелудочковой недостаточности* картиной правожелудочковой недостаточности должна заставить врача подумать о разрыве межжелудочковой перегородки. За основной дифференциально-диагностический критерий следует принимать смену синдрома левожелудочковой недостаточности синдромом правожелудочковой недостаточности, а не характер и иррадиацию выслушиваемого при этом систолического шума.

Аортальный стеноз

Диагноз аортального стеноза ставят на основании характерного систолического шума, который в сочетании с данными анамнеза и признаками, выявляемыми при физическом исследовании, позволяет судить в большинстве случаев об этиологии синдрома и его тяжести. Сердечная недостаточность относится к числу частых осложнений аортального стеноза и является одной из *причин, значительно затрудняющих его* диагноз. Обычно она начинается либо с постепенно усиливающейся одышки при физической нагрузке, либо с приступов удушья. Выраженная клиническая картина правожелудочковой недостаточности с гепатомегалией, отеками и асцитом наблюдается только при аортальном стенозе у больных пожилого и старческого возраста. Смерть у больных молодого возраста наступает внезапно, обычно до развития правожелудочковой недостаточности. Чем тяжелее *сердечная недостаточность*, тем чаще у больных аортальным стенозом возникают приступы беспокойства, профузного потоотделения или выраженной гипотензии. Болезнь может завершиться летальным исходом во время одного из коллапсов, который иногда принимают ошибочно за проявление инфаркта миокарда.

Аортальный стеноз у лиц моложе 30 лет связан, как правило, с обызвествлением клапана аорты. Обызвествление бикуспидального клапана наступает обычно между 30 и 40 годами. Изолированный аортальный стеноз в старческом возрасте отмечается чаще у мужчин и представляет собой одно из проявлений артериосклероза аорты Менкеберга. Изолированный аортальный стеноз ревматического происхождения, по мнению одних авторов, *формируется исключительно редко, а по* данным других – не встречается вовсе.

Стенозирование устья аорты в одних случаях протекает сравнительно быстро, в других – чрезвычайно медленно. Раннее образование стеноза принято объяснять влиянием гемодинамических факторов, а формирование его только в 7–9-м десятилетии жизни – дегенеративными изменениями аортального кольца и створок клапана. Когда площадь аортального отверстия уменьшается до 1 см^2, возникают первые *жалобы. Классические признаки болезни* обнаруживают при уменьшении площади отверстия до 0,6 см^2.

Утомляемость, одышка – самые ранние жалобы больного аортальным стенозом – возникают при физическом напряжении и сохраняются в течение длительного времени, ограничивая работоспособность больного. Несколько позднее физическое усилие начинает сопровождаться головокружением. Выраженный аортальный стеноз протекает с характерной триадой признаков: *обмороки, приступы грудной жабы и пароксизмы* удушья.

Физическое напряжение и в более легких случаях аортального стеноза приводит к потемнению в глазах, а в более тяжелых – к полной потере сознания. Обмороки отмечаются во время физической нагрузки или вскоре после ее окончания. Величина физической нагрузки, вызывающей обморок, пропорциональна тяжести аортального стеноза. Особенно зловещее прогностическое значение имеют обмороки и помрачения сознания, возникающие во время приступов удушья и отека легкого.

Развитие обморока у одних больных обусловлено неспособностью левого желудочка увеличить свой дебит адекватно величине физической нагрузки, у других – сопутствующими нарушениями возбудимости и проводимости сердца. В некоторых случаях аортального сте-

ноза возможно одновременное обызвествление створок и фиброзного кольца аортального клапана. Клинически это проявляется либо нарушениями атриовентрикулярной проводимости, либо блокадой ножек пучка Гиса. Нарушение проводимости развивается иногда задолго до обызвествления клапана. Полная поперечная блокада затрудняет распознавание аортального стеноза. Обмороки у этих больных часто принимают за проявление блокады сердца, а не аортального стеноза.

Боль в области сердца относится к числу самых частых симптомов аортального стеноза. В ранних стадиях болезни она носит характер кардиалгии. Приблизительно у $^2/_3$ больных с выраженным аортальным стенозом развивается типичный синдром грудной жабы. Характер боли, причины ее возникновения, ее локализация и иррадиация ничем не отличаются от аналогичной боли при атеросклерозе венечной артерии. Из сказанного не следует, что отсутствие грудной жабы указывает на легкий стеноз. Мы наблюдали больных, у которых тяжелая правожелудочковая недостаточность была первым осложнением аортального стеноза. После развития сердечной недостаточности приступы грудной жабы часто исчезают, но иногда грудная жаба становится более тяжелой, чем прежде.

Появление грудной жабы, обмороков и левожелудочковой недостаточности — поворотный пункт в судьбе больного. Около 80% больных аортальным стенозом умирают в течение первых 4 лет после возникновения отчетливо выраженной триады или одного из ее компонентов. Приблизительно в 5% случаев смерть наступает внезапно.

Аортальный стеноз часто может быть диагностирован на основании тщательно собранного анамнеза. Для установления диагноза и оценки тяжести аортального стеноза особенно большое значение имеет величина левого желудочка сердца. Гипертрофия левого желудочка может быть уверенно выявлена методом пальпации. Усиленный верхушечный толчок иногда появляется раньше, чем электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка. Пресистолическая пульсация левого предсердия, равно как и электрокардиографические признаки его гипертрофии, относятся к наиболее надежным диагностическим критериям аортального стеноза, но только у больных без признаков левожелудочковой недостаточности. Если у больного имеется картина левожелудочковой недостаточности, то указанные признаки могут быть связаны и с атеросклеротическим кардиосклерозом, и с аортальной недостаточностью, и с митральной недостаточностью, а иногда и с кардиомиопатией.

Во всех случаях аортального стеноза у лиц молодого и среднего возраста ритм сердца остается синусовым. Появление мерцательной аритмии всегда указывает на сопутствующий митральный стеноз. Аортальный стеноз у лиц старческого возраста изредка осложняется мерцательной аритмией вследствие сопутствующего атеросклеротического кардиосклероза. Сохранение синусового ритма даже при тяжелой недостаточности кровообращения наблюдалось нами только в случаях изолированного аортального стеноза. Тяжелая недостаточность кровообращения при аортально-митральных пороках сердца у всех наблюдавшихся нами больных протекала на фоне мерцательной аритмии. К сожалению, этот факт еще недостаточно освещен в отечественной литературе, и неправильная интерпретация его служит одной из причин ошибочной диагностики митральной недостаточности у больных изолированным аортальным стенозом.

Характерный систолический шум имеет большое диагностическое значение, но его иногда не удается выслушать при тяжелой сердечной недостаточности и у лиц пожилого возраста с эмфизематозной грудной клеткой. Музыкальный характер систолического шума встречается обычно у стариков. Он не имеет никакого отношения к тяжести стеноза. На фонокардиограмме легко обнаружить, что максимальная амплитуда шума располагается обычно в первой половине систолы; чем дальше она отстоит от начала I тона, тем тяжелее стеноз. Пароксизмальное расщепление II тона у больных без признаков нарушения внутрижелудочковой проводимости отмечается только при тяжелом стенозе.

Артериальное давление при аортальном стенозе чаще оказывается нормальным. Большое пульсовое давление объясняется систолической гипертензией, обычно развивающейся у больных старческого возраста. Нормальное артериальное давление не исключает выра-

женного аортального стеноза. Малое пульсовое давление, например менее 30 мм рт. ст., всегда указывает на тяжелый аортальный стеноз.

Выраженная диастолическая гипертензия нередко наблюдается при аортальном стенозе у лиц старческого возраста с признаками сердечной недостаточности.

Обызвествление аортального клапана – надежный диагностический признак аортального стеноза. Обычно оно встречается у мужчин старше 35 лет и у женщин старше 45 лет.

Как ни велико диагностическое значение гипертрофии левого желудочка, однако во многих случаях нерезко выраженного аортального стеноза размеры его остаются нормальными. Увеличение левого желудочка при аортальном стенозе отмечается чаще у больных с сердечной недостаточностью или у больных, имевших сердечную недостаточность в прошлом. Одновременно с увеличением левого желудочка наблюдается и увеличение левого предсердия. При оценке результатов рентгенологического исследования важно помнить, что левое предсердие увеличивается еще до появления признаков сердечной недостаточности. По мере формирования аортального стеноза давление в полости левого желудочка постепенно повышается, а рабочая нагрузка на левое предсердие возрастает. Работа против повышенного давления приводит к гипертрофии, а в конечном счете и к дилатации левого предсердия. Чем выше диастолическое давление в левом желудочке, тем более резко выражены электрокардиографические и рентгенологические признаки гипертрофии и дилатации левого предсердия. Увеличение левого предсердия встречается почти у всех больных ревматическим пороком митрального клапана, но не следует забывать, что эта закономерность не дает права на обратный вывод, т. е. не дает основания считать, что увеличение левого предсердия всегда указывает на наличие у больного ревматического порока митрального клапана.

Неправильное истолкование систолического шума аортального стеноза является еще одной причиной гипердиагностики сопутствующего митрального порока. Систолический шум аортального стеноза иногда выслушивается только над верхушкой сердца, и тогда его принимают за шум, вызванный недостаточностью митрального клапана или даже митральным стенозом.

Трудности дифференциальной диагностики станут еще более очевидными, если принять во внимание, что нередко выраженный аортальный стеноз может протекать без рентгенологических и электрокардиографических признаков гипертрофии левого желудочка. Если удается обнаружить признаки обызвествления аортального клапана, диагноз аортального стеноза становится весьма убедительным. В диагностически сомнительных случаях прибегают к зондированию полостей сердца.

В некоторых случаях данные аускультации не дают оснований отграничить аортальный стеноз от митральной недостаточности. Выяснению истинной причины систолического шума помогает фонокардиография. Аортальный стеноз отличают по ромбовидной форме систолического шума и ослаблению аортального компонента II тона, более отчетливое выявление которого достигается при одновременной записи пульса сонной артерии. Места происхождения шума хорошо дифференцируются на внутрипищеводной или внутрисердечной фонокардиограмме.

При подозрении на аортальный стеноз различие в высоте кровяного давления по обе стороны аортального клапана имеет решающее значение. К сожалению, только зондирование полостей сердца может выявить этот признак, но в терапевтическом стационаре оно производится редко либо из-за тяжелого состояния больного, либо из-за отсутствия специального оборудования. Поэтому аортальный стеноз диагностируется реже, чем встречается. В нашей практике не было случая гипердиагностики аортального стеноза, но его признаки и осложнения неоднократно принимали за признаки и осложнения другой болезни.

Когда указанные исследования по каким-либо причинам выполнить невозможно, особое внимание обращают на результаты рентгенологического исследования. Значительное увеличение левого предсердия отмечается только при митральной недостаточности, а расширение восходящей аорты – только при аортальном стенозе. Ритм галопа с мезодиастолическим шумом выслушивается только при митральной недостаточности.

Особенно большое дифференциально-

диагностическое значение имеют результаты эхокардиографического исследования. На эхокардиограммах обнаруживают характерное расширение корня аорты и тип его движений во время систолы. Иногда удается записать движение правой коронарной (передней) и некоронарной (задней) створок аортального клапана. Кроме того, характер движений митрального клапана во время диастолы позволяет легко выявить митральный стеноз, как афонический, так и протекающий с одним систолическим шумом.

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение следует придавать признакам легочной гипертензии, обычно определяющейся только при митральном стенозе. Признаки интерстициального отека легких при аортальном стенозе отмечаются только у больных с резко увеличенным левым желудочком, тогда как при сопутствующем митральном стенозе они могут быть хорошо выраженными даже у больных с нормальными размерами сердца.

Приблизительно у 20—30% больных врожденным аортальным стенозом констатируют признаки недостаточности аортального клапана. Диастолический шум в этих случаях имеет типичный затихающий характер, лучше всего он выслушивается обычно в третьем межреберье слева около грудины. Шум этот, как правило, слабый и обнаруживается только при внимательном выслушивании. Аортальная недостаточность выявляется приблизительно у $^2/_3$ больных аортальным стенозом склеротического происхождения. Клиническая картина болезни и ее течение всегда определяются аортальным стенозом, и недостаточность аортального клапана является сопутствующим поражением.

Атеросклероз аорты и особенно сифилитический аортит часто приводят не только к расширению восходящего отдела аорты, но и к появлению систолического шума относительного стеноза аорты. В большинстве случаев этот шум слабый и короткий. Он занимает только часть систолы и не усиливается в ее середине. Второй тон сердца над аортой не только не ослабевает, но нередко даже становится более громким.

Длительный систолический шум дефекта межжелудочковой перегородки, так же как и шум аортального стеноза, заметно усиливается в конце систолы. Приблизительно у $^2/_3$ больных одновременно с шумом определяется систолическое дрожание. Систолический шум при небольшом диаметре дефекта слышен только в начале систолы. В середине ее дефект закрывается и сброс крови из левого желудочка в правый прекращается. Громкость шума свидетельствует о его органическом происхождении. Размеры сердца при этом не изменяются. Пансистолический шум указывает, что сброс крови в правый желудочек продолжается в течение всей систолы. Шум лучше слышен в третьем, четвертом, а иногда и в пятом межреберье у левого края грудины. Он хорошо проводится и вправо, и влево. Второй тон сердца расщеплен, но расщепление его не фиксировано. Расстояние между компонентами II тона на вдохе и выдохе изменяется. При наличии большого дефекта межжелудочковой перегородки выслушиваются длительный систолический и короткий диастолический шумы. Левый желудочек обычно увеличен, а иногда увеличивается и левое предсердие. У больного отмечаются признаки легочной гипертензии и периодически возникает цианоз. Когда легочная гипертензия становится выраженной, на ЭКГ и рентгенограммах появляются признаки гипертрофии обоих желудочков.

Аортальный стеноз отличается от дефекта межжелудочковой перегородки по локализации систолического шума и его распределению. Признаки обызвествления обнаруживают только при аортальном стенозе, а диффузный цианоз — только при дефекте межжелудочковой перегородки. Перечисленные признаки определяются в далеко зашедших случаях болезни. В менее выраженных случаях для уточнения диагноза приходится прибегать к зондированию полостей сердца.

Систолический шум аортального стеноза нередко приходится отличать от шума, возникающего при стенозе легочной артерии. Принято считать, что шум аортального стеноза лучше всего слышен во втором межреберье справа, а шум стеноза легочной артерии — во втором межреберье слева. Этот диагностический критерий не может считаться надежным. Сравниваемые заболевания значительно легче различить по результатам рентгенологическо-

го и электрокардиографического исследования. В одном случае регистрируют постстенотическое расширение аорты, в другом — легочной артерии. Аортальный стеноз проявляется на ЭКГ признаками гипертрофии левого желудочка. При стенозе легочной артерии на ЭКГ удается обнаружить признаки гипертрофии правого желудочка. Дифференциальную диагностику этих заболеваний обычно проводят, не прибегая к специальным гемодинамическим исследованиям.

Систолический шум при стенозе перешейка аорты (коарктации аорты), так же как и шум аортального стеноза, слышен лучше над основанием сердца. Артериальное давление при коарктации аорты, как и при аортальном стенозе, может быть нормальным или повышенным. Коарктацию аорты нетрудно отличить от аортального стеноза, если принять за правило исследовать у каждого больного пульс на бедренной артерии. Резкое ослабление и запаздывание пульса на бедренной артерии характерны для коарктации аорты. Пульс на бедренной артерии при аортальном стенозе обычно несколько большей амплитуды, чем на лучевой артерии. При коарктации аорты давление крови в плечевых артериях всегда выше, чем в бедренных. При аортальном стенозе и у здоровых людей давление крови в плечевых артериях всегда ниже, чем в бедренных. Высокое стояние дуги аорты, усиленная и хорошо видимая невооруженным глазом пульсация сонных артерий, признаки необычно развитого артериального коллатерального кровообращения (подкожная пульсация межреберных артерий, боковых артерий грудной клетки, узуры нижних краев ребер) часто наблюдаются при коарктации аорты и не характерны для аортального стеноза.

Артериальное давление у больных аортальным стенозом нередко повышается и может иногда быть более 200 мм рт. ст. (систолическое) и 100 мм рт. ст. (диастолическое). Особенно резкое повышение его возникает при приступах острой левожелудочковой недостаточности. Если вспомнить, что аортальный стеноз часто протекает с приступами боли в области сердца, то станет понятной причина частой необходимости исключать у этих больных инфаркт миокарда. Подозревать инфаркт миокарда в этих случаях заставляют не только указанные клинические данные, но и результаты электрокардиографического исследования. Наряду со смещением сегмента ST и уплощением или даже инверсией зубца T на ЭКГ этих больных нередко обнаруживаются глубокие зубцы Q в отведениях I, aVL, V_5, V_6. Указанные изменения ЭКГ у больного молодого возраста возникают в связи с резкой гипертрофией межжелудочковой перегородки. Когда указанный выше синдром (боль в груди, приступы сердечной астмы, изменения ЭКГ) развивается у больных пожилого возраста, прежде всего приходится думать об инфаркте переднебоковой стенки левого желудочка.

У большинства наблюдавшихся нами больных аортальным стенозом диагностированы мелкоочаговые некрозы в субэндокардиальном слое левого желудочка. На серийных ЭКГ в этих случаях выявлялись динамические изменения комплекса $ST - T$. Обширные свежие инфаркты и обширные рубцовые поля после перенесенных инфарктов миокарда обнаруживали редко. В диагностике инфаркта миокарда в таких случаях особую роль играют результаты повторного определения активности аминотрансфераз, появление на эхокардиограмме областей дискинезии и акинезии левого желудочка, нарушения ритма сердца. Последний признак приобретает особенно большое диагностическое значение, если возникает после болевых приступов или совпадает с внезапным ухудшением состояния больного (более подробно о диагностике инфаркта миокарда см. главу V).

Грубый систолический шум над основанием сердца, сопровождающийся дрожанием, является постоянным признаком острой митральной недостаточности, возникающей вследствие разрыва сухожильных хорд левого желудочка. Дифференцирование ее от аортального стеноза см. «Митральная недостаточность».

Кроме описанного стеноза аорты на уровне клапанного кольца, различают еще надклапанный и подклапанный (субаортальный) стенозы аорты. Подклапанный аортальный стеноз может быть органическим и функциональным. Причиной органического стеноза чаще всего оказывается мембрана из фиброзной ткани, разделяющая левый желудочек на две части. Образуется двухполостной левый желудочек (мембранный

тип). В некоторых случаях резко выраженная гипертрофия верхней части межжелудочковой перегородки, суживая путь оттока из левого желудочка, превращает его в узкий туннель (туннельный тип). Стеноз этот чисто функциональный, возникает только во время систолы левого желудочка и полностью исчезает во время его диастолы.

Гипертрофический субаортальный стеноз чаще приходится отличать от клапанного аортального стеноза. Первые признаки гипертрофического субаортального стеноза отмечаются обычно у лиц 20—40 лет. Больные еще не предъявляют жалоб, но при случайном обследовании у них обнаруживают систолический шум, умеренную гипертрофию левого желудочка и изменения ЭКГ. Через несколько лет возникают боль в области сердца и одышка даже при умеренном физическом напряжении.

Систолический шум начинается с отступлением от I тона, имеет ромбовидную форму, хорошо проводится вдоль левого края грудины к верхушке и хуже в сосуды шеи. Ни аускультативно, ни на ФКГ нам не удавалось отличить его от систолического шума умеренно выраженного клапанного аортального стеноза. Более надежно сравниваемые болезни отличаются друг от друга по наличию (клапанный стеноз) или отсутствию (гипертрофический субаортальный стеноз) выраженного постстенотического расширения восходящей аорты и отложения солей кальция в аортальном клапане. Тон изгнания почти никогда не определяется при субаортальном стенозе. Он относится к частым признакам аортального клапанного стеноза. Четвертый тон сердца регистрируют примерно у половины больных гипертрофическим субаортальным стенозом без сердечной недостаточности. При клапанном аортальном стенозе он отмечается редко. Подъем восходящего колена пульсовой волны при клапанном аортальном стенозе происходит медленно, а при подклапанном – быстрее, чем в норме.

При тяжелом клапанном аортальном стенозе нередко определяется слабый диастолический шум аортальной недостаточности. Гипертрофический субаортальный стеноз никогда не осложняется аортальной недостаточностью. Мерцательную аритмию считают самой частой причиной декомпенсации субаортального стеноза. Ритм сердца при клапанном аортальном стенозе остается синусовым даже после появления гепатомегалии, анасарки и асцита.

В большинстве случаев идиопатической гипертрофии сердца обнаруживают характерные изменения ЭКГ, обусловленные гипертрофией межжелудочковой перегородки и нарушениями проводимости. Чаще всего констатируют глубокие и широкие зубцы $Q_{II, III, aVF}$ в грудных отведениях, снятых над левым желудочком (V_5 и V_6). Иногда их можно принять за признаки перенесенного в прошлом инфаркта миокарда. Частые жалобы больных идиопатической гипертрофией сердца на боль в предсердной области служат причиной такого ошибочного заключения. На самом деле указанные изменения ЭКГ обусловлены выраженной гипертрофией межжелудочковой перегородки. Об этом косвенно свидетельствует и частая (у 25% больных) регистрация на тех же ЭКГ двух компонентов триады Вольфа—Паркинсона—Уайта; дельта-волны и укорочения интервала *PQ*. Ширина желудочкового комплекса остается нормальной.

Указанные выше клинические признаки идиопатической гипертрофии межжелудочковой перегородки позволяют отличить ее от клапанного стеноза аорты лишь на поздних стадиях болезни. Изменения ЭКГ позволяют только предполагать возможность этой болезни. Более надежные диагностические признаки идиопатической гипертрофии межжелудочковой перегородки дает эхокардиографическое исследование. Для этого тщательно визуализируют межжелудочковую перегородку, затем измеряют толщину ее самой тонкой части и толщину задней стенки левого желудочка сердца. Толщина межжелудочковой перегородки при гипертрофическом субаортальном стенозе превышает толщину задней стенки левого желудочка сердца не менее чем в 1,3—1,5 раза [Shah P. M., Sylvester L. J., 1977].

Оценивая этот признак, необходимо иметь в виду, что он встречается не только при идиопатическом субаортальном стенозе. Асимметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки с указанным превышением толщины задней стенки левого желудочка сердца постоянно обнаруживают у профессиональных спортсменов с гипертрофией левого желудочка, у больных злокачественной гипертензией, инфарктом мио-

карда задней стенки левого желудочка и при некоторых других болезнях сердца.

Вторым главным эхокардиографическим признаком идиопатического субаортального стеноза считают выраженное движение вперед передней створки митрального клапана. Этот признак также не является патогномоничным. Он регистрируется иногда у здоровых лиц, у больных экссудативным перикардитом, дефектом межжелудочковой перегородки, пролапсом митрального клапана и аневризмой левого желудочка сердца [Henning H. et al., 1978]. Характер движения передней створки митрального клапана, взятый изолированно, очевидно, не может быть использован для диагностики идиопатического субаортального стеноза. Другие эхокардиографические признаки идиопатического субаортального стеноза (сужение пути оттока левого желудочка, раннее прикрытие створок аортального клапана во время систолы), взятые сами по себе, также не дают права поставить диагноз. Все они приобретают диагностическое значение только в совокупности друг с другом и с клинической картиной болезни.

Более надежные диагностические критерии идиопатического гипертрофического субаортального стеноза удается получить, применяя инвазивные методы исследования. Гипертрофия верхней части межжелудочковой перегородки хорошо выявляется на вентрикулограммах. Межжелудочковая перегородка у здорового человека слегка выбухает в полость правого желудочка, обе ее поверхности всегда параллельны друг другу. При гипертрофическом субаортальном стенозе верхняя часть перегородки утолщается раньше и резче, чем ее нижняя часть; левожелудочковая и правожелудочковая поверхности ее перестают быть параллельными друг другу. Это ведет к тому, что межжелудочковая перегородка выбухает в полость левого желудочка, изменяя его форму.

Вследствие выраженной гипертрофии сосочковых мышц и верхней части межжелудочковой перегородки объем полости левого желудочка резко уменьшается. Передняя створка митрального клапана в конце систолы может перекрывать путь оттока крови из левого желудочка. В результате возникает перепад давления между полостью левого желудочка и путем оттока крови. Он регистрируется при переходе катетера из свободной полости левого желудочка в путь оттока. Надежная диагностика идиопатического гипертрофического субаортального стеноза возможна только по результатам применения многих сложных методов исследования.

Ошибки в диагностике аортального стеноза чаще всего обусловлены недостаточно точной идентификацией характерного для этой болезни систолического шума. При сердечной недостаточности интенсивность этого шума резко ослабевает и его нередко принимают за шум относительного стеноза аорты. Практическим врачам еще недостаточно известно о возможности выраженного повышения артериального давления при аортальном стенозе, вследствие чего некоторые случаи его принимают за гипертоническую болезнь. Аортальному стенозу чаще всего сопутствуют недостаточность аортального клапана, относительная митральная недостаточность и относительная коронарная недостаточность с субэндокардиальными некрозами миокарда. Дифференциальный диагноз этих осложнений должен проводиться особенно тщательно.

Аортальная недостаточность

Этиология аортальной недостаточности является главным фактором, определяющим темпы ее неудержимого прогрессирования. Лекарственная терапия может замедлить темпы развития некоторых видов аортальной недостаточности, сохраняя тем самым жизнь и продлевая трудоспособность больного. Подобный же результат может быть достигнут в ряде случаев своевременным протезированием клапана. Эти достижения хирургии и терапии дают основание считать, что в наше время диагностика аортальной недостаточности, правильная оценка ее тяжести и выяснение причины ее возникновения вышли за пределы академических интересов и приобрели практическое значение.

Хроническая аортальная недостаточность. Аортальную недостаточность вызывают либо деформация заслонок клапана, либо расширение корня аорты (см. раздел «Диагностический шум»). Оба вида порока могут возникать под влиянием одной и той же причины. Поэтому целесообразно различать отдельные виды аортальной недостаточ-

ности по этиологическому принципу. Следуя этому принципу (см. приложение XXII – 1), можно выделить аортальную недостаточность врожденную и приобретенную.

Подробный расспрос больного о начале и характере течения болезни может заметно облегчить выяснение причин аортальной недостаточности. Перенесенный в детстве острый полиартрит дает основание предполагать его ревматическое происхождение. Это предположение становится еще более обоснованным, если удастся выяснить, что у больного наблюдались рецидивы полиартрита. Отрицание острого полиартрита в прошлом не исключает ревматическое происхождение аортальной недостаточности, так как кардиальные формы ревматизма нередко протекают без сопутствующего поражения суставов.

Большое значение следует придавать сведениям о возрасте, в котором был впервые поставлен диагноз аортальной недостаточности. Если она впервые обнаружена в раннем детстве, следует предполагать ее врожденное происхождение. Связь аортальной недостаточности с ревматизмом представляется весьма вероятной, если диастолический шум установлен впервые в детском или юношеском возрасте. Появление аортальной недостаточности после 30 лет дает основание подозревать ее сифилитическое происхождение. Кроме сифилиса, аортальная недостаточность у лиц среднего или пожилого возраста оказывается иногда одним из осложнений расслаивающей аневризмы аорты, аневризмы синуса аорты (синуса Вальсальвы), обызвествления аортального клапана или диффузных болезней соединительной ткани: ревматоидного артрита, системной красной волчанки, склеродермии.

Бородавчатый эндокардит аортального клапана при системной красной волчанке описан еще в начале XX столетия. Аортальная недостаточность при этом заболевании, как и при спондилоартрите и синдроме Рейтера, встречается весьма редко. Сердечную недостаточность часто диагностируют при склеродермии, но только в очень редких случаях этой болезни она обусловлена пороком аортального клапана.

Аортальная недостаточность при ревматоидном артрите связана с гранулематозным поражением аортального клапана, заслонки которого вначале утолщаются, а позднее укорачиваются под влиянием процессов рубцевания соединительной ткани. Иногда поражается и восходящая аорта. В очагах воспаления могут откладываться соли кальция, и тогда при рентгенологическом исследовании обнаруживают (как и при сифилисе) участки обызвествления аорты и клапана.

Аортальная недостаточность развивается иногда среди, казалось бы, полного здоровья. Без видимой причины у больного появляется диастолический шум, который проводится вдоль правого края грудины. Систолическое артериальное давление оказывается слегка повышенным, диастолическое давление остается нормальным. Рентгенологическое исследование свидетельствует о расширении восходящей аорты. Реакция иммобилизации трепонем оказывается отрицательной, и причина аортальной недостаточности остается неизвестной. Больные умирают от сердечной недостаточности. При патолого-анатомическом исследовании обнаруживают аортит или некроз медии аорты.

У некоторых больных с аортальной недостаточностью одновременно отмечают поражение аорты и артерий, отходящих от ее дуги. Ведущим синдромом болезни оказывается, как правило, артериальная гипертензия, дифференциальному диагнозу которой посвящен специальный раздел.

Диастолический шум относительной аортальной недостаточности встречается иногда при тиреотоксикозе, анемии, уремии и тяжелой артериальной гипертензии. С ликвидацией признаков перечисленных синдромов диастолический шум исчезает.

Аортальная недостаточность в старческом возрасте выражена нерезко и обычно сочетается с аортальным стенозом. Морфологической основой ее является дилатация корня аорты. Часто отмечается одновременное расширение восходящей аорты. Пульсовое артериальное давление резко увеличено, диастолическое давление никогда не бывает особенно низким.

Аортальная недостаточность, вызванная бактериальным эндокардитом, может возникнуть в любом возрасте. Для этих больных характерно быстрое развитие признаков тяжелой аортальной недостаточности на фоне более или ме-

нее длительного лихорадочного заболевания.

Этиология аортальной недостаточности в ряде случаев может быть выяснена при физическом исследовании. Можно предполагать, что аортальная недостаточность у больного с голубыми склерами является скорее всего одним из признаков несовершенного остеогенеза, а у больного ревматоидным артритом или синдромом Марфана – одним из признаков этих болезней. Разрушение хрящевой части носа и ушных раковин указывает на рецидивирующий полихондрит, в клиническую картину которого входит как составная часть синдром аортальной недостаточности.

Отсутствие реакции зрачков на свет, положительный симптом Аргайла Робертсона, отсутствие сухожильных рефлексов и другие признаки поражения центральной нервной системы, встречающиеся обычно в сочетании с положительной реакцией Вассермана, дают основание предполагать связь аортальной недостаточности с сифилисом.

Увеличение селезенки, протеинурия и микрогематурия, длительная лихорадка заставляют искать другие признаки бактериального эндокардита. Одновременное поражение нескольких систем организма позволяет предполагать, что аортальная недостаточность развилась вследствие волчаночного эндокардита Либмана – Сакса.

Сочетание недостаточности аортального клапана с аортальным стенозом в молодом возрасте встречается только при ревматизме. Сочетание аортальной недостаточности с аортальным стенозом в пожилом и старческом возрасте нередко связано с кальцинозом аортального клапана.

Результаты электрокардиографического исследования не имеют решающего значения в диагнозе аортальной недостаточности. При легкой аортальной недостаточности ЭКГ может не изменяться. В более тяжелых случаях отмечаются признаки гипертрофии левого желудочка. Если у больного с диастолическим шумом выявляются поворот электрической оси вправо и признаки гипертрофии правого желудочка, то этот шум следует расценивать не как шум Флинта, а как шум митрального стеноза.

Рентгенологический метод исследования не выявляет заметных изменений сердца при легкой аортальной недостаточности. В более тяжелых случаях констатируют характерный рентгенологический силуэт сердца с подчеркнутой талией и увеличенным левым желудочком. Обызвествление восходящей аорты и синуса Вальсальвы, особенно у лиц среднего возраста, дает основание предполагать сифилитическую этиологию аортальной недостаточности. Кальциноз аортального клапана встречается обычно при аортальном стенозе. Признаки аортальной недостаточности при этом выражены, как правило, нерезко.

Наиболее характерным эхокардиографическим признаком аортальной недостаточности считают трепетание передней створки митрального клапана во время диастолы. Другие изменения эхокардиограммы (расширение полости левого желудочка, гипертрофия его стенки и межжелудочковой перегородки с увеличением амплитуды их движения) отмечаются при многих других болезнях.

Суммируя приведенные данные, можно сказать, что аортальная недостаточность приблизительно в 90% случаев возникает под влиянием «большой четверки» причин: ревматизма, бактериального эндокардита, сифилиса и обызвествления аортального клапана. На долю остальных причин, перечисленных в приложении XXII–2, приходится всего лишь 10% случаев. Ревматизм является самой частой причиной аортальной недостаточности. На его долю приходится около 70–80% всех случаев этого синдрома. Это дает нам основание уделить особое внимание закономерностям клинического течения и особенностям диагностики именно ревматической аортальной недостаточности.

Мужчины болеют аортальной недостаточностью ревматического происхождения значительно чаще женщин. Диастолический шум возникает обычно вскоре после перенесенной атаки ревматизма. Выраженная клиническая картина аортальной недостаточности развивается чаще всего через 7–10 лет после появления диастолического шума. В течение следующих 10 лет состояние больного остается вполне удовлетворительным. При физическом исследовании обнаруживают усиленный верхушечный толчок, закругление верхушки левого желудочка сердца. Самочувствие больных остается хорошим также и при умеренно увеличенном сердце.

Прогрессирующее ухудшение на-

чинается со времени появления боли и сердцебиений. Вначале они отмечаются только во время физических перегрузок, а позднее и по ночам. К этому времени сердце оказывается значительно увеличенным, а на ЭКГ видны признаки перенапряжения левого желудочка; $^2/_3$ больных с синдромом перенапряжения левого желудочка умирают в течение ближайших 3 лет. Прогноз становится особенно тяжелым, когда присоединяются признаки левожелудочковой недостаточности.

В наиболее тяжелых случаях аортальной недостаточности наблюдаются гипертонические кризы, приступы тахикардии, профузного потоотделения. Больных мучают ночные кошмары и боль в животе, интенсивность и локализация которой соответствуют боли при панкреатите, язве желудка или остром холецистите. Примерно у 25% больных аортальная недостаточность осложняется бактериальным эндокардитом.

Тяжесть аортальной недостаточности следует оценивать по величине сердца, выраженности III тона сердца, изменениям ЭКГ и длительности диастолического шума. Громкость шума, выраженность периферических признаков аортальной недостаточности не имеют ни диагностического, ни прогностического значения. Прогноз жизни становится весьма серьезным после появления признаков недостаточности правого желудочка сердца.

Диагноз изолированной аортальной недостаточности в большинстве случаев может быть поставлен у постели больного без дополнительных исследований. Значительно труднее диагностировать этот порок при сочетании его с митральным стенозом или аортальным стенозом, т. е. в большинстве случаев ревматизма.

Возможность аортальной недостаточности как сопутствующего порока следует иметь в виду у всех больных *митральным стенозом с электрокардиографическими* или рентгенологическими признаками гипертрофии левого желудочка сердца. На сопутствующую аортальную недостаточность указывает и умеренное расширение восходящей аорты, так как оно никогда не встречается при изолированном митральном стенозе. Пульсовое артериальное давление при митральном стенозе всегда меньше нормального, поэтому увеличение его может наблюдаться только у больных митральным стенозом с сопутствующей ему аортальной недостаточностью.

Внезапное повышение артериального давления иногда приводит к появлению длительного диастолического шума, который хорошо выслушивается во втором межреберье справа и в точке Боткина. После понижения артериального давления до нормального уровня аускультативные признаки аортальной недостаточности исчезают. Временная аортальная недостаточность наблюдалась нами с особой закономерностью у больных пожилого и старческого возраста, страдающих гипертонической болезнью. Причиной этого шума является, по-видимому, расширение аортального клапанного кольца под влиянием острых повышений артериального давления.

Недостаточность аортального клапана ревматического происхождения нередко оказывается составной частью более сложных поражений сердца. Особенно часто она отмечается одновременно со стенозом митрального отверстия и с аортальным стенозом. Физические и гемодинамические признаки аортальной недостаточности в подобных случаях выражены менее ярко. С присоединением к аортальной недостаточности признаков стеноза аортального отверстия систолическое артериальное давление оказывается ниже, а дистолическое давление в левом желудочке – выше нормального. Это приводит к уменьшению пульсового давления, что создает опасность недооценки тяжести порока сердца. Диастолический шум становится слабым, и только электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка указывают, что за этим слабым шумом скрывается тяжелая аортальная недостаточность.

Аортальная недостаточность сифилитического происхождения в последние годы встречается значительно реже, чем *прежде. Поражение аорты отмечается* иногда уже при вторичном сифилисе, но относительная аортальная недостаточность в течение 6–10 лет протекает без нарушения функционального состояния сердечно-сосудистой системы. В первой половине XX века длительность жизни после установления диагноза сифилитической аортальной недостаточности составляла в среднем $1^1/_2$–2 года. В настоящее время 43% этих больных живут

свыше 10 лет и 30 % – свыше 15 лет после установления диагноза аортальной недостаточности.

Диастолический шум при сифилитической аортальной недостаточности нередко носит музыкальный характер. Как правило, он распространяется вдоль правого края грудины. Стенокардия при сифилитическом аортите отличается резистентностью к обычным методам терапии и часто сочетается с левожелудочковой недостаточностью. Кальциноз восходящей аорты при сифилистическом аортите отмечается в возрасте около 40 лет, тогда как при атеросклерозе он наступает обычно после 60 лет.

Положительная реакция иммобилизации трепонем позволяет связать выявленную у больного аортальную недостаточность с сифилисом.

Аортальная недостаточность при остром бактериальном эндокардите развивается обычно в связи с анатомической деструкцией заслонок клапана. Аортальная недостаточность не является доминирующим синдромом бактериального эндокардита и не определяет исхода этой болезни. Диагноз ее при остром сепсисе чрезвычайно труден из-за тяжелого общего состояния больного и таких осложнений сепсиса, как пневмония, перикардит, менингит, перитонит.

Аортальная недостаточность при затяжном септическом эндокардите развивается остро, вследствие чего ее чаще диагностируют прижизненно. Диастолический шум при этом виде аортальной недостаточности часто бывает музыкальным. Появление его связывают с перфорацией заслонок аортального клапана. Вследствие резкой деструкции клапана периферические признаки аортальной недостаточности при затяжном септическом эндокардите выражены обычно значительно резче, чем при ревматизме или сифилисе.

Врожденная аортальная недостаточность встречается как изолированный дефект клапанных заслонок (их фенестрация, микседематозное перерождение, бикуспидальный и квадрикуспидальный клапаны), так и в сочетании с другими дефектами развития аорты. Аортальная недостаточность часто наблюдается при синдроме Марфана, аневризме синуса Вальсальвы, дефекте межжелудочковой перегородки, коарктации аорты.

Бикуспидальный клапан функционирует нормально до тех пор, пока не подвергается обызвествлению. Поэтому в детстве у больного с бикуспидальным клапаном обычно не выслушивают ни диастолического, ни систолического шума. Они появляются позднее, когда в связи с отложением извести заслонки клапана теряют нормальную подвижность. Бикуспидальный клапан отмечается у 25–50 % больных с коарктацией аорты. Он часто оказывается местом развития микробных колоний при бактериальном эндокардите.

Аортальную недостаточность констатируют приблизительно у 6 % больных с дефектом межжелудочковой перегородки. При рождении у ребенка выслушивают только систолический шум. Диастолический шум аортальной недостаточности возникает позднее – обычно в возрасте 8–10 лет. Точный диагноз заболевания может быть поставлен только после ангиокардиографии.

В последние годы диагностируют аортальную недостаточность ятрогенного происхождения. Можно ожидать, что этот вид аортальной недостаточности в будущем станет встречаться чаще, чем в настоящее время. Выделяют два вида ятрогенной аортальной недостаточности: в одних случаях она развивается после аортальной вальвулотомии, в других – после протезирования аортального клапана.

Аортальная недостаточность после аортальной вальвулотомии почти всегда выражена нерезко. Мягкий диастолический шум имеет обычную иррадиацию, т. е. лучше слышен в третьем межреберье у левого края грудины. Аортальная недостаточность может возникнуть сразу же или вскоре после протезирования клапана протезом, диаметр которого оказывается больше оптимального. Стенка аорты в подобных случаях начинает выбухать внутрь протезного каркаса, затрудняя во время диастолы полный возврат шарика на его первоначальное место. Признаки аортальной недостаточности могут развиться спустя несколько недель после операции. Одновременно с аортальной недостаточностью в подобных случаях появляются признаки бактериального эндокардита.

Аортальную недостаточность в поздние сроки после операции чаще вызывает дегенерация протеза. Иногда причиной аортальной недостаточности

оказывается ложный ход, образовавшийся между стенкой аорты и наружной поверхностью протеза. В подобных случаях кровь во время диастолы оттекает по этому ходу, минуя протез, из аорты в левый желудочек.

Ослабление одного или обоих характерных щелкающих звуков искусственного клапана является первым признаком указанных осложнений. Признаки аортальной недостаточности присоединяются позднее, обычно одновременно с тромбоэмболиями в артерии большого круга кровообращения. Особенно часто наблюдается эмболия бифуркации аорты. Источником эмболий оказываются тромбы на поверхности переродженного аортального протеза.

Острая аортальная недостаточность возникает иногда после закрытой травмы грудной клетки. Чаще всего происходит разрыв одной из заслонок клапана, реже – расхождение комиссур. Одновременно с аортальной недостаточностью появляются и другие признаки повреждения сердца, нарушения проводимости, накопление жидкости в полости перикарда.

Травматическая аортальная недостаточность всегда тяжелая. Периферические признаки ее выражены постоянно резко. Диастолический шум, возникающий вследствие вибрации створок клапана в потоке крови, всегда очень громкий и нередко слышен на некотором расстоянии от больного. Одновременно с диастолическим часто выслушивается и систолический шум, имеющий гемодинамическое происхождение.

Острую аортальную недостаточность необходимо отличать от острой митральной недостаточности, которая тоже начинается с приступа одышки и боли в груди. Тяжелое астматическое состояние и боль в груди продолжаются иногда в течение нескольких часов. Одновременно с одышкой при острой митральной недостаточности появляется новый шум, занимающий всю систолу. При острой аортальной недостаточности возникает два шума – систолический и диастолический. Острая митральная и острая аортальная недостаточность в молодом возрасте чаще всего оказываются осложнением травмы и бактериального эндокардита.

Острая аортальная недостаточность может быть иногда осложнением бактериального эндокардита. В одних случаях она развивается вследствие изъязвления заслонок аортального клапана, в других – вследствие их перфорации, что часто наблюдается при эндокардитах, вызванных золотистым стафилококком и гонококком. Острая аортальная недостаточность при затяжном септическом эндокардите проявляется обычно приступом удушья, во время которого у больного обнаруживают новый шум.

Аортальная недостаточность возникает иногда среди кажущегося благополучия у больных атеросклерозом, сифилисом, синдромом Марфана, микседемой и некоторыми другими хроническими заболеваниями. Причинами ее являются неполноценность аорты при микседеме и синдроме Марфана, разрыв заслонки клапана при атеросклерозе, разрыв фиброзно измененных заслонок клапана при сифилисе.

Клиническая картина во всех случаях довольно однообразна. Внезапно появляется резкая боль в груди или в эпигастрии с иррадиацией в шею, руки, спину. Часто во время боли возникает обморок и затем острый страх смерти. Признаков инфаркта миокарда не регистрируют. Физическое исследование выявляет громкий диастолический шум; одновременно с ним часто определяется и систолический шум. Периферические признаки аортальной недостаточности выражены весьма резко. Пульсовое артериальное давление значительно увеличено. Диастолическое давление иногда аускультативно не удается определить.

Острая аортальная недостаточность независимо от ее происхождения протекает весьма неблагоприятно. Сразу же после возникновения порока появляются приступы удушья; вскоре к ним присоединяются признаки недостаточности правого желудочка сердца. Болезнь оканчивается обычно смертью от коллапса или сердечной недостаточности.

Образование расслаивающей аневризмы аорты приблизительно у 10% больных сопровождается растяжением клапанного кольца аорты. Одним из последствий этого является аортальная недостаточность. Расслаивающая аневризма аорты развивается обычно у лиц пожилого и старческого возраста с длительной высокой артериальной гипертензией, атеросклерозом аорты. Наиболее частыми причинами ее в молодом возрасте становятся врожденные поражения аорты, а также возникающая в связи с некрозом средней

оболочки и гигантоклеточным аортитом неполноценность ее при синдроме Марфана и коарктации аорты. Признаки аортальной недостаточности при расслаивающей аневризме аорты появляются одновременно с нестерпимой болью в груди. Громкий систолический шум часто сопутствует аортальной недостаточности. Острое и как будто беспричинное развитие аортальной недостаточности у больного с длительно существующей артериальной гипертензией *позволяет заподозрить* расслаивающую аневризму аорты. Подозрение становится обоснованным, если одновременно с аортальной недостаточностью у больного определяются другие признаки расслаивающей аневризмы аорты, подробное описание которых дано в главе V.

Аортальная недостаточность развивается иногда при врожденной и приобретенной аневризме вальсальвова синуса. В стенке синуса сначала появляется небольшой дивертикул, который постепенно увеличивается в объеме, расслаивает окружающую его ткань сердца и прорывается в одну из его полостей. Приблизительно 95 % врожденных аневризм вальсальвова синуса происходят из стенок некоронарного и правого коронарного синусов. Большинство аневризм правого коронарного синуса *прорывается в правый желудочек* (изредка в правое предсердие). Аневризмы некоронарного синуса прорываются, как правило, в правое предсердие.

В некоторых случаях аневризма вальсальвова синуса, проникая в перегородку сердца, сдавливает одну из ножек пучка Гиса, вызывая нарушения проводимости и даже полную поперечную блокаду. Сдавление венечной артерии становится причиной боли в области сердца или верхней части живота. Увеличение аневризмы может привести к нарушению функции одной из створок аортального клапана с развитием острой аортальной недостаточности. Прорыв аневризмы вальсальвова синуса в полости сердца обусловливает образование шунта между аортой и легочной артерией, между аортой и предсердиями или желудочками сердца. Шунт между аортой и полостями сердца создает условия для перегрузки либо правых, либо левых отделов сердца кровью, поступающей в них из аорты. Образование шунта между аортой и легочной артерией сопровождается возникновением *признаков аорто-пульмонального окна*.

Аневризмы вальсальвова синуса чаще встречаются у мужчин. Разрыв аневризмы происходит вскоре после полового созревания, обычно раньше 30-летнего возраста. Разрывы ее в более старшем возрасте отмечаются весьма редко. Больные, как правило, переживают момент разрыва, если при этом не возникает тампонада сердца. В отдельных случаях прорыв аневризмы в полость сердца совместим с длительной жизнью. Описаны больные, которые жили после прорыва в течение 15, 17 и даже 30 лет. Смерть наступает от прогрессирования хронической сердечной недостаточности или, как это наблюдалось нами, от присоединения бактериального эндокардита.

Сердечная недостаточность при разрыве аневризмы вальсальвова синуса возникает всегда *остро и протекает с* закономерной сменой синдрома левожелудочковой недостаточности синдромом тотальной сердечной недостаточности, разделенных друг от друга периодом кажущегося благополучия. Длительность этого периода определяется диаметром шунта. Разрыв аневризмы часто возникает без видимой причины либо после физического напряжения. Сразу же после разрыва развиваются одышка и боль в сердце или верхней части живота. В клинической картине острого периода болезни чаще всего доминирует болевой синдром. В некоторых случаях разрыв аневризмы проявляется главным образом острой левожелудочковой недостаточностью; болевые ощущения отступают на второй план.

Период острой левожелудочковой недостаточности продолжается от нескольких часов до *нескольких дней*. Одновременно отмечается появление длительного шума над областью сердца. Чем больше объем сброса крови из аорты в полости сердца, тем резче выражены у больного пульсация каротид, острый и скачущий пульс на лучевой артерии, повышение систолического артериального давления, двойной шум Дюрозье и другие признаки, обусловленные быстрым оттоком крови из *артерий* большого круга кровообращения.

Аневризма вальсальвова синуса чаще прорывается в правое предсердие. Следствием этого прорыва становится острая перегрузка кровью малого круга кровообращения. Чем больше диаметр

шунта, тем резче выражена гиперволемия малого круга кровообращения, тем длительнее период астматического состояния. По клиническим наблюдениям период наступающей вслед за одышкой компенсации иногда может продолжаться до 30 лет. В большинстве случаев непрерывная перегрузка сердца приводит к тому, что уже к концу первого года у больного прогрессирует хроническая сердечная недостаточность, ведущая к смерти.

Трудности диагностики разрыва аневризмы вальсальвова синуса обусловлены главным образом редкостью болезни. В начале болезни сочетание одышки или удушья с более или менее выраженным болевым синдромом заставляет подумать в первую очередь об инфаркте миокарда. Сходная клиническая картина возникает иногда при расслаивающей аневризме аорты, острой митральной и острой аортальной недостаточности. Острая левожелудочковая недостаточность при разрыве аневризмы синуса Вальсальвы, как и при инфаркте миокарда, протекает с одышкой, периодами переходящей в удушье. Болевой синдром может отсутствовать при обеих болезнях. В тех случаях, когда он выражен, его объясняют сдавлением венечной артерии аневризмой. В одном из описанных случаев растущая из вальсальвова синуса аневризма привела к сдавлению венечной артерии и развитию инфаркта миокарда. Очевидно, электрокардиографические признаки инфаркта миокарда делают диагноз разрыва аневризмы вальсальвова синуса маловероятным, но не исключают его полностью.

Состояние кровообращения после разрыва аневризмы вальсальвова синуса и при открытом артериальном протоке имеет много сходных признаков. Описаны наблюдения, когда больных с разрывом аневризмы вальсальвова синуса направляли на операцию по поводу открытого артериального протока. При этих болезнях отмечаются длительный шум и гиперволемия малого круга кровообращения. Сердечная недостаточность при обеих болезнях протекает неблагоприятно и спустя сравнительно короткий срок становится необратимой.

Сравниваемые болезни имеют немало признаков, характерных только для одной из них. Хотя обе болезни начинаются в детстве, сердечная недостаточность при открытом артериальном протоке развивается постепенно, а при разрыве аневризмы вальсальвова синуса – остро, часто одновременно с болевым синдромом. Длительный шум при открытом артериальном протоке выслушивается с детства; у больного аневризмой вальсальвова синуса он появляется только после образования шунта между аневризмой и полостями сердца, т. е. после острого заболевания, ведущим синдромом которого была острая левожелудочковая недостаточность.

Кратковременность наблюдения, недостаточная выраженность некоторых признаков могут затруднить проведение дифференциального диагноза открытого артериального протока и разрыва аневризмы вальсальвова синуса. В подобных случаях, если позволяет состояние больного, прибегают к специальным методам исследования, из которых диагностически наиболее важна аортография. Контрастное вещество вводят в область аортального устья. При разрыве аневризмы вальсальвова синуса наблюдается раннее поступление контрастного вещества в одну из полостей сердца и более позднее поступление его в легочные сосуды. Раннее контрастирование легочной артерии – характерный признак открытого артериального протока. Не менее важное диагностическое значение имеет также выявление теней контрастированного артериального протока и расположенной у начала аорты аневризмы вальсальвова синуса.

Острая аортальная недостаточность независимо от ее происхождения протекает весьма неблагоприятно. Сразу же после возникновения порока появляются приступы удушья; вскоре к ним присоединяются признаки недостаточности правого желудочка сердца. Болезнь оканчивается обычно смертью от коллапса или сердечной недостаточности. Аортография желательна во всех случаях, когда предполагают одну из редких причин аортальной недостаточности или связь последней с другими врожденными болезнями сердца. При несомненной аортальной недостаточности аортография позволяет оценить ее тяжесть.

Приложение XXIII – 1

Причины и виды сердечной недостаточности

1. Правожелудочковая недостаточность.
Недостаточность клапана легочной артерии.
Стеноз устья легочной артерии.
Трикуспидальная недостаточность (аномалия Эбштейна).
Трикуспидальный стеноз.
Опухоли сердца.
Карциноидная опухоль.
Миксома правого предсердия.
Хроническое легочное сердце.
2. Бивентрикулярная сердечная недостаточность.
Миокардит.
Застойная кардиомиопатия.
Фибропластический париетальный эндокардит.
Эндокардиальный фиброэластоз.
Амилоидоз сердца.
3. Левожелудочковая недостаточность.
Митральный стеноз.
Дефект межпредсердной перегородки.
Миксома левого предсердия.
Митральная недостаточность.
Хроническая.
Врожденная.
Острая.
Аортальный стеноз.
Субаортальный (гипертрофический) стеноз.
Аортальная недостаточность.
Хроническая.
Острая.
Расслаивающая аневризма аорты.
Аневризма вальсальвова синуса.

Приложение XXIII – 2

Причины хронического легочного сердца

1. Болезни легких.
Хронический бронхит с эмфиземой и астмой или без них.
Хроническая пневмония с пневмосклерозом и бронхоэктазами.
Диффузный интерстициальный склероз легких с эмфиземой или без нее (фиброзно-кавернозный туберкулез, пневмокониоз, саркоидоз, синдром Хаммена – Рича, диффузный сетчатый пневмосклероз).
2. Болезни легочных сосудов.
Первичная легочная гипертензия.
Рецидивирующая эмболия легочных сосудов.
Узелковый периартериит.
Амилоидоз.
Милиарный карциноматоз легких.
Гемоглобинопатии.
Паразитарные болезни легких.
3. Болезни грудной клетки с ограничением ее подвижности и гиповентиляцией.
Кифосколиоз («сердечная недостаточность горбунов»).
Ожирение (синдром Пиквика).
Торакопластика.

Глава XXIV
УВЕЛИЧЕНИЕ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Специализация врачей повысила точность диагностики и эффективность лечения большинства болезней; тем не менее больные по-прежнему обращаются сначала к своему терапевту, который ставит предварительный диагноз и направляет их для детального, нередко длительного обследования к ревматологу, онкологу и другим узким специалистам. Увеличение лимфатических узлов встречается во всех возможных группах. В детском возрасте доминируют лимфаденопатии инфекционного происхождения. В пожилом и старческом возрасте увеличение лимфатических узлов нередко оказывается одним из проявлений злокачественной опухоли. В основу анализа лимфаденопатий положены их локализация и этиология, но так как локализация поражения по ходу болезни нередко претерпевает изменения, предпочтение отдано нозологическим единицам. Разбираются только болезни, постоянно встречающиеся в терапевтических отделениях многопрофильных больниц; увеличение лимфатических узлов в большинстве случаев оказывается одним из ранних и нередко ведущих признаков болезни. Лимфатические узлы с особенным постоянством увеличиваются при хроническом лимфолейкозе – одной из наиболее распространенных болезней лимфоидной ткани; клиническая картина ее принята за образец для сравнения с другими болезнями.

Хронический лимфолейкоз

Обнаружив лейкемический состав крови или инфильтрацию костного мозга опухолевыми клетками, большинство отечественных авторов и некоторые иностранные диагностируют лейкоз. В соответствии с этой точкой зрения лейкемическая стадия «хорошо дифференцированной лимфоцитарной злокачественной лимфомы» называется хроническим лимфолейкозом.

Патологические клетки этой опухоли в световом микроскопе неотличимы от зрелых лимфоцитов. Их характерными генетическими признаками считаются анеуплоидность, трисомия хромосом 3 и 18 и реже 4 и 21. Лимфоциты больных хроническим лимфолейкозом функционально отличаются от лимфоцитов здорового человека. Ответ их на стимуляцию митогенами выражен слабее и наступает примерно вдвое медленнее, чем ответ нормальных лимфоцитов.

Большинство случаев болезни вызывается пролиферацией В-лимфоцитов. На их мембране в 85–90 % случаев выявляются IgM. В остальных случаях на поверхности В-лимфоцитов обнаруживают IgG или IgM и IgA. В крови примерно 5 % больных хроническим лимфолейкозом содержится моноклоновый парапротеин. Хронический лимфолейкоз у 1–3 % больных вызывается патологическим клоном Т-лимфоцитов. Нарушения клеточного иммунитета при хроническом лимфолейкозе проявляются повышением функциональной активности Т-лимфоцитов-супрессоров и функциональной слабостью Т-лимфоцитов-хелперов. Неполноценность клеточного иммунитета проявляется в клинике патологическими кожными реакциями, склонностью к вирусным и грибковым болезням.

Многолетними наблюдениями установлено, что клетки опухоли независимо от места ее возникновения раньше всего обнаруживаются в крови и в костном мозге. Инфильтрация опухолевыми клетками лимфатических узлов, печени, селезенки наступает несколько позднее. Клинически она проявляется увеличе-

нием органов. Еще позднее у больных определяются анемия и тромбоцитопения. Промежуток времени между инфильтрацией костного мозга и поражением других органов примерно у одной половины больных составляет в среднем 5,3 года, у второй – 12 лет.

Следовательно, болезнь в течение длительного времени протекает скрыто или субклинически. В зависимости от характерологических особенностей больной обращается к врачу либо по поводу случайно обнаруженного им увеличения лимфатических узлов, либо в связи с какими-либо осложнениями скрыто протекавшей болезни, например в связи с присоединившейся инфекцией. Нередко болезнь обнаруживают случайно. Во время диспансеризации у больного может неожиданно выявиться увеличение средостенных лимфатических узлов, необычайно высокое содержание лейкоцитов в крови или как будто беспричинное увеличение селезенки. В любом из таких случаев врач встречается с больным не в начале болезни, а в ее далеко продвинутом (развернутом) периоде. Об этом же свидетельствуют и результаты детального клинического обследования.

Ко времени установления диагноза у 83% больных отмечается увеличение поверхностных лимфатических узлов. Они не вызывают нарушения здоровья, но доставляют неприятности косметического порядка. Лимфатические узлы безболезненны, свободно подвижны, имеют мягко-эластическую консистенцию. Кожа над ними не изменена. Диагноз хронического лимфолейкоза может быть поставлен и без биопсии лимфатического узла. Если по каким-либо причинам больному предполагается произвести биопсию, она должна осуществляться до лимфоангиографии и до проведения любых других контрастных методов исследования, которые всегда сопровождаются увеличением лимфатических узлов, особенно паховых и парааортальных.

Лимфатические узлы средостения и корней легких оказываются увеличенными в этом (развернутом) периоде болезни у 5%, а забрюшинные лимфатические узлы – у 2% больных. Спленомегалия определяется в $^3/_4$, а гепатомегалия – почти в половине случаев. Анемия, обычно еще нетяжелая, выявляется у половины больных, и примерно у $^1/_3$ из них число тромбоцитов в крови оказывается меньше $100 \cdot 10^9$/л. Выраженный лейкоцитоз ($15-30 \cdot 10^9$/л) является постоянным и самым ранним признаком болезни. Он обусловлен повышенным содержанием главным образом лимфоцитов. Число лейкоцитов в крови может периодами спонтанно понижаться, но никогда не становится нормальным.

Абсолютное число лимфоцитов в крови здорового человека не превышает $4 \cdot 10^9$/л. Незначительное превышение указанного числа изредка наблюдается и у здоровых, но только как преходящий феномен. Абсолютное число выше $5 \cdot 10^9$ лимфоцитов в 1 л крови у здоровых не встречается. Если абсолютное число малых лимфоцитов более или менее длительное время превышает указанные величины, необходимо подозревать хронический лимфолейкоз. Окончательный диагноз болезни ставится на основании гистологического исследования препаратов костного мозга, в котором в типичных случаях выявляют диффузные разрастания лимфоидных клеток в сочетании со снижением количества и нарушением созревания кроветворных элементов.

