

М.В. Рішко, С.О. Лінчевська, Т.В. Чендей

***Синдромна діагностика
серцево-судинних захворювань***

Ужгород – 2010

**Міністерство освіти і науки України
Державний вищий навчальний заклад
«Ужгородський національний університет»**

М.В. Рішко, С.О. Лінчевська, Т.В. Чендей

Синдромна діагностика серцево-судинних захворювань

Навчальний посібник для студентів вищих медичних навчальних закладів

Ужгород – 2010

УДК

Рецензенти:

І.В. Чопей – професор, завідувач кафедри терапії з курсом сімейної медицини факультету післядипломної освіти

Т.М. Ганич – професор, завідувач кафедри факультетської терапії Ужгородського національного університету

Автори:

М.В. Рішко – професор, завідувач кафедри госпітальної терапії Ужгородського національного університету

С.О. Лінчевська – доцент кафедри госпітальної терапії Ужгородського національного університету

Т.В. Чендей – доцент кафедри госпітальної терапії Ужгородського національного університету

М.В. Рішко, С.О. Лінчевська, Т.В. Чендей

Синдром на діагностика серцево-судинних захворювань. Навчальний посібник для студентів вищих медичних навчальних закладів. – Ужгород: 2010. - с.

Навчальний посібник відповідає програмі, що затверджена МОЗ України. Представлено описання найважливіших та найбільш поширених синдромів, що зустрічаються в практиці кардіолога. Викладено відомості про захворювання та патологічні стани, які можуть супроводжуватись розвитком того чи іншого клінічного синдрому. Наводиться клінічна симптоматика захворювань, методи їх інструментальної та лабораторної діагностики.

Посібник повинен допомогти при проведенні синдромної диференціальної діагностики захворювань серцево-судинної системи.

Оскільки різні синдроми зустрічаються при одних і тих же захворюваннях важко було уникнути повторень.

Для студентів вищих медичних навчальних закладів, лікарів-інтернів, лікарів загальної практики, лікарів-кардіологів.

Затверджено на засіданні Вченої Ради медичного факультету , протокол № від .
Рекомендовано до друку рішенням редакційно-видавничої ради УжНУ, протокол № від .

ЗМІСТ

1. Артеріальна гіпертензія
2. Біль в області серця
3. Серцеві шуми
4. Кардіомегалія
5. Порушення ритму та провідності серця
6. Артеріальна гіпотензія та непритомність
7. Задихка
8. Ціаноз
9. Серцева недостатність

Диференціальний діагноз при артеріальній гіпертензії

Артеріальна гіпертензія (АГ) – це стійке підвищення систолічного і/або діастолічного артеріального тиску (АТ) понад 140/90 мм рт. ст.

АГ є дуже поширеним станом: за даними епідеміологічних досліджень близько третини дорослих мають підвищений АТ, що асоціюється з підвищеним ризиком інсульту, інфаркту міокарда, серцевої недостатності, ниркової недостатності та розшарування аорти.

Залежно від етіології, розрізняють первинну (ідіопатичну, есенціальну) АГ – гіпертонічну хворобу, та вторинну (симптоматичну) АГ. Специфічну (єдину) причину гіпертонічної хвороби не вдається виявити за допомогою жодного відомого додаткового методу, натомість вторинна АГ відрізняється наявністю певного ідентифікованого захворювання або стану, яке зумовлює виникнення АГ і яке можна діагностувати за допомогою певних діагностичних тестів. Важливо й те, що при вторинній АГ усунення причини підвищення АТ здатне вилікувати гіпертензію, тоді як гіпертонічна хвороба є невиліковним станом. Близько 95% випадків АГ припадають на есенціальну АГ і тільки 5% – на симптоматичні АГ. Фактично, діагноз гіпертонічної хвороби є діагнозом виключення, тобто у кожного пацієнта з підвищеним АТ слід виключити наявність певного відомого захворювання, що може призвести до гіпертензії.

Есенціальна АГ може співіснувати із симптоматичною гіпертензією. Хоча чітке розділення внеску кожного стану у підвищення АТ у таких випадках представляє суто академічний інтерес, виявлення і усунення вторинної АГ як потенційної причини гіпертензії може істотно покращити контроль АТ та знизити ризик серцево-судинних ускладнень. Звісно, немає сенсу в кожного хворого виключати усі відомі причини АГ, однак певні риси хвороби можуть вказувати на вторинний характер АГ.