В начальной стадии хронического лимфолейкоза может быть обнаружен узловатый тип роста опухолевых клеток. В таких случаях диагноз обосновывается либо серией гистохимических исследований, о которых более подробно сказано в разделе острый лейкоз, либо результатами сопоставления гемограммы с миелограммой. Содержание $5 \cdot 10^9$ и более лимфоцитов в 1 л периферической крови в сочетании с содержанием более 30% этих же лимфоцитов в миелограмме считается достаточным основанием для диагностики хронического лимфолейкоза.

Тяжесть хронического лимфолейкоза и склонность его к прогрессированию могут быть в известной мере определены по результатам беседы с больным о длительности субклинической стадии болезни, т. е. об отрезке времени между первым появлением симптомов нездоровья до момента обследования. Чем длительнее этот отрезок времени, тем обычно благоприятнее дальнейшее течение болезни. Склонность болезни к прогрессированию можно оценить также посредством выяснения частоты возникновения и тяжести течения острых респираторных инфекций и по другим признакам нарушения иммунитета.

В начале хронического лимфолейкоза иногда отмечают появление пищевой аллергии, крапивницы, тромбоцитопении. Гемолитическая анемия той или иной тяжести иногда оказывается первым клиническим синдромом, заставляющим больного обратиться к врачу. Она развивается примерно у 7–20% больных хроническим лимфолейкозом. По мере прогрессирования болезни кожные реакции больного на туберкулин, стрептокиназу становятся все менее выраженными. Постепенно развивается анергия, характерная для терминальной стадии болезни.

Трудно определить общую длительность болезни. Продолжительность жизни после начала клинических симптомов колеблется от 4–6 до 10 лет и составляет в среднем 9 лет. Описано много больных хроническим лимфолейкозом, которые жили до 30 лет после начала болезни. Наиболее благоприятно протекают случаи болезни, при которых отмечается спленомегалия без признаков анемии, тромбоцитопении и инфильтрации других внутренних органов.

Смерть примерно у половины больных хроническим лимфолейкозом наступает от инфекции, тяжело протекающей из-за нарушений клеточного и гуморального иммунитета. Около трети больных умирает от причин, прямо не связанных с основной болезнью. К числу их относятся травма, инфаркт миокарда, перфорация язвы желудка и двенадцатиперстной кишки, сердечная недостаточность. Среди других причин *смерти оказываются осложнения терапии*, гемолитическая анемия, геморрагии, обусловленные тромбоцитопенией, развитие нейролейкемии. Трансформация в острую фазу при хроническом лимфолейкозе встречается весьма редко.

Пролимфоцитарная форма хронического лимфолейкоза отмечается обычно у мужчин пожилого и старческого возраста. Болезнь отличается от классической формы хронического лимфолейкоза массивным увеличением селезенки, в которой нередко развиваются инфаркты. Лимфатические узлы в течение всей болезни остаются нормальными или слегка увеличиваются. Примерно в половине случаев содержание лимфоцитов в крови превышает $400 \cdot 10^9$/л. Морфологически они отличаются от малых хорошо дифференцированных лимфоцитов большим размером ядра, в котором имеется ядрышко, и более базофильной протоплазмой. Длительность жизни при этой форме лейкоза несколько меньше длительности ее при классической форме хронического лимфолейкоза.

Волосатоклеточный лейкоз большинство авторов считает вариантом хронического лимфолейкоза. Свое название он получил за характерный внешний вид большинства опухолевых клеток. По внешнему краю цитоплазмы этих клеток выявляются многочисленные тонкие ворсинки. Волосатые клетки обнаруживаются более чем у 90% больных. В мембране большинства их выявляются маркеры В-лимфоцитов. Небольшая часть клеток имеет фенотип Т-лимфоцитов. Характерно наличие в цитоплазме тартратрезистентной кислой фосфатазы. Она обнаруживается у 76–96% больных.

Клиническая картина волосатоклеточного лейкоза складывается из тех же симптомов, что и клиническая картина классической формы хронического лимфолейкоза. Имеются отличия в возрастном составе больных и в выраженности некоторых симптомов. Волосатоклеточным лейкозом болеют чаще мужчины среднего возраста. Лимфатические узлы, селезенка и печень у большинства из них увеличены умеренно. В 40–60% случаев отмечается выраженная нейтропения. Абсолютное число лимфоцитов в крови увеличено. Более чем у 80% больных обнаруживается тромбоцитопения, причем у $^1/_3$ из них она резко выражена. *Характерным признаком болезни* считается также гипоальбуминемия в сочетании с гипергаммаглобулинемией, обусловленной повышенным содержанием в кровяной сыворотке поликлоновых IgG и IgM.

Исследование костного мозга выявляет его гиперцеллюлярность, увеличение числа ретикулиновых волокон и более или менее выраженный миелофиброз. Хромосомные аномалии встречаются редко. Большинство больных умирает от инфекции, которую трудно контролировать из-за выраженной нейтропении. Около 13% больных умирает от геморрагий, в основе которых лежит тяжелая тромбоцитопения. Средняя продолжительность жизни составляет 4–5 лет. Диагноз волосатоклеточного лейкоза может быть поставлен только после выявления в цитоплазме лимфоцитов тартратрезистентной кислой фос-

фатазы и обнаружения поликлонового характера гипергаммаглобулинемии.

Хронический лимфолейкоз, вызванный гиперплазией Т-лимфоцитов, относится к числу редких болезней. Клетки этой опухоли определяются по их способности образовывать Е-розетки с несенсибилизированными эритроцитами барана. Они отличаются от других Т-лимфоцитов отсутствием в цитоплазме общей диоксинуклеатидилтрансферазы. Болеют чаще лица молодого возраста. Болезнь протекает со значительным увеличением печени и селезенки, с частым вовлечением в процесс вилочковой железы и лимфатических узлов средостения.

Синдром Сезари характеризуется генерализованной эритродермией, интенсивным зудом, инфильтрацией кожи Т-лимфоцитами с конволютными ядрами и со способностью образовывать с эритроцитами барана Е-розетки. Случаи В-клеточного хронического лимфолейкоза с эритродермией встречаются редко. Изменения в коже появляются раньше или одновременно с инфильтрацией костного мозга. Характерным признаком синдрома Сезари считается поражение эпидермиса. Увеличение лимфатических узлов отмечено у 7% больных. Лимфаденопатия обычно носит системный характер, резче всего она выражена в подмышечных и паховых областях.

Диагноз синдрома Сезари ставят после биопсии кожи, лимфатического узла, костного мозга и цитогенетического исследования клеток крови. Большинство больных умирает от инфекции, источником которой являются язвенные поражения кожи.

Классическая лимфоцитарная лейкемия является единственной в этой группе болезнью, диагноз которой может быть поставлен по сочетанию стойкого лимфоцитоза (больше $5 \cdot 10^9$/л) с увеличением лимфатических узлов, селезенки и печени. Но и в таких случаях диагноз следует подтвердить посредством стернальной пункции, а лучше – приготовлением гистологических препаратов костного мозга. Клиническая картина других форм хронического лимфолейкоза может напоминать его классическую форму, но может быть совершенно отличной от нее. Биопсия увеличенного лимфатического узла является первым этапом диагностической работы у постели таких больных. Для биопсии выбирают не любой, а достаточно большой лимфатический узел из числа тех, которые впервые были замечены больным.

Лимфогранулематоз

Лимфогранулематоз – злокачественная опухоль лимфатических узлов. Первичный очаг ее чаще всего локализуется в шейных и надключичных лимфатических узлах. Значительно реже наблюдается первичное поражение других лимфатических узлов (забрюшинных, средостения), и совсем редко болезнь начинается с поражения лимфоидных структур селезенки, желудка и других внутренних органов.

Клинические симптомы лимфогранулематоза принято разделять на местные и системные. Появление местных симптомов определяется локализацией опухоли. Системные (общие) симптомы отражают влияние опухоли на регуляцию обмена веществ в организме заболевшего и на состояние его отдельных функциональных систем. Даже самое детальное изучение местных и общих симптомов позволяет только предполагать возможность лимфогранулематоза.

Окончательный диагноз этой болезни может быть поставлен только после морфологического и гистохимического исследования биопсированного лимфатического узла. Первичный гистологический диагноз лимфогранулематоза нередко оказывается недостаточно убедительным. Особенно трудно отличить лимфогранулематоз от негранулематозных лимфом, других злокачественных опухолей и реактивных гиперплазий лимфатических узлов. По данным различных авторов, после повторного изучения одного и того же гистологического препарата первичный диагноз лимфогранулематоза приходится изменять в 6–47% случаев.

Приведенные данные объясняются большой вариабельностью морфологической картины лимфогранулематоза. В ней нет ни одного постоянного признака. Большинство авторов считает, что диагноз лимфогранулематоза может быть поставлен только при обнаружении в препарате гигантских клеток Березовского – Штернберга; однако эти клетки встречаются и при других болезнях. Кроме того, в препарате должен быть обнаружен комплекс непо-

стоянных гистологических признаков, которые обычно не считаются диагностически значимыми, но без которых диагноз лимфогранулематоза представляется недостаточно убедительным.

Указанные трудности клинической и морфологической диагностики лимфогранулематоза преодолеваются проведением хотя и трудоемкой, но вполне надежной системы обследования больного. В этой системе предусмотрены двойное (клиническое и гистологическое) обследование больного и двойная (клиническая и гистологическая) классификация болезни. По результатам классификации вырабатывается план лечения больного и формулируется предположительный прогноз относительно его жизни и трудоспособности.

Лимфогранулематоз дебютирует обычно либо лихорадкой, которая является одним из его главных системных признаков, либо лимфаденопатией – его главным локальным признаком. Дифференциальный диагноз лихорадки неясного происхождения обсуждается в главе XIV. Настоящая глава посвящена диагностике болезней, ведущим признаком которых является увеличение лимфатических узлов. Во время первой встречи с больным выясняется предположительное начало болезни, выраженность ее общих признаков, первоначальная локализация увеличенных лимфатических узлов.

Примерно в 85% случаев болезнь начинается с увеличения шейных и надключичных лимфатических узлов. К моменту первого обследования увеличение подмышечных лимфатических узлов отмечается у 6–20% больных. На третьем по частоте месте стоит поражение лимфатических узлов средостения и паховых областей. Другие начальные локализации болезни встречаются значительно реже. Характерна двусторонность поражения. Лимфогранулематозные лимфатические узлы безболезненны, имеют эластическую консистенцию, подвижны, кожа над ними не изменена. В начале болезни узлы одиночные. В более поздних стадиях болезни они становятся плотными и образуют скопления узлов, срастающихся друг с другом.

Обнаружение как бы беспричинного увеличения поверхностных лимфатических узлов служит основанием для исследования их в других областях организма. Рентгенологические методы исследования позволяют оценить состояние органов грудной полости. Лимфатические узлы средостения первоначально поражаются на одной стороне. Позднее, когда узлы на ранее пораженной стороне уже достигли значительных размеров, процесс распространяется на другую сторону. Вследствие этого тень расширенного средостения оказывается асимметричной. Увеличенные лимфатические узлы располагаются в переднем и заднем средостении соответственно локализации бифуркационных, паратрахеальных и других узлов. Контуры тени чаще всего полициклические. При значительном увеличении они сдавливают трахею и бронхи и становятся причиной кашля и боли в груди.

Лимфогранулематоз легких может быть представлен в виде одного или нескольких очагов. Возникают они, по-видимому, вторично вследствие перехода процесса из лимфатических узлов. Наблюдаются и диффузные поражения легочной паренхимы. Скопление жидкости в плевральной полости может быть вызвано блокадой ее оттока увеличенными лимфатическими узлами корня легкого или поражением самой плевры. Для выяснения причины необходима биопсия плевры.

Особое внимание следует уделять оценке состояния вилочковой железы, в которой иногда наблюдается гигантоклеточная (гранулематозная) тимома. По микроскопическому строению она напоминает лимфогранулематоз, чем и объясняется ее название. Некоторые авторы принимают эту тимому за лимфогранулематоз, первично возникший в вилочковой железе. Другие морфологи, не отрицая возможности первичного возникновения лимфогранулематоза в лимфоидной ткани вилочковой железы, считают, что гранулематозная тимома имеет только внешнее сходство с лимфогранулематозом. Гранулематозная тимома характеризуется злокачественным течением с лихорадкой и ранним метастазированием в лимфатические узлы средостения. Компрессионный синдром развивается спустя несколько месяцев после появления первых симптомов болезни.

Недавно возникший метеоризм может указывать на поражение лимфатических узлов забрюшинного пространства. Поражение лимфатических узлов подвздошной области и таза проявляется нерезко выраженными нарушениями функ-

ций тазовых органов, ощущением тяжести в ногах, пастозностью или умеренными отеками стоп, нерезкой схваткообразной болью в нижней части живота, постоянной умеренной болью в пояснице. Состояние лимфатических узлов в этих областях оценивают инструментальными и хирургическими методами исследования.

По данным патологоанатомического исследования печень поражается в 70% случаев лимфогранулематоза. Изолированное поражение печени встречается крайне редко. Как правило, она поражается вследствие диссеминации процесса. Множественные очаги поражения имеют крайне малые размеры, что затрудняет их выявление. Клинические признаки поражения печени не всегда достаточно надежны. Увеличение органа может быть следствием его жировой дистрофии, гранулематозного поражения, скрыто протекавшего хронического гепатита. Причинами желтухи могут быть не только гранулематозное поражение печени, но и острый вирусный гепатит, и обтурация желчных протоков увеличенным лимфатическим узлом. *Данные клинического исследования* позволяют только предполагать возможность гранулематозного поражения печени.

Поражение селезенки обнаруживают у 90% умерших от лимфогранулематоза. Описаны случаи ее изолированного поражения. Увеличение селезенки выявляется примерно у половины больных уже во время первичного установления диагноза. Данные диагностической лапаротомии указывают, что размер селезенки не является надежным признаком ее поражения. Гистологические признаки лимфогранулематоза определяются в 50–65% увеличенных селезенок и в 20–40% селезенок нормального размера. Поражение селезенки может сопровождаться тромбоцитопенией, аутоиммунной гемолитической анемией.

Любой орган желудочно-кишечного тракта может стать местом первичного изолированного гранулематозного процесса. В практике терапевта чаще встречаются первичные лимфогранулематозы тонкой кишки и желудка. Поражение органа оказывается обычно диффузным, а не очаговым. Болезнь начинается с пролиферации лимфоидного аппарата того или иного органа. Клинические проявления первичного лимфогранулематоза желудка и толстой кишки во многом напоминают клинику поражения этих органов раковым процессом. Клиника лимфогранулематоза тонкой кишки описана в главе VII.

По секционным данным костный мозг поражается в 20–29% случаев лимфогранулематоза. Почти во всех случаях наблюдается одновременное поражение селезенки. Вовлечение костного мозга наблюдается обычно только в далеко продвинутых случаях болезни. Клинически оно проявляется болью в костях и нередко повышенным содержанием меди в сыворотке крови. Лейкемизация при лимфогранулематозе рассматривается большинством авторов как самостоятельное заболевание.

Поражение почек при лимфогранулематозе встречается редко. Первичное и метастатическое поражение кожи при лимфогранулематозе наблюдается редко и обычно в терминальной стадии болезни. Поражение чаще имеет вид узелков, но встречаются и обширные инфильтраты. Кожа в этих местах темно-красного цвета, несколько возвышается над окружающими ее гиперпигментированными участками.

План лечения и его результаты в значительной мере определяются распространенностью процесса. Для построения плана терапии, кроме распространенности процесса, необходимо еще знать его причину, т. е. убедиться, что речь идет о лимфогранулематозе, а не о каком-либо другом заболевании. Аналогичные изменения этих же лимфатических узлов встречаются при неходжкинских лимфомах и многих других болезнях. Морфологическое исследование биопсированного лимфатического узла является единственным методом, позволяющим отличить лимфогранулематоз от этих заболеваний. Поэтому главной задачей врача является выбор лимфатического узла для биопсии.

Как уже указывалось, диагноз лимфогранулематоза ставят только при обнаружении в гистологическом препарате *клеток Березовского – Штернберга* и характерной морфологической картины. В порядке все ухудшающегося прогноза различают 4 гистологических варианта лимфогранулематоза: лимфоцитарное преобладание, нодулярный склероз, смешанно-клеточный вариант и лимфоцитарное истощение. Лимфогранулематоз с гистологической картиной лимфоцитарного истощения характеризуется быстро прогрессирующим

течением с высокой температурой, проливными потами, лимфоцитопенией. Поражаются главным образом забрюшинные лимфатические узлы, селезенка, костный мозг и лимфатические узлы висцеральных органов.

Не менее важное практическое значение имеет и клиническая классификация лимфогранулематоза. В основе ее лежит оценка распространенности процесса в организме больного с учетом выраженности местных и общих (системных) симптомов. Пальпация позволяет определить величину поверхностных лимфатических узлов. Размеры их внутри грудной полости достаточно надежно определяются рентгенологическими методами исследования. Небольшие лимфатические узлы этой области с ограниченной мелкодиффузной инфильтрацией прилежащей к ним легочной паренхимы лучше всего выявляются сканированием с применением ^{67}Ga-цитрата или ^{111}In-цитрата.

Состояние лимфатических узлов, расположенных ниже диафрагмы, надежнее всего выявляется прямой контрастной лимфангиографией. Она обнаруживает и область поражения, и отдельные лимфатические узлы. Метод не может выявить лимфатические узлы, расположенные в области таза и в воротах внутренних органов. Недостатки этого метода можно в известной мере компенсировать ультразвуковым исследованием и компьютерной томографией, оценивающей состояние лимфатических узлов и внутренних органов по их плотности. Оба метода оценивают не строение, а только размеры лимфатических узлов. Они не могут отличить реактивную гиперплазию узла от его инфильтрации опухолевыми клетками. Мелкодиффузную инфильтрацию внутренних органов и лимфатические узлы диаметром менее 1,5 см они не улавливают.

Некоторые радионуклиды избирательно накапливаются в костях (^{99т}Tc-пирофосфат), в опухолях лимфоретикулярной ткани (^{111}In-цитрат, ^{67}Ga-цитрат, ^{99т}Tc-пертехнетат). Применение их позволяет выявить локализацию опухолевого процесса в любой области. Все туморотропные радионуклиды примерно в 20 % случаев дают ложноположительные результаты из-за наложения радиоактивности прилежащих органов на радиоактивность лимфатического узла.

Состояние печени, селезенки и в известной мере костного мозга можно достаточно точно оценить сцинтиграфией органов с препаратами коллоидного золота или технеция. Выделительную функцию печени легче всего оценить исследованием с радиоактивным бенгальским розовым, а состояние почек – исследованием с гиппураном. Внутривенная урография может выявить отклонение мочеточника под влиянием прилежащего лимфатического узла.

Диагностическую лапаротомию выполняют обычно одновременно со спленэктомией, биопсией печени, костного мозга, дополнительной биопсией лимфатических узлов или других тканей.

В терапевтическом отделении производят обычно биопсию подкожного лимфатического узла и по ее результатам ставят диагноз лимфогранулематоза. После этого больного либо сразу же переводят в онкологическое отделение, либо ему производят все описанные выше консервативные исследования и устанавливают клиническую стадию болезни.

Лимфогранулематоз, согласно клинической классификации, разделяется на четыре стадии. Порядковый номер стадии определяется анатомической распространенностью поражения, а буквами обозначается выраженность системных признаков болезни: повышенной утомляемости, зуда, анемии, лимфопении, кожной анергии, ускорения оседания эритроцитов, повышения содержания церулоплазмина в крови, лихорадки без очевидной причины, профузных ночных потов, похудания.

К I стадии относятся случаи лимфогранулематоза с поражением лимфатических узлов одной анатомической области, либо с поражением одного лимфатического органа, либо с локальным поражением одного экстралимфатического органа или ткани.

II стадия включает случаи лимфогранулематоза с поражением лимфатических узлов двух или более анатомических областей, либо с поражением лимфатического узла и органа по одну сторону диафрагмы, либо с поражением одного или более лимфатических узлов и локальным поражением одного внелимфатического органа или ткани по одну сторону диафрагмы.

К III стадии относятся случаи лимфогранулематоза с поражением лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы в сочетании либо с локальным вовлечением в процесс внелимфатиче-

ского органа или ткани, либо с поражением лимфатического органа, либо с поражением того и другого.

К IV стадии относятся случаи лимфогранулематоза с локальным или диффузным поражением печени либо костного мозга, а также с диффузным или диссеминированным поражением одного или более органов и тканей независимо от поражения лимфатических узлов.

Каждая стадия разделяется на две подгруппы – А и Б. В подгруппу Б включают больных с хотя бы одним из больших системных симптомов интоксикации: лихорадкой неясной этиологии с температурой тела выше 38 °С длительностью более недели, профузными ночными потами, необъяснимой другими причинами потерей массы тела более чем на 10 % за последние 6 мес. Симптомы интоксикации у больных лимфогранулематозом I стадии встречаются весьма редко. Во II стадии болезни они регистрируются у 10–15 % больных. Выраженная интоксикация обнаруживается примерно у половины больных с III и почти у всех больных с IV стадией лимфогранулематоза.

Незначительное увеличение одного или нескольких лимфатических узлов не сопровождается нарушением самочувствия и длительное время либо остается незамеченным, либо не привлекает к себе внимания больного. Это подтверждается тем фактом, что у половины больных, впервые обратившихся к врачу, диагностируют уже III стадию лимфогранулематоза. К моменту постановки диагноза гранулематозный процесс соответствует I стадии у 10–15 %, II стадии – у 30–35 % и IV стадии – у 10–20 % больных.

Приведенные статистические данные свидетельствуют, что лимфогранулематоз в течение длительного времени может протекать субклинически, не нарушая самочувствия больного; скрыто протекает и метастазирование опухоли. Указанное обстоятельство является только одной из причин запоздалого диагностического изучения больного. Приведенные данные убедительно указывают на недостаточную настороженность врачей и в первую очередь терапевтов. Из-за отсутствия жалоб и характерной клинической картины они порой не выясняют причины увеличения лимфатических узлов у наблюдавшихся ими больных. Как будто беспричинно увеличенный лимфатический узел должен рассматриваться как достаточное основание для исследования его методом биопсии или для направления больного к онкологу.

Лимфосаркома

Лимфосаркома подразделяется на нодулярную и диффузную. Данные клинического обследования и наблюдения дают основание лишь предполагать возможность лимфосаркомы. Диагноз болезни может быть поставлен только по результатам морфологического исследования биопсированного лимфатического узла. Морфологическое изучение опухолей лимфоидной ткани имеет длительную историю. Подводя итоги этому направлению научных поисков, Н. А. Краевский и И. А. Пробатова (1979) высказывают предположение о «морфологической гетерогенности функционально однородных опухолей». Это обстоятельство явилось, по-видимому, одной из причин быстроты распространения иммунологической классификации опухолей. В настоящее время различают 3 иммунологических типа опухолей лимфоидной ткани.

Большинство опухолей происходит из В-клеток. Они идентифицируются по способности синтезировать и выделять в окружающую среду моноклональный иммуноглобулин. Он обнаруживается на мембране В-лимфоцита с помощью применения меченной флюоресцеином антисыворотки к человечьему иммуноглобулину. Этот маркер на поверхности Т-лимфоцитов не встречается. Кроме того, на поверхности В-лимфоцита имеются рецепторы для иммуноглобулинов и для комплемента. Рецепторы для иммуноглобулинов открываются по способности В-лимфоцитов образовывать розетки с эритроцитами, нагруженными антителами (ЕА-розетки). Рецепторы для комплемента обнаруживаются по способности В-клеток образовывать розетки с эритроцитами, нагруженными антителами и комплементом (ЕАС-розетки). В цитоплазме В-клеток обнаруживают либо иммуноглобулины, либо их фрагменты в виде тяжелых и легких цепей.

Опухоль из Т-лимфоцитов диагностируют по способности ее клеток образовывать розетки с эритроцитами барана (Е-розетки) или по их способности в ответ на стимуляцию фитогемагглю-

тинином резко усиливать синтез дезоксирибонуклеиновой кислоты. Реакцию оценивают по появлению бластов в культуре клеток или по ускорению захвата ею ^{3}Н-тимидина. В настоящее время установлено, что опухоли из Т-лимфоцитов разделяются на подклассы, клетки одного из которых не образуют Е-розеток. Установлено также существование опухолей из лимфобластов, на мембране которых не обнаруживается маркеров, характерных для В- и Т-лимфоцитов.

Цитохимические исследования выявили, что щелочная фосфатаза является единственным энзимом, который постоянно содержится в В-клеточных, а кислая фосфатаза – в Т-клеточных опухолях. Цитохимические маркеры недостаточно тесно коррелируют с морфологическим и иммунологическим фенотипами опухолевых клеток.

Клиническая ценность цитохимических исследований остается неопределенной. При суждении о прогнозе наиболее важную информацию дают результаты морфологического изучения опухоли и наблюдения за характером ее клинических проявлений. Принято также считать, что прогноз опухолей из В-клеток более благоприятен, чем прогноз опухолей, развивающихся из других клеток.

Чаще всего опухоли возникают в лимфатических узлах. Примерно в 20 % случаев она начинается экстранодально. Болезнь встречается в любом возрасте. Пик заболеваемости располагается между 50 и 70 годами. Мужчины болеют вдвое чаще, чем женщины. Лимфосаркома, как и лимфогранулематоз, дебютирует либо местными, либо системными признаками.

Лимфаденопатия – самый частый начальный признак болезни. Данные первичного обследования и длительного наблюдения 1269 больных указывают, что лимфосаркома в 63,5 % случаев начинается с увеличения периферических лимфатических узлов. В большинстве случаев болезнь дебютирует увеличением лимфатических узлов какой-либо одной области. Чаще других (в 37,7 % случаев) наблюдается одностороннее поражение лимфатических узлов шеи, значительно реже (в 4,8 % случаев) – множественная лимфаденопатия. В 19,8 % случаев она начиналась экстранодально. Спустя примерно $5^{1}/_{2}$ мес к лимфаденопатии присоединялись системные проявления болезни: лихорадка, похудание, проливные ночные поты.

В начале болезни лимфатические узлы имели плотноэластическую консистенцию, были свободноподвижными. В более поздние сроки болезни они образовывали конгломераты, теряли подвижность из-за срастания с окружающими тканями, кожа над ними иногда изъязвлялась. По данным патологоанатомического исследования, периферические лимфатические узлы оказались пораженными в 84 % случаев. Более частое поражение лимфатических узлов в поздние сроки болезни объясняется метастазированием опухоли.

Закономерности метастазирования лимфосаркомы подробно изучены Г. В. Кругловой (1979). По ее данным, при первичном поражении периферических лимфатических узлов и селезенки опухоль метастазирует преимущественно в смежные и отдаленные, а при первичном поражении желудочно-кишечного тракта и лимфатического глоточного кольца (вальдейерово лимфатическое кольцо) – в регионарные лимфатические узлы. Экстранодальные метастазы опухоли в одних органах наблюдаются часто, в других – редко. Чаще всего обнаруживается метастатическое поражение печени (39,9 %) и костного мозга (31,5 %). Далее в порядке понижающейся частоты выявляются метастазы в селезенке, плевре, миндалинах, коже, легких.

Экстранодальные метастазы лимфосаркомы в одних органах появляются раньше, в других – позднее. Раньше других органов в опухолевый процесс вовлекается костный мозг. При инфильтрации костного мозга малыми лимфоцитами эту «лимфосаркому с вовлечением костного мозга» (IV стадия болезни) приходится отличать от лимфолейкоза. Среди гематологов нет единого мнения о возможности различить эти болезни по чисто морфологическим критериям. Все согласны, что указанные болезни можно отличить друг от друга, сопоставляя результаты морфологического анализа препаратов костного мозга с данными клинического наблюдения больных.

Клиническая картина лимфосаркомы с начальной локализацией в лимфатических узлах, расположенных ниже диафрагмы, характеризуется рядом особенностей, впервые подробно описанных В. И. Бабским и Г. В. Кругловой (1985).

По их наблюдениям, лимфосаркома брыжеечных и забрюшинных лимфатических узлов в течение довольно длительного времени остается локализованной или имеет ограниченное распространение без отдаленных метастазов. Этим она заметно отличается от лимфосаркомы периферических лимфатических узлов, для которой характерно обширное метастазирование при малом первичном очаге.

Боль в животе – ведущий и наиболее ранний признак лимфосаркомы забрюшинных и брыжеечных лимфатических узлов. Боль в животе в 5–11,7% случаев сочетается с болью в пояснице. При локализации опухолевого процесса в тазовых лимфатических узлах нередко наблюдается отек бедер и мошонки. Отек указанной локализации примерно в 4,2% случаев оказывается первым нарушением, привлекающим к себе внимание больного и заставляющим его обратиться к врачу.

Боль в животе может быть постоянной или периодической. Первичное поражение забрюшинных лимфатических узлов чаще протекает с постоянной, а поражение брыжеечных лимфатических узлов – с периодической болью. Боль в животе при лимфосаркоме отличается чрезвычайной интенсивностью. Она не купируется ни спазмолитическими средствами, ни диетой. Нередко она усиливается по ночам, напоминая характерную ночную боль при язве двенадцатиперстной кишки, пенетрирующей в тело поджелудочной железы. Применение анальгетиков слегка уменьшает эту боль, но полностью ее не снимает. В некоторых случаях для ее купирования приходится прибегать к назначению наркотических анальгетиков.

Поражение брыжеечных лимфатических узлов примерно в трети случаев сопровождается периодической интенсивной болью. Нередко ее первоначально принимают за язвенную боль. Причина этого кроется в ее усилении после еды и частом сочетании с диспепсическими явлениями: отрыжкой, вздутием живота, возникновением сразу же после приема даже небольшого количества пищи чувства тяжести и давления в эпигастральной области. Из-за сильной боли в животе больные ограничивают себя в пище, что становится одной из причин быстрой потери массы тела. Распространение опухоли с лимфатического узла на стенку тонкой или толстой кишки может сопровождаться ее изъязвлением, перфорацией или развитием кишечной непроходимости.

Пальпация обнаруживает в 49–70,5% случаев безболезненные, подвижные опухолевидные образования в брюшной полости. Несмотря на сильную боль в животе и наличие нескольких больших опухолевых образований, общее состояние больных остается удовлетворительным. Этим лимфосаркома и другие лимфопролиферативные опухоли желудочно-кишечного тракта отличаются от его эпителиальных опухолей.

Увеличение печени и селезенки наблюдается примерно в половине случаев лимфосаркомы. Желтуха у этих больных может быть следствием диффузной инфильтрации печени опухолевыми клетками (что соответствует IV стадии болезни) или результатом сдавления увеличенными лимфатическими узлами ворот печени. Синдром механической желтухи указывает на сдавление желчных путей лимфатическими узлами опухоли. Об инфильтрации печени можно говорить только в тех случаях, когда, кроме увеличения, отмечается еще и нарушение ее функций. При диффузных поражениях печени раньше других нарушается выделительная функция. Для количественной оценки ее применяют пробу с нагрузкой больного ^{131}I-бенгальским розовым.

Спленомегалия в большинстве случаев лимфосаркомы развивается вторично. Очень редко селезенка оказывается первичным очагом болезни. Поражение селезенки иногда сопровождается тромбоцитопенией и аутоиммунной гемолитической анемией. Примерно у половины этих больных проба Кумбса оказывается положительной. В крови больных В-клеточной лимфосаркомой обнаруживают моноклональный иммуноглобулин.

Поражение почек встречается почти в половине случаев лимфосаркомы. Гематогенные метастазы чаще всего обнаруживают в корковом слое органа в виде отдельных узелков или диффузных инфильтратов. Прорастание опухоли из забрюшинного лимфатического узла приводит иногда к тромбозу почечных вен и развитию нефротического синдрома. В ряде случаев нефротический синдром оказывается проявлением паранеопластических процессов: амилоидоза, мембранного нефрита. Нефротический синдром не относится к ранним

осложнениям лимфосаркомы, но в клинических обзорах многих авторов обращается внимание на возможность дебюта клинических проявлений болезни с появлением отеков.

Клиническая классификация лимфосаркомы основывается на тех же принципах, что и классификация лимфогранулематоза. В зависимости от анатомической распространенности процесса выделяют 4 стадии. Локализованные формы болезни с поражением лимфатических узлов одной области относят к I стадии, а с поражением лимфатических узлов двух и более областей по одну сторону диафрагмы – ко II стадии. Диссеминированная болезнь многих лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы относится к III стадии. Генерализованное поражение лимфатических узлов и одного или более внелимфатических органов обозначается как IV стадия.

Каждая стадия разделяется на подгруппы А и Б в зависимости от выраженности симптомов интоксикации. В подгруппу Б включают больных с тремя большими проявлениями интоксикации: профузным потом по ночам, похуданием более чем на 10% массы тела за последние 6 мес, повышением температуры тела более 38 °С в течение трех дней подряд. Как уже указывалось, лимфосаркома может в течение длительного времени протекать без нарушений общего состояния. Вследствие указанной особенности больной иногда впервые обращается к врачу с симптомами системного поражения организма: лихорадкой, выраженным похуданием, профузными потами, отеками, анемией.

Диагноз лимфосаркомы с первичной локализацией в периферических лимфатических узлах сравнительно нетруден. Он может быть ранним при достаточной онкологической настороженности терапевта, от которого требуется только своевременное (т. е. немедленное) направление больного на биопсию лимфатического узла. Значительно труднее диагностировать лимфосаркому с первичной локализацией в забрюшинных или брыжеечных лимфатических узлах. Достоверный диагноз в подобных случаях устанавливают в среднем через год после появления первых симптомов болезни.

Запоздалый диагноз объясняется длительным скрытым течением лимфосаркомы забрюшинных лимфатических узлов. Характерную для нее боль в пояснице принимают в течение некоторого времени за проявления пояснично-крестцового радикулита, а боль в животе – за проявления хронического панкреатита или язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки. Возможность опухоли начинает обсуждаться только после периода более или менее длительной и безуспешной терапии неопухолевых заболеваний.

Лимфосаркома отличается от язвенной болезни чрезвычайной интенсивностью боли в животе, ее постоянством, отсутствием суточного ритма и четкой связи с приемом пищи. После приема небольшого количества пищи интенсивность язвенной боли на некоторый срок уменьшается или она даже исчезает, а боль в животе при лимфосаркоме либо не изменяется, либо даже усиливается. Курс противоязвенной терапии в условиях стационара при неосложненной язвенной болезни сопровождается исчезновением болевого синдрома, а при лимфосаркоме забрюшинных и брыжеечных лимфатических узлов не оказывает влияния на выраженность болевого синдрома.

Курс противоязвенной терапии может быть недостаточно эффективным лишь в случаях пенетрации язвы двенадцатиперстной кишки в тело поджелудочной железы. Указанное осложнение характерно для больных с многолетним язвенным анамнезом. Многолетнего течения болезни с чередованием обострений и ремиссий при лимфосаркоме не наблюдается. Отрицательный результат гастроскопии или рентгенологического исследования позволяет исключить язвенную болезнь. Сохранение перистальтики желудка, удовлетворительная растяжимость его стенок при гастроскопии, отрицательные результаты гистологического исследования биоптатов его слизистой указывают на необходимость исследовать состояние лимфатических узлов брыжейки и забрюшинного пространства.

Исследование начинается с применения указанных выше неинвазивных методов, эхографии, лимфографии. В последнее время для визуализации лимфатических узлов стали применять описанные выше туморотропные препараты. Перечисленные методы позволяют определить величину лимфатических узлов. Причина их увеличения может быть уточнена только после ги-

стологического исследования кусочков опухоли, полученных во время пробной лапаротомии. Для определения стадии болезни больных лимфосаркомой обследуют по той же программе, что и больных лимфогранулематозом.

Болезнь Брилла – Симмерса (макрофолликулярная лимфома) относится к числу относительно редких болезней, встречается повсеместно. Болеют чаще мужчины пожилого возраста. Болезнь начинается с увеличения какого-либо одного (шейного, подмышечного, пахового) лимфатического узла. Первично могут поражаться медиастинальные, забрюшинные и другие группы лимфатических узлов. Описано также изолированное поражение селезенки, которая может быть резко увеличенной и достигать массы 6,5 кг. Фолликулярная стадия болезни может продолжаться от 5–6 до 20 лет. В течение этого доброкачественного периода состояние больного не страдает. Увеличенный лимфатический узел оказывается единственным проявлением болезни. В препарате биопсированного лимфатического узла обнаруживают характерную картину макрофолликулярной лимфомы.

После многих лет изолированного поражения одного или нескольких лимфатических узлов процесс принимает системный характер, что сочетается с увеличением селезенки. Чаще поражаются только лимфатические узлы, реже отмечается генерализация с поражением внутренних органов. Вовлечение в процесс лимфатических узлов средостения приводит к развитию компрессионного синдрома. Увеличение брыжеечных узлов, которые нередко срастаются друг с другом, часто сопровождается развитием асцита.

Периферическая кровь и костный мозг в начальном (фолликулярном) периоде болезни могут быть нормальными. Позднее развивается умеренный лейкоцитоз с лимфоцитозом и моноцитозом. В стадии генерализации процесса наблюдается лихорадка, быстро развиваются анемия, кахексия. В терминальной стадии болезни в одних случаях изменения остаются характерными для макрофолликулярной лимфомы, в других развивается картина ретикулосаркомы. Описаны отдельные случаи перехода макрофолликулярной лимфобластомы в лимфолейкоз. Диагноз болезни Брилла – Симмерса может быть поставлен только по результатам морфологического изучения биопсированного лимфатического узла.

Лимфосаркома Беркитта, впервые описанная D. Burkitt в 1958 г., чаще всего встречается в Экваториальной Африке, где она составляет половину всех опухолей у детей. Отдельные случаи болезни описаны в Колумбии, США, странах Западной Европы. Болезнь начинается чаще всего с лихорадки и поражения верхней челюсти. Опухоль быстро распространяется на носоглотку, вызывая нарушение глотания и дыхания. Развивается выраженная деформация лица. Болезнь указанной локализации легко распознается при первом же осмотре. Значительно труднее диагностировать опухоль в случае ее первичной локализации в брыжеечных лимфатических узлах, когда быстрый рост опухоли приводит к сдавлению полых органов брюшной полости с развитием кишечной непроходимости.

В стадии генерализации в патологический процесс вовлекаются печень, селезенка, поджелудочная железа, яичники, щитовидная железа, костный мозг, кости. Подкожные лимфатические узлы поражаются редко. Летальный исход наступает в среднем спустя 6 мес после начала болезни.

Опухоль Беркитта образуется вследствие пролиферации слабодифференцированных В-лимфоцитов. В терминальной стадии болезни примерно у $^1/_3$ больных происходит трансформация злокачественной лимфомы в острый лейкоз. Из некоторых клеток лимфосаркомы Беркитта удалось выделить вирус Эпштейна – Барр. В настоящее время предполагают, что лимфосаркома Беркитта имеет мутационное происхождение.

Острый лейкоз

Острым лейкозом называют опухоль бластных клеток кроветворной ткани с быстро прогрессирующим течением. Клинические симптомы возникают вследствие замещения нормальных гемопоэтических клеток бластными клетками. В последнее время во всем мире отмечается рост заболеваемости острыми лейкозами, особенно детей. Мужчины болеют примерно в $1^1/_2$ раза чаще женщин. Преобладание мужчин особенно заметно в группе больных острым

лимфобластным лейкозом. Общепринято разделение острых лейкозов на миелобластные и лимфобластные. В основу разделения положены морфологические, цитогенетические, гистохимические и иммунологические критерии.

Клетки больного острым миелолейкозом неоднородны. Они отличаются друг от друга по форме и размерам. В цитоплазме около 25% этих клеток обнаруживают азурофильную зернистость. Ядра клеток имеют обычно овальную форму и содержат 1–2 ядрышка с нежным хроматином. В соответствии с дифференциацией гранулоцитов международная группа гематологов разделила миелобластные лейкозы на 7 классов (М 0–6).

Характерными признаками лимфобластов являются обычно круглое ядро с 1–2 ядрышками, скопления ядерного хроматина на периферии, цитоплазма небольшая без гранул или с единичными гранулами. По морфологическим критериям лимфобласты разделяют на 3 класса (Л 1–3). По иммунологическим критериям лимфобластные лейкозы разделяют на Т-клеточные, В-клеточные и лейкозы с общим антигеном. В клиниках определяются только два первых класса.

Бластные клетки у больных острым лейкозом отличаются друг от друга по тинкториальным свойствам. Исследовано большое количество красителей, применение которых позволяет отличать лимфобласты от миелобластов и отдельные классы этих клеток друг от друга. Кроме окраски по Романовскому, используют специальные окраски для выявления некоторых структур и ферментов в ядре и цитоплазме. Гистохимические исследования применяются не только с академической целью подразделения острых лейкозов на отдельные классы, но и для выбора наиболее эффективных методов лечения.

Например, у больных острым лимфобластным лейкозом, в клетках которых содержится общая дезоксинуклеотидилтрансфераза, эффективна терапия винкристином и преднизолоном.

Хромосомные аномалии обнаруживают почти у половины больных острыми лейкозами. Бластные клетки оказываются обычно анеуплоидными или псевдодиплоидными. Гипоплоидные клетки особенно часто обнаруживают при остром миелолейкозе.

Острый лейкоз встречается в любом возрасте. В половине случаев болезнь начинается постепенно. Раньше всего больные отмечают слабость и быструю утомляемость, в основе которых лежит нарастающая анемия. Около 5% больных впервые обращаются к врачу по поводу прогрессирующей и как бы беспричинной утомляемости. Геморрагический синдром в начале острого лейкоза встречается в 10–20% случаев. Он проявляется мелкоточечными кровоизлияниями в кожу или повышенной кровоточивостью десен, но наблюдаются и профузные кровотечения, кровоизлияния в сетчатку. В более поздние сроки болезни геморрагии отмечаются примерно у половины больных. По наблюдениям Л. Г. Ковалевой (1978), 14–18% больных острым лейкозом умирает от геморрагического синдрома, связанного с тромбоцитопенией или нарушением синтеза факторов свертывания крови в случаях массивной инфильтрации печени. Лейкемоидная инфильтрация может возникнуть в любом органе. В начале болезни примерно у 20% больных наблюдается упорная боль в костях. В основе ее лежат инфильтрация опухолевыми клетками костного мозга и поднадкостничные инфильтраты.

В половине случаев острый лейкоз начинается остро, чаще всего с лихорадки. Инфильтрация миндалин, корня языка, задней стенки глотки с некрозом тканей создает условия для их инфицирования, а выраженная нейтропения резко понижает резистентность больного к бактериальной, грибковой, вирусной инфекции. Обобщая наблюдения различных авторов, можно отметить, что острый лейкоз дебютирует лихорадкой в 15–50%; к моменту установления диагноза лихорадка наблюдается уже у 75% больных. Инфильтрация органов желудочно-кишечного тракта иногда вызывает резкую боль в животе, возможны рвота и нарушение функции кишечника.

К моменту установления диагноза выраженное увеличение селезенки обнаруживается у 86% больных острым лимфобластным лейкозом и у 60% больных острым миелобластным лейкозом. Гепатомегалия регистрируется примерно у половины больных острым лейкозом. Выраженных различий в частоте увеличения этого органа при миело- и лимфобластном лейкозе не обнаружено.

Увеличение лимфатических узлов наблюдается при обоих видах острого лейкоза, но при лимфобластном лейкозе они увеличиваются примерно в $1^1/_2$ раза чаще, чем при миелобластном, и в значительно большей степени. Увеличение их сопровождается иногда синдромом сдавления верхней полой вены с одышкой, цианозом и отечностью шеи. Этот синдром становится иногда ведущим в начальном периоде болезни.

Умеренная анемия (Hb $\pm$ 110 г/л) отмечается почти во всех случаях острого лейкоза. Содержание лейкоцитов колеблется в широких пределах – от лейкопении до лейкемии. Содержание нейтрофилов менее $1 \cdot 10^9$/л при остром лимфобластном лейкозе встречается в $1^1/_2$ раза чаще, чем при остром миелолейкозе. Лейкопения и нейтропения всегда резко выражены при остром лейкозе, осложненном присоединением инфекции. Содержание лейкоцитов в крови в неосложненных инфекцией случаях болезни оказываются обычно нормальным или повышенным.

Бластные клетки обнаруживают в крови 80% больных острыми лейкозами. Почти полное отсутствие промежуточных форм между бластными клетками и зрелыми гранулоцитами является признаком, отличающим острый лейкоз от хронического. В каждом случае подозрения на острый лейкоз производят пункцию костного мозга. Обнаружение на миелограмме не менее 30% бластов считается достаточным основанием для диагноза острого лейкоза. К сожалению, в 1–2% случаев на миелограмме не находят такого числа бластов. В подобных случаях производят трепанобиопсию. Гистологический препарат должен сохраняться в течение всей жизни больного ввиду его исключительной ценности для подтверждения диагноза острого лейкоза, определения его вида и дифференциального диагноза.

Лейкемическая инфильтрация первоначально возникает в костном мозге, печени и селезенке. В более поздних стадиях болезни она может быть и в других органах. Особенно опасна инфильтрация органов желудочно-кишечного тракта и центральной нервной системы. Инфильтрация желудочно-кишечного тракта нарушает барьерную функцию его слизистой оболочки, что приводит к инфицированию эндогенной кишечной флорой. Нередко это заканчивается изъязвлением слизистой оболочки, развитием сепсиса, вызванного грамотрицательной флорой, а иногда и перфорацией органа. Инфильтрация мозговых оболочек, ядер черепных нервов и других структур нервной системы, известная под названием нейролейкемии, особенно часто наблюдается при остром лимфобластном лейкозе. Кровоизлияния в мозг и сетчатку глаза встречаются при обоих видах острого лейкоза примерно с одинаковой частотой. Лейкемические инфильтраты в коже появляются только в поздних стадиях болезни. Острый миелобластный лейкоз несколько чаще осложняется пневмонией.

Длительность жизни больного зависит от возможности достичь ремиссии. При современных методах терапии ремиссия возможна у большинства больных острым лимфобластным лейкозом и более чем у половины больных острым лейкозом. Многие авторы искали критерии, пользуясь которыми можно было бы предсказать вероятность ремиссии перед началом терапии. Обобщая их работы, можно сказать, что к благоприятным факторам прогноза относятся: молодой возраст больного, отсутствие у него признаков инфекции, выраженной гепатомегалии, лейкопении и тромбоцитопении. Диагноз острого лимфобластного лейкоза сам по себе указывает на возможность достижения ремиссии. Морфологический диагноз оказался лучшим критерием для предсказания длительности ремиссии после предыдущего курса терапии [Keating M. J. et al., 1980].

Точный диагноз формы острого лейкоза необходим как для суждения о прогнозе, так и для выбора методов терапии больного, но, к сожалению, в настоящее время еще не найдено единого метода, позволяющего установить отдельные формы острого лейкоза или хотя бы надежно отличить острый миелобластный лейкоз от острого лимфобластного. Их дифференциальная диагностика основывается на результатах применения комплекса методик. Данные клинического наблюдения позволяют только предполагать большую или меньшую вероятность одного из указанных заболеваний.

Лимфатические узлы средостения резко увеличиваются примерно у 10% больных острым (обычно Т-клеточным) лимфобластным лейкозом. При остром миелобластном лейкозе выраженное

увеличение лимфатических узлов средостения встречается редко. В пользу острого лимфобластного лейкоза свидетельствует также одновременное увеличение лимфатических узлов в нескольких анатомических областях организма. Указанные дифференциально-диагностические признаки не имеют большого значения, так как встречаются не у каждого больного.

Изучение морфологии клеток в гистологических препаратах костного мозга часто позволяет обнаружить при остром миелобластном лейкозе выраженные в различной степени признаки созревания клеток гранулоцитарного ряда через стадии промиелоцита и миелоцита, а при остром монобластном лейкозе – признаки созревания моноцитов. Обнаружение в цитоплазме лизосомной азурофильной зернистости также указывает на острый миелобластный лейкоз. Изучая морфологию эритробластов, обращают внимание на мегалобласты, характерные для одной из форм острого миелобластного лейкоза и не встречающиеся при нелеченом остром лимфобластном лейкозе. Псевдопельгеровская аномалия эритроцитов отмечается иногда при остром миелобластном лейкозе. Изучение морфологии гистологического препарата костного мозга позволяет поставить диагноз острого миело- или лимфобластного лейкоза в 80–90% случаев.

Большую помощь в дифференциальной диагностике оказывают результаты изучения препаратов костного мозга с применением специальных окрасок. В пользу острого миелобластного лейкоза свидетельствуют аномалии строения мегакариоцитов и кровяных пластинок, равномерное распределение хроматина в овальном ядре, выявление в цитоплазме телец Ауэра, азурофильной, эозинофильной или базофильной зернистости. Особенно большое значение придается положительной реакции на пероксидазу при условии, что она обнаруживается более чем в 10% клеток. Хроматин в лимфобластах располагается неравномерно, образует скопления по периферии круглого ядра. В цитоплазме лимфобластов обнаруживается ШИК-положительная реакция, реакция на пероксидазу отрицательна.

Значительную помощь оказывают и результаты иммунологического исследования. Большинство клеток лимфоидного ряда обнаруживается методом розеткообразования. Выявление гипоплоидных клеток считается аргументом в пользу острого миелобластного лейкоза.

Применение указанных и некоторых других критериев позволяет разделить острые лейкозы на отдельные формы. В группе миелолейкозов различают острые миелобластный, промиелоцитарный, миеломонобластный (тип Негели), монобластный (тип Шиллинга), мегакариобластный, плазмобластный лейкозы и острый эритромиелоз (синдром Ди Гульельмо) (см. приложение XIV – 2).

Острые лимфобластные лейкозы разделяются на Т-клеточные и В-клеточные. Сравнительно недавно выделен О-клеточный (недифференцированный) лейкоз (в международной классификации он обозначается М-0). Большие клетки этой формы лейкоза «не содержат никаких примитивных ядер», в их цитоплазме не обнаруживается никаких гранул, на мембране этих клеток не выявляется никаких характеристик, позволяющих отнести их к клеткам лимфоидного ряда.

Среди больных острыми лейкозами на долю острого миелолейкоза приходится 50–60%. Возраст более половины больных превышает 40 лет. Наиболее распространенными являются острый миелобластный и миеломонобластный лейкозы. Оба они характеризуются быстропрогрессирующим течением и ранним присоединением инфекционных осложнений. При остром монобластном лейкозе нередко наблюдается лимфаденопатия, иногда со значительным разрастанием лимфатических узлов средостения. Длительность жизни больных составляет $8,2 \pm 4,2$ мес.

Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания относится к числу характерных осложнений острого промиелоцитарного лейкоза. В 69% случаев этой болезни выявляется аномалия 17 и 15 хромосом. При этой форме острого миелолейкоза чаще, чем при других его формах, удается достичь полной и длительной ремиссии.

Острый лимфолейкоз чаще всего встречается у детей. Среди взрослых, болеющих острыми лейкозами, на его долю приходится 25–30%. Болезнь характеризуется умеренно прогрессирующим течением. Полная ремиссия достигается у 65–70% больных. Нейролейкемия является характерным осложнением

острого лимфолейкоза. Она встречается в 23% случаев. Чаще всего наблюдается инфильтрация мозговых оболочек с развитием менингеального и гипертензионного синдромов. В течение первых двух лет это осложнение развивается у 50%, а в более поздние сроки болезни — у 80% больных. Значительно реже наблюдаются инфильтрация ядер черепных нервов с развитием их параличей и парезов и поражение корешков спинномозговых нервов с радикулярным синдромом.

Когда применение современных методов терапии сопровождается исчезновением всех клинических признаков болезни, нормализацией состава периферической крови с сохранением в миелограмме не более 5% бластных клеток и 30% лимфоцитов, диагностируют полную ремиссию. Если она продолжается более 5 лет, говорят о выздоровлении. Во многих случаях ремиссия оказывается частичной. После ремиссий наступают рецидивы болезни. Они бывают костномозговыми с появлением на миелограмме более 5% бластных клеток и тканевыми (органными) с развитием инфильтрации в любом органе или ткани. Если терапия рецидива безуспешна, наступает терминальная стадия болезни. Присоединение инфекции оказывается главной причиной смерти больных острым лейкозом. Другими причинами смерти являются геморрагии, чаще желудочно-кишечные и субарахноидальные, или лейкемические инфильтрации с необратимыми нарушениями функции жизненно важных органов.

Обобщая изложенные данные, можно заключить, что наиболее постоянными клиническими симптомами острого лейкоза во время его первой атаки являются лихорадка, анемия, геморрагии в кожу, увеличение печени, селезенки и лимфатических узлов. Лимфаденопатия в большинстве случаев выражена умеренно. Нам нередко не удавалось пальпировать селезенку, и только отчетливо выраженное притупление указывало на увеличение ее массы примерно в $1^1/_2$ раза. Ни один из перечисленных симптомов не является патогномоничным для острого лейкоза, а совокупность их встречается при многих других болезнях.

Данные анамнеза и физического обследования больного позволяют только предполагать возможность острого лейкоза. Это предположение становится вполне вероятным, если обнаруживается резко увеличенное число лейкоцитов в крови, в мазке крови появляются бластные клетки, а в лейкоцитарной формуле — лейкемическое зияние в ряду гранулоцитов. К сожалению, указанные *симптомы не относятся к числу* постоянных. Характерные описанные выше изменения костного мозга являются единственным постоянным признаком болезни. Без выявления этого признака диагноз лейкоза не может считаться обоснованным.

Клиническая картина, напоминающая острый лейкоз, встречается при гипопластической анемии, токсических поражениях костного мозга, системной красной волчанке и некоторых инфекционных болезнях.

Гипопластическая анемия начинается обычно незаметно. Она может дебютировать лихорадкой, прогрессирующей анемией, рефрактерной к обычным методам лечения. Анемия может быть изолированной, но по мере прогрессирования болезни сочетается с лейкопенией и тромбоцитопенией. Дифференциальный диагноз гипопластической анемии и острого лейкоза порой весьма труден. Он проводится по результатам сопоставления трех групп симптомов.

Физическое исследование больного острым лейкозом выявляет у него умеренное увеличение печени, селезенки и лимфатических узлов. При неосложненной гипопластической анемии указанные симптомы не отмечаются. Тяжелая гипопластическая анемия нередко осложняется ангиной с сопутствующим ей острым регионарным лимфаденитом. Анализ указанных симптомов в свете анамнестических данных обычно не дает оснований отличить сравниваемые болезни друг от друга. Следует все же иметь в виду, что гипепластический гингивит встречается иногда при остром миелобластном лейкозе и не характерен для гипопластической анемии.

Изменения периферической крови при гипопластической анемии иногда могут напоминать таковые при остром лейкозе. Лейкопения с нейтропенией могут встречаться при обеих болезнях. Тромбоцитопения весьма характерна для гипопластической анемии, но она относится к числу частых симптомов острого лейкоза. Не всегда убедительны и результаты пункции костного мозга. В костном мозге при апластической анемии на фоне преобладающей жировой

ткани с пониженным содержанием клеточных элементов встречаются очаги компенсаторного кроветворения с нормальным или повышенным клеточным составом. При случайном попадании иглы в один из таких очагов возникает несоответствие между миелограммой и картиной периферической крови.

Диагностические трудности в таких случаях разрешаются исследованием гистологических препаратов костного мозга. Для гипопластической анемии характерно уменьшение числа мегакариоцитов, замещение костномозговых элементов жировой тканью, на фоне которой расположены небольшие очаги кроветворения. Диффузная или крупноочаговая инфильтрация костного мозга бластными клетками, его гиперцеллюлярность и нарушение нормальных клеточных соотношений в миелограмме указывают на острый лейкоз.

В терапевтические отделения нередко госпитализируют больных **инфекционным мононуклеозом**, который иногда приходится дифференцировать от острого лимфобластного лейкоза. Болеют обычно лица молодого возраста. Болезнь начинается внезапно или после 2–3 дней недомогания. Она дебютирует лихорадкой длительностью до 3–4 нед, ангиной, увеличением лимфатических узлов и селезенки. В лихорадочном периоде болезни примерно у 50% больных наблюдается умеренное увеличение печени, а у 10–12% больных – признаки менингита, энцефалита, менингоэнцефалита.

Болезнь протекает с появлением в крови большого числа мононуклеаров (до 60% общего числа лейкоцитов), которые могут быть приняты за бластные клетки. В половине случаев инфекционного мононуклеоза в течение второго месяца болезни отмечается тромбоцитопения. Иногда она осложняется пурпурой. В лихорадочном периоде болезни иногда развивается обычно нерезко выраженная желтуха, которая оказывается в одних случаях следствием гепатита, в других – проявлением гемолитической анемии. В начале болезни иногда наблюдается лейкопения. Лейкоцитоз порядка $10-15 \cdot 10^9$/л крови начинается со второй недели и достигает максимума на третьей неделе болезни. Изредка развивается лейкемоидная реакция с лейкоцитозом до $80 \cdot 10^9$/л.

Диагноз инфекционного мононуклеоза в типичных случаях ставится на основании описанной клинической картины и появления в крови гетерофильных антител (положительная реакция Пауля–Буннелля) и повышенного титра антител к вирусу Эпштейна–Барр. Титр этих антител особенно высок в начале болезни. Его повышение в более поздние сроки болезни наблюдается только в 20% случаев.

В диагностически трудных случаях инфекционный мононуклеоз приходится дифференцировать от острого лейкоза, сопоставляя динамику клинических признаков и изменений крови с течением болезни. Несмотря на бурное начало и порой тяжелое состояние больного, инфекционный мононуклеоз протекает без анемии и геморрагических осложнений в начале болезни – симптомов, весьма характерных для начала острого лейкоза. Лимфаденопатия при инфекционном мононуклеозе распространяется и на узлы, расположенные по заднему краю грудиноключично-сосцевидной мышцы. При остром лейкозе поражаются шейные и надключичные лимфатические узлы. В мазке крови при инфекционном мононуклеозе обнаруживают не бластные клетки, а мононуклеары.

Цитомегаловирусная инфекция протекает с клинической картиной, неотличимой от описанной выше клинической картины инфекционного мононуклеоза. Изменения крови при цитомегаловирусной инфекции не отличаются от описанных выше ее изменений при инфекционном мононуклеозе. Болезнь продолжается в течение 2–5 нед. Ее диагностируют либо посредством изоляции цитомегаловируса из глотки заболевшего, либо по повышению титра антител к цитомегаловирусу [Weller T. H., 1971]. Гетерофильные антитела и антитела к вирусу Эпштейна–Барр при этой инфекции не обнаруживают.

Описанная клиническая картина встречается не только при цитомегаловирусной инфекции, но и при аденовирусной инфекции, листериозе. Точно такая же клиническая картина развивается иногда спустя 1–3 мес после переливания крови или после операции на открытом сердце. Этот посттрансфузионный синдром протекает с умеренной лихорадкой в течение нескольких недель, увеличением селезенки, печени, лимфатических узлов и лимфоцитозом с атипичными лимфоцитами, которые

нельзя отличить от лимфоцитов при инфекционном мононуклеозе.

Ангина при инфекционном мононуклеозе может быть катаральной, лакунарной или язвенно-некротической. В последнем случае ее приходится отличать от дифтерии зева и от ангин, осложняющих течение острых лейкозов. Местные проявления ангины в отдельных случаях могут быть идентичными. Следует все же иметь в виду, что признаки анаэробного некроза встречаются только при остром лейкозе. Легче всего упомянутые болезни отличаются друг от друга по признакам, сопутствующим ангине: по состоянию печени, селезенки, лимфатических узлов, изменений крови. Ангина при дифтерии протекает с отеком шеи и увеличением подключичных и передних шейных лимфатических узлов. Для инфекционного мононуклеоза характерно увеличение не только указанных, но и затылочных, паховых, подмышечных лимфатических узлов, т. е. генерализованная лимфаденопатия. Характерные изменения периферической крови встречаются только при инфекционном мононуклеозе, а положительная культура палочки Леффлера в мазке из зева — только при дифтерии.

В некоторых случаях лейкемоидные реакции миелоидного типа выражены настолько ярко, что их приходится отличать от острого (обычно промиелоцитарного) лейкоза. Во время сепсиса или тяжелой лекарственной интоксикации у больного возникают мелкоточечные кровоизлияния в кожу, а в периферической крови и в костном мозге появляется большое количество промиелоцитов. Бластные клетки в периферической крови часто отсутствуют, что затрудняет диагностику. Сравниваемые болезни можно отличить друг от друга по результатам стернальной пункции. Для промиелоцитарного лейкоза характерно наличие в пунктате бластных клеток, резкое угнетение эритропоэза и тромбоцитопоэза с клиническими проявлениями апластической анемии и геморрагического синдрома. Указанные синдромы при лейкемоидной реакции не встречаются.

Увеличение лимфатических узлов при других болезнях

Туберкулезный лимфаденит встречается не только у детей, но и у взрослых. Болеют им обычно лица пожилого и старческого возраста. Трудности диагностики проистекают из-за недостаточной выраженности типичного симптомокомплекса туберкулеза. Одним из проявлений современного патоморфоза туберкулеза является его склонность к доброкачественному течению с небольшим числом малохарактерных симптомов, а иногда и бессимптомно.

Лимфогенная диссеминация туберкулеза иногда сопровождается поражением подкожных лимфатических узлов (чаще всего надключичных, подключичных, подмышечных и шейных). Вследствие сопутствующего периаденита пораженные лимфатические узлы уже в самом начале болезни спаиваются между собой, с кожей и с прилежащими тканями. Они плохо смещаются или совсем не смещаются. Они плотной консистенции, болезненны при пальпации, величиной от горошины до грецкого ореха. Общее состояние больного страдает умеренно. Несмотря на лихорадку и похудание, больные сохраняют физическую активность и нередко способны продолжать профессиональную деятельность. При обследовании таких больных часто обнаруживают признаки туберкулеза других органов. Если они не определяются, показана биопсия лимфатического узла, позволяющая найти гистологические признаки казеозного лимфаденита.

Особенно большие трудности возникают при туберкулезном бронхоадените. Болезнь может начаться незаметно с появления таких неспецифических симптомов, как кашель, повышенная потливость, повышенная утомляемость. Кашель у этих больных обычно непродуктивный, а если они и выделяют небольшое количество слизистой мокроты, то в ней ни при бактериоскопии, ни при посеве не могут найти микобактерии туберкулеза. Характерной рентгенологической картины туберкулеза легких у них не выявляется. Несмотря на тщательные поиски, у них не обнаруживаются и признаки туберкулезного поражения других внутренних органов.

Длительный субфебрилитет с редким повышением температуры тела до 38 °С, ускоренное оседание эритроцитов и умеренная боль или всего лишь неприятные ощущения в груди в сочетании обычно с нерезко выраженным односторонним увеличением лимфатических узлов средостения могут наблюдаться не только при туберкулезе, но и при лимфогранулематозе и при многих других болезнях. Рентгенологическое исследование выявляет иногда одну крупную интенсивную негомогенную тень округлой формы, получившую название опухолевидного или туморозного бронхоаденита. Компрессионный синдром выражен обычно нерезко. Стертость или бессимптомность начальных форм туберкулезного бронхоаденита, отсутствие в ряде случаев функциональных нарушений в начальном периоде болезни позволяют предполагать какое-либо заболевание нетуберкулезной этиологии.

Лимфатические узлы, пораженные туберкулезом, отличаются от лимфатических узлов при лимфогранулематозе и лимфосаркоме большей плотностью и наклонностью к вскрытию в бронх. Выявление свищевых ходов при бронхоскопии склоняет диагноз в пользу туберкулеза. Чувствительность к туберкулину у больных туберкулезным бронхоаденитом почти всегда повышена, тогда как у больных лимфогранулематозом и лимфосаркомой она понижена из-за их анергии.

Терапия туберкулостатическими препаратами, неэффективная при лимфогранулематозе и лимфосаркоме, оказывается достаточно эффективной при туберкулезном бронхоадените. В более трудных случаях окончательное заключение может быть сделано только после инструментального исследования, а именно после трансбронхиальной пункции лимфатического узла. По опыту В. П. Филиппова (1979), она дает возможность получить диагностический материал в 60 % случаев. Большую помощь в выяснении диагноза может оказать и бронхоскопия с промыванием слизистой оболочки бронха, с ее щеточной биопсией и последующей микроскопией и посевом промывных вод. В случаях даже нерезко выраженной инфильтрации легочной ткани, прилежащей к лимфатическому узлу, рекомендуется производить катетеризационную биопсию легкого. Если и указанные методы окажутся недостаточно информативными, прибегают к пробной химиотерапии или открытой биопсии легкого.

Саркоидоз представляет собой системное заболевание или группу болезненных состояний с неопределенной этиологией и патогенезом. В болезненный процесс чаще всего вовлекаются медиастинальные лимфатические узлы, легкие и бронхи. Болеют чаще всего молодые женщины. Почти у $^1/_3$ больных одновременно с медиастинальными лимфатическими узлами поражаются и подкожные (шейные, подмышечные, паховые) лимфатические узлы. Иногда наблюдается одновременное поражение печени, селезенки, кожи, глаз и других органов. В большинстве случаев болезнь начинается незаметно и, подобно лимфогранулематозу, впервые обнаруживается при рентгенологическом исследовании, произведенном по другому поводу.

Острое и подострое начало встречается редко.

Обе болезни чаще всего начинаются незаметно. Увеличение лимфатических узлов средостения иногда оказывается их единственным объективным признаком. Как при одном, так и при другом заболевании появление лихорадки неправильного типа связано обычно с генерализацией процесса. Боль в груди и кашель одинаково выражены при обоих заболеваниях. Они свидетельствуют только о сдавлении увеличенными лимфатическими узлами бронхов и нервных структур, расположенных внутри грудной полости.

Медиастинальная форма лимфогранулематоза характеризуется нередко медленным прогрессированием болезни. Больные могут длительное время не предъявлять жалоб. Лимфатические узлы у них иногда годами могут не проявлять склонности к росту и к метастазированию в другие области. Лимфатические узлы при саркоидозе в течение нескольких месяцев могут достигать значительных размеров. Общее состояние больного остается удовлетворительным. Необходимо также учесть, что лимфатические узлы при саркоидозе под влиянием лечения уменьшаются или даже исчезают. Наблюдаются также случаи их спонтанного уменьшения или исчезновения. Лимфатические узлы при лимфогранулематозе сами по себе никогда не исчезают. Таким образом, повторное обследование больного позволяет иногда отличить саркоидоз от

лимфогранулематоза по размерам лимфатических узлов.

Некоторые системные проявления саркоидоза (узловатая эритема, поражение слюнных желез, артралгии и т. д.) никогда не встречаются при изолированной медиастинальной форме лимфогранулематоза. Содержание кальция в крови и суточная экскреция его с мочой при саркоидозе нередко повышены, а при лимфогранулематозе *они не изменяются.*

Сравниваемые болезни отличаются друг от друга также и по местным признакам. Примерно в 80% случаев лимфогранулематоза отмечается увеличение паратрахеальных и бифуркационных лимфатических узлов. Преимущественное увеличение первой группы узлов обусловливает характерный для лимфогранулематоза симптом «дымовой трубы». Лимфатические узлы при лимфогранулематозе сначала увеличиваются с одной стороны; при двустороннем увеличении лимфатические узлы с одной стороны всегда больше, чем с другой. Для саркоидоза характерно преимущественно двустороннее, распространенное, часто симметричное увеличение лимфатических узлов корней легких и средостения.

Лимфатические узлы при саркоидозе имеют округлую форму. Они отграничены друг от друга и от легочной ткани, тогда как при лимфогранулематозе и лимфосаркоме тени лимфатических узлов налагаются друг на друга, создавая симптом кулис. Контуры лимфатических узлов при лимфогранулематозе и лимфосаркоме неровные, а в поздних стадиях болезни становятся и нечеткими из-за распространения процесса на прилежащую ткань легких. Специфические гранулемы на слизистой оболочке бронхов и положительная реакция Квейма характерны только для саркоидоза и не встречаются при злокачественных лимфомах. Биопсия лимфатического узла позволяет отличить сравниваемые болезни друг от друга.

Перечисленные признаки указывают только на бóльшую или меньшую вероятность одного из сравниваемых заболеваний. Реакция Квейма при саркоидозе может оказаться отрицательной, а поражение лимфатических узлов средостения – односторонним. В подобных диагностически трудных случаях рекомендуется произвести биопсию щипцами и щеточную биопсию слизистой оболочки во время бронхоскопии. Если применение указанных методов не выясняет диагноза, прибегают к трансбронхиальной биопсии увеличенного лимфатического узла средостения или к торакотомии.

Метастазы злокачественных опухолей в лимфатические узлы средостения иногда сопровождаются развитием клинической картины, которая по своим *проявлениям и темпам прогрессирования* весьма напоминает картину лимфогранулематоза или лимфосаркомы. Дифференциальный диагноз оказывается трудным в тех случаях, когда локализация первичной опухоли остается нераспознанной. Чаще это случается при раке бронха с метастазами в лимфатические узлы средостения. Причина этого кроется в том факте, что метастазы растут иногда быстрее, чем первичная опухоль, и увеличение лимфатических узлов средостения обнаруживается раньше, чем первичная опухоль. Клиническая картина болезни складывается под влиянием нарушений, обусловленных не столько первичной опухолью, сколько быстрым ростом ее метастазов в лимфатических узлах средостения. М. П. Кончаловский (1937) назвал эту форму рака медиастинальной.

Длительность скрытого течения болезни остается неизвестной. Кашель – обычно самое раннее клиническое проявление рака бронха. Первоначально он сухой, позднее становится продуктивным. Выделение слизистой или слизисто-гнойной мокроты с примесью крови наблюдается у 16–60% больных. Повторное цитологическое исследование мокроты во многих случаях позволяет выявить в ней наряду с эритроцитами клетки новообразования. Больные часто жалуются на общую слабость и боль в груди на стороне поражения.

Быстро растущие лимфатические узлы нередко сдавливают верхнюю полую вену, что сопровождается развитием характерного синдрома, складывающегося из умеренного или выраженного утолщения шеи и пастозности лица. Подкожные вены шеи, верхней части груди и верхней конечности расширяются и невольно обращают на себя внимание при осмотре. Кожа лица и шеи приобретает синюшный оттенок. В подкожной клетчатке шеи, а иногда и в подмышечных впадинах нередко определяются лимфатические узлы. Они безболезненны, сравнительно небольшо-

го размера, весьма плотной консистенции. В большинстве случаев узлы метастатической опухоли неподвижны из-за сращения с прилежащими тканями.

Совокупность перечисленных признаков составляет компрессионный синдром. Темпы его прогрессирования определяются скоростью роста первичной или метастатической опухоли средостения. Неуклонное нарастание симптомов и признаков компрессионного синдрома характерно также для лимфосаркомы, исходящей из лимфатических узлов средостения, для метастазов в лимфатические узлы средостения бронхогенного рака, гипернефромы, меланосаркомы, рака щитовидной железы.

Метастатические опухоли средостения могут быть одно- и двусторонними. В зависимости от давности процесса диаметр их колеблется от 1–2 см до размеров головы новорожденного. В начальных стадиях метастазы бронхогенного рака всегда односторонние. Быстрое нарастание компрессионного синдрома и односторонность отличают метастатическое поражение лимфатического узла средостения от туберкулезного бронхоаденита и лимфогранулематоза. Для выяснения характера патологического процесса в более трудных случаях прибегают к трансбронхиальной пункции лимфатического узла, а при необходимости и к пробной торакотомии.

Токсоплазмоз относится к широко и повсеместно распространенным болезням. Клинические проявления его весьма разнообразны. Хронический токсоплазмоз протекает с поражением лимфатических узлов, нервной системы, сердца, печени и желчных путей. Хронический лимфаденит – наиболее частая клиническая форма токсоплазмоза. Она обнаруживается у 28 % больных с твердо установленным диагнозом токсоплазмоза. Поражаются обычно периферические, медиастинальные и мезентериальные лимфатические узлы.

Болезнь начинается с жалоб на слабость, головную боль, потерю трудоспособности. После нескольких дней общего недомогания появляется обычно невысокая температура. Она может быть неправильной и продолжаться месяцами или волнообразной с чередованием периодов высокой и нормальной температуры. На фоне лихорадки отмечается увеличение лимфатических узлов. Шейные, подмышечные и паховые лимфатические узлы имеют эластическую консистенцию, при пальпации болезненны, подвижны, кожа над ними не изменена. Во время обострений лихорадки лимфатические узлы увеличиваются; во время ремиссий они значительно уменьшаются. Как и при многих других инфекционных болезнях, одновременно с шейными поражаются и затылочные лимфатические узлы. Лимфаденопатия нередко бывает единственным проявлением токсоплазмоза и ее необходимо отличать от лимфаденопатий при лимфогранулематозе, инфекционном мононуклеозе и других болезнях.

Токсоплазмозную этиологию лимфаденита доказывают выявлением возбудителя болезни или его псевдоцист в гистологических препаратах или мазках из пунктата лимфатического узла. При отсутствии псевдоцист диагноз токсоплазмоза может быть поставлен по результатам сопоставления клинического течения болезни с результатами иммунологического исследования. Учитывая широкую инфицированность населения, результаты диагностических проб следует оценивать с осторожностью. Отрицательные серологические реакции (реакция связывания комплемента, реакция Сейбина) и особенно отрицательная внутрикожная проба с токсоплазмином позволяет исключить хронический токсоплазмоз. Положительные реакции приобретают диагностическое значение только после сопоставления их с клиническим течением болезни. Если курс терапии этиотропными препаратами приводит к понижению показателей указанных реакций, диагноз токсоплазмоза можно считать доказанным.

Лимфатические узлы при **системной красной волчанке** увеличиваются, как правило, в раннем периоде болезни. Появление лимфаденопатии либо предшествует генерализации процесса, либо является одним из его ранних признаков. По данным различных авторов, лимфатические узлы увеличиваются у 30–78 % больных системной красной волчанкой. С особым постоянством поражаются шейные, подмышечные и паховые узлы. Характерно умеренное увеличение лимфатических узлов; лишь в редких случаях они достигают величины грецкого ореха. Лимфатические узлы имеют мягкую или эластическую консистенцию, безболезненны при пальпации, кожа над ними не изменена. Характерна симметричность поражения.

Лимфаденопатия обычно наблюдается у больных с умеренным увеличением печени, похуданием и резко повышенной утомляемостью. Неправильного типа лихорадка с повышениями температуры тела до 38—39 °С протекает без ознобов. Как правило, у этих больных наблюдаются анемия, ускоренное оседание эритроцитов и та или иная выраженность диспротеинемии. Характерное для системной красной волчанки поражение одновременно многих систем и органов наблюдается обычно на более поздних этапах болезни.

Таким образом, лимфаденопатия при системной красной волчанке с самого начала генерализованная с отчетливой симметричностью поражения. Важное диагностическое значение имеют сравнительно небольшая величина лимфатических узлов, отсутствие склонности к их росту и возможность их полного исчезновения в более позднем периоде болезни при наличии других признаков системной красной волчанки.

Регионарный лимфаденит является одним из компонентов **первичного сифилитического комплекса.** При переходе болезни во II период развивается генерализованное увеличение лимфатических узлов (в том числе шейных, затылочных, подмышечных, локтевых). *Поверхностные лимфатические узлы при* сифилисе имеют небольшие размеры, безболезненны при пальпации, свободно подвижны. Консистенция их плотная. Они могут оставаться увеличенными в течение 6—8 мес после исчезновения других признаков вторичного сифилиса. Диагностические трудности возникают только в тех случаях, когда больной скрывает свое заболевание. Положительная реакция иммобилизации бледных трепонем позволяет отличить генерализованную лимфаденопатию при сифилисе от лимфаденопатий другого происхождения.

Острый регионарный лимфаденит представляет собой реакции лимфатических узлов на местную, обычно бактериальную, инфекцию. Часто ему сопутствуют лимфангит. Лимфатические узлы плотные, болезненные, в тяжелых случаях кожа над ними гиперемирована, горячая на ощупь. Длительное применение противосудорожных лекарственных средств сопровождается генерализованной лимфаденопатией. Знание анамнеза позволяет отличить ее от лимфаденопатий другой этиологии.

Причины увеличения лимфатических узлов

1. Хронический лимфолейкоз.
   Пролимфоцитарный лейкоз.
   Волосатоклеточный лейкоз.
   Т-лимфоцитарный лейкоз.
   Синдром Сезари.
2. Лимфогранулематоз.
3. Лимфосаркома.
4. Болезнь Брилла—Симмерса.
5. Лимфосаркома Беркитта.
6. Острый лейкоз.
   Острый лимфобластный лейкоз.
   Острый миелобластный лейкоз.
   Гипопластическая анемия.
7. Увеличение лимфатических узлов при других болезнях.
   Туберкулезный лимфаденит.
   Саркоидоз.
   Метастазы злокачественной опухоли в лимфатические узлы.
   Токсоплазмозный лимфаденит.
   Системная красная волчанка.
   Сифилис.
   Острый лимфаденит.

Приложение XIV – 2

Цитохимическая характеристика различных форм острого лейкоза

Форма острого лейкоза	Гликоген (ШИК-реакция)	Гликозаминогликаны	Липиды (черный судан)	Ферменты			
				пероксидаза	кислая фосфатаза	α-нафтилэстераза	хлорацетатэстераза
Недифференцированный	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная
Миелобластный	Положительная	То же	Положительная	Положительная	Положительная	Слабоположительная	Положительная
Промиелоцитарный	Резко положительная	Положительная	То же	Резко положительная	Слабоположительная	То же	Резко положительная
Лимфобластный	Положительная в виде глыбок	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Иногда положительная	Отрицательная	Отрицательная
Монобластный	Слабоположительная	То же	Слабоположительная	Слабоположительная	Высокоположительная	Положительная	То же
Миеломонобластный	Положительная диффузия	–	То же	Высокоположительная	Положительная	То же	Слабоположительная
Эритромиелобластный	Положительная	–	Реакции зависят от принадлежности бластных элементов к тому или иному ряду (миелобласты, монобласты, недифференцированные бласты)				
Плазмобластный	Выделяется по характерной морфологии клеток и наличию парапротеина в сыворотке крови						
Мегакариобластный	Выделяется по характерной морфологии клеток						

Глава XXV
УВЕЛИЧЕНИЕ ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЕНКИ

Размеры печени определяют обычно методами пальпации и перкуссии. Увеличение печени может быть доминирующим или наиболее ранним признаком многих болезней. Одни из них протекают с изолированной гепатомегалией, тогда как при других наблюдается одновременное увеличение и печени, и селезенки. Оценивая результаты пальпации печени, необходимо помнить, что нижний край ее почти постоянно определяется у детей и нередко у взрослых с энтероптозом или выраженной эмфиземой легких.

В правом подреберье и в эпигастрии иногда располагаются и пораженный туберкулезом сальник, опухоли правой почки, желудка, поперечной ободочной кишки, растянутый желчный пузырь. Иногда их ошибочно принимают за печень. Число диагностических ошибок заметно уменьшится, если принять за правило в каждом случае оценивать величину, консистенцию и характер печеночного края на всем протяжении, доступном пальпации. Край печени при сердечной недостаточности мягкий и слегка чувствительный, прощупывается в правом подреберье, в подложечной области и в левом подреберье. Печень у больного циррозом невелика, но край ее острый и плотный. Хорошо известен закругленный и мягкий край печени при расположении на ее нижней поверхности эхинококкового пузыря. Систематическая пальпация нижнего края печени позволяет отличить диффузное увеличение печени от увеличения одной из ее долей. Когда результаты физических методов исследования не разрешают вопросы о размерах печени, величину ее определяют посредством сканирования.

Наиболее яркие клинические проявления болезней печени – гепатомегалия, желтуха, портальная гипертензия, печеночная кома. В настоящей главе анализируются болезни, при которых ведущий признак – гепатомегалия. В некоторых случаях она оказывается единственным симптомом, в большинстве же случаев она встречается в сочетании с признаками поражения других органов и систем.

Диагностическая работа по выяснению причин гепатомегалии начинается с расспроса больного о его контактах с больными вирусным гепатитом, о пребывании в областях особенно широкого распространения некоторых болезней желчных путей и печени. Важно выяснить возможную связь гепатомегалии с пищевыми и профессиональными интоксикациями, с приемом некоторых лекарственных средств, с вредными привычками, перенесенными болезнями, травмами, операциями, переливаниями крови. Необходимо установить болезни родственников, так как гепатомегалия может быть признаком наследственных болезней. После беседы и физического исследования больного составляют план дальнейшего диагностического поиска. Для выяснения причины болезни в одних случаях достаточно определить анатомическую структуру и функциональное состояние самой печени, в других – дополнительно исследовать анатомическое строение и функциональное состояние других органов и систем или изучить особенности обмена некоторых веществ в организме больного.

Морфологическое состояние самой печени оценивают посредством сцинтиграфии и эхографии. Если этих методов недостаточно, применяют лапароскопию. Широко распространенная игловая (слепая) биопсия печени менее информативна и более опасна. Функциональное состояние печени вполне адекватно определяют по выделению радиоактивного бенгальского розового. Скорость клиренса крови от ^{131}I-бенгальского ро-

зового в периоде равновесия определяется только состоянием выделительной функции печени. Полупериод выведения ^{131}I-бенгальского розового из печени здорового человека составляет 162,5 ± 6,6 мин, полупериод поглощения красителя печеночными клетками – 7,34 ± 0,6 мин. Коэффициент кровенаполнения печени равен 0,24 ± 0,015. Кровенаполнение печени в последнее время определяется нами методом термографии. Термоасимметрия на термограмме здорового человека не превышает 0,3 °С. Состояние гепатоцита и его мембраны оценивают по активности изоэнзимов лактатдегидрогеназы и других энзимов, выраженность воспалительного синдрома – по содержанию белков, белковых фракций в крови и реакций неспецифической лабильности коллоидов. Применение указанных методов позволяет диагностировать по крайней мере большую часть болезней, перечисленных в пункте 1 приложения XXV – 1.

Увеличение печени

Безжелтушный и субклинический гепатит

Острые вирусные гепатиты нередко протекают скрыто, не вызывая субъективных ощущений нездоровья. В подобных случаях увеличение печени оказывается ведущим, а иногда и единственным признаком болезни, который случайно обнаруживают при обследовании больного во время диспансеризации, в связи с направлением в санаторий или по поводу какого-либо интеркуррентного заболевания.

Больной человек – единственный источник заражения вирусным гепатитом А или В. Заражение гепатитом А происходит фекально-оральным путем при контакте с больными через пищу или воду, например при купании в одном бассейне с больными. Гепатитом В заражаются при татуировке, при парентеральных инъекциях неудовлетворительно стерилизованным инструментом, при операциях, переливаниях крови. Возможен фекально-оральный и другие пути заражения. Изучение эпидемиологического анамнеза позволяет вскрыть большую или меньшую возможность заражения острым вирусным гепатитом и в свете полученных данных более критически оценивать жалобы больного и результаты его объективного обследования.

Различают два наиболее частых дебюта острого вирусного гепатита. В одних случаях болезнь начинается внезапно. Среди полного здоровья появляются чувство разбитости, головная боль, иногда насморк, кашель, нерезко выраженная гиперемия язычка, передних дужек, задней стенки глотки. Температура тела остается нормальной или повышается до субфебрильной на 1–2 дня. В других случаях ведущим оказывается диспепсический синдром с потерей аппетита, вздутием живота, тошнотой, а иногда и однократной рвотой; иногда к этому присоединяются жидкий стул, нерезкие миалгии и артралгии.

Без эпидемиологического анамнеза указанные нарушения здоровья могут быть приняты за острую респираторную инфекцию или легкое пищевое отравление. Объективное исследование обнаруживает только умеренное увеличение печени, иногда в сочетании с ее легкой болезненностью при пальпации. Более того, острые вирусные гепатиты могут протекать не только без видимой желтухи, но даже с полным отсутствием субъективного чувства нездоровья. Наиболее заметными признаками болезни в подобных случаях оказываются незначительное увеличение печени и умеренное повышение активности аминотрансфераз в сыворотке крови. По данным L. Bianchi, H. P. Spichtin (1983), почти 70% гепатитов ни А, ни В протекают без желтухи. Частота субклинических форм острых гепатитов А и В остается неизвестной.

Безжелтушные формы вирусных гепатитов могут быть диагностированы при исследовании сыворотки крови на антигены возбудителей болезни или специфические антитела. Как известно, первичный контакт организма с антигеном сопровождается выработкой специфических IgM. В более позднем периоде болезни начинается синтез IgG, содержание которых продолжает увеличиваться и по окончании острого периода болезни. Клинический диагноз стертой формы вирусного гепатита А может быть подтвержден либо выявлением специфических антител класса М, либо выраженным (4–5-кратным) нарастанием титра антител класса G в парных сыворотках.

Острый вирусный гепатит В тоже может иногда протекать без желтухи и выраженных нарушений общего самочувствия больного. Повышение активности аминотрансфераз в крови и увеличение печени могут оказаться его единственным признаком. Этиологический диагноз его может быть доказан обнаружением в крови антигенов возбудителя и специфических к ним антител. Иммуноферментный и радиоиммунный методы их выявления считаются в настоящее время наиболее чувствительными.

По результатам повторного обследования этими методами большого контингента больных на протяжении 22 лет удалось установить, что поверхностный антиген гепатита В появляется в крови через 6 дней после заражения и повторно определяется в ней в течение 2—5 мес. Растворимый антиген появляется в крови несколько позднее и исчезает несколько раньше поверхностного антигена. Желтуха, как известно, развивается примерно спустя $2-3^1/_2$ мес после заражения вирусом гепатита В.

Из сопоставления приведенных данных вытекает, что своевременное определение активности аминотрансфераз и антигенов гепатита В дает возможность диагностировать инфекционный процесс задолго до возникновения желтухи. Недавно появившееся увеличение печени следует, очевидно, рассматривать как показание к целенаправленному исследованию крови на содержание в ней антигенов вирусного гепатита В.

Оценивая лабораторные данные, необходимо иметь в виду, что положительные результаты могут указывать не только на острый, но и на хронический воспалительный процесс печени, протекавший незаметно для больного. Окончательное диагностическое заключение производят по данным целенаправленного изучения анамнеза и наблюдения за дальнейшим течением болезни. Известную помощь в решении этого вопроса могут оказать и результаты повторных исследований.

Применение указанных выше высокочувствительных методов исследования позволило установить, что при выздоровлении от острого вирусного гепатита В в сыворотке крови больного появляются антитела к поверхностному антигену (HBsAg), а сам антиген исчезает из крови. Обнаружены значительные различия в сроках исчезновения поверхностного антигена и появления антител к нему у отдельных больных. Антитела к поверхностному антигену обнаруживают в крови в течение многих лет. Они могут служить надежным признаком перенесенного в прошлом гепатита В. Поверхностный антиген при хроническом гепатите определяется в крови без сопутствующих ему антител.

Растворимый антиген (HBeAg) при остром гепатите исчезает из крови через 1—2 мес после начала болезни. Антитела к растворимому антигену появляются вскоре после исчезновения его из крови и обнаруживаются в ней в течение $1^1/_2$ лет. При хроническом гепатите В в крови постоянно присутствует растворимый антиген, а антитела к нему отсутствуют. Антитела к внутреннему антигену (HBcAg) выявляются в крови в остром периоде болезни. В течение 7 лет наблюдения их постоянно находят в крови больных как надежный маркер перенесенного вирусного гепатита В.

Повторные серологические исследования позволяют надежно отличить острый гепатит от хронического, но для окончательного заключения требуется иногда длительный отрезок времени. Эту же задачу можно разрешить посредством наблюдения за эволюцией клинических признаков гепатита. Диагноз субклинической формы острого гепатита может быть подтвержден также данными лапароскопии или пункционной биопсии печени.

Лапароскопическая картина печени при безжелтушной форме острого вирусного гепатита аналогична картине «большой красной печени» при его желтушной форме. Гистологическая картина безжелтушной формы острого вирусного гепатита соответствует картине его желтушной формы. В гепатоцитах могут быть идентифицированы антигены возбудителя. Гепатиты другой этиологии, например алкогольные, токсические, также иногда могут протекать в безжелтушной форме.

Жировая дистрофия печени

Изолированное, иногда значительное, увеличение печени — самый ранний, а иногда и единственный признак ее жировой дистрофии. Болезнь нередко развивается при злоупотреблении алкоголем, сахарном диабете и некоторых на-

рушениях питания. В ранних стадиях алкоголизма болезнь протекает бессимптомно. В более поздних стадиях больной иногда предъявляет жалобы на чувство полноты или давления в подложечной области. Увеличенная печень при пальпации безболезненна, край ее закруглен, консистенция в большинстве случаев мягкая, но может быть и упругой.

Диагноз жировой дистрофии печени весьма труден. Активность органоспецифических ферментов в крови нередко оказывается нормальной. В более тяжелых случаях отмечается умеренное поражение выделительной функции печени, на что указывает замедление экскреции ^{131}I-бенгальского розового. Термогенная активность в области печени равномерно понижается. Асимметрия на термограмме становится менее 0,3 °С. Иногда она достигает даже отрицательной величины. Из-за увеличения печени диафрагмальный край ее на эхограмме не визуализируется. Структура печени равномерно уплотненная, а сосудистый рисунок сглажен. При лапароскопии определяют увеличенную печень желто-коричневого цвета с гладкой поверхностью. При выраженном развитии соединительной ткани на поверхности печени обнаруживают пятна и полосы белого цвета. Во время лапароскопии производят биопсию печени. Исследование полученного материала в световом микроскопе не выявляет никаких изменений; при электронной микроскопии определяют пролиферацию гладкой цитоплазматической сети, увеличение и набухание митохондрий, а в более поздних стадиях болезни – жировые вакуоли в гепатоцитах и нерезко выраженный перивенулярный склероз.

Все перечисленные признаки встречаются при ожирении печени любой этиологии. Их связь с латентно протекающим алкогольным гепатитом устанавливают по внепеченочным проявлениям алкоголизма. Для их выявления необходимо узнать не только отношение больного к алкоголю, но и дозу алкоголя, вызывающую опьянение. Необходимо расспросить о нарушениях сна и характере сновидений, о палимпсестах (невозможность полностью воспроизвести в сознании события, происходившие во время опьянения), о том, сопровождается ли употребление алкоголя сонливостью или улучшением настроения.

Если больной скрывает пристрастие к алкоголю, необходимо обратить внимание на выраженность признаков физической зависимости от алкоголя: гиперемию лица, инъецированность сосудов склер, алкогольный тремор, ярче всего выраженный в верхних конечностях и веках, потливость даже при незначительных физических усилиях, атрофию бедренных мышц. Можно также определить активность алкогольной дегидрогеназы в сыворотке крови. Активность ее при алкоголизме всегда повышена.

Окончательное заключение о связи выявленных нарушений структуры и функции печени с употреблением алкоголя может быть сделано только по результатам клинического наблюдения за течением болезни. Жировая дистрофия печени человека, злоупотребляющего алкоголем, может развиться не только под влиянием алкоголя. Она может оказаться следствием других причин, например сахарного диабета, нарушений питания. Связь жировой дистрофии печени с алкоголизмом может считаться обоснованной только после того, как будет установлено ее исчезновение после прекращения злоупотребления спиртными напитками.

Киста печени

Полостные образования в печени называются кистами. Они могут встречаться по отдельности или во множестве. В первом случае говорят о солитарной кисте, во втором – о поликистозе печени, который у большинства больных сочетается с поликистозом почек и поджелудочной железы. Истинные кисты печени возникают вследствие нарушения процессов внутриутробного развития внутрипеченочных желчных ходов. Они не сообщаются с просветом желчных ходов и потому не могут быть выявлены методами холангиографии. Их следует отличать от врожденных внутрипеченочных кист, кистовидных дивертикулов и сегментарных дилатаций желчных ходов. Последние всегда сообщаются с просветом желчных ходов и хорошо выявляются при холангиографии. Кисты печени травматического или воспалительного происхождения называют ложными. Они возникают иногда через несколько недель или месяцев после травмы печени.

Одиночные и множественные кисты печени относятся к числу редких болезней. Чаще всего они обнаруживаются у женщин. Клинические проявления болезни определяются главным образом величиной кисты. Солитарные кисты небольшого размера не вызывают никаких нарушений здоровья. Поликистоз печени приводит обычно к увеличению органа, иногда значительному. Больные женщины, обычно 30—50-летнего возраста, обращаются к врачу с жалобами на тяжесть в правом подреберье, увеличение живота или боль в эпигастрии либо в правом подреберье. Пальпацией выявляется умеренное или значительное увеличение печени (обычно только одной ее доли). Иногда прощупывается округлое образование, безболезненное, упругой консистенции, подвижное при дыхании. Неосложненная киста не вызывает выраженных нарушений здоровья. Больные сохраняют работоспособность. Выделительная, белковосинтетическая и другие функции печени остаются нормальными. В числе осложнений описаны геморрагии в полость кисты, ее разрывы и инфицирование. В последнем случае образуется абсцесс печени.

Диагноз кисты печени может быть предположительно поставлен у больных с гепатомегалией без нарушений функционального состояния органа и работоспособности больного. Предположение делается более вероятным, если удается выяснить, что гепатомегалия существует в течение многих лет и одновременно с нею у больного имеются признаки поликистоза почек. Окончательный диагноз ставят по результатам инструментального исследования больного.

При сцинтиграфии в печени определяют одно или несколько объемных образований, не накапливающих радионуклид. Неизмененная селезенка ограничивает круг болезней, способных вызвать это изменение сцинтиграммы. Эхография легко обнаруживает простые кисты печени. На эхограмме они имеют вид солитарной полости или множественных, акустически гомогенных, круглых или овальных полостей с тонкими четкими контурами и с хорошо выраженным эффектом отражения позади них [Виноградова М. А. и др., 1985]. Эхография является менее чувствительным, но более специфическим методом выявления простых кист печени. К сожалению, специфичность этого метода не всегда удовлетворяет врача. P. Spiegel и соавт. (1975) сообщают, что эхограмма простой кисты иногда не отличается от эхограмм эхинококковой кисты, гематомы и абсцесса печени. Перечисленные болезни приходится отличать друг от друга посредством сопоставления клинической картины болезни с результатами других методов исследования.

Если на сцинтиграмме почек обнаруживают признаки их поликистоза, диагноз поликистоза печени становится весьма вероятным. Обе аномалии врожденные и очень часто встречаются у одного и того же больного. Окончательный диагноз может быть поставлен после лапароскопии. Она позволяет увидеть на нижней поверхности печени одну или несколько кист, туго наполненных жидкостью.

Доброкачественные опухоли печени

К числу редких болезней относятся доброкачественные опухоли печени. Они могут быть эпителиальными (гепатоцеллюлярная и холангиоцеллюлярная аденомы), мезенхимальными (гемангиомы, миксомы, лимфангиомы, фибромы) или иметь смешанное (гамартомы) происхождение. Самой частой формой является **гемангиома**.

Различают капиллярные гемангиомы, обычно встречающиеся в сочетании с капиллярными гемангиомами кожи, и кавернозные, представляющие собой полости, выстланные эпителиальными клетками и заполненные кровью. Болеют чаще женщины. Болезнь в течение длительного времени протекает бессимптомно. Когда опухоль достигает значительных размеров, появляются деформация печени, боль в правом подреберье и признаки сдавления прилежащих к опухоли органов: воротной вены, желчных ходов. Функции печени не нарушаются.

Изменение условий кровообращения внутри гемангиомы способствует образованию пристеночных тромбов. Они нередко обызвествляются и могут быть выявлены на рентгенограмме в виде мелких кальцификатов внутри печени. Самым тяжелым осложнением опухоли является кровотечение, обусловленное разрывом ее стенки.

Предположение о возможности гемангиомы может быть высказано при

умеренной или значительной гепатомегалии без сопутствующего ей нарушения функций печени. Применение сцинтиграфии, компьютерной томографии или эхографии позволяет выявить объемное образование в печени, определить его границы и локализацию. К сожалению, этого недостаточно для диагноза. Лапароскопия обнаруживает гемангиомы, расположенные на нижней поверхности печени. Поверхность их гладкая, цвет ярко-красный или розовый. После получения результатов указанных методов исследования больного следует перевести в хирургическое отделение для выполнения селективной ангиографии, позволяющей обнаружить опухоль независимо от ее локализации, но представляющей потенциальную опасность из-за возможности тромбоза в сосудистых полостях.

Аденомы печени относятся к числу ее редких доброкачественных опухолей. Они бывают множественными и солитарными, располагаются в большинстве случаев субкапсулярно. Небольшие аденомы протекают бессимптомно. Большие аденомы достигают 20—30 см в диаметре. Болеют чаще женщины детородного возраста.

Больные обращаются к врачу с жалобами на чувство тяжести и боли в правом подреберье и в подложечной области. Причиной боли считают растяжение глиссоновой капсулы и сдавление опухолью прилежащих тканей и органов, например солнечного сплетения. Физическое обследование выявляет гепатомегалию без сопутствующего увеличения селезенки. На поверхности печени иногда прощупывается узел опухоли. Несмотря на большие размеры печени, ее выделительная и другие функции остаются сохранными. Болезнь медленно прогрессирует. В запущенных случаях иногда возникает кровоизлияние в опухоль. Малигнизация опухоли встречается крайне редко.

Диагноз аденомы печени относится к числу весьма трудных. Сцинтиграфия, компьютерная томография и эхография позволяют выяснить число, величину и локализацию аденом печени. Лапароскопия нередко дает возможность осмотреть опухоль и определить ее отношение к соседним органам. На ангиограммах аденома печени представляется в виде аваскулярной зоны, по периферии которой отмечается опухолевая гиперваскуляризация без признаков опухолевой инфильтрации артерий. В паренхиматозной фазе определяется негомогенность контрастирования.

Предварительный диагноз доброкачественной опухоли должен обсуждаться в каждом случае гепатомегалии без выраженных изменений общего состояния и потери массы тела, без нарушения функционального состояния печени и, в частности, без расстройств ее наиболее чувствительной выделительной функции. Доброкачественность болезни проявляется в медленном увеличении размеров печени. Несмотря на многолетнюю, иногда весьма значительную гепатомегалию, у больного не удается обнаружить вовлечения в болезненный процесс других органов и систем организма.

Диагноз доброкачественной опухоли печени ставят на основании сочетания особенностей клинического течения болезни с результатами объективных методов исследования. Конкретный диагноз вида опухоли может быть поставлен только после гистологического изучения материалов биопсии, взятых при лапароскопии или во время операции.

Эхинококкоз печени

Заболевание вызывается личиночной стадией Echinococcus granulosus, который развивается со сменой двух хозяев. Окончательные хозяева — домашняя собака, волк, лисица и другие хищные животные. Одним из промежуточных хозяев является человек. Заражение человека происходит при тесном контакте с инвазированными собаками, при употреблении загрязненных яйцами эхинококка воды, зелени, овощей, при разделке шкур зараженных животных. Болезнь распространена практически повсеместно. В Советском Союзе эхинококкоз встречается главным образом в республиках Средней Азии, Украинской ССР, Якутской, Бурятской АССР, в Новосибирской, Томской и Омской областях РСФСР.

Эхинококковая киста растет очень медленно, и в течение длительного времени больной не замечает никаких нарушений здоровья. Нередко эхинококкоз обнаруживают случайно при обследовании больного по поводу другого заболевания. В более поздних стадиях болезни постоянно вырисовываются три

главных симптома: боль, увеличение печени и аллергические реакции в ответ на поступление в кровь эхинококковых антигенов.

Чувство давления, а иногда и довольно интенсивная тупая боль в эпигастральной области или в правом подреберье наблюдаются у 50–80% больных с эхинококком печени. Возникновение боли объясняется растяжением глиссоновой капсулы (фиброзная капсула печени), ее сращениями с прилежащими органами, механическим давлением растущей кисты на прилежащие органы.

Пузырные эхинококки разделяются на однокамерные, составляющие около 75% всех случаев, и многокамерные. Большинство однокамерных эхинококков (примерно 80%) располагается в правой доле печени, на ее передней или нижней поверхности. Значительно реже эхинококковая киста локализуется на верхней поверхности печени. Рост кист этой локализации сопровождается подъемом правого купола диафрагмы и опусканием нижнего края печени. Особенно подозрительно резкое выбухание вверх правого купола диафрагмы.

Киста, растущая вниз из нижней поверхности левой доли печени, может напоминать селезенку. Она отличается от селезенки отсутствием инцизуры и характером движения при дыхании. Печень и связанная с нею эхинококковая киста двигаются при дыхании сверху вниз, тогда как селезенка двигается слева направо и вниз под углом примерно 45°. Киста, расположенная на передней или нижней поверхности печени, имеет эластическую консистенцию, безболезненна, поверхность ее всегда гладкая. Величина селезенки не изменяется.

Оболочка кисты в поздних стадиях болезни обызвествляется; в ранних стадиях она проницаема и не препятствует проникновению антигенов эхинококка в кровь. Под их влиянием у больного развиваются эозинофилия, крапивница, кожный зуд. По данным анамнеза и длительного наблюдения, клинические проявления аллергии отмечаются примерно у половины больных с пузырным эхинококком печени. Наличие эхинококковых антигенов точнее всего определяют с помощью конъюгатов моноклональных или гнотобиотических антител с радиоактивной меткой (радиоиммунный анализ) или с ферментом (реакция энзиммеченных антител). Эти реакции становятся положительными с 7–21-го дня после заражения. В практической работе для диагностики эхинококкоза применяют менее чувствительные, но вполне надежные тесты – реакцию непрямой гемагглютинации и реакцию латекс-агглютинации с антигеном из жидкости эхинококковых пузырей овцы. Частота положительных результатов этих реакций достигает 85%. При неактивной паразитарной кисте, что наблюдается при полном обызвествлении ее капсулы, реакции оказываются отрицательными.

Медленный, но непрерывно продолжающийся рост эхинококковой кисты сопровождается сдавлением прилегающих к ней органов. При расположении кисты вблизи ворот печени ее постепенный рост, сопровождающийся сдавлением воротной вены, может привести к образованию асцита. Когда растущая киста сдавливает крупные желчные протоки, развивается желтуха. По данным Р. М. Ахрем-Ахремовича (1965), эти осложнения встречаются редко, всего лишь в 5–6% случаев эхинококка печени.

Иногда наблюдается разрыв эхинококковой кисты – самопроизвольный или под влиянием травмы. Разрыв кисты, как правило, протекает с клинической картиной анафилактического шока. Изредка встречаются случаи бессимптомного разрыва кисты. Тяжелым осложнением является инфицирование кисты с образованием гнойного абсцесса печени.

Диагноз эхинококковой кисты печени следует предполагать при выявлении гепатомегалии у лиц, проживающих или проживавших ранее в областях с широким распространением этой болезни. На увеличение печени вверх указывает высокое стояние правого купола диафрагмы с сохранением ее подвижности при дыхании. Увеличение печени вниз определяется методами пальпации или перкуссии; нижний край печени при этом мягкий, закругленный, безболезненный при пальпации. Частые вспышки крапивницы и нередко повышенное содержание эозинофилов в крови косвенно подтверждают предположение и указывают на необходимость подробного диагностического обследования больного.

Эхинококковая киста, как известно, склонна к обызвествлению. Ее обызвествление лучше всего выявляется на рентгенограмме печени. На снимках хо-

рошо видны кальцификаты по контуру пузыря, а иногда и внутри его полости по контуру дочерних пузырей. На сцинтиграммах обнаруживают деформацию печени и наличие в ней большого объемного образования. На эхограммах обызвествившаяся эхинококковая киста определяется в виде полости с ровными контурами, внутри которой имеются эхоплотные структуры [Виноградов А. В. и др., 1985]. В паренхиматозной фазе ангиограммы в печени отмечается бессосудистая зона округлой формы с четкими контурами. Артериальные сосуды смещены. По периферии аваскулярной зоны располагается пояс гиперваскуляризации без признаков опухолевой инфильтрации расположенных здесь артерий. Перечисленные признаки наблюдаются также при нагноившихся кистах и абсцессах печени.

Метод лапароскопии дает возможность осмотреть кисты, расположенные на передней и нижней поверхности печени. Эхинококковая киста имеет сероватый цвет и округлый край. Между кистой и прилежащими к ней печенью и другими органами всегда имеются спайки с сетью расширенных сосудов. Этот признак отличает эхинококковую кисту от врожденной и от злокачественных опухолей.

Альвеококкоз (альвеолярный или многокамерный эхинококкоз) печени вызывается личиночной стадией ленточного червя Alveococcus multilocularis. Человек заражается при снятии и разделке шкур пушных зверей, от собак и кошек. Альвеококк в личиночной стадии образует маленькие кисты, наполненные желеобразным содержимым; они располагаются в печени у ее поверхности. Капсула вокруг них отсутствует. По периферии кист непрерывно образуются дочерние кисты. Между кистами разрастается соединительная ткань. Внутри опухоли возникают некрозы, рассасывание которых приводит к образованию полостей, наполненных жидкостью. Опухоль прорастает соседние органы, но может и метастазировать гематогенным и лимфогенным путем.

Инвазия в течение 5—10 лет протекает бессимптомно. Когда опухоль достигает значительных размеров, у больного появляется чувство тяжести в подложечной области и в правом подреберье. Боль обычно выражена нерезко. У половины больных регистрируют эозинофилию. Характерным признаком альвеолярного эхинококка является «исключительная плотность» увеличенной бугристой печени [Ахрем-Ахремович Р. М., 1965]. Примерно в $^1/_3$—$^1/_2$ случаев наблюдается увеличение селезенки. Распад опухоли сопровождается лихорадкой и лейкоцитозом. В более поздних стадиях болезни развивается кахексия. Прорастание опухолью желчных путей сопровождается обтурационной желтухой. Прорастание опухолью диафрагмы приводит к развитию правостороннего экссудативного плеврита. Болезнь обычно принимают за злокачественную опухоль до тех пор, пока не будут поставлены указанные выше диагностические тесты с эхинококковым антигеном.

Первичный рак печени

Первичный рак печени возникает из печеночных клеток (гепатоцеллюлярный рак, гепатома) или из эпителия желчных протоков (холангиоцеллюлярный рак, холангиома); иногда он может быть смешанным (гепатохолангиома). По характеру роста опухоли различают узловатый (массивный) рак с одним обычно крупным узлом, множественно-узловатый (мультицентральный), состоящий из нескольких отграниченных или сливающихся узлов, и диффузный, состоящий из мелких узелков опухоли среди фиброзной ткани печени. Первичный рак печени весьма скоротечен. Длительность жизни больного от появления симптомов до смерти исчисляется обычно месяцами.

Опухоль у 2—20% больных растет бессимптомно, но в большинстве случаев ее увеличение сопровождается ощущением распирания в эпигастральной области, к которому вскоре присоединяется тупая боль, как правило, в правом боку, правом подреберье или подложечной области. Е. М. Тареев и К. А. Афанасьева (1965) объясняют эту боль растяжением глиссоновой капсулы или сопутствующим перигепатитом. Острая, четко локализованная боль в ребрах или позвонках появляется обычно в поздних стадиях болезни и обусловлена метастазами опухоли.

Длительное время считали, что отдаленные метастазы встречаются при первичном раке печени весьма редко. В настоящее время установлено, что метастазы в ребра, позвонки или спинной

мозг в 1,5—5,3% случаев оказываются самыми ранними проявлениями первичного рака печени. В более поздних стадиях болезни в 8,3% случаев обнаруживаются метастазы в легкие. Метастазы в лимфатические узлы ворот печени встречаются всего лишь в 3,4% случаев. Значительно чаще опухоль прорастает прилежащие органы: диафрагму, желудок, двенадцатиперстную кишку, надпочечники.

Массивная и мультицентральная гепатома протекает с быстрым и значительным увеличением печени во всех направлениях. Гепатомегалия отмечается более чем у 90,7—92% больных. Нижний край печени при узловатой гепатоме всегда каменистой консистенции, безболезненный, опускается до уровня пупка. Верхняя граница печени у половины больных поднимается до IV ребра. Одновременно увеличивается переднезадний размер грудной клетки.

Рост опухоли примерно у 50—75% больных сопровождается умеренной лихорадкой. Высокая лихорадка с ознобами встречается редко. Применение антибиотиков не оказывает влияния на лихорадку, так как развитие ее (как и лейкоцитоза) связано с рассасыванием некрозов и кровоизлияний, закономерно возникающих в растущей опухоли.

Увеличиваясь в размерах, опухоль сдавливает разветвления воротной вены. Следствием этого является портальная гипертензия, спленомегалия, иногда расширение вен пищевода. Портальная гипертензия не единственная причина образования асцита. По патологоанатомическим данным, асциты встречаются значительно чаще, чем механические препятствия кровотоку. Клинические наблюдения тоже указывают, что асцит представляет собой лишь один из признаков общего нарушения обмена веществ при гепатоме. Гипоальбуминемия, отеки подкожной клетчатки, транссудаты в плевральных полостях и другие клинические проявления синдрома повышенных потерь белка через желудочно-кишечный тракт появляются раньше асцита. Желтуха относится к числу поздних симптомов гепатомы. Она всегда присоединяется к гепатомегалии. Оседание эритроцитов при гепатоме всегда ускорено, а содержание гемоглобина обычно понижено.

Примерно у 10—15% больных гепатомой наблюдаются паранеопластические синдромы: гипогликемия, эритроцитоз, гиперкальциемия и повышенное содержание холестерина в крови. Паранеопластическая гипогликемия встречается чаще других синдромов. Она проявляется прогрессирующей сонливостью, постепенно нарастающей слабостью и спутанностью сознания. Значительно реже она возникает внезапно в виде гипогликемического криза. В обоих случаях осложнение заканчивается развитием гипогликемической комы. Другие паранеопластические синдромы (например, гемолитическая анемия) встречаются реже. Выявление их может оказаться полезным для отличия гепатомы от гепатомегалий другого происхождения.

Ю. С. Татаринов (1964) первым предложил использовать альфа-фетопротеин для диагностики гепатомы у человека. К настоящему времени удалось выяснить, что содержание альфа-фетопротеина значительно повышено примерно у 84% больных гепатомой. Применив радиоиммунный анализ, A. Kohn (1981) уточнил эти данные. Он обнаружил, что в 6% случаев гепатомы содержание альфа-фетопротеина в крови хотя и ниже 200 мкг/л, но все же значительно превышает его содержание у здоровых. Подтвердилось также, что тест нередко дает ложноположительный результат при остром и хроническом гепатите, циррозе печени, метастазах опухолей в печень и опухолях яичка. Тест все же может быть использован для дифференциального диагноза гепатомы и доброкачественных опухолей печени.

Холангиомы развиваются из эпителия желчных протоков. Встречаются они примерно в 5 раз реже, чем гепатомы. Большинство холангиом растет из одного центра в виде массивной опухоли, расположенной вблизи ворот печени.

Рост холангиомы сопровождается сдавлением путей оттока желчи, что приводит к развитию механической желтухи.

При сборе анализа желательно выяснить, появилась ли желтуха до гепатомегалии, одновременно с нею или присоединилась к ней. Желтуха при холангиоме появляется иногда раньше гепатомегалии, но чаще одновременно с нею. Желтуха при неосложненной гепатоме никогда не бывает интенсивной, тогда как при холангиоме она резко выражена. Полное обесцвечивание кала нередко наблюдается при холангиоме, при гепатоме это встречается только при

прорыве распавшегося опухолевого узла в желчные пути.

Гепатома в большинстве случаев присоединяется к какой-либо хронической болезни печени (цирроз, гемохроматоз, сифилис, паразитарные болезни), оказываясь как бы ее завершающим этапом. Присоединение рака к хронически протекающему циррозу диагностируют по возникновению боли в области печени и как бы беспричинному ухудшению общего состояния больного.

Присоединяясь к скрыто протекающему хроническому гепатиту или циррозу, гепатома с диффузным ростом иногда приводит к кахексии и смерти раньше, чем успевает развиться гепатомегалия. Рак-цирроз иногда сочетается с увеличением селезенки, асцитом. Объясняется это существованием при циррозе выраженных нарушений белкового и электролитного обмена еще до возникновения рака.

По результатам клинического исследования первичный рак печени следует предположительно диагностировать во всех случаях как бы беспричинного и быстрого увеличения печени. Верхняя граница ее оказывается на уровне V, а нередко и IV ребра. Нижний край ее острый, консистенция ее твердая, как камень. Одновременно с увеличением печени появляются лихорадка, лейкоцитоз, повышенная СОЭ и чувство общей слабости. Больной рано теряет работоспособность.

Темп увеличения печени при ее доброкачественных опухолях и врожденных кистах чрезвычайно замедлен. В течение многих лет больной с увеличенной печенью сохраняет работоспособность, температура тела его остается нормальной. Паранеопластические синдромы и повышенное содержание альфа-фетопротеина в крови иногда наблюдаются при первичном раке печени, но никогда не встречаются ни при доброкачественных опухолях и врожденных кистах, ни при эхинококкозе или альвеококкозе печени.

Гепатомегалия в сочетании с кожным зудом, гиперэозинофилией, а иногда и периодическим появлением крапивницы позволяет предполагать инвазию эхинококком или альвеококком. Они отличаются от первичного рака печени по темпам роста ее размеров и по характеру ее края. Недавнее и незначительное увеличение печени в сочетании с характерными данными эпидемиологического анамнеза позволяет предполагать безжелтушную или инаппарантную форму вирусного гепатита. Направление этих больных в стационар целесообразно как для уточнения диагноза, так и для изоляции весьма вероятного источника инфекции.

Окончательный диагноз первичного рака печени и его отдельных форм может быть поставлен только по результатам специальных методов исследования. Начинают с применения неинвазивных методов. Сцинтиграфия печени с применением ^{98}Au и ^{99m}Tc – основной неинвазивный метод исследования больных с подозрением на объемное образование в этом органе. Она выявляет очаги опухоли независимо от их плотности. Эхография дает весьма ценные добавочные данные, но не может полностью заменить сцинтиграфию, поскольку позволяет определить только те очаги опухоли, плотность которых отличается от плотности неизмененной печени. Опыт практического применения сцинтиграфии показывает, что она выявляет 70–83% объемных образований в печени, давая одновременно информацию о состоянии селезенки, а нередко и костного мозга.

Первичный рак печени представляется на эхограмме чаще всего в виде солитарной округлой массы, значительно более эхоплотной, чем ткань окружающей ее неизмененной печени. Мультицентральный рак тоже имеет вид эхоплотных структур, границы которых менее четки, чем границы опухоли, растущей из одного центра. Опухоль типа рака-цирроза составляет примерно 15% первичного рака печени. Диагностировать ее значительно труднее, чем две предыдущие формы, так как очаги ее по серой шкале плотности не всегда четко отличаются от окружающей их ткани непораженной печени.

Компьютерная томография и эхография выявляют в настоящее время объемные образования не менее 1,3–1,5 см. Ультразвуковое исследование при определенных условиях визуализирует сам опухолевый узел и наличие в нем некроза или полости распада. Компьютерная томография, не отражая внутренней структуры опухоли, дает более четкий контур ее внешней границы. На этом основании считают, что результаты обоих методов дополняют друг друга.

Результаты неинвазивных методов ис-

следования не имеют самостоятельного клинического значения. Они только подтверждают предположение врача о существовании объемного образования в печени и определяют его приблизительное расположение внутри органа.

Селективная целиакография позволяет найти локализацию опухоли в любом месте печени. Гепатома относится к хорошо васкуляризованным опухолям, что облегчает ее распознавание при артериографии. На ангиограммах ее определяют по расширению ствола печеночной артерии и артерий, подходящих к опухоли. Сама опухоль выглядит как область гиперваскуляризации. Число сосудов в ней значительно больше, чем в окружающих непораженных областях печени. Изменены и сами сосуды. Они шире, чем подходящие к опухоли артериальные ветви. Просвет их неравномерный. Пересекая опухоль в различных направлениях, они образуют густую сеть мелких сосудов. Тень опухоли оказывается заметно усиленной из-за задержки контраста в этих мелких сосудах. В паренхиматозной фазе опухоль представляется в виде очага гиперваскуляризации.

Холангиома васкуляризирована значительно слабее гепатомы. Ее опухолевые сосуды малочисленны. Стенки внутрипеченочных артерий в зоне опухоли инфильтрированы, что документируется неравномерностью их просвета. Местами они окклюзированы проросшей их опухолью, что диагностируют по наличию «культи» артерии. Нередко обнаруживаются признаки опухолевой инфильтрации пузырной артерии. M. Sakaguchi с соавт. (1975) сравнили у одних и тех же больных диагностическую ценность эхографии, ангиографии и сцинтиграфии с применением коллоидов технеция или золота. Селективная ангиография оказалась наиболее, а эхография – наименее чувствительным диагностическим методом.

Особенно большие трудности возникают перед врачом при диагностике **метастазов злокачественных опухолей в печень** и необходимости отличить их от рака-цирроза. Метастатический рак печени встречается значительно чаще, чем первичный рак. Метастатический рак, как и первичный, может расти в виде одного большого узла, быть мультицентральным или диффузным. Первичная опухоль чаще всего локализуется в органах желудочно-кишечного тракта, в легких, молочной и предстательной железах. Нередко при бесспорно метастатическом характере поражения печени первичная опухоль остается бессимптомной. Метастазы в печень иногда становятся очевидными спустя 20 и более лет после удаления первичной опухоли. Особенно часто это наблюдается при раке молочной железы и меланоме.

Бессимптомное течение ранних стадий метастатического рака печени указывает на бесперспективность его диагностики на основании анализа клинической картины болезни. Правильная клиническая диагностика далеко зашедшей метастатической опухоли печени оказывается, говоря словами М. Горького, той правдой, которая камнем ложится на сердце. Ранняя диагностика метастатического поражения печени возможна только при использовании комплекса описанных выше инвазивных и неинвазивных методов исследования больного.

Не следует переоценивать диагностическое значение результатов, полученных с помощью указанных методов исследования. Компьютерная томография и сцинтиграфия помогают обнаружить одно или несколько объемных образований в печени, но в этой информации не содержится указания на их этиологию. Они даже не помогают отграничить врожденные кисты от аденомы, а последнюю – от рака печени. Несколько более полезную информацию можно извлечь из результатов ультразвукового исследования. На эхограмме нетрудно отличить кисту печени от метастазов опухоли [Виноградова М. А. и др., 1985], но отдифференцировать первичную опухоль от метастатической невозможно, так как плотность обеих опухолей колеблется в очень широких пределах. Они могут быть как более плотными, чем окружающая их ткань неизмененной печени, так и эхонегативными.

Достоверными ангиографическими признаками метастазов рака в печени служат опухолевая инфильтрация артерий, определяемая по неравномерности их просвета; появление «культей» артерий, обусловленное окклюзией их просвета проросшей опухолью; появление в паренхиматозной фазе ангиограммы участков опухолевой гиперваскуляризации в области концевых артерий в виде большого количества мелких пятен кон-

тракта или округлых резко контрастированных участков размером 1–2 см [Савченко А. П., 1977]. В метастазах больших размеров выявляются более крупные опухолевые сосуды с неравномерным просветом, т. е. те же изменения, что и при первичном раке печени.

Только лечащий врач, опираясь на свое понимание больного и болезненного процесса, может оценить диагностическое значение результатов указанных методов исследования. Если на основании общеклинических данных однозначное мнение о природе обнаруженных образований оказывается невозможным, прибегают к лапароскопии или лапаротомии.

Лапароскопия позволяет увидеть до 84% опухолей, расположенных на поверхности печени, но она не улавливает опухоли, расположенные на диафрагмальной поверхности печени и в глубине органа. Возможность биопсии найденной опухоли – важное преимущество этого метода перед другими. Пробная лапаротомия дает возможность обнаружить все доступные обзору метастазы на поверхности печени и часть метастазов, расположенных в глубине органа. Метод не выявляет метастазы в 5–14% случаев.

Метастатическая опухоль сохраняет строение первичной опухоли. Гистологическое исследование – единственный метод, позволяющий отличить гепатому от метастатического рака. Материал для гистологического исследования получают посредством выборочной биопсии во время лапароскопии или лапаротомии. Оба метода позволяют получить кусочки ткани из нескольких мест печени, оценить внешний вид органа и доступных обзору опухолевых узлов. Аспирационная биопсия может применяться только в тех случаях, когда врач полностью уверен в ее безопасности для больного, т. е. когда надежно исключены гемангиома, врожденная и паразитарные кисты печени.

Увеличение печени и селезенки

Хронический гепатит

Воспаление печени любой этиологии продолжительностью более полугода обозначают термином «хронический гепатит». Он рассматривается как самостоятельное заболевание вирусной, токсической, лекарственной, алкогольной и другой этиологии. Его принято отличать от сопутствующих гепатитов, осложняющих течение многих инфекционных болезней и представляющих собой один из их синдромов. Диагноз хронического гепатита зиждется на морфологических критериях. В настоящее время принято различать две формы хронического гепатита – персистирующую (доброкачественную) и активную.

По данным прижизненной биопсии печени, хронический доброкачественный (персистирующий) гепатит протекает с воспалительной инфильтрацией портальных трактов. Дольковая структура печени сохранена, фиброз печени либо полностью отсутствует, либо выражен весьма умеренно. Морфологические изменения при хроническом активном гепатите складываются из воспалительной инфильтрации и склероза портальных трактов и перипортальной зоны с переходом их внутрь дольки; из зернистой, гидропической гиалиново-капельной дистрофии гепатоцитов с образованием очагов их регистрации.

Хронический персистирующий гепатит – длительное воспаление печени, протекающее монотонно или с редкими нетяжелыми обострениями и длительными ремиссиями. В большинстве случаев он заканчивается выздоровлением, но может перейти в хронический активный гепатит. Длительное диспансерное наблюдение за больными позволило установить, что хронический персистирующий гепатит развивается чаще всего из острого вирусного гепатита. Другими причинами их возникновения являются жировая дистрофия печени, алкогольные поражения печени, токсические или обменные гепатиты.

Наиболее легкие случаи персистирующего гепатита протекают субклинически, не вызывая никаких субъективных ощущений нездоровья [Акаев А. М., 1975]. При более тяжелом течении больные жалуются на слабость, быструю утомляемость при физической и умственной работе, плохую переносимость жирной пищи, неприятные ощущения или даже боль в правом подреберье. Субъективная картина болезни в подобных случаях идентична картине астенического состояния, формирующегося иногда после острого вирусного гепатита.

Обычно умеренное увеличение печени – наиболее постоянный объективный признак болезни. Оно отмечается как в периоде ремиссии, так и в периоде обострения. А. Ф. Блюгер и Н. Н. Новицкий (1984) не обнаружили увеличения селезенки у наблюдавшихся ими больных. По данным С. Д. Подымовой (1984), увеличенная селезенка встречается у 9% больных. А. М. Акаев (1975) находил умеренное увеличение селезенки в некоторых районах РСФСР примерно у трети женщин с хроническим персистирующим гепатитом в стадии клинической ремиссии.

Во время обострений болезни наблюдаются лишь умеренно выраженные нарушения некоторых функций печени. Содержание билирубина в крови во время ремиссии нормальное, в периоде обострения уровень его слегка повышается приблизительно у половины больных. Выделительная функция печени примерно у трети больных слегка понижена. Полупериод клиренса крови от ^{131}I-бенгальского розового в периоде ремиссии составлял 200 мин (при норме 180 мин). Активность цитоплазматических энзимов в крови в периоде ремиссии не изменяется, а в периоде обострения нередко слегка повышается. Общее содержание белка в крови во время обострения несколько увеличено за счет глобулиновой фракции. Особенно заметно повышается содержание гаммаглобулинов. Содержание альбуминов остается нормальным.

Болезнь протекает довольно однообразно. В течение многих лет печень сохраняет одни и те же размеры. Примерно половина больных предъявляют много жалоб астеноневротического характера, другая половина чувствуют себя удовлетворительно, но и те, и другие остаются работоспособными. Кратковременные и нетяжелые обострения наступают редко, обычно один раз в несколько лет. Рецидив связан, как правило, с перенесенными операциями или инфекционными заболеваниями. Прогноз болезни обычно благоприятный. Наблюдая больных в течение 5–15 лет, С. Д. Подымова (1984) ни в одном случае не выявила перехода персистирующего гепатита в активный. По данным других авторов, переход этот все же наблюдается, но не более чем в 10% случаев.

Предположительный диагноз хронического персистирующего гепатита ставят больным с давно существующей умеренно увеличенной печенью и сохраненной работоспособностью. Результаты даже самого тщательного изучения сдвигов в функциональном состоянии печени не могут подкрепить высказанное предположение. Окончательный диагноз хронического гепатита может быть поставлен только на основании данных пункционной биопсии печени, но для диагноза хронического персистирующего гепатита этого недостаточно. Диагноз этой болезни может быть подтвержден только после длительного наблюдения за характером ее течения с учетом характера морфологических изменений печени, происшедших за этот же период.

Необходимость двух критериев (клинического и морфологического) объясняется тем, что хронический активный гепатит примерно в 2% случаев в течение некоторого времени может протекать с нормальной температурой тела, нормальным содержанием лейкоцитов в крови и не вызывать субъективного ощущения нездоровья. Этим объясняется, почему диагноз хронического персистирующего гепатита считают вполне обоснованным только в тех случаях, когда за 6–12 мес наблюдения у больного не возникло клинического обострения, а повторное гистологическое исследование, произведенное в конце указанного периода, выявило примерно такую же картину умеренного воспаления печени, как и при первой биопсии.

Хронический персистирующий гепатит нередко приходится отличать от жировой дистрофии печени алкогольной или иной этиологии. На основании клинических данных можно высказать лишь предположение о большей или меньшей вероятности одного из заболеваний. Во многих случаях решение этого вопроса заметно облегчается определением термогенной активности печени, которая при сравниваемых болезнях изменяется в противоположных направлениях. Термоасимметрия при хроническом персистирующем гепатите обнаруживается только в боковых проекциях, достигая 0,5–1,0 °С. Термогенная активность печени при неосложненной жировой дистрофии всегда равномерно понижена, а термоасимметрия исчезает или достигает отрицательной величины. При сочетании жирового гепатоза с воспалительным процессом термогенная активность печени неотличима от ее ак-

тивности при хроническом персистирующем гепатите.

Обратимость патологических изменений характерна для алкогольных гепатитов и циррозов, поэтому выяснение этиологии хронического гепатита имеет практическое значение. Анализ клинических проявлений болезни не позволяет отличить алкогольное поражение печени от хронического персистирующего гепатита вирусной этиологии. Обе болезни могут протекать латентно или проявляться лишь незначительными, не имеющими самостоятельного диагностического значения сдвигами активности цитоплазматических энзимов или содержания иммуноглобулинов в крови. Дифференциальный диагноз этих болезней следует основывать на результатах либо морфологического исследования печени, либо иммунологических исследований.

Наличие в крови больного антигенов вирусного гепатита или антител к нему позволяет выяснить этиологию болезни. К сожалению, высокочувствительные и высокоспецифичные методы их выявления (радиоиммунный анализ, реакция энзиммеченных антител) еще не нашли широкого применения, и в клиниках часто различают эти болезни по результатам биопсии печени, произведенной методом чрескожной пункции или пункцией ее во время лапароскопии.

Характерная морфологическая картина хронического алкогольного поражения печени складывается из перивенулярного и перицеллюлярного фиброза в сочетании с ожирением, дистрофией и некрозом гепатоцитов. Кроме того, определяется не полинуклеарная (как при остром алкогольном гепатите), а гистиолимфоцитарная инфильтрация широких и склерозированных портальных трактов. В морфологической картине вирусного хронического персистирующего гепатита отмечается очаговая инфильтрация склерозированных портальных трактов, главным образом лимфоцитами, гистиоцитами и плазматическими клетками. Зернистая или вакуольная жировая дистрофия гепатоцитов выражена умеренно. Некроз гепатоцитов встречается редко.

Хронический холецистит нередко осложняется очаговым гепатитом. Иногда приходится отличать этот гепатит-спутник от хронического персистирующего гепатита, развившегося независимо от холецистита. Данные анамнеза и оценка следующих симптомов оказываются полезными при решении поставленного вопроса. Хронический холецистит протекает с увеличением правой доли печени. Для хронического гепатита характерно диффузное увеличение печени. Следует только иметь в виду, что обнаруживается оно не в каждом случае этой болезни. На хронический гепатит указывают увеличение селезенки и внепеченочные признаки этой болезни, даже незначительное повышение концентрации гамма-глобулинов, повышение термогенной активности над всей поверхностью печени, а не только над риддеровой долей.

Хронический активный гепатит – воспаление печени любой этиологии с циклическим или непрерывно рецидивирующим течением, способное переходить в цирроз. Примерно в половине случаев хронический активный гепатит оказывается продолжением острого, а в половине случаев начинается незаметно. Чаще всего он наблюдается у больных, перенесших острый вирусный гепатит типа В и острый алкогольный гепатит. Хорошо документирована возможность возникновения его у части больных после длительного применения карбамазепина (тегретола), метилдофа (допегита), изафенина и некоторых других лекарственных средств.

Субъективная картина болезни складывается из астенического, диспепсического и болевого синдромов. Астенический синдром в той или иной мере представлен в каждом случае болезни. Слабость и истощаемость при физическом и умственном напряжении выражены иногда настолько резко, что больные оказываются нетрудоспособными. В более легких случаях обычными являются жалобы на невозможность сосредоточиться более или менее длительное время на какой-либо проблеме, на быстрое появление чувства усталости и раздражительности. Настроение у этих больных всегда понижено, а будущее представляется в мрачном свете.

Диспепсический синдром в легких случаях складывается из непереносимости жирной пищи, пониженного аппетита, а в более тяжелых проявляется тошнотой, постоянно возникающей после еды, чувством полноты и давления в эпигастрии, выраженным метеоризмом, отрыжкой воздухом или пищей и нередко диареей.

Интенсивность боли в области печени весьма варьирует. В периоде ремиссии постоянная ноющая боль слегка усиливается после еды или погрешности в диете. В начале обострения боль усиливается, при массивном некрозе становится нестерпимой, напоминая боль при остром животе.

Клинические проявления хронического активного гепатита весьма многообразны. В большинстве случаев он протекает циклически с чередованием обострений и ремиссий и заканчивается циррозом. Значительно реже болезнь протекает подостро, заканчиваясь печеночно-клеточной недостаточностью еще до сформирования типичной клинической картины цирроза печени. Крайне редко наблюдается постепенное затихание воспалительного процесса. Ремиссии становятся длительными, обострения — более легкими и редкими. Иногда они могут отсутствовать в течение многих лет.

Во время обострения болезни температура тела примерно у трети больных повышается обычно до субфебрильной. Печень увеличивается и становится болезненной. На коже появляются телеангиэктазии. Нередко наблюдаются пальмарная эритема и очаговые нарушения пигментации кожи. Печеночные хлоазмы полностью не исчезают и в периоде ремиссии. Чем тяжелее протекает болезнь, тем резче выражена анемия и тем сильнее ускорено оседание эритроцитов. Примерно треть случаев обострения хронического активного гепатита протекают с тромбоцитопенией. Иногда она достигает весьма низкого уровня и становится одной из причин склонности этих больных к носовым кровотечениям, к геморрагиям в кожу, стенку желудочно-кишечного тракта, например в стенку тонкой кишки. Содержание лейкоцитов в крови в неосложненных случаях болезни понижено, но при осложнениях (например, при массивных некрозах печени) развивается лейкоцитоз.

Клинические и лабораторные признаки активности гепатита в периоде ремиссии заметно уменьшаются по своей выраженности или исчезают вообще. Температура тела становится нормальной, исчезают телеангиэктазии, понижается активность аминотрансфераз, уменьшаются размеры печени и селезенки, проходят боль и диспепсические явления. Больной становится более активным; у него восстанавливается физическая и умственная работоспособность. Клинические проявления болезни в периоде ремиссии иногда настолько незначительны, что больной считает себя практически здоровым. Морфологические признаки активного гепатита, как правило, сохраняются, указывая на возможность нового обострения болезни. Длительность ремиссии колеблется от нескольких недель до нескольких лет.

Гепатомегалия — общий клинический признак, выявляемый за редким исключением в каждом случае хронического активного гепатита как в периоде обострения, так и в периоде ремиссии. Особенно характерно увеличение левой доли печени.

Частота спленомегалии зависит от давности болезни. В начальном периоде она отмечается примерно у четверти, а в поздних стадиях — у большинства больных. Во время обострений селезенка увеличивается, а во время ремиссий заметно уменьшается. Колебания размеров селезенки точнее всего определяются методом сцинтиграфии.

Функциональное состояние печени на протяжении болезни не остается неизменным. По сводкам различных авторов, во время обострений у 10—50% больных возникает желтуха, что свидетельствует о выраженной недостаточности выделительной функции печени. Умеренное нарушение ее мы обнаруживали у всех больных хроническим активным гепатитом как в периоде обострения, так и в периоде ремиссии.

О функциональном состоянии мембраны и цитоплазмы гепатоцитов судят по выраженности и длительности повышенной активности аминотрансфераз в крови. В периоды обострения активность цитоплазматических энзимов в крови всегда повышена. В тяжелых случаях активного гепатита в крови появляются антитела к митохондриям, что свидетельствует о поступлении в кровь ядерных субстанций гепатоцитов.

Диагностическое и прогностическое значение изменений белкового состава крови при хронических гепатитах изучали многие авторы. Установлено, что общее содержание белка в крови больных хроническим активным гепатитом в большинстве случаев повышается, достигается нередко 10%. Чем тяжелее состояние больного, тем резче выражено замедление скорости синтеза и распада

альбумина. Печень является единственным местом его синтеза в организме, но скорость его удаления из крови определяется функциональным состоянием многих органов и систем, особенно состоянием желудочно-кишечного тракта [Виноградова М. А., 1968]. Гипоальбуминемия всегда свидетельствует о нарушении обмена альбумина в организме больного, но не указывает на причину ее возникновения.

Содержание глобулинов в крови при активном гепатите почти всегда повышено. Особенно увеличивается содержание гамма-глобулинов, что отражает значительные иммунологические сдвиги в организме больного хроническим активным гепатитом. Об этом же говорит и повышенное содержание иммуноглобулинов классов G и M в крови. Полностью не потеряли своего значения и старинные реакции неспецифической лабильности коллоидов кровяной сыворотки: кефалин-холестериновая, золотоколлоидальная, тимоловая, сулемовая (Таката – Ара). Положительный ответ этих реакций указывает на значительное преобладание в сыворотке крови глобулинов над альбуминами.

Хронический активный гепатит с подострым течением называют иногда люпоидным из-за его сходства с системной красной волчанкой. Болеют чаще молодые женщины. Болезнь может начаться как острый вирусный гепатит, но в большинстве случаев начинается внезапно с лихорадки в сочетании с болью в крупных суставах. Через несколько недель, а изредка и через несколько месяцев присоединяются желтуха, увеличение печени, крапивница, кожные мелкоточечные геморрагические сыпи, носовые кровотечения.

Лабораторное обследование постоянно подтверждает повышенную активность цитоплазматических энзимов, наклонность к гиперпротеинемии и гипергаммаглобулинемии за счет повышенного содержания иммуноглобулинов классов G и M. Абсолютное содержание альбуминов в крови в большинстве случаев остается нормальным, но их относительное содержание понижается.

Дальнейшее течение болезни характеризуется высокой активностью воспалительного процесса. Длительные и тяжелые обострения болезни протекают с лихорадкой, резкой болью в животе, повторными геморрагическими сыпями, частым возникновением прекоматозных состояний. По наблюдениям З. Г. Апросиной (1981), чем дальше от начала болезни, тем все более ярко выступают ее внепеченочные проявления. В процесс вовлекаются другие органы и системы. К гепатиту присоединяются плеврит, миокардит, перикардит, гломерулонефрит, аутоиммунная гемолитическая анемия и другие синдромы, встречающиеся при диффузных поражениях соединительной ткани. Иногда на лице формируется характерная бабочка, а в крови обнаруживаются клетки красной волчанки, антинуклеарные и гладкомышечные антитела. Прогноз относительно выздоровления неблагоприятный, для жизни – сомнительный. Средняя продолжительность жизни больных составляет примерно 12 лет.

Необходимость различать активный и персистирующий гепатиты вытекает из того, что лечебные мероприятия при них неодинаковы. Различны также и прогнозы относительно сохранения трудоспособности и жизни. Трудности дифференциального диагноза проистекают из того, что оба гепатита отличаются друг от друга выраженностью одних и тех же симптомов, причем и это отличие не остается постоянным. Временами оно может исчезать. Хронический активный гепатит в периоде ремиссии по выраженности клинических симптомов может ничем не отличаться от хронического персистирующего гепатита.

В подобных случаях выраженность отдельных симптомов следует оценивать с учетом закономерности течения болезни во времени. Значительное увеличение и плотная консистенция печени, особенно ее левой доли, как и значительное увеличение селезенки, – характерные признаки активного гепатита. Указанные признаки сохраняются и в периоде его ремиссии. Умеренное увеличение печени не исключает активный гепатит, но допускает возможность существования у больного и персистирующего гепатита. Значительно увеличенная селезенка не характерна для персистирующего гепатита ни в периоде его обострения, ни в периоде ремиссии.

Активность хронического гепатита определяется частотой, тяжестью и длительностью обострения. Для активного гепатита характерны частые (почти ежегодные) и продолжительные обострения, а для персистирующего гепатита – длительные (многолетние) ремиссии

и кратковременные нетяжелые обострения. Внепеченочные признаки гепатита — пальмарная эритема, множественные телеангиэктазии — свидетельствуют в пользу активного гепатита, хотя отдельные телеангиэктазии встречаются иногда и у больных хроническим персистирующим гепатитом. Единичные телеангиэктазии встречаются на лице здоровых людей старше 40 лет. У женщин они могут появляться на лице во время беременности.

Оседание эритроцитов в периоде ремиссии значительно ускорено при активном и нормально или слегка ускорено при персистирующем гепатите. Активность цитоплазматических энзимов и концентрация гамма-глобулинов в крови при активном гепатите остаются обычно повышенными и в периоде ремиссии. Гипербилирубинемия встречается при персистирующем гепатите только в периоде обострения, а при активном она может наблюдаться и в периоде ремиссии. Термоасимметрия при активном гепатите обнаруживается над всей поверхностью печени, а при персистирующем — только в боковой проекции.

Когда перечисленные признаки не дают возможности поставить окончательный диагноз, прибегают либо к чрескожной биопсии печени, либо к лапароскопии, во время которой осматривают поверхность печени и берут несколько кусочков из разных ее областей. Заключение, сделанное после морфологического изучения материалов биопсии, принято считать эталоном точности диагноза.

Широкое применение лапароскопии позволило получать материалы биопсии сразу из нескольких областей печени. В результате их вирусологического и морфологического изучения установлено, что антигены гепатита В обнаруживаются не в каждом гепатоците, что в печени больного наряду с инфицированными имеются и неинфицированные гепатоциты. В зависимости от распространенности воспалительного процесса гепатиты могут быть разделены на диффузные и очаговые. Клинические критерии диагноза очаговых гепатитов не установлены. В настоящее время их диагностируют в тех случаях, когда в одном биоптате обнаруживают признаки гепатита, а в другом, взятом одновременно из другой области печени, этих признаков не выявляют. Характер течения очаговых гепатитов изучен еще недостаточно.

Широкое применение пункционной биопсии печени привело к открытию еще одного весьма важного для клиники факта. Оказалось, что активный и персистирующий гепатиты могут сосуществовать в одной и той же печени. В подобных случаях в одном участке печени обнаруживают признаки активного гепатита, а в другом — доброкачественного. Окончательное диагностическое заключение в подобных случаях может быть сделано только по данным длительного наблюдения за клиническим течением болезни и результатам повторной биопсии печени.

Цирроз печени

Цирроз печени — хроническая болезнь, обусловленная рубцовым сморщиванием и структурной перестройкой печени. Характерные изменения морфологии печени складываются из дистрофии и некроза гепатоцитов с извращением процессов их регенерации, диффузного склероза соединительной ткани с нарушением долькового строения печени, с образованием ложных долек.

Печень при циррозе плотна и бугриста. Она может быть увеличенной или уменьшенной. Различают мелкоузловой, крупноузловой и смешанный циррозы печени. Узлы регенерации при мелкоузловом циррозе не превышают 1 см в диаметре; имеют, как правило, монолобулярное строение, септы в них узкие. Узлы регенерации при крупноузловом циррозе неодинаковой величины. Самые крупные из них могут быть диаметром до 5 см. Многие из узлов мультилобулярные, септы в них широкие. Смешанный цирроз представлен сочетанием морфологических признаков двух первых.

Цирроз печени — полиэтиологическое заболевание. В большинстве случаев он оказывается исходом хронических гепатитов и некоторых наследственных заболеваний обмена веществ. В редких случаях он может быть следствием сосудистых заболеваний: наследственной телеангиэктазии (болезни Ослера), болезни Бадда — Киари, веноокклюзионной болезни печени. Примерно у 40% больных этиология цирроза остается неизвестной. Эти циррозы называют криптогенными. Закономерной связи

между морфологическим видом цирроза и его этиологией не обнаружено.

Цирроз печени встречается в любом возрасте, но в большинстве случаев после 40 лет. Мужчины болеют примерно в 3 раза чаще, чем женщины, возможно, в связи с более частым злоупотреблением алкоголем. По результатам подробного расспроса больных и диспансерного наблюдения удалось установить, что цирроз печени формируется незаметно. Первыми его проявлениями оказываются раздражительность, пониженное настроение, быстрая утомляемость при физической и умственной работе, плохой аппетит, вздутие живота после еды, повышенное газообразование, нередко в сопровождении громкого урчания.

Незаметное малосимптомное начало цирроза является одной из причин позднего обращения к врачу. Примерно в трети случаев болезнь дебютирует одним из осложнений, например кровотечением из вен пищевода и желудка, асцитом. До возникновения этих осложнений больной считает себя практически здоровым. В части случаев гепатомегалия и другие признаки цирроза обнаруживаются врачом случайно при обследовании больного по поводу какого-либо другого заболевания или во время диспансеризации.

Клиническая картина цирроза печени складывается из симптомов и признаков хронического гепатита, на которые наслаиваются признаки, развившиеся под влиянием разрастания и склероза соединительной ткани в печени. Наиболее постоянный признак цирроза печени – гепатомегалия. По данным различных авторов, она встречается у 80–92% больных. В начальном периоде болезни печень увеличена; в ее конечном периоде она уменьшается, передний край ее становится заостренным и плотным. Она легко прощупывается, безболезненна. Увеличенная селезенка с закругленным краем имеет плотную консистенцию. Она прощупывается в начале болезни примерно в трети случаев, а в поздних стадиях – в 80–92% случаев.

Асцит в периоде морфологически уже сформировавшегося цирроза определяется у 33–40% больных, а в поздних стадиях – у 93%. Отеки развиваются при циррозе печени всегда после асцита. Частота их появления определяется тяжестью болезни. При тяжелом циррозе они имеются у 60% больных. Портокавальные анастомозы в неосложненных случаях цирроза выражены весьма умеренно. Обычно они представлены одной – двумя подкожными венами; обследуя их, нетрудно убедиться, что они несут кровь от пупка в систему нижней полой вены. Еще невидимые глазом портокавальные анастомозы на передней брюшной стенке легко обнаруживаются методом термометрии.

Коллатерали между ветвями воротной вены и венами кардиальной части желудка и нижней трети пищевода можно увидеть при гастроскопии. Наступившее под их влиянием изменение рельефа слизистой оболочки пищевода в его нижней трети определяется посредством рентгеноскопии или рентгенографии. Коллатерали между ветвями воротной вены и геморроидальными венами не имеют самостоятельного диагностического значения, так как геморроидальные узлы и геморроидальные кровотечения достаточно часто встречаются и без цирроза печени. Следует заметить, что чем сильнее развито коллатеральное кровообращение, тем теплее кожа больного. Перечисленные признаки формируются под влиянием главным образом портальной гипертензии. Они относятся к числу кардинальных признаков цирроза печени.

Дистрофия и некротизация гепатоцитов продолжаются при сформировавшемся циррозе, что проявляется иногда повышениями температуры тела. Наступающее время от времени повышение активности аминотрансфераз и гипербилирубинемия тоже убедительно свидетельствуют о периодических обострениях хронического гепатита, сосуществующего с циррозом печени. Концентрация белков крови при циррозе печени изменяется незакономерно и не имеет диагностического значения. Концентрация альбуминов в крови в большинстве случаев понижена, но диагностическое значение этого признака невелико из-за недостаточной изученности регуляции альбуминового обмена в организме. Концентрация гамма-глобулинов в крови повышена у 90–100% больных. При вирусном циррозе печени обычно наблюдается повышение в крови IgG, а при алкогольном – IgA. Альбуминово-глобулиновый коэффициент в большинстве случаев уменьшен, что находит отражение в положительных реакциях неспецифической лабильности коллоидов. Наиболее чувствительной из

них является проба кефалинхолестериновой коагуляции (проба Хангера), а наименее чувствительной – сулемовая проба (Таката – Ара). В зависимости от тяжести болезни нарушение выделительной функции печени наблюдается в 20–60% случаев цирроза.

Внепеченочные признаки цирроза печени весьма многочисленны, но появляются они, как правило, в поздних стадиях болезни, что ограничивает их диагностическое значение. Пальмарную эритему, выпадение волос на лобке и в подмышечных впадинах удается обнаружить примерно у половины больных, кожный зуд – у трети, а гинекомастию – у 10–15% больных. Анемия наблюдается в большинстве случаев цирроза печени. У 30–40% больных она сочетается с лейкопенией и тромбоцитопенией. Характерно ускоренное оседание эритроцитов и умеренное повышение числа ретикулоцитов.

Прогрессирование цирроза сопровождается уменьшением массы тела за счет главным образом жировой клетчатки и атрофии мышц грудной клетки, верхних и нижних конечностей. Сочетание мышечной атрофии с большим асцитом и расширением нижней части грудной клетки создает характерный внешний облик больного. Сочетание его с теплой сухой и шелушащейся кожей позволяет поставить предположительный диагноз цирроза печени.

Прогрессирующее развитие цирроза незаметно приводит к энцефалопатии. Она проявляется бессонницей по ночам и сонливостью днем. Позднее развиваются замедление речи, дезориентация в месте и времени, эпизоды которой вначале бывают кратковременными, позднее становятся длительными. Кома развивается обычно в течение первого года после возникновения первых признаков энцефалопатии. По данным А. И. Хазанова (1981), от комы умирает примерно треть больных циррозом печени.

Грозным осложнением цирроза является кровотечение из верхних отделов желудочно-кишечного тракта: из расширенных изъязвленных вен пищевода и желудка, а также из острых эрозий, хронических и острых язв желудка. Развитию кровотечений из вен пищевода способствует гастроэзофагальный рефлюкс – постоянный спутник тяжелого цирроза. Примерно 20–45% больных доживают до своего первого желудочно-кишечного кровотечения. От последствий первого кровотечения умирает 25–50% больных. Повторное кровотечение наступает через 1–2 года после первого. Протекает оно значительно тяжелее, чем первое, и в большинстве случаев заканчивается смертью больного. Примерно четверть всех больных циррозом печени умирают от кровотечения из расширенных вен пищевода и желудка.

Давно было замечено сочетание цирроза и первичного рака печени. Переданный в наследство нам термин «рак-цирроз» хорошо отражает частое сосуществование этих болезней в одном органе. Наиболее убедительные материалы по проблеме взаимосвязи этих болезней представил А. И. Хазанов (1981). Наблюдая длительное время за 603 больными циррозом печени, он обнаружил, что первичный рак печени в 80,2% случаев возникал у больных с активным воспалительным процессом. Высокая заболеваемость первичным раком печени наблюдалась в течение первых 15 лет наблюдения, в более поздние сроки частота его возникновения уменьшалась. Первичный рак оказался причиной смерти примерно четверти больных циррозом печени. Средняя продолжительность жизни больных циррозом составляет 6,5 года. Длительность жизни после появления асцита составляет в среднем 3 года.

Характерная для цирроза морфологическая перестройка печени начинается в недрах хронического гепатита; поэтому в современной номенклатуре болезней выделяют хронический гепатит с переходом в цирроз. Когда говорят об активном циррозе, имеют в виду активность гепатита в цирротической печени. Следовательно, патологический процесс складывается из сочетания хронического гепатита с портальной гипертензией, развившейся вследствие морфологической перестройки печени. Хронический гепатит доминирует в клинической картине начальной стадии цирроза. По мере нарастания необратимых изменений в печени на первый план выдвигаются признаки портальной гипертензии.

Диагноз цирроза печени не относится к числу трудных. В далеко зашедших случаях болезни этот диагноз может быть безошибочно поставлен на основании результатов клинического исследования. В каждом менее очевидном случае диагноз необходимо обосновать

результатами морфологического исследования печени. При подозрении на амилоидоз печени пункционная биопсия ее противопоказана из-за опасности тяжелого кровотечения. Морфологическое состояние печени в подобных случаях определяют при лапароскопии.

Цирротическая печень, по данным лапароскопии, уменьшена, плотной консистенции, передний край ее заострен. На ее поверхности видны желто-коричневые или желто-зеленые узелки, разделенные полосами соединительной ткани серого цвета. Узелки заметно отличаются друг от друга по форме и размерам при крупноузелковом циррозе; форма и размеры их при мелкоузелковом циррозе одинаковы. Хорошо видны признаки портальной гипертензии: увеличенная селезенка, расширенные вены париетальной брюшины, сальника, желудка, диафрагмы, круглой и серповидной связок печени. Перечисленные признаки позволяют отличить цирроз печени от хронического гепатита и других болезней, протекающих без портальной гипертензии. Если по каким-либо причинам нельзя произвести лапароскопию, диагноз цирроза печени у больного хроническим гепатитом может быть поставлен по сочетанию асцита с увеличенной селезенкой и расширенными венами нижней части пищевода.

Особенно трудной представляется нам диагностика первичного рака, возникающего в цирротической печени. Выявление признаков портальной гипертензии и даже цирротических узелков на поверхности печени не исключает возможности рака-цирроза, так как лапароскопия позволяет увидеть только опухолевые узлы, расположенные на нижней поверхности печени. Пробная лапаротомия дает возможность осмотреть и прощупать часть передней поверхности печени, а также прощупать узлы опухоли, расположенные вблизи поверхности этого органа. Оба метода не позволяют оценить состояние всей печени.

Выявление опухолей другой локализации достигается с помощью сцинтиграфии или ультразвукового исследования печени. Неравномерное распределение радиофармацевтического препарата является одним из признаков цирроза печени, но крупное хорошо очерченное объемное образование или несколько таких образований свидетельствуют о кисте или опухоли. Эхография позволяет иногда обнаружить очаги некроза или распада внутри опухолевого узла, которые не встречаются в регенератах цирротической печени.

Селективная целиакография позволяет в ряде случаев весьма убедительно отличить цирроз печени от рака-цирроза. В артериальной фазе у больного циррозом печени селезеночная и левая желудочная артерии расширены, печеночная артерия, ее долевые и сегментарные ветви резко сужены, часть их облитерирована, вследствие чего артериальный рисунок печени представляется обедненным. В паренхиматозной фазе тень печени гомогенна, ангиографические признаки неоваскуляризации отсутствуют. К сожалению, в некоторых случаях активного цирроза печени на фоне обедненного артериального рисунка выявляются интенсивно контрастированные очаги, образованные накоплением контрастного вещества в очагах регенерации. Они ничем не отличаются от подобных им очагов в мелких узлах рака [Савченко А. П., 1977].

Целиакография позволяет уверенно диагностировать цирроз печени. Вопрос об опухоли решается сопоставлением деталей артериограммы и других методов исследования с клиническим течением болезни. Печень при раке-циррозе быстро увеличивается во всех направлениях, рост ее сопровождается потерей массы тела, появлением боли в груди, желтухи, лихорадки, а иногда и паранеопластических синдромов. Тяжелая гипогликемия является достаточно частым спутником первичного рака печени.

Псевдоцирроз печени. Увеличение печени и селезенки с развитием асцита относится к числу постоянных признаков поздней стадии сдавливающего перикардита. Поскольку печень сохраняет свое нормальное дольковое строение, синдром называют псевдоциррозом. Нарушения гемодинамики при сдавливающем перикардите развиваются под влиянием стеноза устий полых вен. Болезнь начинается незаметно. Вначале появляется быстрая утомляемость, позднее присоединяются жалобы на одышку. В этом периоде болезни определяется увеличенная печень. Селезенка увеличивается позднее.

Ко времени развития гепатоспленомегалии отчетливо выявляется еще один кардинальный признак сдавливающего перикардита – резкое набухание на-

ружных яремных вен. Давление крови в локтевых венах резко повышено и нередко достигает 300—400 мм водного столба. Терапия сердечными гликозидами и смесями мочегонных средств нередко сопровождается временным исчезновением асцита, венозное давление понижается, но печень и селезенка остаются увеличенными. При аускультации сердца выслушиваются добавочный тон («перикардотон») и систолический шум.

Сдавливающий перикардит на ранних этапах развития, когда обнаруживается увеличение печени и селезенки, все же нетрудно отличить от цирроза печени. В анамнезе этих больных встречаются указания на длительный субфебрилитет или на перенесенный перикардит. Обычно слегка одутловатое с цианотичным оттенком лицо этих больных («лицо консула») совершенно не походит на бледное и худое лицо больных циррозом печени. Признаки портокавальных анастомозов в нижней трети пищевода, желудке и на передней поверхности живота при сдавливающем перикардите не обнаруживаются.

Окончательный диагноз ставят либо по результатам рентгенографии сердца, либо по результатам его рентгенокимографического и эхокардиографического исследования. На рентгенограммах больного сдавливающим перикардитом обычно видны очаги обызвествления перикарда. Рентгенокимография свидетельствует о резком уменьшении амплитуды сокращений сердца, а иногда и неподвижности наружного контура сердечной тени. Эхокардиография позволяет увидеть и обызвествление перикарда, и наличие жидкости в его полости. Катетеризация сердца выявляет характерные для этой болезни изменения давления в его полостях.

Болезни сосудов печени

Портальная гипертензия у 70% больных является следствием цирроза печени. В практической работе это положение нередко оборачивается недоучетом возможной этиологической связи портальной гипертензии с другими более редкими причинами, например: со стенозом или тромбозом воротной вены и ее ветвей, тромбозом печеночных вен или нижней полой вены.

Острый тромбоз воротной вены подобно другим острым брюшным катастрофам протекает с нестерпимой болью в животе, кровавой рвотой, коллапсом, парезом кишечника. В начальном периоде болезни причиной смерти является коллапс, в более позднем периоде — инфаркты кишечника и перитонит. Тромбоз мелких ветвей воротной вены или ее мелких корешковых ветвей протекает менее остро и заканчивается выздоровлением больного. Под наблюдение терапевта эти больные попадают обычно спустя несколько лет с клинической картиной уже сформированного стеноза, а иногда и облитерации воротной или селезеночной вены.

Изучение анамнеза позволяет почти во всех случаях выяснить, что больной перенес в детстве или в юношеском возрасте травму живота, брюшной тиф, острый панкреатит, острый аппендицит или другие воспалительные болезни органов брюшной полости, осложнившиеся периаппендикулярным инфильтратом, подпеченочным или поддиафрагмальным абсцессом или длительной лихорадкой без выясненной локализации осложнения. Повторные тромбозы мелких ветвей воротной вены нередко наблюдаются при первичном раке печени, который особенно часто инфильтрирует стенки воротной и печеночных вен с развитием их стеноза и окклюзии.

Последовательность появления симптомов портальной гипертензии лучше всего прослеживается при врожденной гипоплазии воротной вены. Спленомегалия является наиболее ранним признаком этой аномалии, определяемым в детстве. Она оказывается также первым признаком тромбоза селезеночной вены. Длительное нарушение оттока крови от селезенки или от печени сопровождается развитием сети коллатеральных сосудов. Раньше всего образуются коллатеральные сосуды в нижней трети пищевода и в кардиальном отделе желудка. Позднее к указанным симптомам присоединяется асцит, а в еще более поздних стадиях болезни появляются обычно умеренно выраженные портокавальные анастомозы. В случаях изолированного тромбоза воротной вены, а также при тромбозе селезеночной вены печень может быть увеличенной, но нередко она имеет нормальные размеры.

Кровавая рвота, или мелена, наступает у больных портальной гипертензией, развившейся вследствие тромбоза

или стеноза воротной или селезеночной вены внезапно, как бы среди полного здоровья. Эти кровотечения всегда массивные. Как правило, они возникают повторно. Они не сопровождаются выраженным и длительным ухудшением общего состояния больного. Работоспособность его восстанавливается вскоре после исчезновения анемии. Состояние больного циррозом печени после желудочно-кишечного кровотечения резко и длительно ухудшается. Нередко после кровотечения у больных циррозом печени развивается асцит или кома. Портокавальные анастомозы и асцит при изолированном стенозе или тромбозе селезеночной вены не определяются.

Если хронический тромбоз воротной или селезеночной вены дебютирует кровавой рвотой, его приходится отличать от язвенной болезни – наиболее частой причины этого осложнения. Отсутствие характерного анамнеза и появление кровавой рвоты у больного с увеличенной селезенкой делают предположение о язвенной болезни крайне маловероятным. Рентгенологическое исследование рельефа слизистой оболочки пищевода позволяет обнаружить характерное варикозное расширение вен в его нижней части. Еще более убедительны данные эндоскопического исследования слизистой оболочки пищевода.

Увеличение селезенки, расширение вен пищевода и желудка, иногда в сочетании с асцитом, позволяет предполагать цирроз печени. Обсуждая это предположение, следует выяснить, не было ли у больного в прошлом острого вирусного гепатита, давно ли он болеет хроническим гепатитом. Желудочно-кишечное кровотечение у больного циррозом печени возникает не среди полного здоровья, а представляет собой позднее осложнение болезни. После кровотечения больной циррозом печени в течение длительного времени остается нетрудоспособным, у него нередко развивается асцит. Диспротеинемия и внепеченочные признаки цирроза нередко встречаются при циррозе печени и почти никогда не отмечаются у больных хроническим тромбозом воротной или селезеночной вены.

Анализ указанных симптомов позволяет определить степень вероятности каждой из сравниваемых болезней. Окончательный диагноз тромбоза воротной или селезеночной вены может быть поставлен только по результатам спленопортографии. На спленопортограммах определяются место стеноза или тромбоза воротной и селезеночной вен и степень развития коллатерального кровообращения.

Увеличение селезенки при врожденной или приобретенной патологии воротной и селезеночной вен необходимо отличать от изолированного увеличения ее, наблюдающегося иногда в начале лимфогранулематоза, лимфосаркомы и некоторых других болезней. Увеличение селезенки при врожденной гипоплазии воротной вены и тромбозах воротной и селезеночной вен сочетается с расширением вен пищевода и кардиальной части желудка, что может быть обнаружено эндоскопическим или рентгенологическим методами; в более поздних стадиях болезни при осмотре больного или методом термографии удается выявить также портокавальные анастомозы.

Болезнь и синдром Бадда – Киари. Нарушение оттока крови из печени вследствие эндофлебита с последующей окклюзией печеночных вен называют болезнью Бадда – Киари. Этиология ее неизвестна. Нарушение оттока крови из печени вследствие тромбоза печеночных вен, возникшего как осложнение других известных болезней, определяют как синдром Бадда – Киари. Блокада оттока венозной крови из печени является одним из синдромов тромбоза нижней полой вены в месте впадения в нее печеночных вен. Возможно, воспалительный процесс первоначально локализуется в печеночных венах, а позднее переходит на полую вену, вызывая ее облитерацию. Тромбоз или выраженный стеноз нижней полой вены с синдромом Бадда – Киари встречается в 6 раз чаще болезни Бадда – Киари [Пациора М. Д., 1974].

Клинические проявления синдрома Бадда – Киари зависят от обширности тромбоза и темпов его развития. В картине острого тромбоза печеночных вен доминирует болевой синдром. Сильная боль в правом подреберье и под правой лопаткой, обусловленная растяжением глиссоновой капсулы, может привести к развитию шока и смерти. При менее тяжелом течении одновременно с болью отмечается быстрое увеличение печени и образование асцита.

Судьба больного определяется скоростью образования коллатералей между венами, расположенными в глиссо-

новой капсуле, и венами прилегающих к ней органов и объемом коллатерального кровообращения. Клинический опыт показывает, что острый тромбоз печеночных вен протекает обычно неблагоприятно. Смерть наступает через несколько часов или недель. В остром периоде болезни смерть наступает от шока, в более позднем – от печеночной недостаточности или желудочно-кишечного кровотечения из коллатеральных сосудов.

Под наблюдением терапевта обычно находятся больные с хроническим течением синдрома Бадда – Киари. Медленно прогрессирующее развитие тромбозов мелких ветвей печеночных вен с облитерацией их просвета наблюдается при полицитемии, доброкачественном сублейкемическом миелозе, тяжелых гемолитических анемиях. Инфильтрация стенок печеночных вен с последующим их тромбозом часто отмечается при первичном и метастатическом раке печени. Печеночные вены иногда вовлекаются в воспалительный процесс при холецистите, абсцессе и травме печени, при беременности. Описаны тромбозы печеночных вен после длительного применения противозачаточных средств, после облучения. Некоторые токсические вещества растительного происхождения также приводят к повреждению интимы, которое осложняется тромбозом печеночных вен.

Клинический синдром облитерации печеночных вен складывается из гепатомегалии, асцита и сплегомегалии. Скорость увеличения печени и степень ее болезненности обусловлены скоростью уменьшения суммарного просвета печеночных вен и темпами развития коллатеральных путей оттока крови. Из-за нарушений кровообращения в печени иногда образуются очаги некроза, что документируется повышением активности аминотрансфераз и появлением примерно в 36% случаев умеренной желтухи. Расширение вен пищевода выражено умеренно и встречается не в каждом случае болезни. Печень страдает от венозного застоя. Структурной перестройки органа, как при циррозе, не происходит. Несмотря на развитие асцита, у этих больных нет характерных для цирроза печени признаков кахексии с атрофией мышц грудного и плечевого пояса, мышц верхних и нижних конечностей.

Клиническая картина синдрома Бадда – Киари в сочетании с тромбозом нижней полой вены имеет типичные признаки, позволяющие легко распознать ее на основе клинического исследования. Наиболее показательно необычно мощное развитие коллатерального кровообращения. При осмотре больного невольно обращает на себя внимание сеть извитых и расширенных подкожных вен. Они расположены на груди, животе и нижних конечностях. Кроме портокавальных анастомозов, характерных для циррозов печени, хорошо видны кавакавальные анастомозы, свойственные хроническому тромбозу нижней полой вены.

Портокавальные анастомозы расположены вокруг пупка, и кровь в них течет в каудальном направлении. Они немногочисленны и часто едва видны. Сеть кавакавальных анастомозов выражена весьма отчетливо, располагается на боковых поверхностях живота, на передней стенке груди, а изредка и в поясничной области. Кровь в них течет краниально. Отчетливо выражены отеки и варикозно расширенные вены нижних конечностей. Необычайное развитие коллатерального кровообращения в подкожных венах грудной клетки и на боковых поверхностях живота считают основным показанием к проведению спленопортографии и каваграфии, а также к измерению давления крови в печеночных венах.

Окончательный диагноз болезни ставят по результатам спленопортографии и каваграфии. Во время верхней каваграфии определяют проходимость печеночных вен. Просвет их в большинстве случаев оказывается облитерирован. Нижняя каваграфия выявляет стеноз или обтурацию нижней полой вены с характерным расширением ее ниже места обтурации.

Синдром Бадда – Киари необходимо отличать от цирроза печени, обычно вирусного происхождения. Собирая анамнез, следует выяснить, не переносил ли больной острый вирусный гепатит и не лечился ли он от хронического гепатита. Для синдрома Бадда – Киари характерны длительная лихорадка в анамнезе, травмы печени при отсутствии желтухи и хронического гепатита. Описанная выше сеть коллатеральных сосудов встречается только при синдроме Бадда – Киари.

Необходимо также обратить внима-

ние на течение болезни. В периоде развития асцита больной циррозом печени нетрудоспособен. Весьма характерен его внешний вид. Мышцы плечевого пояса и груди атрофированы, тонкие верхние и нижние конечности контрастируют с *увеличенным* животом. Несмотря на длительность болезни и асцит, общее состояние больного с синдромом Бадда – Киари остается удовлетворительным. У него нет атрофии мышц и нет внепеченочных признаков цирроза печени: пальмарной эритемы, гинекомастии, *выпадения волос в подмышечных* впадинах и на лобке. Иногда, несмотря на повторные парацентезы, у него нет признаков кахексии. Следует иметь в виду, что прогноз жизни и трудоспособности определяется в этих случаях основной болезнью.

Выраженная спленомегалия и увеличение печени относятся к числу характерных признаков доброкачественного сублейкемического лейкоза. Повторные тромбозы мелких ветвей воротной и печеночных вен при этой болезни, как и при полицитемии, приводят иногда к развитию асцита, *резистентного к мочегонным* средствам. Желудочно-кишечное кровотечение из расширенных вен пищевода и желудка, возникающее порой в поздней стадии доброкачественного сублейкемического миелоза, представляет собой одно из проявлений портальной гипертензии. Указанные болезни отличаются от цирроза печени по внешнему виду больного, течению болезни и характеру изменений крови и кроветворных органов.

Веноокклюзионная болезнь. В последние 20–25 лет все большее внимание привлекает к себе *частичная или полная* облитерация мелких (центральных дольковых и субдольковых) вен печени с некробиотическими изменениями прилегающих частей печеночной дольки. По мере формирования периваскулярного фиброза отток крови из печеночных синусоидов все более затрудняется, у больного развивается гепатомегалия, к которой вскоре присоединяются асцит и отеки голеней. В дальнейшем возникает клиническая картина цирроза с более или менее выраженными признаками портальной гипертензии. Заметно увеличивается селезенка и выявляется сеть подкожных коллатералей.

В зависимости от темпов развития веноокклюзионная болезнь может окончиться смертью от печеночной комы или обычно неполным выздоровлением. Спустя 1–2 года, а иногда и через несколько месяцев после исчезновения отеков и асцита у больного начинается прогрессирующее увеличение печени и селезенки, появляются гипоальбуминемия, асцит и расширение вен на передней поверхности живота и грудной клетки. Прогрессирующий цирроз может осложниться желудочно-кишечным кровотечением или печеночной недостаточностью.

Веноокклюзионная болезнь чаще всего *встречается* у детей. В послевоенные годы установлено, что она имеет повсеместное распространение и связана с действием токсинов растительного происхождения. В последние годы обнаружено, что болезнь может быть вызвана радиоактивным излучением. Она *встречается* у рабочих, занятых в производстве хлорвинила.

Наследственные болезни печени

Гемохроматоз – наследственная болезнь, *протекающая с накоплением* железа во внутренних органах. Поражаются главным образом печень, кожа, поджелудочная железа, сердце и суставы. Первичный гемохроматоз длительное время протекает бессимптомно. Пигментация кожи, сахарный диабет, гепатомегалия, *кардиомиопатия*, артропатия появляются в большинстве случаев между 45 и 65 годами. Мужчины болеют примерно в 10 раз чаще женщин. Редкость заболевания у женщин объясняется регулярными потерями железа во время менструаций.

Гемохроматоз относится к полисиндромным заболеваниям. В далеко зашедших случаях болезни наблюдается более или менее выраженное поражение всех внутренних органов. Чаще и тяжелее всего поражаются печень, кожа, поджелудочная железа, сердце и суставы. *Современные методы терапии* заметно продлевают жизнь больного, но все же не могут полностью остановить прогрессирование болезни. Смерть наступает от присоединившейся инфекции, печеночной комы либо сердечной недостаточности.

Гепатомегалия *является самым* частым признаком гемохроматоза и встречается более чем у 90% больных. Печень отличается плотной консистенцией, поверхность ее гладкая, край

острый, безболезненный. Левая доля печени часто увеличена более значительно, чем правая. Увеличенная селезенка с плотным закругленным краем прощупывается примерно у $^2/_3$ больных. Асцит при гемохроматозе может быть следствием как портальной гипертензии, так и сердечной недостаточности. Другие признаки портальной гипертензии (варикозное расширение подкожных вен, кровотечения из вен пищевода) наблюдается редко.

Усиленная пигментация кожи меланином встречается примерно у 90% больных. Цвет кожи может быть бронзовым (что и отражено в старом названии болезни «бронзовый диабет»), голубовато-черным, аспидным. Резче всего пигментация выражена на лице, шее, предплечьях, дорсальной поверхности костей, промежности, половых органах, старых рубцах, грудных сосках. Примерно у 20% больных наблюдается пигментация слизистой оболочки рта и конъюнктив.

Сахарный диабет считается третьим классическим признаком гемохроматоза. Встречается он у 75% больных, т. е. несколько реже, чем меланодермия и гепатомегалия. Примерно у 30% больных сахарный диабет появляется на несколько лет раньше других признаков болезни. Обычно он с самого начала принимает тяжелое течение и становится инсулинрезистентным.

Со временем у больного развиваются все осложнения диабета: ретинопатия, гломерулосклероз, пиелонефрит, полиневрит.

Отложения гемосидерина в сердце вначале располагаются под эпикардом желудочков. Позднее возникает диффузный фиброз миокарда с отложением гемосидерина в мышечных волокнах. Поражение сердца (рестриктивная кардиомиопатия) отмечается примерно у половины больных гемохроматозом и проявляется нарушениями сердечного ритма и сердечной недостаточностью. Прогрессирование последней может стать причиной смерти больного.

Почти у половины больных гемохроматозом констатируют острые синовиты мелких суставов кистей. Изредка встречаются полиартриты с прогрессирующим течением. По мере утяжеления болезни отмечается регрессия вторичных половых признаков. У женщин развивается аменорея; у мужчин выпадают волосы на лице, лобке, в подмышечных областях; постепенно уменьшаются в размерах яички.

Диагноз гемохроматоза нетруден в поздних стадиях болезни, когда появились уже все три его классических признака: гепатомегалия, пигментация кожи и сахарный диабет. Он становится еще более бесспорным, если у больного обнаруживают клинические признаки кардиомиопатии, артропатии и гипогонадизм. Однако этот «набор признаков» показателен только для поздних стадий болезни. Диагностика гемохроматоза в более раннем периоде может быть достигнута посредством пункционной биопсии печени. Она считается особенно показанной при инсулинрезистентном сахарном диабете, протекающем с гепатомегалией. Повышенное содержание железа внутри гепатоцитов и звездчатых ретикулоэндотелиоцитов (купферовских клеток) – наиболее надежный признак гемохроматоза. Для подтверждения диагноза определяют также содержание железа в сыворотке крови и железосвязывающую способность крови. Для гемохроматоза характерна гиперферремия при высокой насыщенности трансферрина железом.

В прошлом диабетическая кома была самым частым осложнением гемохроматоза. Длительность жизни больных в настоящее время заметно увеличилась, и наиболее частыми осложнениями гемохроматоза стали рестриктивная кардиомиопатия с нарушениями сердечного ритма и сердечной недостаточностью, печеночная кома, опухоли печени, особенно холангиокарцинома и саркома.

Кроме наследственного, наблюдается и приобретенный или вторичный гемосидероз. Его распространение у некоторых африканских племен банту объясняют потреблением больших количеств железа с пищей, которую они готовят в железной посуде. Вторичный гемосидероз возникает также вследствие множественных гемотрансфузий или длительного приема внутрь препаратов железа, необходимость в которых особенно ощущается при врожденных, а нередко и приобретенных гемолитических анемиях. Вторичный гемосидероз постоянно развивается у больных, перенесших операцию портокавального анастомоза по поводу цирроза печени.

Наследственный гемохроматоз отличается от вторичного гемосидероза по анамнезу. Анемия в начале наследствен-

ного гемохроматоза отсутствует, а в более поздних стадиях болезни даже при клинической картине цирроза печени выражена весьма умеренно. Анемия является в большинстве случаев причиной повторных гемотрансфузий и постоянным спутником вторичного гемосидероза. Поражение сердца, тонкой кишки, эндокринных органов постоянно встречается при наследственном гемохроматозе; при вторичном гемосидерозе эти нарушения выражены весьма умеренно или даже не отмечаются.

Наследственный гемохроматоз в развернутом периоде болезни нетрудно отличить от всех других болезней печени по характерному сочетанию гепатомегалии и спленомегалии с выраженной пигментацией кожных покровов. До появления типичной пигментации гемохроматоз может быть принят за хронический гепатит или цирроз печени. Он отличается от них необычайной плотностью селезенки и печени, отсутствием в прошлом острого вирусного гепатита. Окончательный диагноз в подобных случаях может быть установлен по данным лапароскопии. Печень при обзоре ее через лапароскоп имеет черно-коричневый или нормальный коричневый цвет. В последнем случае гемохроматоз можно отличить от хронического гепатита или цирроза только по результатам биопсии печени.

Гепатоцеребральная дистрофия. Болезнь Коновалова – Вильсона, или гепатолентикулярная дегенерация, относится к числу редких заболеваний. Оно передается по наследству как аутосомно-рецессивный признак. Клинические проявления болезни обусловлены нарушениями обмена меди, которая откладывается в избыточных количествах в печени, почках, роговице, мозге (в его зубчатых и чечевичных ядрах, хвостатом теле, бледном шаре, мозжечке и других отделах). Современные методы терапии позволяют перевести положительный баланс меди в отрицательный, изменив при этом прогноз болезни. Своевременная диагностика может не только спасти жизнь больного, но и сохранить на длительное время его трудоспособность.

В половине случаев болезнь начинается в детском и подростковом возрасте с поражения печени, что проявляется гепатомегалией, чувством тяжести или болью в правом подреберье и более или менее выраженной желтухой. Значительно реже болезнь дебютирует гемолитической анемией (умеренной или иногда тяжелой из-за повторных кризов). Большинство больных предстают перед врачом с гепатомегалией, анемией и желтухой смешанного печеночно-клеточного и гемолитического происхождения.

Длительное наблюдение больных и повторные их обследования позволили установить, что отложение меди сопровождается воспалительной реакцией. Предполагается такая последовательность событий. Первоначально в печеночных клетках развивается жировая дистрофия; позднее к ней присоединяется воспаление в области портальных трактов. Итогом этого процесса становится образование мелкоузлового цирроза с портальной гипертензией.

По клиническому течению болезнь напоминает волнообразно протекающий хронический активный гепатит. Чем моложе больной, тем более быстротечна болезнь. От активного вирусного гепатита она отличается поражением почек с гематурией, фосфатурией и аминоацидурией.

В юношеском возрасте болезнь начинается чаще с экстрапирамидных расстройств. Неврологические нарушения в большинстве случаев проявляются мелкоамплитудным дрожанием верхних конечностей, иногда в сочетании с гиперсаливацией. Дрожание постепенно распространяется и на нижние конечности. Голос становится грубым. Из-за прогрессирующего нарастания ригидности мышц речь и движения оказываются замедленными. Ригидность мышц верхних конечностей раньше всего приводит к затруднениям при письме, а ригидность мышц нижних конечностей – к расстройству походки. Интеллектуальные и эмоциональные нарушения проявляются обычно в виде неврозов истерического типа, напоминающих неврозы при хроническом гепатите.

В более поздних стадиях болезни лицо становится маскообразным, движения замедленными, голос грубым, речь монотонной, скандированной с добавлением лишних звуков. Возникают насильственный смех и плач. К этому времени у больных всегда констатируют гепатомегалию, спленомегалию, асцит, варикозное расширение вен пищевода. Поражение почек встречается в каждом случае и этой «лентикулярной» формы болезни, протекающей обычно менее остро, чем описанная вы-

ше «печеночная» форма. В поздней стадии болезни по краю роговицы определяется темно-зеленый ободок содержащего медь пигмента – симптом роговичного кольца (кольцо Кайзера – Флейшера), которое можно увидеть невооруженным глазом, но лучше с помощью щелевой лампы.

В практике терапевта гепатоцеребральную дистрофию чаще всего приходится отграничивать от хронического активного гепатита вирусного происхождения и цирроза печени. Диагностические трудности возникают обычно в доневрологической и в начале неврологической стадии болезни, когда в клинической картине доминируют признаки хронического активного гепатита или цирроза печени. Позднее, когда появляются экстрапирамидные нарушения (ригидность, акинезия, различного типа приступообразные усиления мышечного тонуса, насильственный смех и плач), диагноз гепатоцеребральной дистрофии становится очевидным, но слишком запоздалым. В этом периоде болезни врач уже не может рассчитывать на хорошие результаты лечения.

Ранняя диагностика гепатоцеребральной дистрофии представляется все же возможной при учете анамнеза и особенностей течения сравниваемых болезней. Хронический гепатит и даже цирроз печени при гепатоцеребральной дистрофии длительное время протекают латентно. В анамнезе этих больных отсутствует указание на перенесенный в прошлом острый вирусный гепатит. Важно также обратить внимание на возраст больного. Хроническим активным гепатитом и циррозом печени можно заболеть в любом возрасте. Гепатоцеребральная дистрофия начинается обычно не ранее 6–7-летнего и не позднее 32–35-летнего возраста. Если цирроз печени впервые обнаруживают у больного старше 35 лет, его связь с гепатоцеребральной дистрофией крайне маловероятна.

Неврозоподобные нарушения встречаются как при обычном циррозе печени, так и при циррозе печени у больного с гепатоцеребральной дистрофией, но они отличаются друг от друга по времени появления и по клиническому течению. Неврологические нарушения при гепатоцеребральной дистрофии склонны к прогрессированию. Однажды возникнув, они никогда не исчезают. Неврозоподобные нарушения при обычном хроническом гепатите и циррозе печени обратимы.

Во время обострения хронического активного гепатита и в далеко зашедших случаях цирроза печени нередко развивается гепатогенная энцефалопатия. Она проявляется головной болью, заторможенностью и сонливостью больного днем и бессонницей ночью, периодическим выключением сознания. Под влиянием терапии выраженность указанных признаков, как правило, уменьшается или они полностью исчезают. Таким образом, обратимость всех функциональных нарушений центральной нервной системы характерна для хронического гепатита и цирроза печени обычного происхождения, их неуклонное прогрессирование показательно для гепатоцеребральной дистрофии.

Предположительный диагноз гепатоцеребральной дистрофии, как правило, должен быть подтвержден наличием кольца Кайзера – Флейшера. Поскольку этот признак отмечается у 90–95% больных с гепатоцеребральной дистрофией и может встречаться при других болезнях, определение его следует дополнить выявлением других признаков нарушения обмена меди в организме: пониженным содержанием церулоплазмина в сыворотке крови, постоянно высокой экскрецией меди с мочой. Содержание церулоплазмина в крови в последние годы устанавливают сцинтиграфическим методом с применением радионуклидов ^{64}Cu или ^{67}Cu.

Диагноз подтверждается повышенной экскрецией меди с мочой, низким содержанием меди и церулоплазмина в крови. Временное понижение содержания церулоплазмина в крови наблюдается при любом тяжелом гепатите. С улучшением общего состояния больного содержание церулоплазмина в крови нормализуется. Низкое содержание церулоплазмина в крови – постоянный признак болезни Коновалова – Вильсона.

Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность. Накопление альфа-1-антитрипсина в гепатоцитах приводит к развитию мелкоузлового цирроза, прогрессирующее течение которого осложняется желтухой холестатического типа. Развитие цирроза связывают с прямым токсическим действием антитрипсина на гепатоцит или с повышенным содержанием меди в гепатоците. Врожденная недостаточность альфа-1-антитрипсина у взрослых всегда

осложняется также обтурационной эмфиземой легких, прогрессирование которой предупреждается прекращением курения.

Возможность связи цирроза с недостаточностью альфа-1-антитрипсина следует предполагать у больных с одновременным заболеванием печени и легких. Для выявления врожденной недостаточности альфа-1-антитрипсина рекомендуется в каждом случае цирроза неясной этиологии производить биопсию, а срезы печени подвергать специальной обработке. После выявления в гепатоцитах характерных включений, содержащих гликопротеины, у больного нужно провести генетическое исследование. Окончательный диагноз цирроза, вызванного недостаточностью альфа-1-антитрипсина, может быть поставлен только после определения фенотипа больного по ингибиторам протеазы.

Первичный амилоидоз. Амилоидоз, развившийся вне связи с действием какого-либо из известных причинных факторов, называют первичным. Примерно в 10% случаев он начинается с поражения печени. Болезнь может начаться в любом возрасте, но, судя по клиническим наблюдениям, во второй половине жизни она встречается несколько чаще, чем в первой.

Увеличение печени оказывается первым объективным признаком болезни. Обнаруживается оно случайно в связи с обследованием больного по поводу жалоб на отсутствие аппетита или на боль в правом подреберье. Функции печени не изменяются. О. М. Виноградова (1980), длительно наблюдавшая за значительным контингентом таких больных, сообщает о постепенном развитии гепатомегалии. Увеличение размеров печени у части больных сопровождается потерей массы тела. В отдельных случаях возникает холестатическая желтуха.

Селезенка увеличена примерно у 70% больных с гепатомегалией. Опоясывающая боль в животе расценивается как указание на поражение поджелудочной железы. В ряде случаев это подтверждается последующим развитием сахарного диабета. Генерализованное или локальное увеличение лимфатических узлов наблюдается у 20% больных. Лимфатические узлы имеют плотную консистенцию, безболезненны, подвижны, без признаков воспалительной реакции. Нередко они достигают значительных размеров. Увеличиваются и в ряде случаев обызвествляются медиастинальные и забрюшинные лимфатические узлы.

Позднее появляются признаки поражения почек. Протеинурия, сначала перемежающаяся, позднее становится постоянной. Постепенно развивается картина многоорганного поражения. Увеличивается сердце, возникают нарушения проводимости, сердечная недостаточность, признаки поражения желудочно-кишечного тракта. На отдельных этапах развития болезнь принимают за лимфогранулематоз, опухоль в сфере желчных путей. По результатам биопсии лимфатического узла удается исключить лимфогранулематоз. Лапароскопия и сцинтиграфия с радиоактивным технецием или золотом позволяют оценить состояние печени и селезенки. Если подозревается амилоидоз печени, от биопсии этого органа при лапароскопии рекомендуется воздержаться из-за опасности кровотечения.

Диагноз амилоидоза печени можно предполагать у каждого больного с признаками многоорганного поражения, развертывающегося на фоне нормальной температуры тела. Во всех случаях диагноз должен быть подтвержден результатами биопсии. Наиболее безопасными органами для производства биопсии являются слизистая оболочка толстой кишки, десны, мышцы, кожа. Биопсия печени часто осложняется кровотечениями, поэтому открытую биопсию этого органа проводят только в условиях операционной.

Болезни крови и кроветворных органов[1]

Хронический миелолейкоз развивается вследствие малигнизации клетки – предшественницы миелопоэза. Доброкачественная (моноклоновая) стадия болезни протекает с лейкоцитозом за счет увеличения числа главным образом зрелых и незрелых гранулоцитов. В терминальной (поликлоновой) стадии болезни могут поражаться другие ростки миелопоэза, в клетках которых, как и в клетках гранулоцитарного ряда, обнаруживается патологическая (Ph′ – филадельфийская) хромосома из 22-й пары.

[1] См. также раздел «Увеличение лимфатических узлов».

Филадельфийскую хромосому выявляют в 95–96% миелоидных клеток больных хроническим миелолейкозом.

Наблюдения за жертвами атомной бомбардировки показали, что клон клеток с филадельфийской хромосомой начинает инфильтрировать миелоидную ткань костного мозга задолго до появления клинических симптомов болезни. Вследствие этого примерно в 15% случаев болезнь обнаруживают случайно по измененной картине периферической крови, анализ которой производят при диспансеризации или по поводу какого-либо интеркуррентного заболевания. Бессимптомное течение болезни продолжается в среднем около 2 лет. Первое обращение к врачу связано обычно с постепенно усиливающейся слабостью, одышкой, быстрой утомляемостью, бледностью, субфебрильной температурой тела, чувством тяжести в левом подреберье, т. е. с уже развернутой стадией болезни.

Увеличение печени и селезенки относится к характерным признакам хронического миелолейкоза. Замечено также, что чем больше число лейкоцитов в крови, тем больше размер селезенки. Увеличение ее в периоде развернутой болезни отмечают у 95% больных. Она плотная, безболезненная. Край ее закруглен с легко определяющейся на нем инцизурой – важным дифференциально-диагностическим признаком. Иногда в селезенке образуются инфаркты, и тогда она становится болезненной. Печень увеличивается примерно у половины больных. Болезненность грудины в ее средней трети констатируют у 78%, а периодическое повышение температуры тела – у 11% больных. Периферические лимфатические узлы часто слегка увеличиваются; у 8% больных их диаметр превышает 1 см. Изменения глазного дна – расширение, извитость вен, сглаженность дисков зрительных нервов и линейные кровоизлияния – обнаруживаются примерно у 20% больных.

К моменту появления клинических симптомов у большинства больных наблюдается выраженная анемия, иногда с появлением в крови ядерных форм эритроцитов. Содержание ретикулоцитов в периферической крови остается нормальным или слегка повышается. Примерно у половины больных отмечается заметное (более $450 \cdot 10^9$/л) увеличение числа тромбоцитов. Число лейкоцитов может достигать $50–10 \cdot 10^9$/л. В мазке находят все клетки миелоидного ряда. Больше всего в нем содержится сегментированных и юных и меньше всего миелобластов и промиелоцитов. С самого начала болезни в крови увеличивается число базофилов и эозинофилов. Абсолютное число лимфоцитов тоже увеличено, но их процентная доля уменьшена. Характерны снижение активности щелочной фосфатазы в нейтрофилах и высокое содержание витамина B_{12} в крови.

Биопсия костного мозга выявляет его гиперплазию. Содержание незрелых клеток в костном мозге заметно выше, чем в периферической крови. В большинстве клеток обнаруживается филадельфийская хромосома. Кроме того, цитоплазма в клетках гранулоцитарного ряда более зрелая, чем ядро. Тельца Ауэра встречаются чаще, чем у здоровых. В пунктате костного мозга повышено содержание клеточных элементов, главным образом за счет промиелоцитов, миелоцитов и миелобластов. В начале болезни содержание мегакариоцитов увеличено, в поздних стадиях оно уменьшается. Очаги экстрамедуллярного кроветворения в этом периоде болезни отмечаются только в печени и селезенке.

Суждение о тяжести болезни и темпах ее прогрессирования создается по выраженности анемии и тромбоцитопении, скорости нарастания числа лейкоцитов в крови после курса терапии и по ответной реакции на терапию миелосаном. С приближением терминального периода болезни изменяется состав периферической крови. В клетках гранулоцитарного ряда уменьшается содержание зрелых нейтрофилов, а число бластов и промиелоцитов увеличивается. Развивающаяся нейтропения создает условия для присоединения инфекции.

В развернутом периоде болезни клетки опухоли инфильтрируют только костный мозг, селезенку и печень. В терминальной стадии патологическое кроветворение отмечается также и в других органах. Лейкозная инфильтрация обнаруживается в лимфатических узлах, но может быть и в других органах, причем в этой инфильтрации иногда выявляют клоны опухолевых клеток, отсутствующие в костном мозге. Кроме филадельфийской хромосомы, нередко определяются опухолевые клетки с аномалией хромосом 8 и 17.

Развернутой клинической картине криза предшествует омоложение костного мозга. Число бластных клеток в нем возрастает до 30–40%. Отражением этого становится быстрое увеличение числа лейкоцитов, бластных клеток и промиелоцитов в периферической крови, где их содержание может достигать 20–30%. Одновременно в крови могут появиться эритробласты и монобласты. Более чем у половины больных наблюдается тромбоцитопения, что приводит в части случаев к появлению геморрагий.

Наступление криза в клинике проявляется толерантностью к проводимой терапии, слабостью, похуданием, быстрым увеличением печени и селезенки. Примерно у 40% больных патологическое кроветворение выходит за пределы костного мозга, селезенки и печени. Отмечаются увеличение лимфатических узлов, боль в животе, костях, мышцах и других тканях и органах. Примерно в половине случаев бластного криза наблюдается лихорадка.

Причиной смерти больного оказываются инфекции и геморрагии (часто в связи с бластным кризом). Некоторое число больных умирает от аплазии костного мозга, развившейся при лечении. Продолжительность жизни составляет в среднем 2–3 года. Если диагноз поставлен в начальном периоде, больные живут более длительное время. Кроме бластного криза, критериями прогноза считают скорость нарастания числа лейкоцитов после курса терапии, выраженность анемии и тромбоцитопении.

Ювенильный вариант хронического миелолейкоза встречается как у детей, так и у взрослых. Филадельфийскую хромосому у этих больных не обнаруживают. Протекает эта форма миелолейкоза более агрессивно, с ранним развитием анемии, тромбоцитопении и геморрагического синдрома. Характерны умеренное увеличение селезенки у взрослых и выраженная спленомегалия у детей. Фетальный гемоглобин определяется почти у половины больных детей, у взрослых он встречается значительно реже.

Хронический эритромиелоз развивается вследствие поражения двух ростков кроветворной ткани. Костный мозг, селезенка и печень инфильтрируются эритрокардиоцитами, миелоцитами, промиелоцитами и бластами. Эти же клетки обнаруживают и в периферической крови. Характерной особенностью болезни является выраженная спленомегалия. Умеренный миелофиброз постоянно встречается при хроническом миелолейкозе. По ходу болезни он становится более выраженным. Хронический эритромиелоз отличается выраженным миелофиброзом.

Хронический моноцитарный лейкоз протекает с повышенным содержанием в крови моноцитов и моноцитоподобных клеток. Характерные признаки болезни – умеренное увеличение числа лейкоцитов в крови, нерезко выраженное поражение костного мозга с поздним развитием анемии и тромбоцитопении. Болезнь диагностируют по морфологическим и цитохимическим критериям.

Мегакариоцитарный, базофильный и эозинофильный лейкозы встречаются чрезвычайно редко. Последний отличается от пристеночного фибропластического эндокардита Леффлера отсутствием сердечной недостаточности, электрокардиографических и клинических признаков поражения сердца, содержанием в крови не только зрелых, но и незрелых форм эозинофилов.

Хронический миелолейкоз следует подозревать в каждом случае более или менее длительного нейтрофильного лейкоцитоза со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов, когда причина лейкоцитоза и сдвига влево в лейкоцитарной формуле не может быть объяснена какой-либо очевидной причиной. Скрытое течение хронического миелолейкоза продолжается иногда несколько лет. Постепенно у больного появляются анемия, спленомегалия, субфебрильная температура тела, тромбоцитоз. В развернутом периоде болезни в пунктате костного мозга обнаруживают миелоидную гиперплазию с угнетением эритроидного и гиперплазией мегакариоцитарного ростка. В нелеченых случаях число лейкоцитов неуклонно увеличивается, удваиваясь примерно через каждые полгода. В типично протекающих случаях болезни в большинстве клеток миелоидного ряда определяется филадельфийская хромосома.

Хронический миелолейкоз чаще всего приходится отличать от других миелопролиферативных болезней, особенно от миелофиброза (остеомиелосклероз), и от лейкемоидных реакций миелоидного типа, развивающихся в ответ на ин-

фекции, интоксикации, метастазы рака в костный мозг.

Гиперплазия двух, реже трех ростков миелопоэза лежит в основе **миелофиброза и остеомиелосклероза.** Болезнь начинается незаметно. Во время первого обращения к врачу отмечается выраженное увеличение селезенки, нередко занимающей всю левую половину живота. Край ее твердый, закругленный. Иногда больные обращаются к врачу с жалобами на повышенную утомляемость и увеличение живота. В подобных случаях обнаруживают спленомегалию и анемию, обычно пропорциональную степени утомляемости. В более ранней стадии болезни умеренное увеличение печени выявляют примерно у половины больных. В более поздние сроки она оказывается увеличенной почти у всех больных. В редких случаях наблюдается увеличение лимфатических узлов.

В мазке крови у большинства больных определяются анемия, пельгеровская аномалия эритроцитов и небольшое число ядерных эритроцитов. Нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево до миелоцитов редко превышает $20-30 \cdot 10^9/л$. Бластные клетки в периферической крови обнаруживают непостоянно в количестве 2—5%. Примерно у половины больных отмечают увеличенное число тромбоцитов. По мере прогрессирования болезни возникает тромбоцитопения.

Аспирация костного мозга часто безуспешна. Миелограмма может быть нормальной или в ней увеличено число мегакариоцитов и молодых клеток гранулоцитарного ряда. С помощью электронной микроскопии часто выявляются морфологические изменения в мегакариоцитах. В гистологических препаратах определяются пролиферация главным образом мегакариоцитов и миелофиброз в виде более или менее обширных полей. Для выявления его иногда приходится прибегать к повторной трепанобиопсии. Разрастание *остеоидной ткани при остеомиелофиброзе* бывает настолько выраженным, что в 30—70% случаев его удается подтвердить на рентгенограммах костей (чаще всего в проксимальной части длинных трубчатых костей).

Очаги экстрамедуллярного кроветворения почти всегда обнаруживаются в селезенке. В большинстве случаев поражается печень. В порядке убывающей частоты в экстрамедуллярное кроветворение вовлекаются лимфатические узлы, почки, надпочечники, кишечник, брюшина, плевра, вилочковая железа.

Хроническое течение болезни с постепенно нарастающей спленомегалией и анемией периодически прерывается острой болью в животе. В основе ее лежат повторные инфаркты селезенки. Характерны желудочно-кишечные кровотечения, нарастающая портальная гипертензия и сильная боль в конечностях. Смерть наступает от инфекционных осложнений, повторных тромбозов или геморрагий. В редких случаях хроническое течение миелофиброза заканчивается развитием острого или хронического миелолейкоза.

Миелофиброз с остеомиелосклерозом можно предполагать у пожилых больных с резко увеличенной селезенкой, анемией и умеренным лейкоцитозом. В мазке крови у этих больных часто обнаруживают пельгеровскую аномалию эритроцитов, нормобласты, сдвиг в ряду нейтрофилов влево и небольшое число бластных клеток. В связи с этим возникает необходимость отличать миелофиброз от хронического миелолейкоза.

Сравнивая эти болезни, необходимо обратить внимание на отношение числа лейкоцитов в крови к величине селезенки и на темпы нарастания в крови числа лейкоцитов. Величина селезенки при хроническом миелолейкозе изменяется в том же направлении, что и число лейкоцитов в крови. При миелофиброзе можно видеть громадную селезенку при умеренном лейкоцитозе. Это никогда не наблюдается при хроническом миелолейкозе. Кроме того, содержание лейкоцитов в крови при хроническом миелолейкозе непрерывно увеличивается, удваиваясь примерно через каждое полугодие, тогда как число их при миелофиброзе длительно не изменяется. Сравниваемые болезни резко отличаются друг от друга по содержанию бластных клеток в крови и в костном мозге.

Невозможность получить костный мозг при стернальной пункции — весьма характерный признак миелофиброза. К сожалению, он иногда встречается и при хроническом миелолейкозе. Не следует переоценивать и рентгенологические признаки остеосклероза, так как изредка они встречаются и у больных хроническим миелолейкозом. Филадельфийская хромосома определяется во всех случаях «классической» формы хро-

нического миелолейкоза, протекающего с увеличенной селезенкой, и почти никогда не обнаруживается у больных миелофиброзом. Активность щелочной фосфатазы в лейкоцитах при миелофиброзе не изменена или повышена. Активность ее в лейкоцитах больных хроническим миелолейкозом без сопутствующей инфекции всегда понижена. Надежно различать сравниваемые болезни можно только по результатам изучения препаратов, полученных после трепанобиопсии.

Метастазы рака и других злокачественных опухолей в костный мозг иногда сопровождаются лейкемоидной реакцией, имитирующей в какой-то мере гематологические синдромы хронического миелолейкоза.

Лейкемоидные реакции миелоидного типа встречаются при туберкулезе, сепсисе, после принятия некоторых лекарственных средств. Лейкоцитоз при большинстве лейкемоидных реакций не превышает $10-20 \cdot 10^9$/л и только в редких случаях достигает $100 \cdot 10^9$/л. В лейкоцитарной формуле преобладают нейтрофилы с небольшим числом миелоцитов и единичными миелобластами. В самом начале болезни отмечается обычно нерезко выраженная анемия с небольшим числом нормобластов и единичными эритробластами. Пунктат костного мозга нормальный. Иногда в нем обнаруживают раковые клетки.

Хотя картина периферической крови напоминает миелофиброз, все же нормальные размеры селезенки и нормальный костный мозг позволяют исключить это заболевание. Хронический миелолейкоз начинается с изменения количественного и качественного состава крови. Миелоидная метаплазия костного мозга наблюдается в самом начале болезни. При лейкемоидных реакциях костный мозг остается миелоцитарным и промиелоцитарным. Клеточность костного мозга при хроническом миелолейкозе всегда резко увеличивается, при лейкемоидной реакции это увеличение выражено меньше. Лейкемоидная реакция протекает без образования очагов экстрамедуллярного кроветворения. Она представляет собой лишь одно из проявлений токсического действия лекарственных средств или одно из осложнений инфекции и исчезает вскоре после ликвидации причинного фактора.

Болезнь Вальденстрема. Злокачественные опухоли, происходящие из В-лимфоцитов, способны синтезировать и секретировать в окружающую среду иммуноглобулины в виде целых молекул или их фрагментов (легких или тяжелых цепей). В крови таких больных обнаруживают, как правило, моноклоновые иммуноглобулины. К числу таких болезней относится и макроглобулинемия Вальденстрема. В основе ее лежит пролиферация лимфоидно-плазмоцитарных клеток первоначально в костном мозге, а позднее в селезенке, печени и других органах. Клетки этой опухоли чаще всего продуцируют IgM. Описаны наблюдения болезни Вальденстрема с повышением в крови содержания IgG и IgA, а также случаи болезни с типичным морфологическим субстратом, но без повышенного содержания макроглобулинов в крови.

К классу макроглобулинов относятся глобулины с седиментацией выше 15 единиц Свеберга и с пиком седиментации между 17 и 215. В крови здорового человека на их долю приходится не более 15% всех глобулинов. В крови больного макроглобулинемией их содержание достигает 20–40%. Макроглобулинемия Вальденстрема включена в настоящий раздел только потому, что увеличение печени и селезенки при ней наблюдается несколько чаще (в 37–40% случаев), чем поражение лимфатических узлов.

Макроглобулинемией Вальденстрема болеют преимущественно мужчины пожилого и старческого возраста. Пик заболеваемости приходится на возраст 60–80 лет. Начинается она незаметно с жалоб на понижение трудоспособности, ослабление зрения, головную боль и головокружения. Указанные нарушения часто не привлекают к себе внимания самого больного, так как их появление связывается с наступлением преклонного возраста. По мере прогрессирования болезни с сопутствующим ей снижением иммунитета учащаются простудные заболевания. В начальном же периоде болезни нередко возникают небольшие кровотечения из десен, слизистой оболочки носа. Прогрессирующее ухудшение состояния заставляет больного обратиться к врачу, который и обнаруживает два наиболее ранних объективных симптома болезни – анемию и резко ускоренное оседание эритроцитов.

Таким образом, начало макроглобулинемии Вальденстрема, как и других хронических лейкозов, остается незамеченным из-за нехарактерных жалоб и неярко выраженных нарушений здоровья. К моменту установления диагноза болезнь обычно оказывается в развернутой стадии с признаками лейкемической инфильтрации органов. Примерно у половины больных отмечается увеличение печени и селезенки и у трети больных – увеличение лимфатических узлов.

Большинство перечисленных выше жалоб больного обусловлены макроглобулинемией и связанным с ней повышением вязкости крови. Нарушения кровообращения, возникшие из-за повышенной вязкости крови, особенно хорошо видны в сосудах глаза. Проявляются они расширением вен, переполнением их кровью из-за замедленного кровотока, образованием экссудатов и даже небольших линейных кровоизлияний в сетчатку. Значительно реже наблюдаются повторные кровотечения из носа и десен. Описаны случаи кровотечений из желудочно-кишечного тракта и матки.

Нарушения кровообращения в капиллярах головного мозга сопровождаются головокружениями, транзиторными парезами, иногда припадками очаговой корковой (джексоновской) эпилепсии. Тромбоз вен внутреннего уха может привести к глухоте. При диффузной аноксии мозга появляются сонливость, ступор. Комплекс перечисленных симптомов определяют как синдром повышенной вязкости крови.

Нельзя исключить, что пурпуру вызывает не только повышение вязкости крови, но и появление в крови криоглобулинов – патологических белков или белковых комплексов, переходящих при охлаждении в желеобразное состояние и вновь растворимых при нагревании до температуры тела. Криопреципитация может возникнуть мгновенно, но обычно она развивается только после охлаждения крови в течение нескольких часов или даже нескольких дней. Криоглобулины встречаются при многих болезнях. При макроглобулинемии Вальденстрема они состоят из иммуноглобулина класса М. Мелкоточечные кровоизлияния в кожу обнаруживают у 70–80% больных. Вальденстрем рекомендует искать их у каждого больного старческого возраста, обратившегося к врачу с жалобами на слабость и похудание.

В развернутом периоде болезни анемия различной выраженности отмечается у большинства, а тромбоцитопения – у половины больных. Характерна весьма высокая скорость оседания эритроцитов, достигающая 30–100 мм/ч. Содержание лейкоцитов в крови закономерно не изменяется, но число лимфоцитов и моноцитов увеличивается. Их содержание может достигать 40–60% общего числа лейкоцитов.

Секреция макроглобулина опухолевыми клетками приводит к выраженному изменению белкового состава сыворотки крови. Общее содержание белка в ней повышается и при тяжелом течении болезни может достигать 100 г/л. Особенно большую диагностическую ценность имеют результаты исследования белковых фракций сыворотки крови методом электрофореза. На электрофореграмме парапротеин сыворотки крови обнаруживают по характерному пику (М-градиент), который располагается обычно в зоне гамма-глобулинов, но может быть сдвинутым в зону глобулинов с меньшей величиной молекул. Основание и верхушка этого пика имеют примерно одинаковую ширину. Возникновение пика объясняют клональностью опухоли, которая проявляется в способности ее клеток синтезировать иммуноглобулины только одного класса.

Предположительный диагноз болезни должен быть подтвержден результатами исследования препаратов костного мозга. Для макроглобулинемии Вальденстрема характерны диффузная инфильтрация костного мозга лимфоидно-плазматическими клетками, диффузный остеопороз. Изредка встречаются случаи этой болезни с очаговым остеопорозом.

Поражение почек при макроглобулинемии Вальденстрема отмечается не более чем у 25% больных. Оно проявляется парапротеинемическим нефрозом. В клинике его диагностируют по протеинурии, сочетающейся при тяжелом течении с небольшими отеками. В основе этого паранеопластического нефротического синдрома (как и при других опухолях) лежат в одних случаях амилоидоз, в других – мембранозный нефрит.

Генерализация опухоли наступает через 2–3 года после появления синдрома повышенной вязкости крови. Смерть

наступает от присоединения какой-либо инфекции. Средняя продолжительность жизни около 5 лет. Предположительно диагноз болезни Вальденстрема может быть поставлен после выявления в крови моноклонального макроглобулина. Поскольку моноклональные глобулины встречаются при множественной миеломе и некоторых других болезнях, окончательный диагноз болезни Вальденстрема может быть поставлен только после изучения гистологического препарата костного мозга.

Приложение XXV – 1

Причины увеличения печени

1. Увеличение печени.
   Безжелтушный и субклинический гепатит.
   Жировая дистрофия печени.
   Киста печени.
   Доброкачественные опухоли печени.
      Гемангиома.
      Аденома.
   Эхинококкоз печени.
   Первичный рак печени.
      Гепатома.
      Холангиома.
      Рак-цирроз.
   Метастатический рак печени.
2. Увеличение печени и селезенки.
   Хронический гепатит.
      Персистирующий.
      Активный.
   Альвеококкоз печени.
   Цирроз печени.
   Псевдоцирроз печени.
   Болезни сосудов печени.
      Тромбоз воротной и селезеночной вен.
      Синдром и болезнь Бадда – Киари.
         Тромбоз и воспаление печеночных вен.
         Тромбоз нижней полой вены.
      Веноокклюзионная болезнь.
   Наследственные болезни.
      Гемохроматоз.
      Гепатоцеребральная дистрофия.
      Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность.
      Первичный амилоидоз печени.
   Болезни крови и кроветворных органов.
      Хронический миелолейкоз.
      Доброкачественный сублейкемический миелоз.
      Болезнь Вальденстрема.

Глава XXVI
УДУШЬЕ

В целях диагностики целесообразно разделять одышку не по механизмам возникновения, а по клиническому течению, используя критерии, которые легко определить у постели больного. Мы выделяем одышку, наступающую главным образом при физическом усилии, и одышку, возникающую в виде приступов во время физической нагрузки, после ее или независимо от нее. В настоящем разделе обсуждается дифференциальный диагноз только тех болезней, которые осложняются приступами удушья. В одних случаях эти приступы развиваются среди полного здоровья. После их прекращения больной не предъявляет никаких жалоб и не испытывает никаких затруднений дыхания. В других случаях приступы удушья возникают как осложнение болезни, протекающей с постоянной одышкой. В практике терапевта приступы удушья чаще наблюдаются при болезнях легких и сердечно-сосудистой системы.

Болезни системы дыхания

Приступ удушья у прежде здоровых людей молодого и среднего возраста чаще всего оказывается дебютом **бронхиальной астмы**. В основе этой болезни лежит нарушение проходимости бронхов, обусловленное бронхоспазмом. В промежутках между приступами больной бронхиальной астмой может чувствовать себя здоровым и не предъявлять никаких жалоб. Даже инструментальное исследование либо не выявляет у него функциональную недостаточность аппарата дыхания, либо свидетельствует о повышенной реактивности бронхов на некоторые раздражители.

Повышенная чувствительность бронхов к раздражителям может быть врожденной или приобретенной формой реагирования больного на внешние или внутренние раздражители. Первую форму бронхиальной астмы А. Д. Адо и Г. Б. Федосеев (1984) называют специфической (иммунологической), вторую — неспецифической.

Атопической бронхиальной астмой болеют лица с наследственной предрасположенностью к развитию иммунных реакций при контакте с белковыми веществами, не вызывающими у большинства здоровых людей иммунных реакций. По данным Н. В. Андриановой (1984), самой частой причиной атопической астмы являются домашняя пыль, пыльца ветроопыляемых растений, споры плесневых грибов. Взаимодействие аллергена со специфическим антителом при атопической бронхиальной астме протекает без участия комплемента.

В начале болезни приступы удушья или тяжелой одышки почти всегда начинаются ночью. За несколько дней или часов до приступа возникают заложенность носа, чувство напряжения в носоглотке, выделение из носа больших количеств жидкой слизи.

Самые легкие приступы неосложненной бронхиальной астмы проявляются кашлем без мокроты. Дыхание может оставаться везикулярным без побочных дыхательных шумов. В более тяжелых случаях дыхание становится затрудненным. Кашель сопровождается отделением небольшого количества мокроты. Во время выдоха в легких слышны сухие свистящие хрипы в небольшом количестве. Во время тяжелого приступа удушья больной вынужден сидеть, опираясь на руки. Мокрота становится стекловидной, вязкой. В ней обнаруживаются слизистые пробки, спирали Куршманна и кристаллы Шарко — Лейдена. Выдох затруднен и замедлен. В легких во время вдоха и выдоха выслу-

шивается множество сухих хрипов.

Приступы атопической бронхиальной астмы обычно быстро купируются бета-адреностимуляторами или внутривенным вливанием эуфиллина. Болезнь протекает доброкачественно. После серии приступов удушья нередко наступает спонтанная ремиссия, когда у больного не выявляется ни нарушений дыхания, ни инфекционных заболеваний верхних дыхательный путей.

Термином «аспириновая астма» определяют болезнь, при которой приступы удушья обусловлены нестероидными противовоспалительными средствами. В детстве эти больные страдают вазомоторным ринитом и полипозом носа, по поводу которого им производят обычно повторные операции. В юности периоды обильной ринореи сменяются закладыванием носа, притом настолько полного, что они вынуждены иногда длительное время дышать ртом. Типичные приступы удушья начинаются в молодом или даже среднем возрасте, иногда вскоре после очередной полипэктомии.

Указанные компоненты астматической триады могут появляться у больного в любой последовательности. Иногда болезнь начинается с приступов удушья, к которым позднее присоединяются полипозный риносинусит и непереносимость ингибиторов синтеза простагландинов.

Приступы астмы могут быть и легкими и тяжелыми. В большинстве случаев они возникают после приема ацетилсалициловой кислоты, амидопирина, индометацина, бруфена, бутадиона и других средств, подавляющих синтез простагландинов в организме. Кроме этих препаратов, больные не переносят также желтый краситель тартразин, применяющийся для окраски пищевых продуктов и лекарственных средств. Многие распространенные лекарства, используемые для лечения головной боли (баралгин), бронхиальной астмы (теофедрин, антастман), в качестве одного из компонентов содержат ингибиторы синтеза простагландинов. Спустя 30 мин – 2 ч после приема этих лекарств у больного развивается тяжелая водная ринорея, к которой вскоре присоединяются приступ удушья и покраснение верхней половины туловища. Прогноз аспириновой астмы зависит от ее профилактики.

Любой вид бронхиальной астмы с частыми приступами рано или поздно может осложниться отеком слизистой бронхов. Просвет некоторых мелких бронхов при этом закупоривается. Возникают ателектазы одних и компенсаторная эмфизема других участков легкого. Постепенно нарастает гипоксия. Одышка усиливается, основные дыхательные шумы в легких ослабевают, число хрипов уменьшается. В отдельных участках легких дыхательные шумы не определяются. Из-за нарастающего ацидоза обычные средства для купирования приступа (теофедрин, бета-стимуляторы) оказываются неэффективными. «Немое легкое» появляется только во время крайне тяжелых приступов удушья. Его следует оценивать как указание на возможность развития у больного гипоксической комы.

Обструктивный бронхит. Приступы удушья, клинически неотличимые от приступов бронхиальной астмы, нередко наблюдаются при спастическом (астматическом) бронхите. Это состояние понимается нами как синдром, возникающий при многих болезнях, протекающих с поражением стенки бронха. Чаще всего его вызывают респираторные вирусные инфекции. Приступы удушья появляются у больного не во время вирусной инфекции, а спустя 1 – 2 мес после ее окончания. Для обструктивного бронхита, обусловленного вирусной инфекцией, характерна склонность к затяжному течению с повторными, обычно незначительными, повышениями температуры тела и повторными приступами удушья. В крови этих больных иногда обнаруживают повышенное содержание эозинофилов. В мокроте содержание эозинофилов повышается только при бронхите, не осложненном гнойной суперинфекцией.

Бактериальная инфекция легких и бронхов тоже нередко осложняется приступами удушья. Иммунные механизмы этого вида удушья изучены недостаточно. Можно предполагать, что воспалительный процесс в стенке бронха в одних случаях заканчивается развитием хронического обструктивного бронхита, а в других – приводит к гиперреактивности бронхов, обусловливающей развитие приступов удушья под влиянием специфических и неспецифических раздражителей. Хронический брон-

хит и инфекционная бронхиальная астма могут сочетаться друг с другом.

Гиперреактивность бронхов на биологически активные вещества – характерный признак бронхиальной астмы. Назначение эуфиллина, алупента, беротека или их аналогов больным бронхиальной астмой сопровождается увеличением форсированного минутного выдоха не менее чем на 20%. Отсутствие гиперреактивности показательно для обструктивного бронхита. Острые приступы удушья у больных бронхиальной астмой могут возникать под влиянием не только специфических, но и неспецифических раздражителей – эмоций, холодного воздуха, изменения барометрического давления, влажности воздуха и т. д.

Роль гиперреактивности бронхиальных рецепторов в возникновении приступов удушья особенно демонстративна при так называемой бронхиальной астме, вызванной физической нагрузкой. Физическая нагрузка у здорового человека вызывает бронходилатацию; у больного бронхиальной астмой она в 19–90% случаев сопровождается кашлем, чувством давления в груди, а иногда и приступом удушья. Явления бронхоспазма начинаются в первые же минуты после нагрузки. Непрерывно прогрессируя, они достигают максимума через несколько минут после окончания нагрузки. В некоторых случаях признаки бронхоспазма возникают только по окончании физической нагрузки; у части больных они могут появиться в начале физической нагрузки и исчезнуть при ее продолжении. Клинические признаки бронхоспазма наблюдаются обычно в течение 30–60 мин после физической нагрузки, объем форсированного минутного выдоха остается уменьшенным в течение нескольких часов. Предварительная анестезия носоглотки заметно уменьшает тяжесть удушья. Возникновение приступов удушья во время физической нагрузки объясняют повышенной возбудимостью рецепторов верхних дыхательных путей.

Одышка и удушье во время физической нагрузки или после нее могут считаться проявлениями бронхоспазма только в том случае, если у больного надежно исключается острая левожелудочковая недостаточность. Если указанное условие соблюдается, проба с физической нагрузкой может применяться для диагностики бронхиальной астмы у больных в состоянии ремиссии. Положительный результат пробы косвенно подтверждает, а отрицательный – не исключает диагноза бронхиальной астмы.

Приступы удушья иногда наблюдаются у больных острым описторхозом или аскаридозом в стадии миграции личинок паразита по кровеносной системе. Аскариды относятся к геогельминтам, распространенным по всему земному шару. Основные очаги описторхоза располагаются в бассейне Оби – Иртыша, Волги – Камы, Дона, Немана, Северной Двины. Поражение легких отмечается, как правило, у лиц, недавно приехавших в эндемический очаг. Лица, давно проживающие в этом очаге, болеют описторхозом без приступов удушья.

Проблема легочного описторхоза приобрела особенно большое значение в бассейне Оби. В связи с освоением нефтяных месторождений сюда прибывают значительные контингенты рабочих и служащих из других областей Советского Союза. Часть этого контингента недостаточно строго соблюдает гигиенические правила питания и заболевает описторхозом через некоторый срок после приезда в эндемический район. Вскоре после первичного заражения у них появляются лихорадка и признаки бронхита: кашель, большое число сухих хрипов в легких, повторные приступы удушья. В некоторых случаях болезнь принимают за астматический бронхит или даже бронхиальную астму. Безуспешность терапии заставляет врача рано или поздно пересмотреть диагноз.

Синдром обструктивного бронхита при описторхозе отличается от бронхиальной астмы по клиническому течению. Больной бронхиальной астмой в промежутках между приступами чувствует себя здоровым. Он не ощущает одышки; при аускультации у него не определяют хрипов в легких. Больной описторхозом чувствует себя больным и по окончании приступа удушья. В промежутках между приступами температура тела у него остается повышенной, в легких выслушивается большое число хрипов. Одышка не оставляет его и в межприступном периоде.

Обследование больного позволяет выявить и другие признаки описторхоза: выраженную эозинофилию, увеличение печени, болевые синдромы, характерные для холецистита, холангита или пан-

креатита. Интенсивность этих болевых ощущений изменяется независимо от частоты и тяжести приступов удушья. Определяется она течением основной болезни. Диагноз верифицируют легче всего выявлением описторхисов в кале или в дуоденальном содержимом.

Аспергиллез. Человек постоянно контактирует с плесневыми грибами, в частности с аспергиллами. В зависимости от иммунного состояния человека споры аспергиллов, попадая в дыхательные пути, могут находиться в них как сапрофиты или становятся аллергенами, вызывающими сенсибилизацию организма. Изредка они проявляют склонность инвазировать ткань легких.

Аспергиллы повышают продукцию иммуноглобулина Е и нередко вызывают атопическую бронхиальную астму, приступы которой протекают с нормальной температурой тела и не сопровождаются образованием инфильтратов в легочной ткани. Повторное поступление аспергилл в легкие неатопических субъектов вызывает у них аллергические альвеолиты, протекающие с повышением температуры тела и деструкцией легочной ткани. Наряду с аспергиллами аллергические альвеолиты могут быть следствием повторного контакта человека с термофильными актиномицетами, белками животного и растительного происхождения.

Бронхопульмональный аспергиллез соединяет в себе черты бронхиальной астмы и аллергического альвеолита. Встречается он, как правило, у атопических субъектов. Колонизируя воздухоносные пути этих больных, аспергиллы секретируют свежий антиген, в ответ на который вырабатываются антитела классов Е и G и возникают приступы удушья.

Как показали исследования Н. А. Дехкан-Ходжаевой, Р. Ю. Алимджановой и З. А. Гиясова (1984), изучение клиники поражения легких плесневыми грибами вознаграждается крупными открытиями, значительно углубляющими знания этиологии и методы диагностики приступов удушья. Они описали клинику бронхопульмонального микоза, вызванного новым видом плесневого гриба – Poecilomyces Variotti Bainler var. Zaaminella Dechkan. Болезнь начиналась с повышения температуры тела. Во время лихорадочного периода возникали приступы удушья, которые в течение 8 лет принимали за бронхиальную астму. Во время обострения болезни в легких выслушивались сухие хрипы. В мазках крови у всех больных найдены капсулы и споры гриба. У части больных из крови выделена культура гриба. Назначение амфотерицина приводило к исчезновению лихорадки и приступов удушья.

Как уже указывалось, приступы удушья при бронхопульмональном микозе появляются одновременно с лихорадкой, а приступы вирусной и бактериальной бронхиальной астмы возникают обычно вслед за инфекцией. Бронхопульмональный микоз протекает с поражением бронхов, что документируется физическими признаками их воспаления, и легочной ткани, что проявляется развитием в ней специфических инфильтратов. Бронхопульмональный микоз необходимо отличать от других видов бронхиальной астмы хотя бы потому, что он требует применения специфических методов лечения.

Приступы удушья при бронхопульмональном микозе резистентны к терапии антибиотиками и спазмолитическими средствами. Применение кортикостероидов сопровождается только кратковременным облегчением тяжести приступов. Все стандартные методы терапии бронхиальной астмы не могут вывести больного из тяжелого состояния. Прекращение приступов удушья может быть достигнуто только посредством специфических средств терапии. Получение культуры плесневых грибов из бронхов или легких недостаточно для установления их патогенетической роли. Диагноз грибковой бронхиальной астмы должен быть подтвержден выделением из крови культуры или спор гриба, убедительным понижением титра антител в парных сыворотках под влиянием лечения.

Нарушения бронхиальной проходимости с типичными приступами удушья нередко развиваются под влиянием производственных аллергенов, с которыми человек контактирует по роду своей профессиональной деятельности. Число таких аллергенов чрезвычайно велико. К ним относятся хлебные злаки, технические культуры, антибиотики, плесневые грибы, фармацевтические препараты, химические соединения металлов. Когда эти аллергены поступают в организм через дыхательные пути, они в соответствии с контактным правилом нередко вызывают риниты, фарингиты,

бронхиты, пневмонии. По мере открытия роли отдельных аллергенов в патогенезе бронхиальной астмы отдельные ее виды получали названия по профессиям.

Более распространены болезни легких, развивающиеся под влиянием длительного контакта с пылью растительного (хлопковая, льняная, конопляная, мучная, древесная) или животного (шерстяная, пуховая) происхождения. Раньше эти болезни были известны под названиями «астма чесальщиков», «кашель ткачей» и т. д. В настоящее время всю группу этих болезней называют биссинозом. Органическая пыль всегда содержит примеси минеральных веществ и загрязнена бактериями, плесневыми грибами. Бронхоспастические реакции, по мнению одних авторов, вызывают аллергены органического происхождения, по мнению других — плесневые грибы, попадающие в дыхательные пути вместе с органической пылью.

Болезнь начинается с упорного сухого кашля, удушья, боли в груди, охриплости голоса, лихорадки продолжительностью в 2—3 дня. После перерыва в работе болезнь исчезает. В понедельник после воскресного отдыха состояние больного вновь ухудшается. Диагноз не представляет трудности, если имеются все признаки биссиноза. Труднее распознать болезнь, если приступы удушья оказываются ее единственным проявлением. Грибковые легочные заболевания нередко встречаются у сельскохозяйственных рабочих, часто контактирующих с прелым сеном и соломой, у работников чайных плантаций и фабрик, пивоваренных заводов, сыроварен. Приступы удушья отмечаются и при многих других профессиональных болезнях. Диагностические критерии профессиональной бронхиальной астмы относятся к компетенции профпатолога.

Аллергический механизм — самая частая, но не единственная причина гиперреактивности бронхиального дерева. Приступы удушья нередко наблюдаются при врожденных и приобретенных болезнях трахеи и бронхов. Доброкачественные опухоли (например, аденомы) бронхов растут, как правило, эндобронхиально. Сужение растущей опухолью просвета бронха сопровождается развитием клапанного стеноза. В этом периоде болезни просвет бронха оказывается проходимым на вдохе и полностью закрывается на выдохе, вызывая приступ экспираторной одышки или даже удушья.

Доброкачественная аденома бронха осложняется приступами экспираторной одышки примерно у $^1/_3$ больных. Болезнь встречается чаще всего у лиц молодого и среднего возраста. Гиповентиляция соответственного стенозу сегмента или доли легкого приводит к ослаблению дыхательных шумов, высокому стоянию диафрагмы, а позднее и к возникновению рецидивирующих пневмоний на больной стороне. Ослабленное дыхание, сухие и влажные хрипы над легкими принимают иногда за обструктивный бронхит, эмфизему легких или бронхиальную астму. Этой ошибки удается избежать при подробном собирании анамнеза. Боль в груди и повышение температуры тела у больного аденомой бронха появляются задолго до приступов удушья. Они держатся как во время обострения болезни, так и в периоде улучшения общего состояния. Приступы бронхиальной астмы не сопровождаются лихорадкой, а боль в груди обусловлена кашлем. В промежутках между приступами они полностью исчезают.

Приступы кровохарканья с выделением алой крови нередко возникают у больных с аденомой бронха как бы среди полного здоровья. Приступы удушья при бронхиальной астме не осложняются кровохарканьем. Асимметрии стояния куполов диафрагмы при бронхиальной астме не наблюдается. Мокрота больных с аденомой бронха не содержит элементов, характерных для бронхиальной астмы. Аденому бронха следует подозревать у каждого больного молодого и среднего возраста с болью в груди, кашлем, повторными кровохарканиями и лихорадкой. Бронхоскопия, томография и бронхография почти всегда выявляют аденому, так как она локализуется, как правило, в центральных бронхах.

Приступы удушья, клинически подобные бронхиальной астме, наблюдаются у 3,1% больных с **карциноидом бронха** [Перельман М. И. и др., 1981]. Этих больных обычно направляют в терапевтические отделения с диагнозом «бронхиальная астма» или «астмоидный бронхит» после длительного и безуспешного лечения бронхолитическими препаратами.

Между тем карциноид бронха нетрудно отличить от бронхиальной астмы, если учесть, что температура тела при бронхиальной астме всегда нормальная, а у больных с карциноидом бронха – часто субфебрильная. В мокроте больных бронхиальной астмой можно обнаружить спирали Куршманна и кристаллы Шарко – Лейдена, а в мокроте больных с карциноидом бронха – эритроциты, но не элементы, характерные для бронхиальной астмы. Мокрота, откашливаемая больным с карциноидом бронха во время приступов удушья или после их окончания, нередко содержит примесь алой крови, чего не наблюдается при бронхиальной астме. Во время приступа удушья или после его окончания сухие хрипы у больного бронхиальной астмой выслушиваются над обоими легкими, а у больного с карциноидом бронха либо совсем не определяются, либо отмечаются только над одним сегментом легкого.

Диагноз карциноида бронха становится очевидным только после того, как у больного во время приступа возникают красно-фиолетовые или розовые пятна на лице, шее, верхней половине туловища. Во всех подобного рода случаях карциноидной опухоли в моче больных обнаруживают слегка повышенное содержание 5-оксиндолилуксусной кислоты. К сожалению, правильный диагноз в этом периоде болезни уже не может помочь больному, так как появление приливов указывает на существование метастазов опухоли в печень. Карциноид бронха следует подозревать у каждого больного с приступами удушья, возникающими на фоне субфебрильной температуры тела и протекающими с выделением мокроты с примесью крови. В каждом подобном случае больной должен быть направлен на тщательное бронхологическое исследование, включающее бронхоскопию и бронхографию.

Трахеобронхомегалия. Описанный выше клапанный механизм приступов удушья постоянно функционирует при трахеобронхомегалии – врожденной аномалии развития этих органов. Поперечный диаметр трахеи у этих больных почти равен ширине грудных позвонков или даже превосходит ее. Просвет трахеи может резко суживаться, а иногда и перекрываться на короткий срок ее избыточно развитой мембранозной частью. Вследствие этого возникают приступы удушья, которые иногда принимают за бронхиальную астму.

Трахеобронхомегалия как врожденное страдание сопровождает больного в течение всей его жизни и проявляется одышкой, чрезвычайно громким и упорным кашлем, напоминающим блеяние козла. Возникает этот оттенок кашля вследствие резонанса дыхательного шума в расширенных трахее и бронхах. Болезнь почти всегда осложняется хроническим трахеобронхитом, повторными пневмониями, бронхоэктазами. Бронхография, томография или бронхоскопия всегда позволяют поставить правильный диагноз.

Лимфогенные метастазы раковой опухоли в легком. Распространенное метастазирование злокачественной опухоли по лимфатическим сосудам легких сопровождается выраженной одышкой. Начальные стадии болезни протекают незаметно. В наблюдавшихся нами случаях больные утверждали, что одышка у них началась внезапно и в течение первой же недели стала невыносимой. С диагнозом «астматическое состояние» больных направляли в терапевтическое отделение стационара. На рентгенограммах, которые из-за тяжести больных делали в палате, выявлялось только некоторое усиление легочного рисунка. Корни легких в двух наших наблюдениях были нормальными и в одном случае слегка расширенными. Смерть наступала через несколько дней от дыхательной недостаточности. При патологоанатомическом исследовании обнаружен рак желудка (2 наблюдения) и рак грудной железы (1 наблюдение) с метастазированием по лимфатическим путям обоих легких.

Во время физического исследования выясняется, что больной может и лежать в постели, и сидеть. В обоих положениях бросается в глаза поверхностное дыхание с частотой 24–26 в минуту. Малейшее физическое усилие сопровождается резким учащением дыхания, появлением легкого цианоза и тахикардии. Несмотря на повторные просьбы, больной не может дышать более глубоко. Дыхание в легких везикулярное, тоны сердца нормальные, печень не увеличена.

Точно такая же жестокая, прогрессивно нарастающая одышка наблюдается при раке легкого с метастазированием по подслизистой бронхов вплоть до их мельчайших разветвлений. Диагноз ха-

рактерного осложнения в последних случаях облегчается наличием первичной опухоли, кашлем и реже кровохарканьем, предшествующими развитию одышки. В более поздних стадиях болезни на рентгенограммах обнаруживают мелкоочаговые тени, которые могут быть приняты и за раковый лимфангоит, и за мелкоочаговую пневмонию. Последняя чаще всего наблюдается у больных, лечащихся иммунодепрессивными средствами.

Опухоли средостения. Тяжелая одышка, переходящая в удушье, – обязательный признак компрессионного синдрома при значительном увеличении лимфатических узлов средостения. Одновременно с удушьем у этих больных нередко можно увидеть и признаки, указывающие на сдавление верхней полой вены и трахеи: одутловатость лица, цианоз, утолщение шеи, набухлость ее подкожных вен. Иногда на фоне удушья у больного появляются приступы коклюшеподобного кашля. Позднее всех развивается расширение подкожных вен передней поверхности груди и верхней конечности. Компрессионный синдром обусловлен чаще всего растущими лимфатическими узлами средостения при поражении их лимфосаркомой, лимфогранулематозом и метастазами рака или опухолями других органов средостения.

Приступы удушья при **механической обтурации бронха инородным телом** особенно часто наблюдаются у маленьких детей. Как уже указывалось, приступы удушья при обструктивном бронхите обусловлены главным образом сужением или даже закупоркой просвета бронхов вязким секретом. Образование ателектазов в этих случаях приводит к одышке, цианозу, тахикардии. Присоединение инфекции проявляется лихорадкой. Физические признаки инфильтрации легкого часто не выявляются; при рентгеноскопии обнаруживают мелкоочаговые тени, обычно в нижних долях легкого. В отличие от бронхиальной астмы приступы удушья у этих больных резистентны к применению бронхолитических средств, а проходимость бронхов у них нарушена не только во время приступа удушья, но и в межприступном периоде. Приступы удушья при нейроциркуляторной астении и истерии протекают обычно с учащенным поверхностным дыханием и ларингоспазмом.

Приступ удушья при **спонтанном пневмотораксе** возникает внезапно вслед за болью в пораженной половине грудной клетки. В дальнейшем боль и одышка существуют вместе. К концу первых суток одышка, как правило, уменьшается, состояние больного становится заметно легче. Физические признаки пневмоторакса (тимпанический перкуторный звук, ослабленное дыхание, смещение сердца) иногда выражены недостаточно четко. Диагноз спонтанного пневмоторакса становится убедительным тогда, когда при рентгенологическом исследовании удается ясно увидеть линию висцеральной плевры. Когда пневмоторакс клинически представляется весьма вероятным, а рентгенологические признаки его остаются неясными, рекомендуется исследовать больного в положении на боку. Свободный воздух в этих случаях поднимается к латеральной стенке грудной клетки, заметно улучшая тем самым условия для его выявления.

Благоприятное течение наблюдается в большинстве случаев спонтанного пневмоторакса. Иногда при травме легкого, раке бронха, пневмонии развивается клапанный пневмоторакс, при котором количество воздуха в плевральной полости постепенно нарастает и состояние больного становится весьма тяжелым. Тимпанический перкуторный звук отмечается лишь в начале возникновения подобного рода пневмоторакса. В дальнейшем, по мере накопления воздуха в плевральной полости, перкуторный звук над пораженным легким становится притупленно тимпаническим. В сочетании с ослабленным дыханием создается картина, напоминающая скопление жидкости в плевральной полости. Рентгенологические признаки пневмоторакса в подобных случаях выражены всегда отчетливо. Спонтанный пневмоторакс чаще встречается у мужчин 20–40 лет. Правое легкое поражается несколько чаще, чем левое. Болезнь часто рецидивирует. Повторный пневмоторакс у 30% больных развивается на той же стороне, что и раньше, и у 10% – на противоположной.

Болезни сердечно-сосудистой системы

Многие болезни сердечно-сосудистой системы осложняются приступами удушья. Механизмы одышки и удушья

при бронхиальной астме и болезнях сердца различны, но возникающие при этом клинические картины порой весьма сходны друг с другом, и дифференциальный диагноз их представляет иногда значительные трудности. Преодоление этих трудностей может быть заметно облегчено знанием закономерностей развития отека легких при болезнях, осложняющихся левожелудочковой недостаточностью.

Нарушения гемодинамики при **острой левожелудочковой недостаточности** приводят к интерстициальному отеку и отеку воздухоносных путей легких двух типов. Интерстициальный отек диагностируют по утолщению междольковых перегородок легких. Клинические признаки его непостоянны и поэтому не всегда выявляются при физическом исследовании. Больные предъявляют жалобы на одышку, ортопноэ и сухой кашель, но так как жидкость остается локализованной в интерстициальном пространстве, то дыхательные шумы не изменяются. Рентгенологические признаки интерстициального отека легких более постоянны, чем клинические. Альвеолярный отек легких всегда развивается позднее интерстициального. На рентгенограмме его определяют по дольковым теням, одиночным или сливающимся друг с другом и образующим тени неправильной формы с размытыми границами. Эти тени беспорядочно разбросаны в обоих легочных полях. Можно проследить следующую закономерность: чем ближе к корню легкого, тем эти тени больше по размерам и расположены более густо. В других случаях отек воздухоносных путей легких локализуется в прикорневых зонах легких, образуя гомогенное затенение типа бабочки или крыльев летучей мыши. Периферические отделы легкого свободны от отека.

Клинически первый из описанных типов отека воздухоносных путей легких всегда проявляется тяжелой одышкой, переходящей, как правило, в ортопноэ. Кашель в самом начале может быть сухим, позднее у больного отмечается отхождение большого количества пенистой мокроты, которая может быть бесцветной, розовой или с примесью небольшого количества крови. Приступы сердечной астмы развиваются обычно во время физической нагрузки или вскоре после ее окончания. Иногда они возникают по ночам, вероятно, в связи с увеличенным кровенаполнением легких в ночное время при изменении тонуса вегетативной нервной системы и положения больного. Большинство этих больных крайне тяжело переживают свое состояние: они цианотичны, ловят ртом воздух, кожа покрыта холодным липким потом. Отмечается тахикардия. В легких выслушиваются звонкая крепитация и звонкие влажные хрипы, вначале только над основаниями легких, позднее над всей их поверхностью. В большинстве случаев у больных определяют повышение венозного давления (по набуханию подкожных вен шеи), увеличение печени, отеки подкожной клетчатки и другие признаки сердечной недостаточности.

Отек воздухоносных путей легких с образованием прикорневого затенения по типу крыльев бабочки клинически протекает так же, как и диффузный интерстициальный отек. Несмотря на массивное, обычно гомогенное затенение медиальных $^1/_2$ или даже $^2/_3$ легких, больные могут не предъявлять жалоб; при исследовании у них выявляют нормальные дыхательные шумы. Хрипов часто не удается обнаружить даже у больных в состоянии ортопноэ при одышке. Это расхождение между результатами клинического и рентгенологического исследований объясняется тем, что прикорневые части легкого не играют решающей роли в газообмене, который осуществляется главным образом в его периферических отделах.

Пароксизмальная одышка (одышка в виде приступов) может возникать и в покое, и во время физической нагрузки. Начинается она всегда остро. Для левожелудочковой недостаточности особенно характерны ночные приступы удушья; их эквивалентом иногда оказываются приступы кашля. В типичных случаях больной просыпается среди ночи с ощущением нехватки воздуха. Он садится в постели или встает и подходит к окну, открывает его, чтобы подышать свежим воздухом. Спустя приблизительно полчаса больному становится легче, и он ложится в постель. Больной может спокойно проспать до утра или через 2—3 ч вновь просыпается от повторного приступа удушья. Тяжелые приступы удушья могут перерасти в отек легких с отделением большого количества пенистой мокроты и появлением влажных звонких хрипов в легких.

Во время приступов удушья состояние больного заметно облегчается при переходе из положения лежа в положение сидя, так как это всегда сопровождается уменьшением притока венозной крови к сердцу, понижением гидростатического давления крови в верхних отделах легких и увеличением их жизненной емкости. В особенно тяжелых случаях удушья больной может только сидеть. По мере дальнейшего развития сердечной недостаточности ортопноэ иногда исчезает. Объясняется это уменьшением кровенаполнения легких под влиянием присоединившейся правожелудочковой недостаточности. Легочная гипертензия защищает легочные капилляры от повышенного давления крови и способствует исчезновению ортопноэ или его облегчению. С присоединением правожелудочковой недостаточности в картине сердечной недостаточности начинает доминировать не одышка, а общая слабость и отеки.

Длительное (нередко многолетнее) существование приступов удушья следует рассматривать как весьма убедительный аргумент в пользу бронхиальной астмы. Сухие свистящие хрипы в обоих легких при бронхиальной астме выслушиваются как на вдохе, так и на выдохе, как во время приступа, так и после его окончания; при сердечной астме они выслушиваются только во время приступа. Рентгенологическое исследование больного после перенесенного приступа сердечной астмы часто позволяет обнаружить признаки интерстициального отека легкого, возникающие несколько раньше, чем приступы ночного удушья. Во время приступов сердечной астмы в нижних отделах обоих легких часто выслушиваются влажные мелкопузырчатые глухие хрипы. По окончании приступа они исчезают. Мокрота при отеке легких пенистая или розовая, выделяется во время приступа. Мокрота при бронхиальной астме выделяется только в конце приступа. При неосложненной бронхиальной астме она выделяется в небольшом количестве, имеет стекловидную консистенцию; под микроскопом в ней обнаруживают спирали Куршманна, эозинофилы и кристаллы Шарко — Лейдена.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также отсутствию некоторых признаков, например отсутствию заболеваний сердечно-сосудистой системы в анамнезе. Приступ удушья у здорового молодого человека, никогда не страдавшего болезнью сердца, с нормальным или умеренно ускоренным темпом сердечных сокращений скорее всего является приступом бронхиальной астмы. Известно также, что сердечная астма и отек легких никогда не встречаются при стенозе легочной артерии или констриктивном перикардите.

В основе большинства случаев сердечной астмы лежит левожелудочковая недостаточность. Наиболее частыми причинами ее развития являются поражения миокарда, клапанного аппарата сердца, нарушения темпа и ритма сердечных сокращений (см. приложение XXVI- 1). Приступы удушья при **гипертонической болезни** связаны с острой левожелудочковой недостаточностью и отличаются кратковременностью. Обычно они продолжаются 15 — 30 мин и оканчиваются самопроизвольно. Приступ возникает во время гипертонического криза. Число влажных хрипов в легких быстро нарастает, но классическая картина отека легких с выделением пенистой мокроты в не осложненных инфарктом миокарда случаях не развивается. После приступа нам неоднократно приходилось наблюдать появление нежного диастолического шума аортальной недостаточности, бесследно исчезающего спустя 2—4 сут после криза.

Особенно часто левожелудочковая недостаточность отмечается при **болезнях сердечной мышцы.** Длительный приступ удушья относится к числу характерных признаков обширного инфаркта миокарда. Это утверждение справедливо только для первичного инфаркта. Астматическое состояние наблюдается при небольших повторных инфарктах. Более того, ортопноэ и отек легких при аневризме левого желудочка и обширном постинфарктном кардиосклерозе могут развиться даже без свежего некроза. Тем не менее каждый приступ удушья у этих больных следует расценивать как одно из возможных последствий свежего некроза и всегда предпринимать исследования, направленные на его выявление. Очаговые поражения в подобных случаях располагаются чаще всего либо в субэндокардиальном слое переднебоковой стенки левого желудочка, либо в межжелудочковой перегородке сердца, на ее стороне, обращенной к левому желудочку. Окончательное

диагностическое заключение делают на основе сопоставления клинико-лабораторных данных, полученных при повторных обследованиях больного.

Диагноз мелкоочагового поражения миокарда становится более обоснованным, если характерные изменения ЭКГ после приступа удушья сопровождаются повышением активности КФК и увеличением концентрации белково-углеводных комплексов в крови. На повторно снятых ЭКГ в подобных случаях можно зарегистрировать углубление зубца *T*. Оценивая результаты инструментального исследования, следует учитывать, что понижение отрезка *ST* в левых отведениях или только в отведениях V_5 *и* V_6 *и в I, II стандартных отведениях* может быть следствием терапии сердечными гликозидами. Понижение отрезка *ST* и отрицательный зубец *T* в левых грудных отведениях часто встречаются при гипертрофии левого желудочка; зубец *T* в этих случаях асимметричен и имеет округлую верхушку. Отрезок *ST* в левых грудных отведениях понижается также во время терапии хинидином и другими противоаритмическими средствами. Радионуклидное исследование с применением технеция пирофосфата позволяет обнаружить новый очаг некроза в миокарде. Эхокардиографическое исследование помогает выявить очаги дискинезии в миокарде. Основная трудность заключается в установлении времени ее возникновения. Более подробно об этом см. главу V. Приступ удушья нередко оказывается одним из ранних проявлений **миокардита** и прогрессирующих **кардиомиопатий.**

Клапанные пороки сердца нередко осложняются приступами сердечной астмы. С особым постоянством она наблюдается при аортальном стенозе. Одышка при этом пороке вначале отмечается только при значительном физическом напряжении и сочетается с головокружением или загрудинной болью. Приступы мучительного кашля по ночам часто оказываются наиболее ранним признаком наступающей левожелудочковой недостаточности. В более тяжелых случаях развиваются типичные ночные приступы пароксизмального удушья, которые могут окончиться отеком легких. Расспрос обычно выявляет связь этих приступов с физическим усилием. Они могут возникать непосредственно во время физической нагрузки или через несколько часов после ее окончания. Артериальное давление во время приступа может быть пониженным, нормальным или высоким. В большинстве наблюдавшихся нами случаев аортального стеноза артериальное давление во время приступа сердечной астмы было повышенным.

Иногда развивается ортопноэ. В зависимости от тяжести состояния оно может продолжаться от нескольких часов до нескольких дней. В большинстве случаев одновременно с ортопноэ появляется боль в области сердца; ее интенсивность и длительность могут заметно варьировать. При летальном исходе обнаруживают большое число *мелких очагов некроза в субэндокардиальном* слое левого желудочка. Скорее всего они образуются во время приступов удушья и ортопноэ; поэтому всегда приходится обращать особое внимание на общую реакцию организма после приступов. В легких случаях температура тела, содержание лейкоцитов в периферической крови и СОЭ не изменяются. Приступы сердечной астмы у больных с аортальной недостаточностью иногда протекают с настолько обильным потоотделением, что пот струйками стекает по телу.

Внезапно наступившее удушье продолжительностью от нескольких часов до нескольких дней доминирует в клинической картине острой митральной недостаточности, часто принимаемой за аортальный стеноз. Острая митральная недостаточность у практически здорового человека возникает вследствие разрыва сухожильных хорд митрального клапана. Значительно реже встречаются разрывы сухожильных хорд при бактериальном эндокардите, во время операции митральной комиссуротомии, при инфаркте миокарда, синдроме Марфана, несовершенном остеогенезе, миксоматозной дегенерации створок митрального клапана и некоторых других редких болезнях.

В типичных случаях у практически здорового человека во время какого-либо физического усилия возникает приступ удушья, а иногда отека легких. При обследовании у него определяются громкий скребущий систолический шум и систолическое дрожание в предсердной области. Систолический шум хорошо проводится в сосуды шеи. Больной заверяет врача, что он никогда не болел ревматизмом и что у него раньше не

находили ни порока сердца, ни систолического шума. Изучение поликлинической истории болезни подтверждает, что до возникновения удушья размеры сердца были нормальными, а тоны его — ясными и чистыми. Физический и рентгенологический методы исследования указывают, что после начала одышки и возникновения грубого систолического шума размеры сердца и, что особенно важно, размеры левого предсердия по-прежнему остаются нормальными.

Инфаркт миокарда с поражением сосочковых мышц сердца начинается обычно как астматическое состояние, которое в особенно тяжелых случаях заканчивается отеком легкого. Острая митральная недостаточность при этом виде инфаркта миокарда нередко развивается вследствие неспособности пораженной сосочковой мышцы удерживать створки клапана. Иногда сухожильные хорды отрываются в месте их прикрепления к верхушке сосочковой мышцы. Разрывы сухожильных хорд изредка встречаются как осложнение бактериального эндокардита, саркоидоза и дерматомиозита.

Возникновение удушья у больных с выраженным митральным стенозом без правожелудочковой недостаточности обусловлено в первую очередь препятствием кровотоку на уровне левого предсердно-желудочкового отверстия. Давление в легочной артерии у этих больных при физическом усилии резко повышается, вызывая транссудацию жидкости в интерстициальную ткань легкого. Приступы удушья у этих больных нередко осложняются отеком легких. При митральном стенозе, осложненном тяжелой и длительной сердечной недостаточностью, приступы удушья обусловлены обычно эмболией легочных сосудов и очаговыми пневмониями (нередко периинфарктными). Источником эмболий оказываются обычно вены таза и нижних конечностей. Закупорка мелких легочных артерий проявляется приступом одышки или довольно длительного удушья, за которым иногда следует умеренный лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов, тахикардия и усиление сердечной недостаточности. Рентгенологическое исследование иногда выявляет очаговую пневмонию (периинфарктную).

Пароксизм **суправентрикулярной тахикардии** и **тахиаритмии** во многих случаях протекает с ортопноэ, а иногда приводит к отеку легких. Возникновение удушья или его отсутствие во время пароксизма тахикардии определяется взаимоотношением трех факторов: исходного функционального состояния сердца, длительности тахикардии и темпа сердечных сокращений. Тахикардия до 180 в минуту у пациентов со здоровым сердцем может продолжаться в течение одной и даже двух недель, вызывая только жалобы на сердцебиение. У больных с клапанными пороками сердца и особенно у больных с митральным стенозом острое падение минутного объема наступает при гораздо меньшей частоте сердечных сокращений. Наибольшей тяжестью отличаются пароксизмы суправентрикулярной тахикардии у детей. Приблизительно на 2—3-и сутки после начала тахикардии с частотой сердечных сокращений 180 в минуту у них появляются признаки сердечной недостаточности: цианоз, тахипноэ, повышенное кровенаполнение легких, гепатомегалия, рвота. Сердце увеличивается. При прочих равных условиях чем меньше ребенок, тем тяжелее он переносит тахикардию.

Пароксизмы тахикардии у лиц пожилого и старческого возраста часто осложняются не только одышкой и ортопноэ, но и транзиторными нарушениями мозгового кровообращения в виде головокружений, нарушений зрения, иногда только одного глаза. Во время пароксизмов тахиаритмии у одной из наших пациенток с болезнью Эбштейна появляется легкий гемипарез, исчезающий через несколько часов после приступа.

Пароксизмальная тахикардия и тахиаритмии с клинической картиной удушья и ортопноэ наблюдаются иногда у лиц с неизмененным сердцем. Ортопноэ и отек легких часто развиваются при наслоении тахиаритмии на какое-либо органическое заболевание сердца. Особенно часто осложняются тахиаритмиями синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта, болезнь Эбштейна, митральный стеноз, атеросклеротический кардиосклероз, тиреотоксикоз, алкогольная кардиомиопатия. Преходящие пароксизмы мерцательной аритмии часто встречаются при инфаркте миокарда, эмболии легочной артерии, дигиталисной интоксикации. Врожденные пороки сердца редко осложняются мерцательной аритмией, за исключением дефекта межпредсердной перегородки.

Мерцательная аритмия оказывается почти обязательным осложнением дефекта междупредсердной перегородки у больных, достигших сорокалетнего возраста.

После приступов суправентрикулярной и особенно желудочковой тахикардии часто отмечается инверсия зубца *Т* на ЭКГ. Отрицательный зубец *Т* сохраняется иногда в течение 4—6 нед. Пароксизмальная наджелудочковая и желудочковая тахикардии осложняются не только удушьем или отеком легких. Одновременно с удушьем у больных пожилого возраста часто возникает боль в области сердца и нередко умеренно повышается активность *аминотрансфераз в крови. Сочетание* перечисленных признаков заставляет прежде всего подумать об инфаркте миокарда как наиболее вероятной их причине. Окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам более или менее длительного наблюдения за эволюцией ЭКГ, активностью сердечной фракции креатинфосфокиназы или лактатдегидрогеназы, содержанием белково-углеводных комплексов в крови. Решающее значение следует придавать анамнестическим данным о повторном появлении описанных изменений после каждого из перенесенных ранее пароксизмов тахикардии.

Воспаление мелких сосудов легких *наблюдается более чем у* $^1/_3$ *больных* **узелковым периартериитом.** Легочный васкулит в большинстве случаев присоединяется к другим синдромам болезни. Изредка он оказывается ее дебютом. В клинике легочный васкулит проявляется тяжелыми приступами удушья. Когда приступы кашля и удушья возникают в начале заболевания, их принимают за бронхиальную астму; когда они отмечаются в разгар болезни, их обычно трактуют как сердечную недостаточность. Одышка, периодически переходящая в тяжелые астматические приступы, возникает иногда за 6 мес — 1 год до развития других синдромов узелкового периартериита. В начале болезни приступы удушья наступают на фоне более или менее выраженной лихорадки, в разгаре болезни — на фоне других синдромов узелкового периартериита: боли в животе, артериальной гипертензии, полиневрита. Правильная оценка сопутствующих синдромов позволяет отличить эти приступы удушья от бронхиальной астмы.

Как уже указывалось, температура тела при приступах бронхиальной астмы остается нормальной. Это правило соблюдается особенно строго в начале болезни. Температура тела даже в начале узелкового периартериита оказывается повышенной. Содержание лейкоцитов, лейкоцитарная формула и СОЭ при бронхиальной астме не изменяются. Узелковый периартериит протекает всегда с лейкоцитозом и увеличением числа палочкоядерных и юных нейтрофилов, а также с выраженным ускорением оседания эритроцитов. Стандартные методы терапии бронхиальной астмы и сердечной недостаточности оказываются неэффективными. Благо*приятный результат удается получить* не во всех случаях, только после применения больших доз кортикостероидов и цитостатических средств.

Астматическое состояние, резистентное ко всем методам терапии, может быть следствием **пристеночного тромбоза главных ветвей легочной артерии.** В более ранних стадиях это осложнение проявляется одышкой при малейшем физическом напряжении. Позднее развивается ортопноэ. Если тромбоз остается пристеночным, у больного возникает артериальная гипотензия в большом круге кровообращения и начинает формироваться клиническая картина правожелудочковой недостаточности с гепа*томегалией, отеками подкожной клет*чатки нижних конечностей и асцитом.

В одном из наших наблюдений пристеночный тромб в левой ветви легочной артерии оказался источником эмболий ее мелких разветвлений с образованием инфарктов левого легкого. Главным диагностическим признаком пристеночного тромбоза легочной артерии становится жесткое удушье, резко усиливающееся при малейшем движении больного и вынуждающее его вскоре перейти в состояние ортопноэ. Артериальное давление во всех случаях понижается. Спустя 4—5 дней после начала ортопноэ появляются признаки неудержимо нарастающей правожелудочковой недостаточности.

Повторные приступы удушья у больных с сердечной недостаточностью, тромбофлебитом, пристеночным тромбоэндокардитом вызывают обычно **тромбоэмболии мелких разветвлений легочной артерии.** Развитие цианоза в самом начале приступа удушья, появление признаков острой не-

достаточности правого желудочка или электрокардиографических признаков его острой перегрузки характерно для эмболии легочной артерии. Клинически ее особенно трудно отличить от начала инфаркта миокарда. Удушье может быть дебютом обеих болезней. При тромбоэмболии легочной артерии приступ удушья, особенно тяжелый, в первые минуты заболевания всегда начинается внезапно и часто среди полного здоровья. Удушье при инфаркте миокарда начинается менее остро. Характерно постепенное усиление одышки и перерастание ее в приступ сердечной астмы или отека легких через некоторый срок после начала болезни.

Пульс при тромбоэмболии легочной артерии с самого начала резко учащен, артериальное давление понижено. Периферические признаки шока (похолодание конечностей, обильный холодный липкий пот) резче выражены в самом начале болезни. Артериальное давление у больного инфарктом миокарда с синдромом сердечной астмы часто оказывается повышенным. В более поздние сроки болезни оно может резко понизиться. Пульс при инфаркте миокарда с синдромом удушья может быть ускоренным, но нередко остается нормальным или замедленным. Кратковременная мерцательная аритмия может встретиться при обеих болезнях, но признаки поперечной блокады и смена одной аритмии другой встречаются только при инфаркте миокарда.

Удушье при инфаркте миокарда может не сопровождаться болью, но чаще во время удушья отмечается боль в области сердца с характерной иррадиацией. Болевой синдром никогда не доминирует в клинической картине тромбоэмболии легочной артерии. Боль в груди возникает остро и не имеет типичной локализации. Острое повышение давления в легочной артерии постоянно наблюдается при закупорке одной из ее более или менее крупных ветвей. Это приводит к острой перегрузке, а иногда к недостаточности правого желудочка сердца. Осмотр больных тромбоэмболией легочной артерии позволяет иногда обнаружить цианоз, набухание шейных вен и пульсацию во втором и третьем межреберьях слева у грудины. Аускультативно часто удается выявить усиление и раздвоение II тона легочной артерии. Звучность II тона над легочной артерией у большинства больных инфарктом миокарда не изменяется.

Через 3–4 ч после начала инфаркта миокарда повышается активность креатинфосфокиназы и ее сердечной фракции в крови. Активность их с каждым часом возрастает и достигает своего максимума к концу первых суток болезни. Эхокардиографическое исследование позволяет выявить при инфаркте миокарда акинезию, гипокинезию или парадоксальные движения пораженного участка миокарда и увеличенную амплитуду пульсации контралатеральной стенки пораженного желудочка. Эхокардиограмма при тромбоэмболии легочной артерии не изменяется. К сожалению, эхокардиографическое исследование у больного во время удушья часто невозможно из-за резко выраженной эмфиземы. Большую диагностическую информацию дают результаты электрокардиографического исследования. Изменения ЭКГ при острой перегрузке правого желудочка сердца напоминают сдвиги при инфаркте миокарда задней стенки левого желудочка, но все же имеют ряд характерных признаков, правильный учет которых позволяет отличить эти заболевания друг от друга.

Тромбоэмболия легочной артерии часто встречается у больных пожилого и старческого возраста, находящихся на постельном режиме, у больных любого возраста с признаками начинающейся или выраженной сердечной недостаточности. Источником эмболов в большинстве случаев оказываются флеботромбоз тазовых органов и нижних конечностей и пристеночные тромбы в полостях правого сердца. В последние годы стала встречаться тромбоэмболия легочной артерии у женщин детородного возраста, принимающих пероральные контрацептивы.

Другие болезни

Длительное и тяжелое удушье у больных среднего и пожилого возраста может быть обусловлено **острым нефритом.** Боли в груди эти больные, как правило, не испытывают. В картине болезни доминирует удушье, которое легко принять за безболевую форму инфаркта миокарда, гипертонический криз. Гемодинамические исследования последнего времени показали, что главной причиной удушья и отека легких

при остром нефрите является острая желудочковая недостаточность. У больного обнаруживают одышку, застой крови в сосудах малого круга кровообращения с характерными для него сухими и влажными хрипами. При особенно тяжелом течении нефрита к интерстициальному отеку легких присоединяется альвеолярный. Полагают, что в основе его развития лежит левожелудочковая недостаточность, связанная с серозным воспалением миокарда, резким увеличением объема циркулирующей крови и быстрым повышением артериального давления.

Истинная причина удушья выясняется обычно по сопутствующим признакам острого или хронического нефрита. Одновременно с удушьем, а часто и несколько раньше его у больного появляются жажда, олигурия, резкая головная боль, иногда анурия. Артериальное давление повышено, II тон сердца над аортой заметно усилен. Характерные изменения мочи были ясно выражены во всех наших наблюдениях острого нефрита с острой левожелудочковой недостаточностью. Поэтому во всех случаях удушья следует не только расспросить больного об объеме мочи, ее цвете, но и исследовать ее на содержание белка, эритроцитов, лейкоцитов и цилиндров. Заметно облегчает диагноз выявление отеков подкожной клетчатки, лица и верхней половины туловища, но нередко они в момент возникновения левожелудочковой недостаточности отсутствуют.

Изменения ЭКГ при остром нефрите весьма разнообразны. Особенно часто отмечается понижение вольтажа, нарушение предсердно-желудочковой проводимости, появление отрицательных зубцов *T*, иногда в сочетании с повышением отрезка *ST*. Деформация комплекса *QRS* встречается редко. Следует отметить, что удушье наблюдается в самом начале острого нефрита, когда ЭКГ изменена, как правило, незначительно. В более поздние сроки нефрита изменения ЭКГ становятся более выраженными, но к этому времени диагноз болезни обычно уже не представляет трудности.

Повышение внутримозгового давления, например после травмы, **инсульта,** может сопровождаться отеком легких, механизм развития которого остается еще недостаточно изученным. Большинство больных с этим типом отека легких находятся в бессознательном состоянии. В ряде случаев возможна аспирация в дыхательные пути желудочного сока, что может стать одной из причин удлинения периода гипоксемии. Иногда наблюдается отек легких сразу же или спустя несколько часов после эпилептического припадка.

В последние годы большое внимание привлекают к себе удушье и отек легких, возникающие иногда при быстром **подъеме на большую высоту.** Отек легких связывают с гипоксией, спазмом легочных вен, гиперволемией малого круга кровообращения и другими факторами. Катетеризация полостей сердца и магистральных сосудов, выполненная в нескольких случаях, выявила повышенное давление в легочной артерии и нормальное давление в легочных капиллярах. Клиническая картина отека легких развивается через 12—72 ч после подъема на высоту. У больных отмечаются кашель, одышка, кровохарканье, мышечная слабость, часто неприятные ощущения за грудиной, цианоз, тахикардия, большое число звонких влажных хрипов в обоих легких, отделение пенистой мокроты. При рентгенологическом исследовании определяется типичная картина отека легких. При патологоанатомическом исследовании обнаруживают мелкие кровоизлияния в легких и тромбы в мелких разветвлениях легочной артерии.

В зарубежной литературе есть сведения, что типичная клиническая картина одышки, переходящей в удушье, и рентгенологические признаки отека легких развиваются иногда после **внутривенного введения героина.** Отек легких — одна из частых причин смерти при остром отравлении героином.

Отек легких при **сепсисе** обусловлен острой левожелудочковой недостаточностью, повышенной проницаемостью капилляров и нарушением гемокоагуляции.

Приложение XXVI – 1

Причины пароксизмального удушья

1. Болезни системы дыхания.
   Бронхиальная астма.
   Атопическая.
   Инфекционная.
   Аспириновая.
   От физической нагрузки.
   Обструктивный бронхит.
   Вирусный.
   Бактериальный.

Грибковый.
Гельминтозный.
Профессиональный.
Опухоли бронхов.
Аденома.
Карциноид.
Другие болезни легких.
Аномалии развития трахеи и бронхов.
Бронхоаденит.
Инородное тело в бронхе.
Спонтанный пневмоторакс.
2. Болезни сердечно-сосудистой системы.
Тромбоэмболия ветвей легочной артерии.
Пристеночный тромбоз легочной артерии.
Узелковый периартериит.
Гипертоническая болезнь (криз).
Болезни сердечной мышцы.
Инфаркт миокарда.
Аневризма левого желудочка.
Кардиосклероз.
Миокардит.
Кардиомиопатия.
Пороки сердца.
Аортальный стеноз.
Аортальная недостаточность.
Митральный стеноз.
Митральная недостаточность.
Бактериальный эндокардит.
Острые тахиаритмии сердца.
3. Другие болезни.
Острый нефрит.
Кровоизлияние в мозг.
Эпилепсия.
Отравление героином.
Сепсис.
Горная болезнь.
Нейроциркуляторная дистония.
Истерия.

Глава XXVII
ШУМЫ СЕРДЦА

Шумы сердца воспринимаются и оцениваются значительно легче, чем тоны. Шумы приняты в качестве дифференциально-диагностического критерия еще и потому, что их отношение к фазам сердечного цикла может быть определено на основании одной только аускультации. Фонокардиография не заменяет аускультацию; она может только уточнить временное соотношение шумов с тонами сердца.

Шумы по продолжительности и времени возникновения разделяют на систолические, диастолические и длительные, а по интенсивности – на слабые (обозначаемые по шестибалльной шкале баллами 1, 2), ясно слышимые (3), громкие без дрожания (4) и громкие, сопровождающиеся дрожанием (5, 6). Диастолические и длительные шумы в большинстве случаев указывают на органические болезни сердечно-сосудистой системы, тогда как систолические шумы часто встречаются у лиц без признаков болезни сердца или сосудов. Шум называют о р г а н и ч е с к и м, если он возникает вследствие каких-либо нарушений нормального анатомического строения перегородки сердца или его клапанных структур, и н е в и н н ы м, если он выслушивается у лиц без объективных признаков нарушения нормального морфологического строения сердца и сосудов. Термин «функциональный шум» нельзя признать удачным. В руководствах по пропедевтике внутренних болезней функциональным называют, например, систолический шум над верхушкой сердца при анемии, хотя сердце при этом может оказаться увеличенным, а фиброзное кольцо митрального клапана – расширенным. Примером невинного шума может служить систолический шум, который появляется над легочной артерией в начале беременности и исчезает вскоре после родов, или систолический шум над брюшной аортой у здоровых детей. Систолический шум в начальном периоде ревмокардита или систолический шум при бикуспидальном клапане аорты не могут быть названы невинными, так как в основе их лежат органические процессы, которые, прогрессируя, со временем могут привести к развитию порока сердца. Безусловно, нельзя при первом же осмотре отнести выслушиваемый шум к числу невинных, но предположительное обозначение шума термином «невинный» успокаивает больного и его родных, а врачу дает основание для повторных исследований, пока он не убедится в невинности шума или в его связи с какой-либо органической болезнью сердца. Накопленные к настоящему времени факты не оставляют сомнения в ложности идеи о связи формы шума с направлением кровотока через клапан. Ромбовидная форма шума во втором правом межреберье может наблюдаться как при нормальном направлении кровотока через аортальный клапан, так и при обратном кровотоке через межжелудочковую перегородку или через митральный клапан. С учетом сказанного мы построили схему дифференциального диагноза шумов сердца, основанную на принципе их максимальной слышимости в определенных точках поверхности тела исследуемого.

Невинные шумы

Шумы, выслушиваемые у здорового человека, относятся к числу невинных (приложение XXVII–1). Причины их возникновения полностью не выяснены. Обычно они лучше всего слышны во втором – пятом межреберных промежутках у края грудины. Их принято раз-

делять на внесердечные и внутрисердечные. **Кардиопульмональный внесердечный шум** был описан еще R. Laennec, считавшим, что уменьшение размеров сердца во время систолы обусловливает декомпрессию прилежащих к нему участков легкого. Заполнение их воздухом вызывает высокочастотный шум, возникающий во время каждой систолы; этот шум оценивается нами как систолический. Диастолический кардиопульмональный шум, связанный с компрессией прилежащих к сердцу участков легочной ткани, встречается исключительно редко. Воспалительные процессы в перикарде и переднем средостении приводят иногда к сращениям перикарда с плеврой, с хондростернальными или хондрокостальными суставами. Сокращения сердца в подобных случаях вызывают вибрацию как самих сращений, так и вовлеченных в них суставов. Возникающие при этом шумы часто принимают музыкальный характер.

Невинные шумы чаще имеют внутрисердечное происхождение. По данным внутрисердечной фонокардиографии, в легочной артерии здоровых людей всегда регистрируется систолический шум, который не удается выслушать при аускультации с применением стетоскопа. Под влиянием ускоренного кровотока эти подпороговые вибрации структур нормального клапана легочной артерии заметно усиливаются и воспринимаются как систолический шум. Изложенная точка зрения косвенно подтверждается клиническими наблюдениями. Действительно, невинные шумы особенно часто встречаются при анемиях, тиреотоксикозе, беременности и других состояниях, характеризующихся повышенным минутным объемом. Из этого, однако, не вытекает, что все шумы, встречающиеся при гиперкинетическом синдроме, являются невинными. Шум может быть отнесен к числу невинных только в том случае, если тщательное исследование и длительное наблюдение не дают оснований для диагноза какой-либо болезни сердца.

Невинные шумы бывают **систолическими и систоло-диастолическими**. Интенсивность их от слабых до ясно слышимых. Чем грубее шум, тем более вероятно его органическое происхождение. Это правило имеет исключение. **Шум парастернальной вибрации** часто бывает грубым, хотя он относится к числу невинных. Невинные шумы всегда короткие. Они не бывают пансистолическими. Они занимают только середину или конец систолы. К сожалению, многие органические шумы являются короткими и тоже занимают только начало или конец систолы. Невинные шумы обычно хорошо иррадиируют по всей предсердечной области, тогда как органические шумы иногда слышны только в какой-либо одной точке. Во время вдоха невинные шумы обычно усиливаются. Задержка дыхания приводит к исчезновению только кардиореспираторного шума. Интенсивность невинных шумов, так же как и интенсивность органических шумов, заметно усиливается под влиянием физической нагрузки. Все невинные шумы лучше слышны в положении больного лежа.

Вибрационный (парастернальный) шум часто выслушивается у детей и подростков и значительно реже – у юношей и девушек. Шум начинается от I тона и занимает $^1/_2$ или $^2/_3$ систолы. Обычно он определяется у левого края грудины. Шум всегда музыкальный. G. Steel описал этот шум как вибрацию или звучание струны. Местом максимальной громкости шума оказывается обычно третье или четвертое межреберье, но иногда его можно слышать и во втором левом межреберном промежутке, и на верхушке сердца. Физическая нагрузка и лихорадка усиливают интенсивность шума. Полагают, что шум Стила возникает под влиянием вибрации заслонок нормального клапана легочной артерии. Он отличается от органических систолических шумов той же локализации выраженностью сопутствующих ему симптомов и признаков болезней сердечно-сосудистой системы.

Надключичный (каротидный) шум лучше слышен над ключицей. Над правой ключицей он почти всегда громче, чем над левой. Шум хорошо слышен в загрудинной ямке. На ФКГ он имеет веретенообразную форму, занимает только первую половину систолы. Шум часто бывает громким и может иррадиировать к основанию сердца, где его иногда ошибочно принимают за шум аортального или пульмонального стеноза. Надключичный шум встречается очень часто. При массовом обследовании его обнаруживают у 30–40% студентов. У детей он встречается еще чаще. Сдавление подключичной артерии приводит к исчезновению шума.

Надключичный шум атеросклеротического происхождения лучше всего выслушивается у наружного края грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Он отличается от невинного шума более грубым тембром и большей продолжительностью. Он может занимать всю систолу, но чаще относится к длительным шумам, т. е. занимает и систолу, и часть диастолы. Сонные артерии у этих больных обычно расширены, извиты; их усиленную пульсацию легко обнаружить при осмотре и ощупывании. Надключичный шум в наблюдавшихся случаях артериита аорты и ее ветвей всегда был длительным. Интенсивность его колебалась от слабого до громкого. Максимум его громкости определялся всегда в местах выслушивания аорты: во втором межреберье справа, в загрудинной ямке. После сдавления подключичной артерии шум не только не исчезает, но даже не ослабевает. Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать возрасту больного, его общему состоянию, характеру сопутствующих симптомов и признаков болезни. Шум аортального и пульмонального стеноза занимает не часть, а всю систолу. Как правило, он значительно громче невинного подключичного шума. Максимум его громкости располагается во втором правом или левом межреберье, а не над ключицей.

Пульмональный систолический шум может быть как у детей, так и у взрослых. Пункт максимальной интенсивности его располагается во втором межреберье слева у края грудины. Иногда он иррадиирует вверх, к основанию шеи и влево. Шум обычно имеет веретенообразную форму и занимает первую половину систолы. Пульмональный шум всегда дующий, а не музыкальный. Он может быть слабым или ясно слышимым. В редких случаях он бывает громким, но никогда не сопровождается дрожанием. Шум легче слышен в положении больного лежа. Пульмональный шум усиливается под влиянием физической нагрузки, волнения, лихорадки. Выдох улучшает слышимость этого шума. Особенно часто пульмональный шум выслушивается у худеньких детей. Он постоянно определяется у взрослых с недостаточно выраженным кифозом грудного отдела позвоночника. Клиническую оценку пульмонального систолического шума следует производить с особой осторожностью. Многие врожденные и приобретенные болезни сердца сопровождаются систолическим шумом, который по локализации и свойствам не отличается от невинного пульмонального шума. Внимание к сопутствующим симптомам и признакам позволяет избежать диагностической ошибки.

Невинный **аортальный систолический шум** встречается реже пульмонального. Полагают, что он возникает вследствие систолической вибрации растянутого корня аорты. Часто музыкальный характер этого шума объясняется периодичностью колебаний створок клапана у места их прикрепления. Шум занимает середину систолы. Интенсивность его колеблется от тихого до ясно слышимого. Максимум шума располагается во втором межреберном промежутке у края грудины. Шум обычно проводится к верхушке сердца. Этот шум можно считать невинным только у лиц молодого возраста с нормальным уровнем артериального давления. У больных пожилого возраста с повышенным артериальным давлением аортальный систолический шум следует считать склеротическим. Он отличается от невинного аортального систолического шума только наличием признаков сопутствующего страдания.

Абдоминальный шум. Невинный систолический шум над брюшной аортой довольно часто констатируют у детей и подростков. Шум этот тихий, короткий, определяется только в начале систолы. Лучше всего он выслушивается по средней линии живота между мечевидным отростком и пупком. В стороны от средней линии он не проводится. Абдоминальные шумы при стенозах чревной, почечных и брыжеечных артерий могут быть систолическими или длительными. Сила их определяется степенью стеноза артерии. Как уже отмечалось, невинный абдоминальный шум всегда слабый, систолический и никуда не иррадиирует.

К числу невинных относятся **шумы венный и маммарный.** Оба они длительные. Первый из них регулярно встречается при тяжелой анемии над наружной яремной веной. Он назывался раньше «шумом волчка» или «шумом монашек». Маммарный шум определяется над молочными железами в конце беременности и во время лактации.

Длительные шумы

Шум называют длительным, если он начинается во время систолы и продолжается после II тона сердца, занимая обычно часть диастолы. Иногда он может быть слышен в течение части систолы и всей диастолы. Во всех случаях длительный шум охватывает II тон сердца с обеих сторон. Систолическая и диастолическая части его возникают под влиянием одной и той же причины. Кровоток в месте возникновения длительного шума в течение всего времени его слышимости не меняет своего направления. Этим длительный шум отличается от следующих друг за другом систолического и диастолического шумов, которые образуются в одном и том же месте, но связаны (например, при митральном стенозе и митральной недостаточности) с изменениями направления кровотока. Длительные шумы возникают (приложение XXVII–2) вследствие шунтирования крови, при стенозе или дилатации артерий, при увеличении кровотока через сосуд.

Шунтирование крови. Самой частой причиной длительного шума является, по-видимому, открытый артериальный проток. Иногда этот шум оказывается единственным признаком открытого артериального протока, определяемым при физическом обследовании. Шум начинается не сразу же после I тона, а с небольшим отступлением от него. По мере нарастания давления в аорте громкость шума увеличивается. Градиент давления между аортой и легочной артерией достигает своей максимальной величины в конце систолы. В это же время отмечается максимальная интенсивность шума. С началом диастолы давление в аорте начинает снижаться, что сопровождается соответственным уменьшением интенсивности шума. Максимальная интенсивность шума совпадает со II тоном. Шум оканчивается в середине или во второй половине диастолы. Часто шум сопровождается дрожанием. Максимальная интенсивность шума и дрожания расположены во втором межреберье слева, откуда они иррадиируют в третье межреберье. Когда шум очень громкий, он слышен над всей областью сердца. Шум открытого артериального протока одинаково слышен как на вдохе, так и на выдохе. В положении больного лежа он усиливается. Систолический компонент шума всегда длительнее и громче диастолического.

Малый круг кровообращения и левые отделы сердца при открытом артериальном протоке перегружены кровью. Чем больше перегрузка, тем резче выражены признаки легочной гиперволемии и тем чаще определяется III тон сердца. Диастолический компонент длительного шума с развитием легочной гипертензии начинает укорачиваться, а затем и полностью исчезает. Вместо него во время диастолы выслушивается III тон сердца, сопровождающийся коротким мезодиастолическим шумом. Систолический компонент длительного шума с развитием легочной гипертензии становится короче и может исчезнуть полностью. Вместо него иногда определяется только тон изгнания. Когда давление крови в легочной артерии становится выше, чем в аорте, направление кровотока через шунт изменяется. Клинически это проявляется развитием цианоза. Кровоток через шунт в направлении легочная артерия – аорта не сопровождается шумом. Длительное существование легочной гипертензии приводит к усилению II тона над легочной артерией и растяжению фиброзного кольца пульмонального клапана сердца. Появляется характерный диастолический шум пульмональной недостаточности. Одновременно с диастолическим шумом обыкновенно возникают признаки правожелудочковой недостаточности.

Шейный венный шум, или шум волчка, иногда лучше слышен не над грудиноключично-сосцевидной мышцей у места прикрепления ее к медиальному концу ключицы, а у края грудины в первом или втором межреберном промежутке, где его иногда принимают за длительный шум открытого артериального протока. Венный шум необычной локализации отличается от шума открытого артериального протока тем, что диастолический компонент его громче систолического или имеет одинаковую с ним интенсивность. Диастолический компонент шума открытого артериального протока всегда слабее и короче систолического. Шейный венный шум обычно хорошо слышен в положении больного стоя и уменьшается или полностью исчезает в положении лежа. Шум открытого артериального протока лучше слышен в положении лежа, при переходе в вертикальное положение интенсивность его

уменьшается. Шейный венный шум полностью исчезает или резко уменьшается в интенсивности при сдавлении яремной вены над ключицей. Указанная манипуляция не влияет на интенсивность шума при открытом артериальном протоке.

Маммарный шум обычно лучше слышен во втором межреберном промежутке вблизи грудины. Максимум его иногда перемещается в третье и даже четвертое межреберье. Когда этот шум слышен на левой стороне грудной клетки, его можно принять за шум открытого артериального протока. Надавливание пальцем с латеральной стороны стетоскопа или надавливание самим стетоскопом приводит к исчезновению маммарного шума и не влияет на интенсивность шума открытого артериального протока.

Аневризма синуса Вальсальвы может быть врожденной и приобретенной. После разрыва аневризмы образуется шунт, локализация и величина которого определяют аускультативную картину болезни. Основными признаками прорыва аневризмы являются одышка и болевой синдром; одновременно с ними возникает длительный шум. Острый период болезни сменяется бессимптомным, когда больной не предъявляет жалоб, но при физическом исследовании у него обнаруживают длительный шум, сохраняющийся до конца жизни. Максимум шума у левого края грудины на уровне ее середины отмечается при прорыве аневризмы в правый желудочек, а максимум на уровне нижней трети грудины справа или слева от нее указывает обычно на прорыв аневризмы в правое предсердие. Шум часто сопровождается дрожанием. Большинство авторов считают, что диастолический компонент шума при разрыве вальсальвова синуса громче систолического. В наблюдавшемся нами случае болезни шум был тихим и систолический компонент его был громче диастолического.

Максимальная интенсивность шума при открытом артериальном протоке располагается вокруг II тона. Максимум шума при разрыве вальсальвова синуса определяется либо в систоле, либо в диастоле; вокруг II тона сердца всегда отмечается не максимум, а минимум этого шума.

Характер изменений артериального давления при разрыве вальсальвова синуса зависит от диаметра образовавшегося шунта. Чем больше диаметр шунта, тем резче выражен комплекс периферических признаков, возникающих под влиянием быстрого оттока крови из аорты: быстрый и скачущий пульс, двойной шум Дюрозье, понижение диастолического давления, капиллярный пульс, пляска каротид, систолический тон на плечевой артерии. Признаки эти при разрыве аневризмы вальсальвова синуса выражены значительно резче, чем при открытом артериальном протоке. Окончательный диагноз ставится по результатам аортографии.

Аускультативные признаки коронарной артериовенозной аневризмы непостоянны. Они резко изменяются в зависимости от локализации соустья. Длительный шум выслушивается только при коронарных аневризмах, сообщающихся с венами, расположенными на поверхности предсердия. Коронарный кровоток во время диастолы всегда больше, чем во время систолы, поэтому диастолический компонент шума оказывается громче систолического. Локализация и тембр шума полностью совпадают с локализацией и тембром длительного шума при аневризме вальсальвова синуса. Коронарография дает возможность выявить коронарную артериовенозную аневризму и определить ее локализацию.

Длительный шум является постоянным аускультативным признаком легочной артериовенозной аневризмы. Как и при других артериовенозных аневризмах, расположенных вдали от сердца, систолический компонент этого длительного шума громче диастолического. Шум хорошо слышен над всей поверхностью легких, а не только в предсердечной области. Легочная артериовенозная аневризма отличается от открытого артериального протока локализацией шума, наличием характерных затемнений в легких. В сомнительных случаях прибегают к ангиопульмонографии.

Длительный шум при артериовенозных аневризмах в большом круге кровообращения обычно сопровождается дрожанием, что заметно облегчает поиски и диагностику болезни. Сдавливание области аневризмы твердым стетоскопом приводит часто к появлению так называемого звона затонувшего колокола. Большинство этих аневризм травматического происхождения. Если диагноз предста-

вляется все же сомнительным, артериография позволяет продемонстрировать наличие артериовенозного соустья.

Сужение или дилатация артерий. Стеноз какой-либо артерии всегда сочетается с систолическим шумом, возникающим под влиянием ускоренного кровотока через ее суженный участок. Если градиент давления на концах стенозированного участка артерии сохраняется также в течение хотя бы части диастолы, шум становится длительным. В течение всего сердечного цикла давление крови перед суженным участком аорты при ее коарктации значительно выше, чем давление в постстенотическом участке. Кроме того, в постстенотическом участке постоянно наблюдается расширение аорты, а иногда и образование аневризмы с характерным для нее турбулентным движением крови. Между участками аорты, расположенными выше и ниже места ее сужения, образуется мощная сеть артериальных коллатералей. В местах впадения коллатеральных артерий в аорту также иногда образуются небольшие аневризмы Увеличенный кровоток через эти и другие коллатеральные артерии способствует возникновению длительных шумов с максимальной интенсивностью во время систолы.

Длительный шум выслушивается иногда при врожденном стенозе и пристеночном тромбозе ветвей легочной артерии. Обычно этот шум хорошо слышен не только в предсердечной области, но и над участками легких, иногда далеко отстоящими от сердца. Систолический шум наблюдается в большинстве случаев аневризм аорты и артериитов аорты и ее ветвей. Изредка при этих болезнях встречаются длительные шумы. Возникновение их связывают с турбулентным кровотоком в аорте и в участках артерий, расположенных дистальнее мест их сужения.

Увеличение объемной скорости кровотока через сосуд. Увеличение кровотока через сосуд может стать причиной как систолического, так и длительного шума. Наиболее известным примером этого является венный шум. По локализации венные шумы можно разделить на шейные и абдоминальные. Шейный венный шум относится к числу невинных. Он выслушивается и регистрируется на ФКГ без перерыва и во время систолы, и во время диастолы. Этим он отличается от шумов при аортальном и пульмональном стенозах в сочетании с недостаточностью аортального или пульмонального клапана; систолический и диастолический шумы у этих больных отделены друг от друга промежутком, когда не определяется никакого шума. Систолический компонент шума при открытом артериальном протоке громче диастолического, а систолический компонент шейного венного шума слабее. Шейный венный шум лучше всего слышен над медиальным концом ключицы, он усиливается при повороте головы в сторону, противоположную той, на которой выслушивается. После сдавления наружной яремной вены он исчезает. Переход больного из вертикального положения в горизонтальное сопровождается резким ослаблением, а часто и исчезновением длительного венного шума.

Абдоминальный венный шум выслушивается в области пупка или мечевидного отростка. Он относится к длительным шумам, систолический компонент его сильнее диастолического. Иногда он по непонятным еще причинам уменьшается в интенсивности и может даже исчезнуть на некоторое время полностью. Шум иногда иррадиирует на весьма значительные расстояния, и его можно услышать в области сердца или на спине. Длительный венный шум в эпигастральной области выслушивается также при сдавлении воротной вены опухолью или увеличенным лимфатическим узлом. Изредка источником его оказывается сосудистая опухоль печени.

Систолический шум

Число подлежащих распознаванию клинических синдромов заметно уменьшается, если проводить отдельно дифференциальный диагноз систолического шума с максимумом на верхушке сердца, в зоне выслушивания аорты и легочной артерии.

Систолический шум над верхушкой сердца чаще обусловлен митральной недостаточностью, возникающей вследствие неполного разъединения полостей левой половины сердца во время систолы. Дифференцирование митральной недостаточности от болезней и синдромов, перечисленных в приложении XXVII-3, начинают с анализа

тонов сердца. Второй тон у здорового человека расщепляется во время вдоха за счет запаздывания его легочного компонента. Выслушивание одного II тона во время выдоха и расщепление его на высоте вдоха позволяют почти уверенно исключить стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки. Оба желудочка при дефекте межпредсердной перегородки получают кровь из сообщающихся между собой предсердий, поэтому широкое расщепление II тона при этой болезни оказывается фиксированным. При тяжелой митральной недостаточности всегда выслушивается III тон сердца. Он может сопровождаться коротким (мезодиастолическим) шумом, иногда ошибочно принимаемым за пресистолический шум митрального стеноза.

Систолический шум – почти постоянный спутник митральной недостаточности. Он начинается сразу же после I тона и продолжается вплоть до начала II тона сердца. Иногда он продолжается после закрытия аортального клапана и оканчивается незадолго до закрытия клапана легочной артерии. Шум митральной недостаточности может иметь одинаковую интенсивность в течение всей систолы, но может заметно усиливаться к концу ее, напоминая систолический шум при аортальном стенозе и дефекте межжелудочковой перегородки. Это наблюдается при разрыве сухожильных хорд. Звук закрытия аортального клапана ослаблен из-за систолического шума. Точно такое же ослабление аортального компонента II тона обнаруживается при аортальном стенозе.

При хронической митральной недостаточности длительный систолический шум имеет дующий характер; при острой митральной недостаточности он может быть музыкальным. Музыкальный шум митральной недостаточности и проведенный на верхушку сердца музыкальный шум аортального стеноза аускультативно часто не отличаются друг от друга. Форма пульсовой волны в подобных случаях выясняет механизм шума. В некоторых случаях митральной недостаточности шум выслушивается только в первой половине систолы. Вероятно, он вызывается увеличенным кровотоком через клапан в периоде быстрого наполнения желудочка. Аускультативно он неотличим от раннего систолического шума при небольших дефектах межжелудочковой перегородки.

Атеросклеротический кардиосклероз часто сопровождается митральной недостаточностью с характерным поздним систолическим шумом. Он начинается не сразу после I тона сердца, а в середине или даже только в конце систолы. Можно полагать, что возникновение позднего систолического шума обусловлено функциональной неполноценностью сосочковых мышц левого желудочка.

Систолический шум при дефекте межжелудочковой перегородки возникает вследствие сброса крови из левого желудочка в правый. При отсутствии легочной гипертензии шум продолжается в течение всей систолы. Он отличается от систолического шума митральной недостаточности не столько качеством, сколько локализацией. Зона его максимальной интенсивности располагается у левого края грудины чаще в четвертом – пятом межреберье. Систолический шум при больших дефектах межжелудочковой перегородки может быть едва слышимым.

Трикуспидальная недостаточность тоже протекает с шумом, который может продолжаться в течение всей систолы. Он лучше выслушивается слева у основания грудины, но при резком увеличении правого желудочка хорошо слышен и у верхушки сердца. Он никогда не усиливается в конце систолы. Исследование венного пульса позволяет отличить систолический шум трикуспидальной недостаточности от подобного ему шума митральной недостаточности.

Митральная недостаточность встречается при многих врожденных и приобретенных болезнях сердца, которые отличаются друг от друга по клиническому течению и методам терапии, поэтому в каждом случае необходимо выяснить ее причину. Врожденная изолированная митральная недостаточность относится к числу весьма редких болезней. Систолический шум в подобных случаях выслушивается с момента рождения или с раннего детства; в анамнезе нет указаний на перенесенный ревматизм, бактериальный эндокардит. Митральная недостаточность часто является составной частью других врожденных пороков сердца. Митральная недостаточность при синдроме Марфана возникает либо вследствие чрезмерного удли-

нения сухожильных хорд, либо вследствие миксоматозного перерождения створок клапана. Она не изменяет клиническое течение синдрома. Не изменяется также и течение других врожденных пороков сердца, включающих митральную недостаточность в качестве одного из своих синдромов. К числу их относятся эндокардиальный фиброэластоз и эндокардиальный миофиброз. Приобретенная митральная недостаточность может быть клапанной (с анатомической деструкцией створок клапана), подклапанной (с поражением подклапанных структур – сосочковых мышц, сухожильных хорд) и смешанной.

Ревматический эндокардит – самая частая причина клапанной митральной недостаточности. Чистая митральная недостаточность относится к числу редких последствий ревматического вальвулита. Обычно она сочетается с митральным стенозом. Дифференциальный диагноз их может быть поставлен посредством наблюдения за изменениями систолического шума над верхушкой сердца. Систолический шум митральной недостаточности появляется в остром периоде ревматизма. Характерно сохранение этого раннего систолического шума и по окончании острого периода болезни. При ревматизме, осложнившемся развитием митрального стеноза, окончание острого периода болезни сопровождается полным исчезновением шума. Типичная аускультативная картина митрального стеноза возникает только после более или менее длительного отрезка времени, в течение которого тоны сердца остаются чистыми.

Затяжной септический эндокардит является второй по частоте *причиной митральной недостаточности.* Бактерии могут колонизировать неизмененный клапан, но особенно часто тромбоязвенный эндокардит развивается на уже измененных створках клапана. Следствием этого является превращение легкой митральной недостаточности в тяжелую. Септический эндокардит с локализацией процесса на митральном клапане приводит к появлению систолического шума над верхушкой сердца. У больных с существовавшей ранее митральной недостаточностью отмечается изменение характера уже имевшегося шума. Как появление, так и изменение характера систолического шума указывают на прогрессирующую деструкцию клапана и должны рассматриваться как основание для повторных посевов крови с целью выделения культуры возбудителя.

Подклапанная митральная недостаточность формируется в связи с разрывом или нарушением функции сосочковых мышц и разрывом сухожильных хорд. Внезапное появление грубого систолического шума у здорового прежде человека старше 50 лет – типичный анамнестический признак митральной недостаточности вследствие разрыва сухожильных хорд. Когда нарушается функция задней створки, возникает грубый систолический шум. Аускультативно он не отличается от систолического шума аортального стеноза. Разрыв сухожильных хорд, удерживающих переднюю створку митрального клапана, обусловливает появление громкого систолического шума, *который нередко хорошо проводится* в межлопаточное пространство. Иногда он слышен на голове. Синусовый ритм, наблюдавшийся у больного до заболевания, обычно сохраняется и после образования порока сердца. Аускультативно и на ФКГ более чем у половины больных с острой митральной недостаточностью удается выявить предсердный ритм галопа.

Острая митральная недостаточность развивается иногда при инфаркте миокарда с поражением сосочковых мышц. Чаще отмечается поражение задней сосочковой мышцы. Если больной переживает момент разрыва, то у него на фоне астматического состояния удается выслушать грубый систолический шум острой митральной недостаточности. Поражение сосочковых мышц при менее обширных инфарктах миокарда сопровождается появлением позднего систолического шума, имеющего на ФКГ обычно ромбовидную форму. Интенсивность и тембр этого шума могут с каждым днем заметно изменяться. Спустя несколько дней после возникновения шум может исчезнуть. Поздний систолический шум нередко выслушивается и записывается также у больных со склеротическим перерождением сосочковых мышц левого желудочка. Первый тон сердца сохраняет свою звучность, тогда как при хронической митральной недостаточности он, как правило, ослаблен.

Значительная дилатация левого желудочка и фиброзного

кольца митрального клапана неизбежно приводит к митральной недостаточности. Одни авторы называют ее относительной, другие – смешанной. Она часто наблюдается при анемии, артериальной гипертензии, аортальном стенозе, кардиосклерозе, тиреотоксикозе и других болезнях и синдромах. Митральная недостаточность при перечисленных заболеваниях выражена тем ярче, чем тяжелее состояние больного. Аускультативные признаки относительной митральной недостаточности при ухудшении общего состояния больного становятся все более выраженными. Улучшение общего состояния больного под влиянием терапии сопровождается обычно исчезновением мезодиастолического шума, тогда как диастолический шум клапанного митрального стеноза оказывается более отчетливым. Аускультативная картина митрального стеноза при нарастании сердечной недостаточности блекнет: уменьшается хлопающий характер I тона, шумы сердца делаются менее интенсивными.

Выраженное обызвествление фиброзного кольца клапана обусловливает картину легкой или тяжелой митральной недостаточности. Диагноз можно поставить на основании признаков обызвествления на рентгенограммах сердца пожилых людей (обычно женщин), не болевших ревматизмом. На эхокардиограмме обызвествление митрального кольца проявляется в виде интенсивной полосы, которая двигается параллельно движениям задней стенки левого желудочка. Иногда тень обызвествления накладывается на тень задней створки митрального клапана.

Митральную недостаточность обнаруживают у 40–100% больных с субаортальным стенозом мышечного типа. По данным ангиокардиографии, регургитация крови в этих случаях наступает обычно в конце систолы. Она обусловлена втягиванием передней створки клапана в полость левого желудочка гипертрофированной медиальной сосочковой мышцей.

Окончательный диагноз ставят по данным эхокардиографии (*гипертрофия* межжелудочковой перегородки) и вентрикулографии (характерная форма левого желудочка в виде гантелей). Недостаточность протезированного митрального клапана развивается либо сразу же после операции, либо спустя различные сроки после ее выполнения. Причинами ее являются либо нарушение функции протеза, либо расширение фиброзного кольца клапана. Митральная недостаточность при аневризме левого желудочка может быть следствием вовлечения в инфаркт сосочковых мышц левого желудочка или результатом простого систолического расширения желудочка со смещением непораженных сосочковых мышц; третьей причиной митральной недостаточности оказывается выраженная дилатация левого желудочка.

Трикуспидальная недостаточность возникает вследствие неполного разъединения полостей правых отделов сердца во время систолы. Врожденная трикуспидальная недостаточность встречается чрезвычайно редко. Большинство случаев *клапанной трикуспидальной недостаточности* ревматического происхождения. Изредка причиной ее оказываются волчаночный эндомиокардит и карциноидная опухоль. Послеоперационная трикуспидальная недостаточность развивается после комиссуротомии, выполненной по поводу трикуспидального стеноза. В эту же группу можно включить и редкие случаи травматической трикуспидальной недостаточности, связанной с ранением сердца. В последние годы заметно участилась трикуспидальная недостаточность бактериального происхождения. Обычно она представляет собой одно из проявлений сепсиса. Врожденная трикуспидальная недостаточность при болезни Эбштейна сочетается обычно с дефектом межпредсердной перегородки.

Подклапанную *трикуспидальную недостаточность* обусловливает врожденная или приобретенная дисфункция сосочковых мышц. Эндокардиальный фиброэластоз является образцом первой, а ишемия или некроз сосочковых мышц – примером второй из указанных возможностей. Нарушение нормальных пространственных отношений между створками клапана и удерживающими их сосочковыми мышцами закономерно возникает при расширении полости правого желудочка. Легочная гипертензия – самая частая причина этого нарушения. Подобный же механизм развития относительной трикуспидальной недостаточ-

ности встречается при пульмональном стенозе.

Трикуспидальная недостаточность при кардиомиопатии, анемии и тиреотоксикозе имеет комплексное происхождение и связана как с дилатацией правого желудочка, так и с дистрофическими изменениями в сосочковых мышцах. Миксоматозное перерождение одной из створок клапана приводит к западанию ее во время систолы в полость правого желудочка и развитию трикуспидальной недостаточности, диагностируемой по характерному синдрому среднесистолического тона с позднесистолическим шумом. Относительная трикуспидальная недостаточность – постоянный спутник тяжелой правожелудочковой недостаточности любого происхождения. Особенно часто ее обнаруживают при декомпенсации пороков левой половины сердца, кардиомиопатиях, легочной гипертензии. Клапанная трикуспидальная недостаточность встречается редко.

Выраженная гипертрофия правого желудочка приводит к повороту сердца вокруг его оси; левый желудочек при этом оттесняется назад и большая, чем обычно, часть передней поверхности сердца оказывается занятой правым желудочком, иногда образующим даже верхушку сердца. Вследствие этого поворота систолический шум трикуспидальной недостаточности лучше всего слышен в третьем и четвертом межреберьях слева у грудины и проводится до верхушки сердца. При менее выраженной гипертрофии правого желудочка систолический шум лучше всего слышен у места прикрепления к грудине мечевидного отростка и в третьем – четвертом межреберьях справа у грудины. В левую подмышечную область он никогда не проводится.

Трикуспидальная недостаточность редко бывает изолированной. В большинстве случаев она сопутствует другому заболеванию или является его осложнением. В клинической картине болезни обычно доминируют симптомы и признаки основной болезни. Присоединение трикуспидальной недостаточности способно все же изменить течение основного заболевания и внести в клиническую картину ряд добавочных признаков. В практической работе часто приходится дифференцировать систолический шум трикуспидальной недостаточности от такого же шума митральной недостаточности. Сравниваемые шумы отличаются друг от друга по иррадиации и изменению интенсивности в зависимости от фаз дыхания. Систолический шум трикуспидальной недостаточности часто усиливается на высоте вдоха, тогда как шум митральной недостаточности становится громче во время выдоха. Выраженность этого признака зависит от состояния сократительной функции сердца. Чем тяжелее сердечная недостаточность, тем менее отчетливо усиление систолического шума во время вдоха.

Систолический шум трикуспидальной недостаточности в левую подмышечную область не проводится даже в тех случаях, когда верхушка сердца образована правым желудочком. В сомнительных случаях систолический шум в предсердечной области следует считать трикуспидальным, если он выслушивается между мечевидным отростком и верхушкой сердца и отсутствует между верхушкой и левой подмышечной областью. Кроме того, систолический шум трикуспидальной недостаточности отличается непостоянством. Он часто меняется по интенсивности у одного и того же больного и может полностью исчезнуть при тяжелой сердечной недостаточности. Шум, возникающий на двустворчатом клапане, отличается большей стабильностью.

Часто возникает необходимость дифференцировать клапанную трикуспидальную недостаточность от относительной. Они отличаются друг от друга не по наличию или отсутствию того или иного признака, а по его выраженности и обратимости. Интенсивная терапия сердечной недостаточности – лучший метод их разграничения.

Систолический шум во втором межреберье справа чаще оказывается проявлением **аортального стеноза.** В зависимости от локализации препятствия оттоку крови из левого желудочка различают стенозы клапанный, надклапанный и подклапанный, а в зависимости от происхождения – врожденные и приобретенные. Самый частый тип аортального стеноза – клапанный. Более чем у половины больных он встречается одновременно с митральным стенозом. Ревматическая этиология его в этих случаях не вызывает сомнения. Изолированный аортальный стеноз может быть врожденным и приобретенным.

Врожденный аортальный стеноз может быть клапанным, надклапанным и подклапанным. Чаще других встре-

чается стеноз вследствие аномального развития аортального клапана. Различают аортальный стеноз с уникуспидальным, бикуспидальным и трикуспидальным клапанами. О приобретенном аортальном стенозе говорят в тех случаях, когда характерный систолический шум появляется не при рождении, а в более позднем возрасте больного. Можно выделить два типа приобретенного клапанного аортального стеноза – ревматический и склеротический. Стеноз аортального отверстия во всех случаях наступает вследствие ограничения подвижности створок клапана из-за развития в них грубой фиброзной ткани или отложения солей кальция. Изолированный аортальный стеноз у лиц пожилого и старческого возраста формируется вследствие фиброза створок клапана, теряющих подвижность, но не срастающихся друг с другом. Врожденные уникуспидальные и аномальные трикуспидальные клапаны всегда суживают аортальное отверстие; у ребенка с этими аномалиями выслушивается систолический шум с самого рождения. Створки бикуспидального клапана при рождении нередко отличаются хорошей подвижностью и не суживают аортального отверстия. С годами они обызвествляются и теряют подвижность. Это приводит к появлению систолического шума и развитию аортального стеноза.

Систолический шум – самый частый признак аортального стеноза. На ФКГ этот шум имеет обычно веретенообразную форму, начинается спустя несколько сотых долей секунды после I тона сердца и оканчивается до начала аортального компонента II тона. Во многих случаях выявляется тон изгнания, предшествующий систолическому шуму. С обызвествлением клапана тон изгнания и аортальный компонент II тона сердца уменьшаются и могут исчезнуть полностью. Наблюдая одних и тех же больных в состоянии компенсации и декомпенсации, нетрудно убедиться, что длительность и интенсивность шума определяются не столько тяжестью аортального стеноза, сколько функциональным состоянием левого желудочка. Чем тяжелее декомпенсация порока, тем слабее систолический шум. У больных с тяжелой декомпенсацией нам временами не удавалось выслушивать этот шум вследствие, очевидно, малого кровотока через клапан. После восстановления компенсации систолический шум становится ясно слышимым.

В большинстве случаев аортального стеноза систолический шум лучше всего слышен во втором – третьем межреберье справа у грудины. У больных молодого возраста максимальная интенсивность шума отмечается иногда в третьем межреберье слева у грудины или на верхушке сердца. В подобных случаях его нередко принимают либо за шум дефекта межжелудочковой перегородки, либо за шум митральной недостаточности. Предположение о самостоятельной митральной недостаточности кажется тем более вероятным, что к верхушке сердца при аортальном стенозе проводится главным образом высокочастотный компонент систолического шума, вследствие чего шум над верхушкой более высокий по тембру. Иногда он бывает даже музыкальным. Истинная природа этого шума легко выявляется на ФКГ. Хотя этот шум и отличается по тембру от систолического шума над основанием сердца и над каротидными артериями, на ФКГ он оказывается не пансистолическим, как в большинстве случаев митральной недостаточности, а имеет типичную для аортального стеноза веретенообразную форму и начинается после I тона. Характерный систолический шум при надклапанном аортальном стенозе и у больных эмфиземой легких лучше выслушивается над сосудами шеи. К верхушке сердца он не проводится.

Систолический шум почти всегда сопровождается дрожанием, которое иногда четко ощущается не только во втором правом межреберье, но и при пальпации каротидных артерий. С развитием сердечной недостаточности систолическое дрожание либо заметно уменьшается, либо полностью исчезает. Как нам неоднократно приходилось убеждаться, систолическое дрожание при подклапанном аортальном стенозе может быть выражено резче всего либо над верхушкой сердца либо вдоль левого края грудины. В последнем случае возникает необходимость дифференцировать его от систолического дрожания при дефекте межжелудочковой перегородки. В большинстве случаев аортального стеноза во втором – третьем межреберье слева у грудины удается выслушать негромкий убывающий диастолический шум, начинающийся в начале диастолы. Аортальная недостаточность

при врожденном аортальном стенозе выражена нерезко. Признаки тяжелой аортальной недостаточности указывают либо на присоединение бактериального эндокардита, либо на аортальный стеноз, связанный с перенесенным ревматизмом.

Авторы старых руководств по кардиологии, фонокардиографии и дифференциальному диагнозу внутренних болезней придавали большое значение характеру изменений тонов сердца при аортальном стенозе [Friedberg C. K., 1966; Bauer J., 1967].

Применение киноангиографии в сочетании с внутрисердечной фонокардиографией позволило установить, что громкость II тона определяется подвижностью лепестков аортального клапана.

По единодушному мнению всех авторов, I тон сердца при аортальном стенозе ослаблен. После I тона у большинства больных с врожденным клапанным стенозом выслушивается и записывается ранний систолический тон изгнания. Его удается иногда выявить и при гипертрофической кардиомиопатии. При надклапанном аортальном стенозе он никогда не выслушивается. Точно так же он не выслушивается и при клапанном стенозе аорты в старческом возрасте. Предсердный ритм галопа выслушивается не только при всех типах аортального стеноза, но и при многих других заболеваниях. Желудочковый ритм галопа встречается при всех типах аортального стеноза. Появление его указывает на развитие левожелудочковой недостаточности.

Аортальный стеноз часто приводит к изменению размеров и конфигурации сердца и восходящей аорты. Эти изменения выражены умеренно. Даже при тяжелом стенозе часто отмечается только незначительное увеличение сердца за счет гипертрофии левого желудочка. Значительное увеличение размеров сердца наблюдается только при сочетании аортального стеноза с недостаточностью клапана аорты или при аортальном стенозе, осложненном артериальной гипертензией или сердечной недостаточностью. Если удается исключить митральный порок сердца, то тяжесть аортального стеноза может быть вполне надежно определена по величине левого предсердия. Восходящая аорта при клапанном стенозе слегка расширяется в средней трети. При надклапанном стенозе восходящая часть аорты не изменяется, а при диффузной гипоплазии аорты поперечный размер ее оказывается даже меньше нормы. Почти во всех случаях клапанного стеноза аорты у больных старше 40 лет обнаруживают признаки обызвествления аортального клапана. Створки клапана при подклапанном и надклапанном аортальных стенозах никогда не обызвествляются.

Нормальная или малоизмененная ЭКГ у взрослого встречается при аортальном стенозе с нерезко или умеренно выраженной гипертрофией левого желудочка. Даже тяжелые стенозы аорты у детей могут не сопровождаться изменениями ЭКГ вследствие, вероятно, поворота сердца вокруг своей оси и недостаточного времени для формирования заметной гипертрофии левого желудочка. Признаки резкой гипертрофии и перенапряжения левого желудочка указывают не только на довольно тяжелый стеноз, но и на существование ишемии и рубцовых изменений в субэндокардиальных областях левого желудочка сердца.

Таким образом, к основным признакам синдрома относятся громкий систолический шум над аортой (с иррадиацией его низкочастотной составляющей в сонные артерии, а высокочастотной – на верхушку сердца) и локализованное расширение восходящей аорты. Диагностические трудности ощущаются в начальной стадии стеноза из-за недостаточной выраженности этих признаков, а в далеко зашедших стадиях – из-за присоединяющейся сердечной недостаточности. Систолический шум полностью исчезает при тяжелой сердечной недостаточности. Форма этого шума и его длительность позволяют судить о тяжести аортального стеноза только при отсутствии сердечной недостаточности. Тяжесть стеноза, безусловно, определяет величину и форму пульса в периферических артериях, однако появление сердечной недостаточности может заметно уменьшить величину этого пульса, а следовательно, изменить и его форму. Парадоксальное расщепление II тона сердца является, кажется, единственным признаком, который определяется выраженностью самого стеноза, а не тяжестью осложняющей его сердечной недостаточности.

О тяжести аортального стеноза можно судить по величине левого желудочка, но это положение неприменимо

к аортальному стенозу атеросклеротического происхождения. Величина левого желудочка у лиц пожилого и старческого возраста определяется не только тяжестью аортального стеноза, но и выраженностью коронарного атеросклероза. Оценивая перечисленные выше признаки, надо иметь в виду, что сама левожелудочковая недостаточность развивается под влиянием аортального стеноза, следовательно, появление ее свидетельствует об его тяжести.

Громкий систолический шум над основанием сердца встречается при аортальном и пульмональном стенозах, аортите и острой митральной недостаточности. Шум часто сопровождается дрожанием, которое при аортальном стенозе проводится в правую подключичную и сонные артерии. Систолический шум при пульмональном стенозе слышен на левой стороне шеи. В правую подключичную артерию он не проводится. Аортальный стеноз сочетается с гипертрофией левого, а пульмональный стеноз – с гипертрофией правого желудочка. Электрокардиографические признаки гипертрофии соответствующего желудочка могут заметно облегчить выяснение вопроса о причине систолического шума. Кроме того, комплекс *QRS* ЭКГ в отведении V_{1-3} при пульмональном стенозе нередко изменен, тогда как при аортальном стенозе он обычно не изменяется. Рентгенологическое исследование позволяет выявить при аортальном стенозе локализованное (постстенотическое) расширение восходящей аорты, а при пульмональном – постстенотическое расширение главных ветвей легочной артерии. Особенно характерно расширение левой ветви легочной артерии.

Систолический шум при острой митральной недостаточности неотличим от систолического шума при аортальном стенозе. Окончательный диагноз должен основываться на результатах изучения анамнеза, на сопоставлении размеров отдельных полостей сердца и закономерностей течения болезни. Аортальный стеноз – хроническое заболевание; признаки левожелудочковой недостаточности при нем развиваются постепенно и становятся очевидными обычно спустя 20–30 лет после начала болезни. Острая митральная недостаточность возникает бурно. Больной обращается к врачу по поводу неожиданно появившихся и часто следующих друг за другом приступов пароксизмального удушья. О пороке сердца он обычно ничего не знает и о систолическом шуме впервые узнает от исследующего его врача. Локализованное расширение восходящей аорты является постоянным признаком аортального стеноза и не встречается при острой митральной недостаточности.

В некоторых случаях аортального стеноза систолический шум над верхушкой представляется значительно более громким, чем над основанием сердца. Когда он слышен только над верхушкой сердца, его трудно отличить от шума митральной недостаточности. Синусовый ритм сердца, умеренное увеличение левого желудочка и хорошая толерантность к физическим нагрузкам в молодом возрасте одинаково характерны для больных с аортальным стенозом и изолированной митральной недостаточностью. Дальнейшее течение болезней оказывается неодинаковым. При аортальном стенозе со временем появляются боль в сердце и обмороки, при митральной недостаточности – сердцебиения, экстрасистолия и мерцательная аритмия. Существенную помощь в дифференциальном диагнозе могут оказать результаты сопоставления аускультативных и фонокардиографических данных с величиной левого предсердия и левого желудочка. При митральной недостаточности они рано увеличиваются, а при аортальном стенозе в течение длительного времени остаются нормальными. Первый тон сердца при аортальном стенозе сохраняет свою звучность, при митральной недостаточности он обычно ослаблен, а иногда даже не выслушивается. Систолический шум при аортальном стенозе начинается с отступления от I тона, а при митральной недостаточности он начинается от I тона. Восходящая аорта может быть расширенной только при аортальном стенозе. Болевой синдром при митральной недостаточности обычно присоединяется к левожелудочковой недостаточности, а при аортальном стенозе появляется задолго до развития сердечной недостаточности. В диагностически трудных случаях приходится прибегать к зондированию полостей сердца с определением градиента давления через аортальный клапан, характера изменений кровяного давления в левом предсердии в течение сердечного цикла.

Систолический шум аортального стеноза нетрудно отличить от невинных шумов, выслушиваемых во втором межреберье справа. В детском и юношеском возрасте часто встречаются надключичный или каротидный шум, который может распространяться вниз во второе правое или левое межреберье. Шум этот лучше всего слышен над ключицей рядом с основанием грудиноключично-сосцевидной мышцы. Надключичный шум занимает около половины систолы и не сопровождается дрожанием.

Систолический шум при атеросклерозе аорты может быть и коротким, и длительным. Иногда он сопровождается дрожанием, иногда ему предшествует тон изгнания. У лиц пожилого и старческого возраста этот шум нередко иррадиирует к верхушке сердца. Во всех случаях этот шум на ФКГ не доходит до начала аортального компонента II тона. Пожилой возраст больных в сочетании с признаками атеросклеротического поражения других органов позволяет выяснить истинную причину этого шума. Систолический, а нередко и длительный шум при панаортите с поражением устий дуговых артерий и при коарктации аорты может быть весьма громким и сопровождаться дрожанием. Восходящая аорта бывает расширенной. Сопутствующее поражение других органов, необычайное развитие коллатерального кровообращения позволяют без труда отличить упомянутые болезни от аортального стеноза.

Систолический шум во втором межреберье слева особенно часто встречается в детском и юношеском возрасте. В большинстве случаев он оказывается невинным. Органический систолический шум в этой области связан с **пульмональным стенозом**, который может располагаться на уровне клапанов, внутри правого желудочка, в главном стволе легочной артерии или в ее ветвях. К основным признакам пульмонального стеноза на клапанном уровне относятся расширение легочной артерии, систолический шум, характерные изменения ЭКГ, тонов сердца и увеличение правого желудочка сердца. Физическое исследование позволяет выявить систолический шум, часто сопровождающийся систолическим дрожанием, приподнимающую пульсацию правого желудочка, лучше всего выраженную у левого края грудины во втором или третьем межреберье, притупление перкуторного звука над нижней третью грудины и мощную пульсацию правого желудочка в подложечной области.

Первый тон сердца при пульмональном стенозе не изменяет своей интенсивности. В большинстве случаев он сопровождается тоном изгнания, лучше всего слышимым во втором межреберье слева. Во время вдоха он ослабевает, во время выдоха – усиливается. Он никогда не проводится к верхушке сердца и на сонные артерии. Длительность интервала между I тоном и тоном изгнания определяется тяжестью стеноза. Чем тяжелее стеноз, тем короче величина этого интервала. При легком стенозе оба тона разделены интервалом, который можно уловить ухом. При очень тяжелом пульмональном стенозе он может почти слиться с I тоном сердца. Систолический шум пульмонального стеноза лучше слышен во втором межреберье у края грудины. Интенсивность его нарастает к концу систолы. Иногда он лучше всего слышен в третьем межреберье. Шум и дрожание иррадиируют вверх и влево.. Иногда они хорошо определяются слева на поверхности шеи. Чем тяжелее стеноз, тем длительнее шум. Ромбовидный, более или менее симметричный систолический шум, начинающийся от тона изгнания и оканчивающийся до аортального компонента II тона, свидетельствует о легком клапанном пульмональном стенозе. Громкий систолический шум с максимумом в позднем периоде систолы, оканчивающийся после аортального компонента II тона, указывает на тяжелый пульмональный стеноз.

Правый желудочек при пульмональном стенозе гипертрофирован; степень его гипертрофии коррелирует с высотой систолического давления в его полости. Анализ ЭКГ при чистом пульмональном стенозе позволяет довольно точно оценить его тяжесть. Ритм сердца в большинстве случаев пульмонального стеноза остается синусовым. Мерцательная аритмия развивается только при очень тяжелом стенозе со значительным расширением правого предсердия. При легком пульмональном стенозе размеры сердца не изменяются. Отмечается только небольшое выбухание конуса легочной артерии. При тяжелом стенозе ее ствол расширяется и отмечается обеднение легочного рисунка. При клапанном легочном стенозе всегда констатируют постстенотическую

дилатацию левой легочной артерии, нередко образующей на левом контуре сердца дополнительное выбухание. Левый край сердечной тени при инфундибулярном стенозе оказывается обычно прямым или даже образует вогнутость. При одностороннем стенозе ветвей легочной артерии сосудистый рисунок одного легкого резко отличается от сосудистого рисунка другого легкого.

Рентгенологический метод исследования не всегда позволяет уловить гипертрофию правого желудочка; в случаях же его дилатации постоянно встает вопрос: обусловлена ли она сердечной недостаточностью или перегрузкой правого желудочка кровью, поступающей в него из левых отделов сердца через шунт на уровне предсердий или желудочков? Для ответа на этот вопрос часто приходится прибегать к специальным методам исследования; наибольшее значение имеют при этом катетеризация правых полостей сердца и ангиография. Катетеризация полостей сердца позволяет измерить градиент давления между правым желудочком и легочной артерией. Для клапанного пульмонального стеноза характерно резкое повышение систолического и падение диастолического давления в момент выведения катетера из легочной артерии в правый желудочек сердца.При подклапанном стенозе в момент нахождения катетера в инфундибулярной камере правого желудочка отмечается падение только диастолического давления. Систолическое давление при этом не изменяется. Резкий подъем систолического давления регистрируется только в момент попадания катетера в основную полость правого желудочка. Селективная ангиокардиография позволяет выявить постстенотическое выбухание ствола легочной артерии и более медленное, чем в норме, контрастирование ее периферических ветвей.

Надклапанный пульмональный стеноз можно достоверно диагностировать лишь посредством селективной ангиокардиографии с введением контрастного вещества в правый желудочек или легочную артерию. На ангиокардиограммах определяются обычно не места сужения ветвей легочной артерии, а их престенотические и постстенотические расширения.

Дефект межпредсердной перегородки встречается и как изолированное заболевание, и в сочетании с другими аномалиями развития. Если дефект невелик и составляет единственную аномалию развития, то клинические проявления его иногда до 30—40 лет могут отсутствовать. Лица с этой аномалией считают себя здоровыми, занимаются физическим трудом и часто впервые узнают о своем пороке от врача, исследующего их по поводу какого-либо другого заболевания. Указанное обстоятельство объясняет, почему дефект межпредсердной перегородки встречается в терапевтических отделениях для взрослых значительно чаще всех других врожденных пороков сердца.

Дефекты небольшого размера нередко бывают афоничными. Особенно часто это отмечается у детей дошкольного возраста. Систолический шум дефекта межпредсердной перегородки принимают нередко за невинный шум, и только тщательный расспрос матери позволяет иногда узнать, что ребенок во время одной из особенно тяжелых пневмоний на несколько дней становится цианотичным. Кратковременный цианоз у взрослых может развиться впервые только во время чрезвычайных физических напряжений. У одной из наблюдавшихся нами больных цианоз впервые появился во время родов.

Систолический шум при дефекте межпредсердной перегородки начинается сразу же после I тона. На ФКГ видно, что он имеет веретенообразную форму и оканчивается до начала II тона. Обычно он слабый и не сопровождается дрожанием. Пункт максимальной интенсивности его располагается во втором межреберье слева. Иногда шум иррадиирует к верхушке сердца, обычно не далее четвертого межреберья. Внутрисердечная фонокардиография позволила установить, что шум этот имеет чисто гемодинамическое происхождение и возникает в расширенной легочной артерии. Прохождение крови через дефект в межпредсердной перегородке шума не вызывает. Систолический шум при дефекте межпредсердной перегородки никогда не заглушает аортального компонента II тона сердца.

Сброс крови из левого предсердия в правое приводит к увеличению объемной скорости кровотока через трехстворчатый клапан. Следствием этого становится диастолический шум, в типичных случаях занимающий середину диастолы. Первый тон сердца может быть расщепленным. Приблизительно

у 50% больных на ФКГ регистрируют тон изгнания, возникающий из-за растяжения ствола легочной артерии и слышимый только над основанием сердца. К верхушке сердца он не проводится.

Особенно большое диагностическое значение придают характеру изменений II тона сердца. Фиксированное расщепление II тона и систолический шум относятся к числу главных диагностических признаков дефекта межпредсердной перегородки, отмечаемых при функционирующем шунте. Формирование правожелудочковой недостаточности изменяет условия внутрисердечного кровообращения и соответственно аускультативную картину. Прогрессирующее увеличение остаточной крови в правом желудочке приводит вначале к его гипертрофии, а позднее и к дилатации. Развивается относительная трикуспидальная недостаточность. Давление крови в правом предсердии, постепенно повышаясь, становится равным давлению ее в левом предсердии. Предсердный шунт прекращает свое функционирование. Появление цианоза показывает, что давление в правом предсердии выше, чем в левом. Дилатация правого желудочка сопровождается пансистолическим шумом, хорошо слышимым на верхушке сердца, так как она образована правым желудочком. Этот пансистолический шум трикуспидальной недостаточности часто принимают за пансистолический шум митральной недостаточности. Дилатация правого желудочка в сочетании с увеличенным кровотоком через правую половину сердца создает условия для возникновения III тона сердца, который лучше слышен в третьем или четвертом межреберье слева у края грудины. Здесь же лучше определяется и пульсация правого желудочка. Высокая легочная гипертензия может привести к появлению диастолического шума Грехема Стила.

Дифференциальный диагноз дефекта межпредсердной перегородки и митрального стеноза облегчается сопоставлением закономерностей их клинического течения с результатами рентгенологического исследования. Основным рентгенологическим признаком дефекта межпредсердной перегородки является выраженное, нередко аневризматическое расширение ствола легочной артерии и особенно его правой ветви. Левая ветвь тоже расширяется, но она не видна из-за расширенного ствола легочной артерии. Повышенное кровенаполнение легких особенно заметно у больных молодого возраста. С развитием легочной гипертензии признаки повышенного кровотока через легкие становятся менее выраженными. Иногда они даже не выявляются. Аорта всегда кажется маленькой, а выступ ее часто совсем не определяется. Размеры левого желудочка всегда остаются нормальными. Перечисленные рентгенологические признаки постоянно встречаются только при дефекте межпредсердной перегородки со значительным сбросом крови. При малом дефекте рентгенологическая картина сердца и легких может оказаться нормальной.

Характерные изменения ЭКГ часто облегчают диагностику дефекта межпредсердной перегородки или позволяют заподозрить это заболевание. Ритм сердца до 30-летнего возраста остается синусовым. После этого появляются экстрасистолы и кратковременные приступы мерцательной аритмии или пароксизмальной тахикардии. После 40-летнего возраста у большинства больных отмечается постоянная мерцательная аритмия. Постепенно развивающееся расширение предсердия сопровождается увеличением на ЭКГ зубца *P*, высота которого во II, III и aVF отведениях превышает 2,5 мм, а в отведении V_1 – 1 мм. Внутривенная ангиокардиография позволяет обнаружить увеличение правых полостей сердца и легочной артерии. Характерны симптом «смыва» контрастного вещества из правого предсердия и повторное контрастирование его из левого предсердия. Катетеризация полостей сердца позволяет провести зонд из правого предсердия непосредственно в левое, достоверно указывая на наличие анатомического дефекта перегородки.

Систолический шум с максимумом во втором межреберье слева – характерный признак **дефекта межжелудочковой перегородки**. Ее врожденные дефекты встречаются значительно чаще приобретенных. Они могут быть изолированными или сочетаться с другими аномалиями развития сердца и сосудов. Приблизительно 10% всех дефектов межжелудочковой перегородки располагаются над мышечным валиком. Систолический шум этого дефекта лучше всего слышен во втором межреберье слева. Около 70% всех дефектов межжелудочковой перегородки располагаются поза-

ди мышечного валика. Диаметр этого дефекта колеблется от 1 до 3 см. Дефекты средней величины приводят к нерезко выраженной легочной гиперволемии. В грудном возрасте эти дети плохо прибавляют в весе, часто страдают острыми респираторными инфекциями. После 2—3-летнего возраста ребенок крепнет и начинает нормально развиваться. Большие дефекты межжелудочковой перегородки рано осложняются сердечной недостаточностью.

Локализация и выраженность систолического дрожания зависят от расположения и величины дефекта межжелудочковой перегородки. При очень малых дефектах дрожание может отсутствовать. Если дефект расположен над желудочковым валиком, поток крови из шунта направляется в ствол легочной артерии. Систолический шум и дрожание в этих случаях ярче выражены во втором межреберье слева и могут даже иррадиировать в шею. В зависимости от величины сброса они напоминают систолический шум либо систолический шум и дрожание, характерные для пульмонального стеноза. Когда дефект располагается ниже мышечного валика, максимальная интенсивность шума сдвигается в третье — четвертое межреберье. Длительность и громкость его зависят от градиента давления между желудочками в течение систолы.

Систолический шум при небольших дефектах межжелудочковой перегородки имеет обычно убывающую форму и отчетливо локализуется в третьем — четвертом межреберьях. Шум располагается в начале систолы, а в середине ее он прекращается, так как сокращение желудочков в поздней фазе систолы обрывает функционирование шунта. Пансистолический шум указывает на большой дефект межжелудочковой перегородки. С развитием легочной гипертензии градиент давления между левым и правым желудочком начинает уменьшаться. Когда давление в желудочках становится одинаковым, шунт исчезает. Остаются только признаки легочной гипертензии. Систолический шум дефекта межжелудочковой перегородки можно заметно усилить или ослабить, увеличив или уменьшив градиент давления между желудочками. После назначения мезатона систолический шум становится более интенсивным, а после применения амилнитрита он ослабевает. Нормальное дыхательное расщепление II тона сохраняется только при малой величине дефекта. При синдроме Эйзенменгера II тон сердца становится громким и всегда состоит только из одного компонента. Объясняется это одновременным закрытием клапанов аорты и легочной артерии, наступающим вследствие того, что желудочки при синдроме Эйзенменгера широко сообщаются друг с другом, а давление крови в аорте равно давлению ее в легочной артерии.

Диастолический шум при дефекте межжелудочковой перегородки встречается в двух вариантах. В одних случаях дующий диастолический шум связан с расширением устья легочной артерии, в других он обусловлен увеличением кровотока через митральный клапан. Шум пульмональной недостаточности возникает в начале систолы. Он проводится вдоль левого края грудины в третьем — четвертом межреберье. Иногда его приходится отличать от диастолического шума при аортальной недостаточности. Отсутствие периферических признаков аортальной недостаточности является его главным дифференциально-диагностическим признаком. Объем крови, протекающий через митральный клапан при больших дефектах межжелудочковой перегородки, приводит иногда к возникновению шума, лучше всего слышимого в середине диастолы. На ФКГ удается проследить, что этот мезодиастолический шум начинается не от III тона сердца, как при миокардитах и кардиомиопатиях, а предшествует ему.

Рентгенологические признаки болезни зависят от объема сброса крови через отверстие в межжелудочковой перегородке. Величина и форма сердца при небольших дефектах не изменяются, при дефектах средней величины сердце увеличено за счет обоих желудочков и левого предсердия. Чем выше давление в легочной артерии, тем резче выступает ее конус. Иногда отмечается пульсация легочных корней. Периферические отделы легких повышенно прозрачны из-за недостаточной выраженности периферических разветвлений легочной артерии. Ангиография позволяет выявить признаки легочной гипертензии, при сбросе крови слева направо — повторное контрастирование правого желудочка и легочной артерии. Селективная ангиокардиография с введением контрастного вещества в левое предсердие

или в левый желудочек часто позволяет обнаружить одновременное контрастирование обоих желудочков. Изменения ЭКГ при дефекте межжелудочковой перегородки не имеют большого дифференциально-диагностического значения.

Систолический шум во втором межреберье слева – один из постоянных признаков **открытого артериального протока.** При диаметре протока в несколько миллиметров больные по внешнему виду могут ничем не отличаться от здоровых. Необычайный шум в предсердечной области может оказаться единственной аномалией, отмечаемой при физическом обследовании этих больных. Классический шум неосложненного открытого артериального протока достигает своего максимума в поздней систоле, продолжается без перерыва за II тон сердца, покрывая его, и затем его интенсивность постепенно уменьшается во время диастолы. Шум может выслушиваться в течение всего сердечного цикла. Обычно он отсутствует в конце диастолы, но иногда его может не быть и в начале систолы. Максимальная интенсивность шума при аускультации определяется обычно во втором или первом межреберье слева, в редких случаях – в третьем межреберье слева. Как правило, систолический компонент шума выслушивается также между лопатками. Над верхушкой сердца у детей часто выслушивается III тон, от которого начинается короткий мезодиастолический шум. Он вызывается увеличенным кровотоком через левые полости сердца. При небольшом диаметре артериального протока ЭКГ остается нормальной.

Больные с открытым артериальным протоком большого диаметра отстают в физическом развитии от сверстников, страдают одышкой. Увеличенный кровоток через левые полости сердца приводит к расширению левого предсердия и левого желудочка. Верхушечный толчок сердца усилен. При значительном расширении левого предсердия появляется мерцательная аритмия. По мере повышения давления в легочной артерии диастолическая часть длительного шума укорачивается и, наконец, диастолический шум полностью исчезает. У больного удается выслушать только один пансистолический шум.

Если легочная гипертензия продолжает расти, систолический шум тоже начинает укорачиваться. Когда давление крови в легочной артерии превысит давление ее в аорте, систолический шум исчезает. Открытый артериальный проток становится афоническим. Вместо длительного шума у больных с признаками выраженной легочной гипертензии возникает тон изгнания в легочной артерии; за ним следует короткий мезодиастолический шум. Второй тон сердца становится акцентуированным за счет усиления его легочного компонента. Поступление венозной крови в аорту дистальнее места отхождения дуговых артерий приводит иногда к развитию дискретного цианоза.

Появление диастолического шума свидетельствует о пульмональной недостаточности, развивающейся вследствие расширения фиброзного кольца легочной артерии. Тихий диастолический шум пульмональной недостаточности лучше всего слышен во втором межреберье у левого края грудины. Обычно он проводится вниз до третьего межреберья слева. Данные аускультации на этой стадии болезни не дают основания поставить диагноз открытого артериального протока. Выраженность рентгенологических признаков болезни определяется главным образом тяжестью легочной гипертензии. Весьма ценным косвенным признаком функционирующего артериального протока считается повторное контрастирование легочной артерии кровью, поступающей в нее из аорты, или повторное поступление в легочную артерию радиоактивного изотопа. В диагностически сомнительных случаях прибегают к аортографии или вентрикулографии. Контрастное вещество в первом случае вводят в основание аорты, во втором – в левый желудочек. Метод позволяет широко контрастировать аорту, легочную артерию, а в ряде случаев и артериальный проток. Изменения ЭКГ при открытом артериальном протоке не имеют самостоятельного диагностического значения.

Систолический шум во втором межреберье слева постоянно встречается при **идиопатическом расширении легочной артерии.** Основными диагностическими критериями ее являются пульсация легочной артерии во втором межреберье слева, короткий систолический шум, начинающийся от тона изгнания легочной артерии, сохранение нормального дыхательного расщепления II тона сердца, выбухание конуса легочной артерии на рентгенограмме. Диагноз

идиопатического расширения легочной артерии можно поставить только в том случае, если у больного не удается обнаружить признаков легочной гипертензии, повышенного кровенаполнения легких и признаков гипертрофии правого желудочка сердца.

Легочная гипертензия любого происхождения может сопровождаться систолическим шумом, который лучше слышен во втором межреберье слева. Шум часто начинается от высокочастотного тона изгнания, имеет веретенообразную конфигурацию с максимальной амплитудой колебаний в середине систолы. Тон изгнания, как и систолический шум, иррадиирует вдоль левого края грудины обычно в третье межреберье, очень редко в четвертое. Систолический шум относится к числу второстепенных признаков легочной гипертензии, поэтому дифференциальный диагноз легочной гипертензии подробно разбирается в разделе, посвященном правожелудочковой недостаточности сердца.

Систолический шум во втором межреберье слева возникает также при ускоренном кровотоке в легочной артерии: при анемиях, тиреотоксикозе, беременности, артериовенозных аневризмах, лихорадке, физическом напряжении. Шум этот встречается также у подростков и девушек астенического сложения без признаков какого-либо заболевания внутренних органов. Шум всегда короткий, имеет дующий характер, никогда не сопровождается дрожанием и не проводится в артерии шеи. Гемодинамическое происхождение систолического шума при гиперкинетическом синдроме не подлежит сомнению. Причина его происхождения в остальных случаях остается неясной.

Диастолический шум

Диастолические шумы располагаются между II и I тонами сердечного цикла. Они могут занимать всю диастолу сердца или только ее часть. Различают три основные причины их возникновения: деформацию створок клапана, дилатацию фиброзного клапанного кольца и увеличение объемной скорости кровотока через клапан. Шумы аортальной и пульмональной недостаточности возникают в самом начале диастолы. Поздние диастолические шумы называются чаще пресистолическими. В середине диастолы располагаются функциональные шумы.

Ранние диастолические шумы начинаются сразу же после II тона сердца. Образцом их является шум аортальной недостаточности — клинического синдрома, возникающего вследствие неполного разобщения аорты и левого желудочка во время диастолы. Диастолический шум является постоянным и во многих случаях единственным признаком аортальной недостаточности. Диагноз ее в большинстве случаев может быть установлен на основании результатов только физического исследования. Верхушечный толчок при легкой аортальной недостаточности усиливается, при тяжелой — становится разлитым и смещается влево и вниз в шестое и даже в седьмое межреберье.

Артериальное давление при легкой аортальной недостаточности остается нормальным. При тяжелой аортальной недостаточности диастолическое давление понижается до 60 и даже до 40—30 мм рт. ст., а систолическое повышается до 170—220 мм рт. ст. Метод Короткова в случаях тяжелой аортальной недостаточности дает возможность измерить только систолическое артериальное давление. Величина диастолического артериального давления этим методом не определяется из-за появления непрерывного артериального тона, который выслушивается над плечевой артерией даже после полного выпускания воздуха из манжетки. Быстрый и скорый пульс, пляска каротид, покачивание головы в такт с сокращениями сердца (симптом Мюссе), «капиллярный пульс» (признак Квинке), необычайно теплые кожные покровы, двойной шум Дюрозье долгое время рассматривались как признаки выраженной аортальной недостаточности. В настоящее время их принято относить к числу неспецифических признаков гиперкинетического синдрома, развивающегося при многих заболеваниях. Эти признаки не противоречат диагнозу аортальной недостаточности, но и не доказывают его.

Первый тон сердца при аортальной недостаточности заметно ослаблен. При более тяжелом течении он не выслушивается. Тон изгнания лучше слышен у верхушки сердца. Аускультативно его принимают за расщепление I тона. Второй тон сердца при заболеваниях корня аорты, осложненных аортальной недостаточностью, обычно усиливается,

а при поражении полулунных заслонок ослабляется. Диастолический шум является conditio sine quanon диагноза аортальной недостаточности. Кроме него, в некоторых случаях аортальной недостаточности в предсердной области выслушиваются систолический и пресистолический шумы. Обычно шум аортальной недостаточности лучше слышен в третьем межреберье. Иногда зона его максимальной громкости сдвигается в первое межреберье справа, а иногда – на верхушку сердца.

Длительность шума зависит от тяжести аортальной недостаточности. При легкой аортальной недостаточности короткий диастолический шум можно услышать только в очень тихой комнате. Пульсовое артериальное давление не изменяется. Дующий диастолический шум при аортальной недостаточности средней тяжести продолжается в течение $^1/_2 - ^1/_3$ диастолы. Шум при тяжелой аортальной недостаточности слышен в течение всей диастолы. Систолическое артериальное давление в подобных случаях повышается, а диастолическое – понижается.

Выяснение зоны оптимальной громкости диастолического шума имеет большое дифференциально-диагностическое значение. Особенно важны результаты сравнения громкости диастолического шума в третьем межреберье у левого и правого краев грудины. Шумы клапанного происхождения лучше слышны в третьем межреберье у левого края грудины, а шумы аортальной недостаточности, развившейся вследствие заболевания корня аорты, – тоже в третьем межреберье, но только у правого края грудины. Музыкальные шумы встречаются при спонтанных или травматических разрывах клапана, бактериальном эндокардите, сифилитическом аортите и только в редких случаях при ревматизме.

Систолический шум во втором межреберье справа выслушивается в большинстве случаев аортальной недостаточности. Возникает он вследствие увеличения объемной скорости кровотока через деформированный аортальный клапан, т. е. является одним из гемодинамических признаков гиперкинетического синдрома. Он может даже сопровождаться систолическим дрожанием.

Диастолический шум при тяжелой аортальной недостаточности иногда имеет пресистолическое усиление (шум Флинта). Анализ следующих признаков позволяет отличить его от пресистолического шума митрального стеноза. Аортальная форма сердца с увеличением левого желудочка характерна для аортальной недостаточности, а митральная форма сердца с рентгенологическими и электрокардиографическими признаками гипертрофии правого желудочка – для митрального стеноза. Выявление этих признаков указывает на вероятную связь пресистолического шума с тем или другим пороком сердца. Тон открытия митрального клапана свидетельствует о пресистолическом шуме митрального стеноза, однако отсутствие этого тона диагноза митрального стеноза не исключает. Увеличение левого предсердия и легочная гипертензия – частые признаки митрального стеноза. При аортальной недостаточности они встречаются только в случае осложнения ее левожелудочковой недостаточностью. Резко выраженная и давно существующая легочная гипертензия указывает на связь пресистолического шума с митральным стенозом. Амилнитрит, понижая давление крови в аорте, приводит к ослаблению и даже исчезновению шума Флинта. Пресистолический шум при митральном стенозе после назначения амилнитрита часто усиливается.

Диастолические шумы при аортальной и пульмональной недостаточности идентичны друг другу и по механизму возникновения, и по аускультативным признакам. Указанные синдромы можно отличить друг от друга только по признакам, сопутствующим характерному шуму. Диастолический шум при аортальной недостаточности лучше слышен у края грудины во втором межреберье справа или в третьем – четвертом межреберье слева. Диастолический шум при пульмональной недостаточности, как правило, проводится вдоль левого края грудины. Во втором межреберье справа он выслушивается только при очень тяжелой легочной гипертензии. Громкий и длительный диастолический шум при аортальной недостаточности всегда сочетается с большим пульсовым давлением и с низким или очень низким диастолическим давлением крови на плечевой артерии. Указанные изменения кровяного давления при пульмональной недостаточности не встречаются. Аортография позволяет легко отличить сравниваемые синдромы друг от друга.

Пульмональная недостаточность может быть врожденной и приобретенной. Длительный затихающий диастолический шум – главный признак этого порока. Шум лучше всего слышен во втором – третьем межреберье слева. В некоторых случаях, но не всегда шум становится заметно громче на вдохе. Диастолический шум при пульмональной недостаточности, развившейся у больных, страдающих митральным стенозом с легочной гипертензией, впервые описан G.F.Still, определившим основные диагностические критерии этого шума: мягкий дующий характер, *начало от акцентуированного* II тона сердца. G. F. Still отметил также, что этот шум при раздвоенном II тоне сердца начинается от его второй части. Диастолический шум при относительной пульмональной недостаточности наблюдается при пневмосклерозах различного происхождения, открытом артериальном протоке, дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок и других болезнях, осложняющихся легочной гипертензией.

Поздние диастолические (пресистолические) шумы чаще обусловлены митральным стенозом, как правило, ревматического происхождения. Врожденный митральный стеноз относится к числу весьма редких заболеваний. Клиническая картина его полностью развертывается в первые же месяцы жизни ребенка и поэтому не может быть принята за митральный стеноз ревматического происхождения. *Сужение левого предсердно-желудочкового* отверстия с кратковременной полной его обтурацией иногда связано стромбом или миксомой левого предсердия. Интенсивность шума зависит от скорости кровотока через клапан. Когда шум занимает всю диастолу, он оказывается более громким в начале и в конце ее. Иногда он разделяется на две части: первая из них начинается сразу же после открытия митрального клапана, а вторая совпадает по времени с систолой предсердий. Протодиастолическая часть шума носит убывающий, а пресистолическая (предсердная) – нарастающий характер. Иногда слышен только пресистолический шум, отражающий усиление кровотока через клапан под влиянием систолы левого предсердия.

Длительный музыкальный диастолический шум с пресистолическим усилением, сопровождающийся дрожанием («кошачьим мурлыканьем»), – один из самых надежных физических признаков митрального стеноза. Пресистолическое усиление шума иногда определяют только после физической нагрузки, вызывающей ускорение кровотока через митральный клапан. Пресистолический шум, точнее, пресистолическое усиление диастолического шума, полностью исчезает при возникновении мерцательной аритмии, протекающей с выключением сократительной функции левого предсердия. Ослабление сократительной функции левого предсердия также *может привести к исчезновению диастолического* шума. Диастолический митральный шум в большинстве случаев выслушивается на ограниченном участке грудной стенки, иногда только в одной точке. Чаще всего такой точкой оказывается верхушечный толчок. Иногда он выслушивается только в положении на левом боку, когда верхушка левого желудочка приближается к грудной стенке.

Диастолический шум возникает не только вследствие турбулентности кровотока, но и за счет колебаний структур, образующих клапан. Обызвествление клапана приводит к тому, что его способность к колебаниям под влиянием протекающей крови резко уменьшается, если не теряется полностью. Следствием этого становится ослабление диастолического шума или полное его исчезновение. Одновременно исчезает и тон открытия митрального клапана. *Укорочение сухожильных хорд* приводит к ограничению подвижности створок клапана, так как они оказываются подтянутыми в полость левого желудочка. В результате этого исчезает тон открытия клапана и ослабляется или даже исчезает диастолический шум. Тромбоз левого предсердия часто сопровождается ослаблением, а иногда исчезновением диастолического шума. Заметно затрудняет выявление диастолического *шума тахикардия*.

Диастолический шум при митральном стенозе часто отмечается одновременно с систолическим шумом, который иногда оказывается единственным шумом изолированного митрального стеноза. Возникновение этого шума можно объяснить обызвествлением и тугоподвижностью створок митрального клапана, сопутствующей митральной или трикуспидальной недостаточностью.

Митральный стеноз сопровождается характерными изменениями тонов сердца. Особенно резко изменяется I тон сердца. Он становится коротким и громким (хлопающим). Ни при каком другом заболевании сердца не бывает такого громкого I тона. Хлопающий характер I тона сохраняется и при тахикардии. Усиление I тона сердца приобретает диагностическое значение только в том случае, если оно наблюдается одновременно с характерным описанным выше шумом.

Второй тон сердца при митральном стенозе обычно усилен, а иногда и раздвоен. Вторую часть его регистрируют всегда до начала тона открытия (щелчка) митрального клапана. Створки митрального клапана у здорового человека открываются беззвучно спустя 0,07—0,10 с после II тона сердца. Когда эти створки склерозированы, то их колебания в начале диастолы сопровождаются возникновением тона (щелчка) открытия митрального клапана, который слышен и над основанием сердца, и над его верхушкой, тогда как расщепление II тона лучше выслушивается над основанием сердца. Тон открытия митрального клапана не зависит от фаз дыхания. Он выслушивается на вдохе, выдохе и сопровождается в обоих случаях диастолическим шумом. Дыхательное расщепление II тона обычно определяется только на вдохе, во время выдоха оба компонента расщепленного II тона сливаются в единый тон.

Сочетание трех тонов сердца с диастолическим шумом создает характерную мелодию, свойственную только митральному стенозу. Трехчленный ритм не является постоянным признаком митрального стеноза. Он часто отсутствует при нерезко выраженном и далеко зашедшем стенозе. Тон открытия митрального клапана (как и диастолический шум) резко ослабевает и может полностью исчезнуть при обызвествлении створок клапана, при их неподвижности вследствие укорочения сухожильных хорд или склероза сосочковых мышц сердца.

Диастолический шум в предсердечной области — один из главных признаков трикуспидального стеноза. В большинстве случаев он становится более громким на высоте вдоха. Этот признак выявляется только при трикуспидальном пороке с сохраненным синусовым ритмом и только у больных с достаточным резервом сократительной функции сердца. Характерный диастолический шум трикуспидального стеноза лучше выслушивается над нижней третью грудины, а также в четвертом и пятом межреберьях между левым краем грудины и верхушкой сердца. Значительная гипертрофия правого желудочка сопровождается поворотом сердца вокруг его длинной оси, вследствие чего правый желудочек может стать даже краеобразующим. Диастолический шум трикуспидального стеноза в подобных случаях лучше слышен над верхушкой сердца, где может быть принят за шум митрального стеноза.

Мезодиастолические шумы. Митральная недостаточность часто осложняется диастолическим шумом, который начинается от III тона и оканчивается до начала I тона сердца. Между II тоном и началом шума всегда остается интервал, свободный от шума. Третий тон сердца предшествует шуму во многих, но не во всех случаях. Интенсивность шума зависит от объемной скорости кровотока через клапан и длительности диастолы. Изменчивая громкость шума у одного и того же больного особенно заметна при мерцательной аритмии. Шум этот тем громче, чем длительнее диастолическая пауза сердца. Прослеживая колебания шума у одного и того же больного, можно заметить изменение его интенсивности в зависимости от состояния больного. Расширение левого желудочка при его недостаточности сопровождается усилением мезодиастолического шума. При ликвидации сердечной недостаточности и уменьшении размеров сердца шум исчезает. С ухудшением состояния больного шум может появиться вновь. Наблюдения за динамикой этого мезодиастолического шума при митральной недостаточности дают основание предполагать, что расширение левого желудочка является одной из причин его возникновения.

Таким образом, клинические наблюдения позволяют выделить и оценить отдельно две ведущие причины мезодиастолического шума при чистой митральной недостаточности: увеличение объемной скорости кровотока через клапан и изменения сократительной способности миокарда, косвенным отражением которых являются колебания в размере левого желудочка сердца. Первая из указанных причин играет ведущую роль в развитии диастолическо-

го шума при гиперкинетических состояниях, вторая — в значительной мере определяет интенсивность этого шума.

Основная трудность аускультации заключается в том, что некоторые из перечисленных в приложении XXVI — 4 болезней сопровождаются шумами, которые порой занимают середину диастолы, а иногда слышны только перед самым началом систолы. Примерами *таких болезней являются миксома и шаровидный тромб предсердия.* Миграция диастолического шума из середины диастолы в пресистолу довольно часто смущала нас при тромбах предсердия. Шаровидные тромбы или тромбы на ножке наблюдаются обычно при осложнении основного заболевания мерцательной аритмией. Можно отметить следующие отличия диастолического шума митрального стеноза от диастолических шумов при шаровидном тромбе и миксоме предсердия.

Характерный шум митрального стеноза выслушивается обычно в течение всей диастолы, усиливаясь в конце ее. Иногда он слышен в начале и в конце, а иногда только в конце диастолы. Пресистолическое усиление диастолического *шума при мерцательной аритмии исчезает,* но и в этих случаях диастолический шум выслушивается всегда в одном и том же отрезке каждого сердечного цикла. Диастолический шум при миксоме предсердия или шаровидном тромбе в его полости в одних сердечных циклах воспринимается как мезодиастолический, в других — как пресистолический. Миграция диастолического шума из одного отрезка сердечного цикла в другой при митральном стенозе не встречается. Перемена положения больного, выслушивание больного в положении сидя, лежа при митральном стенозе приводит только к ослаблению или усилению характерного диастолического шума. Эти же маневры при миксоме предсердия и при его шаровидном тромбе сопровождаются не только изменением интенсивности шума, но иногда исчезновением диастолического шума или сменой мезодиастолического шума пресистолическим либо наоборот. Непостоянство диастолического шума — характерный признак шаровидного тромба и миксомы предсердия. Диастолический шум при митральном стенозе *тоже непостоянен.* Его иногда удается выслушать при тяжелой сердечной недостаточности, при тяжелой легочной гипертензии. Каждое из этих осложнений митрального стеноза приводит к исчезновению диастолического шума на длительные сроки. Диастолический шум при шаровидном тромбе и миксоме предсердия может исчезать и вновь появляться на протяжении короткого времени исследования больного.

Пресистолический шум над верхушкой *сердца выслушивается иногда* у больных с неизмененным митральным клапаном. Впервые этот шум был описан A. Flint у больного, страдавшего изолированной аортальной недостаточностью. В настоящее время шумом Флинта называют любой пресистолический шум над верхушкой сердца, имитирующий пресистолический шум митрального стеноза. Отсутствие других признаков митрального стеноза является обязательным условием определения шума Флинта.

Диастолический шум иногда выслушивается над верхушкой сердца при аневризме левого желудочка. Возникновение его связывают либо с дилатацией левого желудочка и образованием относительного митрального стеноза, либо *с поступлением в его полость крови из* аневризматического мешка.

Острое повышение артериального давления, например при гипертоническом кризе, иногда сопровождается появлением диастолического шума, который держится в течение нескольких дней после возврата артериального давления к нормальному уровню и затем исчезает. В наблюдавшихся нами случаях эти шумы имели затихающий характер. Их появление принято связывать с дилатацией фиброзного кольца аортального клапана. Подобное происхождение имеют, очевидно, диастолические шумы, возникающие в терминальных стадиях злокачественной артериальной гипертензии и хронического нефрита.

Внутрисердечный шунт на уровне предсердий со сбросом крови из левого предсердия в правое сопровождается увеличением объемной скорости кровотока только через трехстворчатый и пульмональный клапаны. Когда сброс крови сравнительно невелик, у больного выслушивается только систолический шум над легочной артерией. Появление диастолического шума свидетельствует о том, что гиперкинетическое состояние кровообращения привело к относитель-

ному трикуспидальному стенозу. Аналогичные изменения гемодинамики развиваются в левом предсердно-желудочковом отверстии при дефекте межжелудочковой перегородки и открытом артериальном протоке. Диастолические шумы функционального стеноза предсердно-желудочковых отверстий могут быть не только мезодиастолическими, но и длительными и иметь характерное для предсердно-желудочкового стеноза пресистолическое усиление.

Приложение XXVII – 1

Классификация невинных шумов

Систолические.
- Внесердечные.
  - Кардиопульмональный.
  - Вибрационный (парастернальный).
  - Надключичный (каротидный).
  - Абдоминальный.
- Внутрисердечные.
  - Аортальный.
  - Пульмональный.

Длительные.
- Венный.
- Маммарный.

Приложение XXVII – 2

Причины длительного шума

Шунтирование крови.
- Открытый артериальный проток.
- Разрыв аневризмы вальсальвова синуса.
- Коронарная артериовенозная аневризма.
- Артериовенозная аневризма в малом или большом круге кровообращения.

Стеноз или дилатация артерии.
- Коарктация аорты.
- Стеноз и пристеночный тромбоз легочной артерии.

Аневризма аорты или легочной артерии.
Артериит аорты и ее ветвей.
Увеличение объемной скорости кровотока через сосуд.
Венный шум.
Маммарный шум.
Абдоминальный шум.

Приложение XXVII – 3

Причины систолического шума

Максимум шума над верхушкой сердца.

Митральная недостаточность.
- Клапанная.
- Подклапанная.
- Смешанная.

Трикуспидальная недостаточность.
- Клапанная.
- Болезнь Эбштейна.
- Смешанная.

Аортальный стеноз.
- Клапанный.
- Подклапанный.

Митральный стеноз.

Невинный шум.

Максимум шума во втором межреберье справа.
- Аортальный стеноз.
- Пульмональный стеноз.
- Аортит.
- Атеросклероз аорты.
- Острая митральная недостаточность.
- Невинный шум.

Максимум шума во втором межреберье слева.
- Пульмональный стеноз.
- Дефект межпредсердной перегородки.
- Открытый артериальный проток.
- Идиопатическое расширение легочной артерии.
- Невинный шум.

Приложение XXVII – 4

Классификация и причины диастолических шумов

Ранние.
- Аортальная недостаточность.
- Пульмональная недостаточность.

Поздние.
- Митральный стеноз.
- Трикуспидальный стеноз.
- Шум Флинта.
- Миксома предсердия.
- Шаровидный тромб предсердия.

Мезодиастолические.
- Дилатация желудочка.
- Увеличенный кровоток через клапан.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Адо А. Д., Федосеев Г. Б. К вопросу о развитии представлений о бронхиальной астме и ее классификации по А. Д. Адо и П. К. Булатову. — Тер. арх., 1984, № 3, с. 11—15.

Аронов Д. М. Коронарная недостаточность у молодых. — М.: Медицина, 1974. — 166 с.

Блужас И. Н., Бабарскене Р. А., Грибаускене Р. А. Лактатдегидрогеназа в диагностике инфаркта миокарда и прогнозировании ближайших его исходов. — В кн.: Проблемы ишемической болезни сердца. Вильнюс, 1976, с. 147—156.

Блюгер А. Ф., Крупникова Э. З. Наследственные пигментные гепатозы (диагностика, лечение). — Клин. мед., 1984, № 4, с. 137—145.

Болезни почек/Под ред Г. Маждракова, Н. Попова. 4-е изд. — София: Медицина и физкультура. 1980. — 805 с.

Василенко В. Х. Приобретенные пороки сердца. — Киев: Здоров'я, 1972. — 304 с.

Виноградов А. В. Диагностика и клиника стенозов перешейка аорты. — Тер. арх., 1951, № 2, с. 48—53.

Виноградов А. В. Об исследовании достаточности коронарного кровообращения методом электрокардиографии после физической нагрузки. — Тер. арх., 1952, № 1, с. 76—83.

Виноградов А. В. К диагностике субаортальных стенозов сердца. — Сов. мед., 1954, № 1, с. 17—20.

Виноградов А. В. Клинический синдром инфаркта сосочковых мышц. — В кн.: Труды I МОЛМИ им. И. М. Сеченова. М., 1956, т. 1, с. 148—156.

Виноградов А. В. К диагностике внутренних разрывов сердца. — Казан. мед. журн., 1959, № 5, с. 6—9.

Виноградов А. В., Новиков Ф. Е. Тромбоэмболия основного ствола и главных ветвей легочной артерии. — В кн.: Актуальные проблемы гемостазиологии. М.: Медицина, 1979, с. 156—162.

Виноградов А. В., Глезер Г. А., Жданов В. С. Ошибка в диагностике болезней сердца. — М.: Медицина, 1973. — 168 с.

Виноградов А. В., Лобзева В. И., Тимофеева Т. А. Клиническая оценка двух новых способов неинвазивного выявления коронарной недостаточности. — Кардиология, 1983, № 9, с. 65—69.

Воробьев А. И., Шашкова Т. В. Кардиалгии. — М.: Медицина, 1973. — 136 с.

Дворецкий Л. И., Бокарев И. Н., Ершов В. И. Клинико-гематологическая характеристика предлейкозов. — Тер. арх., 1984, № 7, с. 106—108.

Дексаметазонподавляемая альдостерома/Г. С. Зефирова, П. П. Герасименко, Г. Г. Мирзаянц, А. С. Аметов. — Тер. арх., 1980, № 6, с. 96—99.

Дехкан-Ходжаева Н. А., Алимджанова Р. Ю., Гиясов З. А. Клиническое течение бронхитов грибковой этиологии. — Клин. мед., 1984, № 3, с. 54—56.

Дробый Ш. Хирургия кишечника. — Будапешт: Изд-во АН Венгрии, 1983. — 591 с.

Зарецкий В. В., Бобков В. В., Ольбинская Л. И. Клиническая эхокардиография. — М.: Медицина, 1979. — 247 с.

Земляной А. Г. Дивертикулы желудочно-кишечного тракта. — Л.: Медицина, 1970. — 238 с.

Значение серийного определения энзимов и изоэнзимов для ранней диагностики инфаркта миокарда/А. В. Виноградов, И. М. Журавлева, Н. А. Лобанов, Б. Л. Мовшович. — Кардиология, 1979, № 8, с. 58—62.

Зубарев Р. П. Аномалия Эбштейна. — М.: Медицина, 1975. — 112 с.

Инфаркт миокарда/А. В. Виноградов, А. М. Вихерт, З. З. Дорофеева, Е. И. Чазов. — М.: Медицина, 1971. — 311 с.

Исследование функционального состояния гормональных систем в дифференциальной диагностике различных форм гиперальдостеронизма/И. К. Шхватабая, А. А. Некрасова, Н. М. Чихладзе, С. Е. Устинова. — Тер. арх., 1980, № 8, с. 51—56.

К вопросу о «волосатоклеточном» лейкозе/В. П. Дыгин, Н. Н. Кошобинский, Н. И. Сюбаева, А. С. Цвейбак. — Тер. арх., 1979, № 9, с. 54—58.

Караванов А. Г., Данилов И. В. Ошибки в диагностике и лечении острых заболеваний и травм живота. — 3-е изд. — Киев: Здоров'я, 1975. — 344 с.

Клиника и диагностика субэндокардиальных и симметричных базальных инфарктов миокарда/П. М. Злочевский, Е. В. Смолкин, В. В. Щепинова и др. — Клин. мед., 1982, № 10, с. 105—112.

Коровин А. М. Пароксизмальные расстройства сознания.— Л.: Медицина, 1973.— 176 с.

Кишиновский С. А. Дифференциальная диагностика туберкулеза легких у детей и подростков.— Киев: Здоров'я, 1974.— 136 с.

Лапидус И. М. Синдром преждевременной реполяризации желудочков.— Тер. арх., 1980, № 2, с. 113—114.

Левитан М. Х., Абасов И. Т., Капуллер Л. Л. Болезнь Крона.— Баку: Азернешр, 1974.— 238 с.

Лукьянченко Б. Я. Распознавание опухолей и кист средостения.— М.: Медгиз, 1958.— 233 с.

Максимов В. А. Миокардиты.— Л.: Медицина, 1979.— 239 с.

Миоглобин сыворотки крови у больных инфарктом миокарда и нестабильной стенокардией/Ю. П. Никитин, З. Г. Бондарева, Е. К. Прессман и др.— Тер. арх., 1983, № 19, с. 13—15.

Миокардиты/Н. Р. Палеев, В. А. Одинокова, М. А. Гуревич, Г. М. Найштут.— М.: Медицина, 1982.— 271 с.

Молчанов Н. С. Острые пневмонии.— Л.: Медицина, 1965.— 208 с.

Насонова В. А. Системная красная волчанка.— М.: Медицина, 1972.— 248 с.

Орлова П. Н., Шхвацабая Л. В. Вопросы распознавания послеоперационных тромбоэмболий легочной артерии.— Клин. мед., 1977, № 8, с. 45—53.

Основы нефрологии/Под ред. Е. М. Тареева. Т. 1—2.— М.: Медицина, 1972.

Пациора М. Д. Хирургия портальной гипертонии.— М.: Медицина, 1974.— 407 с.

Петров М. Н., Вашкинель В. К., Буева О. А. Геморрагический синдром при остром лейкозе.— Клин. мед., 1984, № 7, с. 69—74.

Петросян Ю. С., Зингерман Л. С. Коронарография. Возможности метода, перспективы дальнейшего развития.— Тер. арх., 1977, № 6, с. 16—21.

Подоненко-Богданова А. П. Заболевания, симулирующие «острый живот»/Под ред. Ф. Г. Углова.— Киев: Здоров'я, 1968.— 195 с.

Показатели сцинтиграфии с пирофосфатом при велоэргометрической пробе у больных инфарктом миокарда в ранней фазе его заживления/А. В. Виноградов, И. М. Сычева, А. С. Демидов и др.— Кардиология, 1982, № 2, с. 93—97.

Применение гипервентиляции для исключения ложноположительных результатов пробы с физической нагрузкой/Д. Д. Нечаев, И. И. Жорова, Г. А. Левина, Ю. В. Таричко.— Кардиология, 1977, № 3, с. 83—89.

Применение сцинтиграфии миокарда с ^{201}Tl для дифференциальной диагностики ишемической болезни сердца и гипертрофических кардиомиопатий у женщин/В. Н. Спижовый, А. А. Крамер, В. С. Гасилин и др.— Кардиология, 1983, № 8, с. 51—55.

Прямая визуальная диагностика острого инфаркта миокарда с пирофосфатом ^{99m}Tc/Е. И. Чазов, А. А. Крамер, А. З. Эвентов и др.— Тер. арх., 1977, № 6, с. 12—16.

Пыцкий В. И., Адрианова Н. В., Артомасова А. В. Аллергические заболевания.— М.: Медицина, 1984.— 271 с.

Рабухин А. Е., Доброхотова М. Н., Тонитрова Н. С. Саркоидоз.— М.: Медицина, 1975.— 176 с.

Распознавание болезней сердца/А. В. Сумароков, В. С. Моисеев, А. А. Михайлов и др.— Ташкент: Медицина, 1976.— 272 с.

Ратнер Н. А. Поражение почек при эндокринной и акушерской патологии.— В кн.: Основы нефрологии.— М., 1972, т. 2, с. 712—721.

Ратнер Н. А., Герасимова Е. Н., Герасименко П. П. Гиперальдостеронизм.— М.: Медицина, 1968.— 180 с.

Редкие и атипичные синдромы и заболевания в клинике внутренних болезней/И. М. Ганджи, И. М. Бару, Г. К. Бутвин и др./Под ред. И. М. Ганджи.— Киев: Здоров'я, 1983.— 540 с.

Рубинштейн Г. Р. Дифференциальная диагностика заболеваний легких.— Т. 1—2.— М.: Медгиз, 1949—1950.

Руда М. Я., Пичугин В. Н., Староверов И. И. Регистрация электрограммы проводящей системы сердца.— Тер. арх., 1977, № 6, с. 21—32.

Руководство по туберкулезу органов дыхания/Под ред. С. М. Княжецкого. Л.: Медицина, 1972.— 623 с.

Руководство по эндокринологии/Под ред. С. Г. Генеса.— М.: Медицина, 1973.— 511 с.

Русанов М. Н. Болезнь Мондора.— Клин. мед., 1975, № 1, с. 122—141.

Сильверстов В. П. Затянувшиеся пневмонии и их лечение.— Л.: Медицина, 1968.— 207 с.

Синдром Титце у женщин/Л. К. Бычков, В. Г. Пинжаков, О. И. Асташенко, В. Г. Бычков.— Клин. мед., 1983, № 10, с. 51—53.

Смотров В. Н. Хронические колиты.— М.—Л.: Госмедиздат, 1934.— 258 с.

Соколов Л. К. Атлас эндоскопии желудка и двенадцатиперстной кишки.— М.: Медицина, 1975.— 71 с.

Сумароков А. В., Михайлов А. А. Аритмии сердца.— М.: Медицина, 1976.— 191 с.

Трудности дифференциальной диагностики пищевых токсикоинфекций и инфаркта миокарда/Л. Е. Бродов, Н. Д. Ющук, В. В. Малеев и др.— Кардиология, 1984, № 1, с. 86—88.

Федоров В. Д., Дульцев Ю. В. Проктология.— М.: Медицина, 1984.— 383 с.

Филиппов В. П. Бронхологические исследования в дифференциальной диагностике туберкулеза.— М.: Медицина, 1979.— 229 с.

Фуркало Н. К., Лутай М. Н. Амплитуда зубца *R* и сократительная функция левого желудочка у больных ишемической болезнью сердца.— Кардиология, 1982, № 6, с. 44—50.

Холдин С. А. Новообразования прямой и сигмовидной кишки.— М.: Медицина, 1977.— 504 с.

Шелагуров А. А. Болезни поджелудочной железы.— М.: Медицина, 1970.— 392 с.

Шпигель А. Н. Диагностика латентной формы первичного хронического пиелонефрита.— Тер. арх., 1980, № 4, с. 17—21.

Эрина Е. В. Лечение гипертонической болезни.— М.: Медицина, 1973.— 288 с.

Юдин И. Ю. Неспецифический язвенный колит.— Л.: Медицина, 1968.— 187 с.

Юренев П. Н., Семенович Н. И. Клиника и терапия аллергических поражений сердца и сосудов.— М.: Медицина, 1972.— 252 с.

Юхтин В. И. Полипы желудочно-кишечного тракта.— М.: Медицина, 1978.— 192 с.

Abbasi A. S., Mac Alpin R. N., Eber L. M., Pearce M. L. Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography.— New Engl. J. Med., 1973, vol. 289, p. 118—121.

Allergic diseases/Ed. by R. Patterson.— Philadelphia, 1972.— 205 p.

Athanasoulis C. A. Therapeutic applications of angiography.— New Engl. J. Med., 1980, vol. 302, p. 1174—1179.

Balcon R. Pacing.— In: Recent advances in cardiology. London, 1973, p. 363—372.

Bauer J. Differential diagnosis of internal diseases. 3-ed.— London, 1967.— 308 p.

Blaisdell F. W., Lewis F. B. Respiratory distress syndrome of shock and thauma.— Philadelphia: Saunders, 1977.— 237 p.

Bockus H. Gastroenterology. Vol. 1—4.— Philadelphia, 1976.

Böhme H. Der Herz- und Gefässschall in Bild und Ton.— Leipzig: Barth., 1972.— 116 S.

Boley S. J., Brandt L. J., Frank M. S. Severe lower intestinal bleeding. Diagnosis and treatment.— Clin. Gastroenterol., 1981, vol. 10, N 1, p. 65—91.

Bruce R. A., Kusumi F., Hosmer D. Maximal oxygen intake and nomographic assessment of functional aerobic impairment in cardiovascular disease.— Am. Heart J., 1973, vol. 85, p. 546—562.

Coleman R. E., Klein M. S., Roberts R., Sobel B. E. Improved detection of myocardial infarction with technetium-99m stannous pyrophosphate and serum MB creatine phosphokinase.— Am. J. Cardiol., 1976, vol. 37, p. 732—735.

Cones R. J. Cardiogenic shock.— New York, 1974.— 161 p.

Davis R. E., Graham D. Y. Endoscopic complications-gastrointestinal endoscopy, 1979, vol. 25, p. 146—149.

Feigenbaum H. Echocardiography.— Philadelphia, 1973.— 236 p.

Feigenbaum H., Corya B. C., Dillon J. C. et al. Role of echocardiography in patients with coronary artery disease.— Am. J. Cardiol., 1976, vol. 37, p. 775—786.

Feil H., Siegel M. L. Electrocardiographic changes during attacks oy angina pectoris.— Am. J. Med. Sci., 1928, vol. 175, p. 255—261.

Forledge S. M. Immune drug-induced hemolytic anemias.— Semin. Hemat., 1973, vol. 10, p. 327—337.

Fraser R. G., Pare J. A. Diagnosis of diseases of the chest.— Philadelphia, 1970.— 171 p.

French H. An index of differential diagnosis/Ed. by F. D. Hart.— Bristol, 1973.— 207 p.

Friedberg C. K. Diseases of the heart. 3-d ed.— Philadelphia, London, 1966.— 1788 p.

Garratty G., Petz L. D. Drug-induced hemolytic anemia.— Am. J. Med., 1975, vol. 58, p. 398—407.

Gell P. G. H., Coombs R. R. A., Lachman P. J. Clinical aspects of immunology.— Oxford, 1976.— 1754 p.

Harvey A. M., Bordley J. Differential diagnosis.— Philadelphia, 1970.— 665 p.

(Hegglin R.) *Хегглин Р.* Дифференциальная диагностика внутренних болезней: Пер. с нем.— М.: Медицина, 1965.

The heart/Ed. by J. W. Hurst.— New York, 1974.— 320 p.

Henning H., O'Rourke R. A., Crawford M. H. et al. Inferior myocardial infarction as a cause of asymmetric septal hypertrophy.— Am. J. Cardiol., 1978, vol. 41, p. 817—822.

(Holldack K., Wolf D.) *Хольдак К., Вольф Д.* Атлас и руководство по ФКГ: Пер. с нем.— М.: Медицина, 1964.— 260 с.

Jio M., Yamada H., Kitani K., Sasaki Y. Nuclear hepatology.— Stuttgart, 1974.— 589 p.

Jones F. A., Godding E. Management of constipation.— Oxford, 1972.— 970 p.

Jones P. F. Emergency abdominal surgery in infancy, childhood and adult life.— — Oxford, 1974.— 808 p.

Kaplan H. S. Hodgkin's disease.— Cambridge, 1972.— 205 p.

Kattus A. Exercise electrocardiography. Recognition of the ischemic response, false positive and negative patterns.— Am. J. Cardiol., 1974, vol. 33, p. 721—729.

Kawai T. Clinical aspects of the plasma proteins.— Tokyo, 1973.— 318 p.

Krants S. B. Pure red cell aplasia.— Brit. J. Haemat., 1973, vol. 25, p. 1—15.

Leatham A. Ausculatation of the heart and phonocardiography.— London, 1975.— 412 p.

Leavel B. S., Thorup O. A. Fundamentals of clinical hematology.— Philadelphia, 1976.— 311 p.

Lenègre J. Etiology and pathology of bilateral bundle branch block in relation to complete heart block.— Progr. Cardiovasc. dis., 1974, vol. 6, p. 317—329.

Luzzatto L. Inherited haemolytic states.— Clin. Haemat., 1975, vol. 4, p. 83—86.

Mac Bryde C. M., Blacklow R. S. Signs and symptoms.— Philadelphia, 1970.— 282 p.

Maldonado J. E., Taswell H. F. Dyserythropoetic anemia in an elderly patient.— Blood, 1974, vol. 44, p. 495—501.

Mann R. B., Jaffe E. S., Braylan R. C. et al. Non-endemic Burkitt's lymphoma.— New Engl. J. Med., 1976, vol. 295, p. 685—697.

Marmont A., Peschle C., Sanguineti M. et al. Pure red cell aplasia.– Blood, 1975, vol. 45, p. 247–261.

Marriot H. Differential diagnosis of supraventricular and ventricular tachycardia.– Geriatrics, 1970, vol. 25, p. 91–102.

McLaughlin P., Coates G., Wood D. et al. Detection of acute myocardial infarction by technetium-99-m-polyphosphate.– Am. J. Cardiol., 1975, vol. 35, p. 390–405.

McLouglin M., Colapinto R., Hobbs B. Abdominal bruits.– J. A. M. A., 1975, vol. 232, p. 1238–1246.

Mitsudo S. M., Boley S. J., Brandt L. J. et al. Vascular ectasias of the right colon in the elderly.– Human path., 1979, vol. 10, p. 585–600.

Narula O. S. Retrograde preexcitation.– Circulation, 1974, vol. 50, p. 1129–1137.

Ниђерле Б. Хирургия желчных путей и др.– Прага: Авиценум, 1982.– 492 с.

O'Sullivan J. P., Wilding R. P. Liver hamartomas in patients on oral contraceptives.– Brit. med. J., 1974, vol. 3, p. 7–13.

Perloff J. K. The clinical recognition of congenital heart disease.– Philadelphia: Saunders, 1978.– 680 p.

Pitt B., Strauss H. W. Myocardial imaging in the noninvasive evaluation of patients with suspected ischemic heart disease.– Am. J. Cardiol., 1976, vol. 37, p. 797–803.

Seneca H., Grant J. Chemotherapy.– In: Antibiotics and chemotherapy. Basel: Karger, 1976, v. 21, p. 77–86.

Shah P. M., Sylvester L. J. Echocardiography in the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy.– Am. J. Cardiol., 1977, vol. 62, p. 830–837.

Sherlock S. Chronic hepatitis.– In: Bockus H. L. Gastroenterology. Philadelphia, 1976, vol. 3, p. 268–276.

Sirchia G., Lewis S. M. Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria.– Clin. haemat., 1975, vol. 4, p. 199–208.

Waldenstrom J. Diagnosis and treatment of multiple myeloma.– New York, 1970.– 321 p.

Watts H. D., Admirand W. H. Mallory-Weiss syndrome.– J. A. M. A., 1974, vol. 230, p. 1674–1675.

Welch C. E., Athanasoulis C. A., Galdabini J. J. Hemorrhage from the large bowell with special reference to angiodysplasia and diverticular disease.– Wld J. surg., 1978, vol. 2, p. 73–83.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

Абрикосова опухоль 443
Адамса – Стокса – Морганьи припадки 43
– – – синдром 290
Аддисонова болезнь, криз абдоминальный 171
Аденокарцинома надпочечника 66
Аденома бронха 396, 552
– гипофиза, тиреотоксикоз
– надпочечника 65
– – клубочковой зоны см. *Кона синдром*
– печени 518
Акроцианоз 358
Алиментарная дистрофия 10
Альвеококкоз печени 519
Альвеолит фиброзирующий диффузный 407
Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность 540
Амебиаз 194
Амилоидоз 337
– первичный 541
– печени см. *Амилоидоз первичный*
– сердца 456
Ангина при дифтерии 518
Аневризма аорты 106, 107, 567
– – брюшной, разрыв 170
– – со сдавлением органов 143
– – дуги 106
– – – расслаивающая 289
– – разрыв 142
– – – расслаивающая отдела восходящего 106, 137
– – – – нисходящего 107, 139
– – – прорыв в плевральную полость 360
– артериовенозная в большом круге кровообращения 567
– – коронарная 567
– – легочная 567
– желудочка левого 556
– синуса Вальсальвы 143, 566
Анемия 9, 140
– Аддисона – Бирмера см. *Анемия пернициозная*
– апластическая 18
– вследствие механического разрушения эритроцитов 31
– гемолитическая 21
– – ангиопатическая 32
– – аутоиммунная 24
– – – идиопатическая 25, 26, 28, 29
– – – пурпура тромбоцитопеническая 432
– – – с антителами тепловыми 26
– – – – холодовыми 26
– – – симптоматическая 25, 26, 28, 29
– – иммунная лекарственная 30
– – иммунокомплексная при лечении шистосомоза 30
– – недостаточность внутриклеточных ферментов 22
– – – Г-6-ФДГ 22
– – – пируваткиназы 22
– – носительство нестабильного гемоглобина 24
– – наследственная 21
– – приобретенная 24
– – холодовая острая 28
– – – – при инфекционном мононуклеозе 28
– – – – микоплазменной пневмонии 28
– гипопластическая 18, 506
– дефицит белка в диете 10
– – витамина B_{12} 11
– – фолиевой кислоты 11, 14
– железодефицитная 16
– – связанная с гемолизом 16
– недостаточность всасывания железа 16
– пернициозная 11, 20
– после резекции желудка 16
– при злокачественных опухолях 20
– – кровопотере 16
– – повышенной потере белка через желудочно-кишечный тракт 10
– – целиакии-спру 16
– – энтероколите 16
– псевдопластическая 19
– серповидно-клеточная 23
– сидеробластная 17
Аномалия серповидно-клеточная 23
– Эбштейна 440
«Антонов огонь» см. *Спорыньей отравление*
Аортальная недостаточность 144
Аортит 60, 105
– сифилитический 106
Аорты атеросклероз 478
– разрыв 136, 137
Апластический криз 21, 23
Аппендицит острый 148, 152–159
Аргентофинома см. *Карциноидная опухоль*
Аритмический обморок 295
Аритмия (и) мерцательная 39, 40
– при синдроме Вольфа – Паркинсона – Уайта, потеря сознания 281
– сердца 34, 133
– – механизм развития 34, 35
– синусовая 35
Артериальная гипертония 46
– симптоматическая 49, 50
Артериальный проток открытый 566, 580
Артериит аорты и ее ветвей 567

– ветвей аорты 60
Артерия легочная, расширение врожденное 439
– позвоночная, поражение, потеря сознания 289
– сонная, стеноз, потеря сознания 289
Аскаридоз, приступы удушья 550
Аспергиллез 385
– приступы удушья 551
Астма бронхиальная 548
– – «аспириновая» 549
– – атопическая 549
– – вызванная физической нагрузкой 550
– сердечная 554
Асцит 71, 78
– причины 74
– с желтухой 82
– транссудат и экссудат 72
Ателектаз легких 391, 392
Атеросклероз почечных артерий 59
Acinetobacter-пневмония 376

Бадда – Киари болезнь 535
– – синдром 535
Балантидиаз 247
Бегассоз 384
Беккера болезнь см. *Эндомиокардиопатия южноафриканская*
Беременность внематочная 157
– ложная 73
Билиарный цирроз печени 242
Биссиноз 552
Блокада предсердно-желудочковая полная 44
– – степени I 43
– – – II 44
Болезнь Верльгофа см. *Пурпура тромбоцитопеническая*
– гипертоническая см. *Гипертоническая болезнь*
– Киари 242
– Мондора 115
– Рейно 353
Боль в животе 147
– – – висцеральная 147
– – – отраженная 147
– – – соматическая 147
Брадикардия синусовая 36
Брилла – Симмерса болезнь 502
«Бронзовый диабет» 536
Бронхи, аденома 396, 402
– опухоль 395
Бронхит астматический см. *Бронхит обструктивный*
– обструктивный, приступы удушья 549
Бронхоаденит туберкулезный 407
Брунса синдром 284

Вальденстрема макроглобулинемия 357, 415
Васкулит(ы) геморрагический 160, 433
– – вследствие сенсибилизации к собственным эритроцитам 434
– – лекарственный 434
– системные 335
Веноокклюзионная болезнь 537
Верльгофа болезнь 77 см. также *Пурпура тромбоцитопеническая*
Вильямса опухоль 67
Вирусный гепатит 155
– – А 220, 515
– – В 220, 515
– – форма холестатическая 223
Волчанка красная системная см. *Системная красная волчанка*
Воротная вена, обтурация 77
– – стеноз 77, 243
– – тромбоз 77, 243

Гарднера синдром 244
Гастринома 32
Гастропарез 255
Гастроэнтерит острый 154
– эозинофильный 81
Гемангиома печени 518
Гемобилия 240
Гемоглобинопатия 23
Гемоглобинурия маршевая 31
– пароксизмальная ночная 31, 217
– – холодовая 28
Геморрой 244
Гемосидероз приобретенный 538
Гемоторакс 140
– при расслаивающей аневризме аорты 361
Haemophilus influenzae-пневмония 373
Гемохроматоз наследственный 537
– печени 242
Гепатит вирусный 155
– – острый А 220, 515
– – – В 220, 515
– лекарственный 222
– токсический 222
– хронический 525
– – активный 527
– – персистирующий 525
– – при гепатоцеребральной дистрофии 540
Гепатолентрикулярная дегенерация см. *Гепатоцеребральная дистрофия*
Гепатоцеребральная дистрофия 538
Гепатома 521–523 см. также *Рак печени первичный*
Гепатомегалия 537
Гидронефроз 416, 418, 419
– острый 152
Гидроторакс 360, 362
– при микседеме 362
– – перитонеальном диализе 362
– с асцитом и опухолью яичника см. *Мейгса синдром*
Гиперальдостеронизм первичный см. *Кона синдром*
Гипербилирубинемия постгепатитная 218
Гиперкальциемия 416, 417
Гипернефрома 339
Гиперпаратиреоз 416
Гипертермия конституциональная см. *Лихорадка привычная*
Гипертоническая болезнь 47, 50
– – злокачественная 48
– – недостаточность левожелудочковая острая 556
– – у пожилых 59
– – эритроцитоз 423
Гипертония (и) артериальная 46

– – аденома надпочечника 65
– – почечная 50
– легочная 80
– лекарственная 69
– – вследствие применения контрацептивных средств 69
– портальная 76, 78, 79, 242
– реноваскулярная 58
– симптоматическая 48, 65
– – вследствие гиперсекреции глюкокортикоидов 66
– – – – минералокортикоидов 66
– – ренина 66
– сосудистые 58
– эндокринные 65
Гипокалиемия 416–418
Гипокальциемия 416
Гипопротеинемия, гидроторакс 362
Гипотония ортостатическая идиопатическая 277
– – ятрогенная 278
– постуральная 276
Гипофиз, аденома, тиреотоксикоз 272
Гиршпрунга болезнь см. *Кишка толстая, аганглионоз*
Глистная инвазия 203
Гломерулонефрит 49, 316, 332
– при ревматизме 335
– – ревматоидном артрите 335
– – склеродермии 335
– хронический 56
Гломерулосклероз диабетический 50, 55
Горная болезнь 426, 561
Гоше болезнь, тромбоцитопения 432
Граафова фолликула разрыв 156
Гресбека – Имерслунда синдром 11, 13, 33
Грехема Стила шум 446, 448, 564
Грибы, непереносимость см. *Тригалазы недостаточность 210*
Грыжа диафрагмы 109
– – кровотечение 241
– ущемление 171

Дабина – Джонсона синдром 219, 226, 228
Дейвиса болезнь см. *Эндокардиальный фиброз*
Дефект перегородки межжелудочковой 479, 569, 578
– – межпредсердной 466, 577
Диабет несахарный 412, 420
– – нефрогенный 414
– – питуитарный 414
– сахарный 411
– – запор 265
– – при гемохроматозе 538
Диабетическая нефропатия 341
Диабетический гломерулосклероз 55
Диарея 183
– кохинхинская 303
Дивертикул Меккеля 248
– желудка и двенадцатиперстной кишки 239
– пищевода 108
– – потеря сознания 287
Дивертикулез кишки толстой 262
Дивертикулит 167, 168
Дизентерия амебная 195
Диэритропоэз врожденный 19
Дисменорея 157
Дистрофия алиментарная 10
– верхней конечности рефлекторная 112
– печени жировая 516
Дисфагия сидеропеническая 16
Дифиллоботриоз 33
Дифтерия, ангина 508
Дресслера синдром 132, 146

Железо, нарушения всасывания и обмена 15, 16
– содержание в крови 16
Желтуха 214
– беременных 223
– гемолитическая 215
– – несфероцитарная 215
– – сфероцитарная 215
– интермиттирующая 226
– конституциональная 226–228
– механическая 229
– печеночная 215
– новорожденных негемолитическая семейная 218
– печеночная с неконъюгированным билирубином 219
– с билирубином конъюгированным 219
– – – неконъюгированным 214, 215
Желудочковая тахикардия 41
Желчная колика 163
Желчные протоки, закупорка камнем 229
– – опухоли 231, 232
– – сдавление рубцовой тканью 231
– – – снаружи 230
Желчный пузырь, перфорация 165
Живот, вздутие 73
– увеличение 72
– – киста брыжейки 73
– – – ретроперитонеальная 73
– – – яичника 73
– – растяжение кишечника газами 72
Жильбера синдром 217

Заворот кишки сигмовидной 169
– – слепой 169
Запор 251
– при опущении промежности 261, 262
– применении лекарств 267
– простой 254
Зоб диффузный тиреотоксический 269

Илеит острый 158
Илеотифлит туберкулезный 200
Инфаркт легкого 107, 399
– – плеврит экссудативный 366
Инфаркт миокарда 97, 116, 132, 138, 145, 162–165, 453
– – боль в животе 161
– – диагностика ферментная 125
– – – электрокардиографическая 120
– – нарушение сократительности миокарда 119
– – общая реакция организма 119

– – резорбционно-некротический синдром 118
– – недостаточность левожелудочковая острая 556
Инфекционный мононуклеоз 28, 507
Истерический припадок 286

Каковского – Аддиса метод 52
Канальцевый ацидоз 415
Кардиалгия некоронарогенная 93
– при скаленус-синдроме 111
Кардиомиопатия 100–103, 132–136, 557
– застойная 451, 456
– конгестивная 440
– недостаточность сердечная 449
Кардиопатия климактерическая 95, 102, 103
Кардиосклероз атеросклеротический 453, 569
– постинфарктный 556
Кардиоспазм 108
Каротидного синуса синдром 285
Карциноид бронха 552
Карциноидная опухоль 444, 445
Карциноматоз легких милиарный 405
Катехоламины, гиперсекреция 67
Квашиоркор 10, 11
Киари болезнь 242
Киммельстила – Уилсона синдром см. *Нефропатия диабетическая*
Киста брыжейки 73
– печени 519
– – эхинококковая 519
– ретроперитонеальная 73
– яичника 73, 156
– – кровоизлияние 157
– – перекрут ножки 157
– – разрыв 157
Кишечная колика аллергическая 155
– лимфангиэктазия 82
– – отеки 345, 348
– непроходимость 198
– – динамическая 159, 160
Кишечник, язва туберкулезная 247
Кишка ободочная, опухоли 245
– толстая кишка, стриктура 186, 266
– – рак 186, 266
– тонкая, лимфогранулематоз 348
– – лимфосаркома 204, 348
– – опухоли 348
Кишки, перфорация 166
Клебсиелла-пневмония 374
Коарктация аорты 61, 568 см. также *Стеноз перешейка аорты*
Коагулопатия потребления 432
Коли-пневмония 374
Колика желчная 163
– слизистая 212
Колит гранулематозный 196 см. также *Крона болезнь*
– хронический 201
– язвенный 187, 197
Колоностаз простой см. *Запор простой*
Кона синдром 64, 417
Коновалова – Вильсона болезнь см. *Гепатоцеребральная дистрофия*
Контузия мозга 284
Криглера – Найяра синдром см. *Желтуха новорожденных негемолитическая семейная*
Криоглобулинемия эссенциальная 435
Кровотечение
– забрюшинное 171
– кишечное 171
– легочное 298–304
– – при прорыве аневризмы аорты в бронх 304
Кровохарканье 140, 141, 298–303
– и кровотечение при болезнях верхних дыхательных путей 300
– – – – бронхитах 300
– – – – бронхоэктазиях 301
– при аскаридозе 303
– – инфаркте легких 303
– – легочных нагноениях 302
– – митральном стенозе 303
– – опухолях бронхов 301
– – парагонимозе 303
– – плевропневмонии 302
– – стронгилоидозе 303
– – туберкулезе легких 301
– – эхинококке легких 302
Крона болезнь 81, 157,192, 205
Ксифоидалгия 114, 115
Ксифоидии синдром см. *Ксифоидалгия*
Ку-лихорадка см. *Пневмония при Ку-лихорадке*
Кумбса проба 25, 26, 28, 30, 31

Лактозы непереносимость 208
Легионеллез 376
Легионеров болезнь см. *Легионеллез*
Легкие, болезни профессиональные 406
– инфаркт 107, 366, 399
«Легкое грибника» 384
«Легкое птичников» 384
«Легкое сельскохозяйственных рабочих» см. *Пневмония аллергическая*
Легочная артерия, расширение идиопатическое 580
– – стеноз врожденный 568
– – тромбоз пристеночный 568
– гипертония 80, 291, 292, 446
– – потеря сознания 287
Легочное сердце острое 399
– – подострое при милиарном метастазировании рака в легкие 447
– – – – узелковом периартериите 447
– – хроническое 446
– – при амилоидозе 447
– – – – бронхите и эмфиземе легких 447
– – – – интерстициальном склерозе легких 447
– – – – кифосколиозе 447
– – – – при тромбоэмболии ветвей легочной артерии 446
Лейкемоидные реакции миелоидного типа 508, 545
Лейкоз(ы) базофильный 543
– волосатоклеточный см. *Лимфолейкоз хронический волосатоклеточный*
– мегакарциоцитарный 543
– острый (е) 502
– – лимфобластный 503

– – миелобластный 503
– – цитохимическая характеристика 513
– хронический миелоидный 541
– – моноцитарный 543
– эозинофильный 543
Леффлера синдром 385
Livedo reticularis 356
Лимфаденит острый регионарный 512
– при сифилисе 512
– – токсоплазмозе 511
– туберкулезный 508
Лимфаденопатия 491
– при саркоидозе 509
– – системной красной волчанке 511
Лимфатические узлы средостения, метастазы злокачественных опухолей 510
– – увеличение 491
Лимфогранулематоз 357, 403, 409, 495–498
– поражение легких 397–406
Лимфолейкоз, пурпура тромбоцитопеническая 432
– хронический 357, 491
– – волосатоклеточный 493
– – вызванный гиперплазией Т-лимфоцитов 494
– – пролимфоцитарный 493
Лимфома макрофолликулярная см. *Брилла – Симмерса болезнь*
Лимфосаркома 498
– Беркитта 502
Лихорадка искусственная 305
– лекарственная см. *Лихорадка при непереносимости лекарств*
– неясной этиологии 305
– при абсцессе апикальном 317
– – – паранефральном 319
– – – печени 318
– – – поддиафрагмальном 317
– – – подпеченочном 318
– – анемии апластической 324
– – – гемолитической и пернициозной 324
– – бактериальном эндокардите 310
– – болезни Крона 321
– – бронхоэктазах с нагноением 319
– – бруцеллезе 315
– – брюшном тифе 315
– – гепатите хроническом и циррозе печени 324
– – гипернефроме 321, 322
– – диффузных болезнях соединительной ткани 319
– – зобе 324
– – коллагенозах см. *Лихорадка при диффузных болезнях соединительной ткани*
– – лейкозах 323
– – лимфогранулематозе 322
– – лимфосаркоме 322
– – малярии 308
– – непереносимости лекарств 324
– – опухоли желчных путей 322
– – – печени 322
– – паранефрите 319
– – пиелонефрите хроническом 319
– – раке почки 321
– – ревматизме 319
– – ревматоидном артрите 320
– – сепсисе 309
– – – менингококковом 316
– – системной красной волчанке 320
– – тиреотоксикозе 324
– – тромбофлебите 324
– – туберкулезе 314
– – холангите 318
– привычная 305
Лишай опоясывающий 109
Люпус-нефрит 334
Люси – Дрискола синдром

Макла – Уэлса синдром 340
Макроглобулинемия Вальденстрема 436, 545
Манубриостернальный синдром 115
Маркъяфавы – Микеле синдром см. *Гемоглобинурия пароксизмальная*
Марфана синдром 99
– – митральная недостаточность 569
Мастит 115
Мастопатия фиброзная115
Мегаколон 185
– идиопатический 260
Медиастинит 108
Межреберных нервов ущемление или раздражение 109
Мейгса синдром 362
Мезаденит острый 158
– туберкулезный 158
Мезотелиома брюшины 75
– плевры 365
Менкенберга артериосклероз аорты 476
Меньера синдром 285
Мерцательная аритмия 39, 40
Метгемоглобинемия наследственная 426
Миелолейкоз хронический 20
Миелома множественная 357
– – гиперкальциемия 417
Миеломная болезнь см. *Миелома множественная*
Миелофиброз 544
Микоз бронхопульмональный, *приступы* удушья 551
Микседема, асцит 82
– гидроторакс 362
Миксома миокарда 438
– предсердия 281
– – левого 467, 573
– – правого 445
Минералокортикоиды, гиперсекреция 66
Миокарда опухоли 443
Миокардит 100–103, 132–136, 557
– Абрамова – Фидлера 449, 455
– недостаточность сердечная 448, 449
– форма болевая 101
Митральная недостаточность см. *Недостаточность митральная*
Митральный клапан, порок декомпенсированный 451
– стеноз 448, 458, 468, 469
Мозг, контузия 284
– опухоли 284
– сотрясение 284
Мондора болезнь 115
Мононуклеоз инфекционный 29, 507
– – гепатит 221

Моносахариды, недостаточность всасывания 214
Мочекаменная болезнь 416
Мошкович болезнь 432

Нарколепсия 285
Нейроциркуляторная астения см. *Нейроциркуляторная дистония*
Нейроциркуляторная дистония 93–95, 102
Недостаточность аортальная 464, 482, 557, 581
– – врожденная 483
– – острая 487
– – – при аневризме аорты расслаивающей 487
– – – – – синуса Вальсальвы 488
– – – – атеросклерозе 487
– – – – бактериальном эндокардите 487
– – – – закрытой травме грудной клетки 486
– – – – микседеме 486
– – – – синдроме Марфана 486
– клапана легочной артерии врожденная 436
– кровообращения острая 135, 136
– *митральная 463, 469, 568*
– – врожденная 472
– – – изолированная 669
– – острая 473–476, 480, 567
– – относительная 571
– – подклапанная 570
– – приобретенная 470
– – протезированного клапана 571
– – хроническая 470
– мозгового кровообращения 138
– пульмональная 582, 583
– сердечная бивентрикулярная 448
– – левожелудочковая 458
– – – острая 133, 555
– – правожелудочковая 81, 438
– – – острая 151
– – при опухолях сердца и других органов 443
– трикуспидальная 436, 465
– – клапанная 571
– – подклапанная 571
Непереносимость дисахаридазная 207
– лактозы 208
Непроходимость кишечная 169
– кишки сигмовидной 169
– – тонкой 169
Нестабильный гемоглобин 24
Нефрит интерстициальный 416, 419
– острый, приступ удушья 560
Нефрит хронический 341, 561
Нефрокальциноз см. *Мочекаменная болезнь*
Нефропатия аналгетическая 419
– диабетическая 55, 341
– при миеломной болезни 340, 341
Нефроптоз 154
Нефротический синдром 81, 329
– – при амилоидозе 337, 340
– – – геморрагическом васкулите 335
– – – инфекционных болезнях 337
– – – лимфогранулематозе 341
– – – раке почки 341
– – – системной красной волчанке 333, 336
– – – тромбозе почечных вен 339
– – – узелковом периартрите 336

Обморок аритмический 295
– вазодепрессорный 275
– во время приступа кашля 292
– при лечении инсулином 287
– – – сердечными гликозидами 287
Одышка 140
Ожирение 73
Описторхоз, гепатохолангит 221
– приступы удушья 550
Опоясывающий лишай 115
Опухоль мозга 50, 284
– злокачественная, метастазы в брюшину 75
– средостения 108, 141
Орнитоз, см. *Пневмония орнитозная*
Ослера – Рандю синдром 435
Остеогенез несовершенный 435
Остеомаляция 416
Остеомиелосклероз 544
Остеохондроз шейный 111, 113
Отек(и) 326
– беременных 328
– легких альвеолярный 555
– – интерстициальный 555
– – после внутреннего введения героина 561
– – – черепно-мозговой травмы 561
– – – эпилептического припадка 561
– – при инсульте 561
– – при подъеме на высоту 561
– лимфатический 328
– местные 327
– при синдроме предменструальном328
– – – нефротическом 329
– – энтеропатии с потерей белка 343

Панкреатит, асцит 82
– острый 158, 159, 162
Панцитопения гипопластическая семейная 19
Пейтса – Джигерса синдром 245
Пеллагра 202
Перикардит 108, 130
– констриктивный 80, 81, 362
– – гидроторакс 362
– экссудативный 151, 441, 450
Периодическая болезнь 146, 159
– амилоидоз почек 340
Перитонит диффузный 148, 150
– рецидивирующий 159
– туберкулезный 74
Перфорация кишки ободочной 166
– – сигмовидной 166
– – тонкой 167
– – толстой множественная 167
– язвы желудка и двенадцатиперстной кишки 166
– пищевода 108
– пузыря желчного 165
Печень, альвеококкоз 521
– амилоидоз см. *Амилоидоз первичный*
– атрофия острая 221
– гемохроматоз 242
– дистрофия жировая 516

– киста 516
– метастазы злокачественных опухолей 524
– опухоли доброкачественные 518
– – – аденома 519
– – – гемангиома 519
– рак первичный 227, 521
– цирроз 78–80, 425, 530, 540
– – билиарный 224, 242
– эхинококкоз 519
Пиелонефрит 49, 55, 416, 419
– хронический 50
Пиквика синдром 426
Пилефлебит 77
Пищевод, дивертикул 108
– рак 108
– перфорация 108
– расширение вен 242
– спазм 108
Пламмера – Винсона синдром 16, 17
Плевра, опухоли первичные 108
Плевральный выпот, идентификация 359
Плеврит 359
– геморрагический 141
– гнойный 362
– диафрагмальный 109, 151
– при опухолях злокачественных 365
– сухой 145, 146
– фибринозный острый 107
– экссудативный 146, 151, 364
– – при инфаркте легких 366
– – – пневмонии 364
– – – ревматизме 350
– – – ревматоидном артрите 366
– – – системной красной волчанке 366
– – – туберкулезе 364
– – – узелковом периартериите 366
Плевродиния 146
Пневмокониоз 447
Пневмомедиастинум 108
Пневмонит радиационный 388
– лучевой см. *Пневмонит радиационный*
Пневмония 381, 382
– аденовирусная 378
– аллергическая 382
– – интерстициальная 384
– анаэробная 373
– аспирационная 386
– вирусная 377, 384
– вызванная актиномицетами 367, 383
– – действием факторов физических 386
– – – – химических 386
– гриппозная 378
– долевая 393
– крупозная 141
– неразрешающаяся 389
– орнитозная 380
– острая 368
– – бактериальная 368
– очаговая 398
– пневмококковая 368
– правосторонняя 149, 150
– прикорневая 407
– при Ку-лихорадке 380
– риккетсиозная 380
– сегментарная 393
– синегнойная 375
– стафилококковая 371
– *стрептококковая* 372
– углеводородная 386
– хламидиозная 380
Пневмоторакс 144, 145
– спонтанный 145, 361, 554
Поджелудочная железа, рак головки 230
Позвоночник, метастазы опухоли злокачественной 114
Полидипсия непроизвольная 420
Поликистоз почек 49, 54, 416, 419
Полипоз ювенильный 245
Полипы желудочно-кишечные, кровотечение 244
Полисерозит при ревматизме 366
Полиурия 411
– канальцевая симптоматическая 414
Полицитемия 243, 357, 422
– гипоксическая при болезнях легких 426
– – – – нервной системы 426
– – – врожденных пороках сердца и сосудов 111, 425
– – – гемоглобинопатиях 426
– – – ожирении 426
– – – *саркоидозе 426*
– – – сердечной недостаточности хроническ ой 426
– – – синдроме Пиквика 426
– – у жителей высокогорных районов 426
– вторичная 426
– инфаркт селезенки 424
– истинная 412
– относительная 427
– при болезнях почек 427
– – опухолях 427
– синдром Рейно 412
Порок сердца аортально-митральный 464
– сердца врожденный, потеря сознания 287
Почечная колика 152–154
– – левосторонняя 424
Почечные артерии, аномалии развития 60
– – атеросклероз стенозирующий 55
– – стеноз 50
– – – фибромышечный 59
Почки, аномалии 54
– дегенерация мозгового слоя 419
– некроз папиллярный 153
– *тромбоз вен 153*
– функциональная асимметрия 54
Предменструальный синдром 328
Предсердно-желудочковая проводимость, замедление 43–45
– – – с периодами Самойлова – Венкебаха 44, 45
Придатки матки, воспаление острое 158
Проба Шиллинга 15
Пролабирование митрального клапана 98
Протеус-пневмония 375
Pseudoxantoma elastica 435
Псевдомиксома брюшины 75
Псевдоцирроз печени 533
– Пика, гипертония портальная 242
Пурпура 428
– нетромбоцитопеническая 433
– при цинге 434
– тромбоцитопенчическая 430

– – лекарственная 431
– – после гемотрансфузии 432
– – *при системной красной волчанке* 432
– – – склеродермии 432

Рабдомиома миокарда 443
Разрыв аневризмы аорты грудной 142
– сухожильных хорд митрального клапана 556
Рак бронха 141
– – тиреотоксикоз 271
– железы молочной 115
– желудка 228
– кишки толстой 198
– легких 390–391, 395
– – альвеолярный 396, 402
– – бронхогенный 108
– – центральный 408
– печени первичный 217, 521
Рак-цирроз печени 523
– пищевода 108
– поджелудочной железы головки 230
– – – тиреотоксикоз 271
Рейно болезнь 353
– синдром 49, 111, 354
– – при атеросклерозе стенозирующем 354
– – – гипертонической болезни 413
– – – лечении мигрени метисергидом 357
– – – – ожирения амфетаминами 358
– – – облитерирующем тромбангиите 354
– – – ревматоидном артрите 356
– – – синдроме шейного ребра 355
– – – системной красной волчанке 356
– – – склеродермии 356
– – профессиональный 354
Ревматоидный артрит 356, 366
– – амилоидоз почек 338
Ревмокардит 103
Ренин, гиперсекреция 66
Рефлюкс-эзофагит см. *Эзофагит пептический*
Ротора синдром 219, 227, 228

Саркоидоз 447
– гиперкальциемия 417
– лимфаденопатия 509
– поражение легких 405
– тромбоцитопения 432
Саркома легких 403
– миокарда 443
Сахарный диабет 49, 149, 411
– – живот острый 160
Сезари синдром 494
Семинома 271
Сердечная недостаточность см. *Недостаточность сердечная*
Серповидноклеточная анемия 23, 216
Синдром аортальной дуги 289
– Батлера – Олбрайта 416
– Брунса 284
– Вольфа – Паркинсона – Уайта 42
– Гарднера 244
– Гресбека – Имерслунда 11, 13, 33
– Дабина – Джексона 219, 226–227
– Жильбера 217
– Золлингера – Эллисона 188
– *Иценко – Кушинга 66, 70*
– Кона 64, 417
– каротидного синуса 285
– ксифоидии см. *Ксифоидалгия*
– Леффлера 385
– Люси – Дрискола 219
– Макла – Уэлса 340
– Маллори – Вейса 240, 241
– манубриостернальный 114, 115
– Маркъяфавы – Микеле 31
– Мейгса 82
– Меньера 285
– молочно-щелочной 417
– Ослера – Рандю 436
– Паркинсона 186, 198, 262, 265
– Пейтса – Джигерса 245
– передней грудной стенки 110
– лестничной мышцы 111
– Пиквика 426
– Пламмера – Винсона 16
– плечо– кисть см. *Дистрофия верхней конечности рефлекторная*
– приводящей петли 15
– Рейно 357
– Ротора 219, 226–228
– Сезари 404
– слабости синусового узла 43
– спру 345
– тахикардии-брадикардии см. *Синдром слабости синусового узла*
– Титце 114
– шейного ребра 355
– Ши – Дрегера 278
– Уотерхауса – Фридериксена 316
– Эванса 432
– Элерса – Данло 435
Синкопальные припадки малые 283
Системная красная волчанка 356, 366
– – – лимфаденопатия 511
– – – нефрит 324
– – – пурпура тромбоцитопеническая 432
Сифилис легких 406
– позвоночника 114
Скаленус-синдром см. также *Синдром передней лестничной мышцы*
Склеродермия 356
– пурпура тромбоцитопеническая 432
Скользящих реберных хрящей синдром 109
Сознания потеря кратковременная 275
– – при абстиненции у наркоманов 294
– – – беременности 280
– – – варикозном расширении вен нижних конечностей 280
– – – гипервентиляции 293
– – – гипогликемии 293
– – – миксоме предсердия 281
– – – шаровидном тромбе в левом предсердии 281
Сотрясение мозга 284
Спорыньей отравление, синдром Рейно 357
Спру синдром 345
Средиземноморская лихорадка см. *Периодическая болезнь*
Средостение, опухоли 108

– рвота кровавая 242
Стеноз аортальный 457, 476, 557, 572
– артерии легочной 479
– митральный 448, 458, 463, 469, 558, 583
– перешейка аорты 480
– пульмональный 440, 576
– субаортальный гипертрофический 481
– – мышечного типа 571
– трикуспидальный 442, 464, 582
Стенокардия 84
– вариантная 88
– дизрегуляторная 87
– нестабильная 87
– особая 88
– свежая 86
– стабильная 86, 87
Стомацитоз врожденный 22
Сфероцитоз врожденный 21

Талассемия 17, 23, 216
– большая 24
– малая 24
Тахиаритмия 558
Тахикардия желудочковая 41
– предсердно-желудочковая 39
– синусовая 35
– суправентрикулярная 558
Телеангиэктазия наследственная см. *Синдром Ослера – Рандю*
– желудка 240
Тиреоидит 272
– подострый де Кервена 272
– хронический Хашимото 273
Тиреотоксикоз при аденоме гипофиза 270
– – – щитовидной железы 269
– – применении препаратов йода 272
– – – – щитовидной железы 272
– – раке бронха 271
– – – поджелудочной железы 271
– – семиноме 271
– – струме яичника 271
– – хорионэпителиоме 271
Токсоплазмоз, лимфаденит 511
Токсикоинфекция пищевая 154, 161
Транскобаламин 13
Трахеит острый 107
Трахеобронхомегалия 553
Трепетение предсердий 39
Тромб левого предсердия 583
Тромбангиит облитерирующий 354
Тромбоз брыжеечных артерий
– вены воротной 172, 242, 534
– – нижней полой 76, 77, 534
– вен печеночных 76, 172
– – почечных 153
– пристеночных ветвей легочной артерии 559
Тромбофлебит шнуровидный грудной клетки см. *Болезнь Мондора*
Тромбоцитопеническая пурпура 249
Тромбоцитопения 430–432
Тромбоэмболия легочной артерии 133, 135, 446, 559
Трофобластическая болезнь 271
Туберкулез легких 141, 390, 393, 394, 400
– гематогенно-диссеминированный 403
– инфильтративный 401
– позвоночника 114
– почек 416
Туберкулезный энтероколит 247
Туберкулома легкого 409

Узелковый периартериит 559
– – плеврит эозинофильный 150
Уиппла болезнь 81, 349–352
Уотерхауса – Фридериксена синдром 316
Удушье 548
– пароксизмальное 64
– при аденоме бронха 552
– – аскаридозе 550
– – аспергиллезе 550
– – биссинозе 552
– – метастазах рака в легкие 553
– – микозе бронхопульмональном 551
– – обтурации бронха инородным телом 554
– – опухоли средостения 554
– – пневмотораксе спонтанном 554
– – трахеобронхомегалии 554

Фанкони синдром 415
Фактор внутренний 11, 13
Феохромобластома 67, 69
Феохромоцитома 67
Фибромиозит 111
Фибромышечный стеноз артерий 59
Фиброэластоз эндокардиальный 454, 457
Флебит печеночных вен см. *Бадда – Киари болезнь*
Фолиевая кислота, дефицит 14

Хилоторакс 361, 365
– при травме 362
Холангиома 521, 522
Холангит 232
Холера панкреатическая 176
– эндокринная 189
Холестаз внутрипеченочный 219
Холецистит острый 152, 160, 163
Хорд сухожильных митрального клапана разрыв 556

Целиакия-спру 81, 203, 345, 348
Цинга, пурпура 434
Цитомегаловирусная инфекция 507
Цирроз печени 78–80, 425, 528
– – билиарный 224, 242
– – при альфа-1-антитрипсиновой недостаточности 540

Шум венный абдоминальный 568
– – невинный 565
– – шейный 566, 568
– Грехема Стила 446, 448, 564 см. также *Шум парастернальной вибрации*
– диастолический 581
– – поздний 583
– – ранний 581

– длительный (систоло-диастолический) 564, 566
– кардиопульмональный внесердечный 564
– каротидный см. *Шум надключичный*
– маммарный 567
– – невинный 565
– мезодиастолический 584
– наключичный 564
– сердечный 563
– – невинный 563, 564
– – органический 563
– пресистолический см. *Шум диастолический поздний*
– – над верхушкой сердца см. *Шум Флинта*
– систолический абдоминальный 565
– – аортальный 565
– – в межлопаточном пространстве 62
– – во втором межреберье слева 576
– – – – *справа 572, 582*
– – над верхушкой сердца 568
– – пульмональный 565
– систоло-диастолический 564
– парастернальной вибрации 564
– Флинта 464, 585
Щитовидная железа, аденома токсическая 269, 270
– – опухоли 271
Шаровидный тромб в левом предсердии 281
Шейнлейна – Геноха пурпура см. *Васкулит геморрагический*
Ши – Дрегера синдром 277
Шиллинга проба 14
Шок плеврогенный 281
Штернгеймера – Мальбина лейкоциты 52

Эбштейна аномалия 440
Эванса синдром см. *Анемия гемолитическая аутоиммунная в сочетании с пурпурой тромбоцитопенической*
Эзофагит 108
– пептический 241
Эйзенменгера синдром 447
Экстрасистолы бессимптомные 37
– желудочковые 37
– предсердно-желудочковые 36
– предсердные 36
– пучковые 37
Эктазии сосудистые толстой кишки 244
Элерса – Данло синдром 419
Эллипсоцитоз врожденный 21
Эмболия легочной артерии 142
– легочных сосудов 558 см. также *Тромбоэмболия легочной артерии*
– мелких ветвей легочной артерии, потеря сознания 276
Эмпиема плевры см. *Плеврит гнойный*
Эмфизема легких при альфа-1-антитрипсиновой недостаточности 525
– средостения 145
Эндокардиальный фиброз 437, 438
Эндокардит бактериальный 557
– ревматический 104, 570
– септический затяжной 570
– фибропластический париетальный Леффлера 454, 543
Эндомиокардиопатия южноафриканская 453, 454
Энтеробактер-пневмония 375
Энтеропатия с повышенной потерей белка 343
Энтерит сегментарный см. *Крона болезнь*
Энтероколит туберкулезный 247
Эпидемическая миалгия см. *Плевродиния*
Эпилепсия 282
– корковая 282
– подкорковая 282
– припадок акинетический 283
– – малый 283
Эритремия см. *Полицитемия*
Эритрогенез незавершенный 19
Эритромиелоз хронический 543
Эритроцитоз 423
Эрозии желудка и двенадцатиперстной кишки 239
Эхинококковая киста легких 360
Эхинококкоз печени 519

Язва двенадцатиперстной кишки, перфорация прикрытая 148, 149
– желудка и двенадцатиперстной кишки 237
– – – – – перфорация 165
Язвенный колит неспецифический 246
Яичник, киста 156, 157
– опухоли 82
– струма, тиреотоксикоз 271

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие ... 3

Введение (*метод дифференциального диагноза*) ... 5

Глава I. **Анемии** ... 9

Замедление эритропоэза из-за *недостаточности или нарушения обмена*
его диетических факторов ... 10

Дефицит белка в диете или повышение его потерь через
желудочно-кишечный тракт ... *10*

Дефицит витамина B12 и фолиевой кислоты или нарушение их метаболизма ... 11

Нарушение всасывания и обмена железа ... 15

Апластическая и гипопластическая анемия ... 18

Гемолитическая анемия ... 21

Врожденная гемолитическая анемия ... 21

Приобретенная гемолитическая анемия ... 24

Глава II. **Аритмии** ... 34

Нарушения синусового автоматизма ... 35

Экстрасистолия ... 36

Суправентрикулярная тахикардия ... 37

Трепетание и мерцание предсердий ... 39

Желудочковая тахикардия ... 41

Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта ... 42

Другие аритмии ... 43

Замедление предсердно-желудочковой проводимости ... 43

Глава III. **Артериальная гипертония** ... 46

Гипертоническая болезнь ... 47

Клинические критерии в дифференциальном диагнозе артериальных гипертоний ... 49

Дополнительные методы исследования в диагностике артериальной гипертонии ... 50

Почечная гипертония ... 50

Сосудистые гипертонии ... 58

Эндокринные гипертонии ... 64

Глава IV. **Асцит** ... 71

Идентификация асцита ... 72

Причины асцита ... 74

Глава V. **Боль в груди** ... 84

Хронические (повторяющиеся) боли ... 84

Кардиалгии ... 84

Стенокардия (грудная жаба) ... 84

Некоронарогенные кардиалгии ... 93

Нейроциркуляторная дистония ... *93*

Климактерическая кардиопатия ... 95

Пролабирование митрального клапана ... 98

Миокардит и кардиомиопатия ... 100

Ревмокардит ... 103

Аорталгия ... 105

Болезни других органов грудной клетки ... 107

Болезни легких и плевры ... 107

Болезни органов средостения ... 108

Болезни диафрагмы ... 109

Болезни *грудной стенки* ... 109

Поражение межреберных нервов ... 109

Поражение мышц грудной клетки и верхних конечностей ... 110

Болезни костей и суставов ... 112
Другие болезни ... 115
Острая (нестерпимая) боль в груди ... 116
Болезни сердца ... 116
Инфаркт миокарда ... 116
Перикардит ... 130
Миокардит и кардиомиопатии ... 132
Болезни аорты ... 136
Расслаивающая аневризма аорты ... 137
Разрыв аневризмы грудной аорты ... 142
Аневризма грудной аорты со сдавлением прилежащих органов ... 143
Болезни легких ... 144

Глава VI. **Боль в животе** ... 147
Острый аппендицит ... 148
Болезни органов грудной полости ... 149
Правосторонняя пневмония ... 149
Плеврит и экссудативный перикардит ... 151
Острая правожелудочковая недостаточность ... 151
Болезни почек ... 152
Острый гидронефроз ... 152
Папиллярный некроз ... 153
Тромбоз почечных вен ... 153
Нефроптоз ... 154
Острый гастроэнтерит ... 154
Аллергическая кишечная колика ... 155
Некроз печени ... 155
Болезни женских половых органов ... 156
Болезнь Крона ... 157
Острый мезаденит и острый илеит ... 158
Рецидивирующий перитонит (периодическая болезнь) ... 159
Геморрагический васкулит ... 160
Острый диабетический живот ... 160
Острый инфаркт миокарда ... 161
Пищевая токсикоинфекция ... 161
Острый панкреатит ... 162
Острый холецистит и желчная (печеночная) колика ... 163
Перфорация язвы желудка и двенадцатиперстной кишки ... 165
Перфорация других полых органов ... 165
Перфорация желчного пузыря ... 165
Перфорация печеночного изгиба ободочной кишки ... 166
Перфорация сигмовидной кишки ... 166
Множественные перфорации толстой кишки ... 167
Перфорация язв тонкой кишки ... 167
Дивертикулит ... 167
Болезни Меккелева дивертикула ... 168
Кишечная непроходимость ... 169
Непроходимость тонкой кишки ... 169
Заворот слепой кишки ... 169
Заворот и обтурация сигмовидной кишки ... 169
Тромбоз и эмболия брыжеечных артерий ... 170
Разрыв аневризмы брюшной аорты ... 170
Другие болезни ... 171

Глава VII. **Хронический панкреатит.** *М.А. Виноградова и Н.А. Виноградов* ... 173
Этиология и патогенез ... 173
Распространение хронического панкреатита и его клинические проявления ... 174
Распространенность хронического панкреатита ... 174
Болевой синдром ... 175
Синдром недостаточности переваривания ... 176
Хронический панкреатит с умеренными болями в животе и недостаточностью инкреторной функции поджелудочной железы ... 178
Изменение поджелудочной железы в пожилом и старческом возрасте. Первично хронический панкреатит ... 178
Осложнения хронического панкреатита ... 180
Диагноз и дифференциальный диагноз хронического панкреатита ... 180

Глава VIII. **Диарея.** *М.А. Виноградова и Н.А. Виноградов* 183
Неспецифический язвенный колит 184
Гормональные диареи 188
Синдром Золлингера – Эллисона 188
Эндокринная холера 189
Карциноидный синдром 190
Полипоидные опухоли 191
Болезнь Крона 192
Рак толстой кишки 198
Туберкулезный *илеотифлит* 200
Хронические энтерит и колит 201
Непереносимость углеводов 207
Функциональная диарея 210

Глава IX. **Желтуха** 214
Желтуха с неконъюгированным билирубином 214
Непеченочная (гемолитическая) желтуха 215
Печеночная желтуха с неконъюгированным билирубином 217
Желтуха с конъюгированным *билирубином* 219
Печеночная желтуха с конъюгированным билирубином 220
Внепеченочная (механическая) желтуха 229

Глава X. **Желудочно-кишечные кровотечения** 235
Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки 237
Болезни пищевода 240
Портальная гипертония 242
Болезни кишечника 244
Другие болезни 248

Глава XI. **Запор.** *М.А. Виноградова и Н.А. Виноградов* 251
Идиопатическая констипация 254
Простой запор 254
Гастропарез 255
Хроническая идиопатическая констипация 257
Синдром раздраженной кишки 258
Идиопатический мегаколон 260
Проксимальная констипация 261
Симптоматическая констипация 261
Синдром опущения промежности 261
Дивертикулез толстой кишки 262
Рак тостой кишки 262
Солитарная язва прямой кишки 263
Анальная трещина 264
Констипация при некоторых других болезнях 265
Осложнения констипации 266

Глава XII. **Зоб с явлениями тереотоксикоза** 269
Диффузный, узловой и смешанный зоб 269
Опухоли щитовидной железы и других органов 271
Тиреотоксикоз, вызванный применением препаратов йода или щитовидной железы 272
Тиреоидит 272

Глава XIII. **Кратковременная потеря сознания** 274
Вазодепрессорный обморок 275
Постуральная гипотония 276
Острое уменьшение объема циркулирующей крови 280
Плеврогенный шок 281
Механические препятствия кровотоку 281
Первичные болезни нервной системы 282
Повышенная активность каротидного синуса 287
Синдром аортальной дуги 289
Остановка сердца и аритмии 290
Легочная гипертония 291
Нарушения обмена веществ и другие состояния 293

Глава XIV. **Кровохарканье и легочное кровотечение** ... 298
Кровотечение из верхних дыхательных путей ... 300
Кровотечение из трахеи и бронхов ... 300
Болезни легких ... 301
Болезни сердечно-сосудистой системы ... 303

Глава XV. **Лихорадка неясного происхождения** ... 305
Общая инфекция ... 309
Сепсис ... 309
Туберкулез ... 314
Брюшной тиф ... 315
Бруцеллез ... 315
Менингококковый сепсис ... 316
Очаговая инфекция ... 317
Диффузные болезни соединительной ткани ... 319
Опухоли ... 321
Другие болезни ... 323

Глава XVI. **Отеки.** *М.А. Виноградова и Н.А. Виноградов* ... 326
Отеки, обусловленные преимущественно местными факторами ... 327
Лимфатические отеки ... 328
Предменструальный синдром и отеки беременных ... 328
Нефротический синдром ... 329
Гломерулонефрит ... 332
Диффузные болезни соединительной ткани ... 333
Системные васкулиты ... 335
Инфекционные и воспалительные болезни ... 337
Амилоидоз ... 337
Злокачественные новообразования ... 340
Диабетическая нефропатия ... 341
Энтеропатия с повышенной потерей белка ... 342
Кишечная лимфангиэктазия ... 344
Синдром спру ... 345
Опухоли тонкой кишки ... 348
Болезнь Уиппла ... 349

Глава XVII. **Периферический вазоспазм** ... 353
Болезнь Рейно ... 353
Синдром Рейно ... 354
Livedo reticularis ... 357
Акроцианоз ... 358

Глава XVIII. **Плеврит** ... 359
Идентификация плеврального выпота ... 359
Причины скопления жидкости в плевральной полости ... 361

Глава XIX. **Пневмония** ... 368
Острая пневмония ... 368
Бактериальные пневмонии ... 368
Вирусные и микоплазменные пневмонии ... 376
Хламидиозная и риккетсиозная пневмонии ... 380
Аллергические пневмонии ... 382
Пневмонии, вызванные действием некоторых физических и химических факторов ... 386
Неразрешающаяся пневмония ... 388
Долевые и сегментарные пневмонии ... 393
Очаговая пневмония ... 398
Диффузные милиарные пневмонии ... 404
Прикорневая пневмония ... 407

Глава XX. **Полиурия и полидипсия** ... 411
Сахарный диабет ... 411
Несахарный диабет ... 412
Симптоматическая канальцевая полиурия ... 414
Симптом Фанкони (тип взрослых) ... 415
Канальцевый ацидоз ... 415
Гиперпаратиреоз и гиперкальциемии другого происхождения ... 416

Синдром Кона и гипокалиемии другого происхождения ... 417
Другие болезни почек ... 418
Непроизвольная полидипсия ... 420

Глава XXI. **Полицитемия** ... 422
Врожденная полицитемия ... 425
Вторичная полицитемия ... 426
Относительная полицитемия ... 427

Глава XXII. **Пурпура** ... 428
Тромбоцитопеническая пурпура ... 430
Нетромбоцитопеническая пурпура ... 433

Глава XXIII. **Сердечная недостаточность** ... 438
Правожелудочковая недостаточность ... 438
Хроническое легочное сердце ... 446
Бивентрикулярная сердечная недостаточность ... 448
Миокардит ... 449
Застойная кардиомиопатия ... 451
Редкие болезни ... 453
Амилоидоз сердца ... 456
Левожелудочковая недостаточность ... 458
Митральный стеноз ... 458
Дефект межпредсердной перегородки ... 466
Миксома левого предсердия ... 467
Митральная недостаточность ... 469
Аортальный стеноз ... 476
Аортальная недостаточность ... 482

Глава XXIV. **Увеличение лимфатических узлов** ... 491
Хронический лимфолейкоз ... 491
Лимфогранулематоз ... 494
Лимфосаркома ... 498
Острый лейкоз ... 502
Увеличение лимфатических узлов при других болезнях ... 508

Глава XXV. **Увеличение печени и селезенки** ... 514
Увеличение печени ... 515
Безжелтушный и субклинический гепатит ... 515
Жировая дистрофия печени ... 516
Киста печени ... 517
Доброкачественные опухоли печени ... 518
Эхинококкоз печени ... 519
Первичный рак печени ... 521
Увеличение печени и селезенки ... 525
Хронический гепатит ... 525
Цирроз печени ... 530
Болезни сосудов печени ... 534
Наследственные болезни печени ... 537
Болезни крови и кроветворных органов ... 541

Глава XXVI. **Удушье** ... 548
Болезни системы дыхания ... 548
Болезни сердечно-сосудистой системы ... 554
Другие болезни ... 560

Глава XXVII. **Шумы сердца** ... 563
Невинные шумы ... 563
Длительные шумы ... 566
Систолический шум ... 568
Диастолический шум ... 581

Список литературы ... 587
Предметный указатель ... 591