Традиційними ознаками, що вказують на симптоматичну АГ, є:

- дебют гіпертензії у віці до 20 або після 50 років,
- високі цифри АТ (особливо діастолічного),
- різкий початок або несподіване погіршення перебігу АГ,
- резистентність АГ до комплексного лікування,
- відсутність родинного анамнезу АГ.

На жаль, ці ознаки є дуже неспецифічними і не дозволяють надійно виявляти пацієнтів із симптоматичною АГ. Відтак, діагностика вторинної АГ ґрунтується насамперед на обізнаності лікаря про можливі причини підвищеного АТ, ретельно зібраних скаргах пацієнта, вичерпній

анамнестичній інформації, повному фізикальному обстеженні та цілеспрямованій програмі додаткових лабораторних та інструментальних досліджень.

Класифікація та основні причини артеріальної гіпертензії

А. Класифікація артеріальної гіпертензії за рівнем АТ (ВООЗ/МТГ, 1999, JNC-VII, 2003)

<i>Категорії АТ</i>		<i>САТ</i>	<i>ДАТ</i>
Оптимальний		<120	<80
<i>Прегіпертензія (JNC-VII)</i>	Нормальний	120-139	80-84
	Високий нормальний	130-139	85-89
Гіпертензія:			
I ст. (м'яка)		140-159	90-99
підгрупа: погранична		140-149	90-94
II ст. (помірна)		160-179	100-109
III ст. (важка)		≥180	≥110
Ізольована систолічна АГ		≥140	<90
підгрупа: погранична		140-149	<90

Б. Етіологією:

1. Есенціальна, або первинна АГ (гіпертонічна хвороба);
2. Вторинна (симптоматична) АГ.

Причини вторинної АГ:

Ниркові АГ:

- вазоренальна АГ:
 - атеросклероз ниркових артерій
 - фібромускулярна дисплазія ниркових артерій
 - тромбоз, емболія ниркових артерій
 - компресія ниркових артерій
- ренопаренхіматозна АГ:
 - полікістоз нирок
 - гострі та хронічні гломерулонефрити
 - тубуло-інтерстиціальний нефрит (пієлонефрит)
 - діабетична нефропатія
 - гідронефроз

- гіпоплазія нирок

Ендокринні АГ:

- акромегалія
- гіперкортицизм (хвороба та синдром Кушинга)
- тиреотоксикоз
- гіперпаратиреоз
- феохромоцитома
- первинний гіперальдостеронізм (синдром Кона)

Нейрогенні АГ:

- пухлини головного мозку
- діенцефальний синдром
- черепно-мозкова травма
- підвищення внутрішньочерепного тиску

Гемодинамічні АГ:

- коарктація аорти
- повна атріо-вентрикулярна блокада
- аортальна недостатність
- аортосклероз
- справжня поліциємія

АГ при синдромі апное уві сні

АГ при гестозах вагітних

Ятрогенні (медикаментозні) АГ

В. Стадіями (за наявністю уражень органів-мішеней):

I стд. – об'єктивних ознак ураження органів-мішеней немає;

II стд. – наявні об'єктивні ознаки ураження органів-мішеней, але без симптомів з їхнього боку або порушення функції (субклінічні ураження органів-мішеней):

- серце: гіпертрофія лівого шлуночка (за даними ЕКГ, ЕхоКГ);
- нирки: мікроальбумінурія (30-300 мг/добу) або незначне зростання креатиніну сироватки (115-133 мкмоль/л у чоловіків, 105-124 мкмоль/л у жінок);
- очне дно: генералізоване звуження артерій сітківки.

III ст. – наявні об'єктивні ознаки ураження органів-мішеней, з симптомами з їхнього боку та порушенням функції:

- серце: гострий інфаркт міокарда, серцева недостатність ІА-ІІІ стд.;

- нирки: протеїнурія (>300 мг/добу) або ниркова недостатність (креатинін сироватки понад 133 мкмоль/л у чоловіків та понад 124 мкмоль/л у жінок, чи розрахований кліренс креатиніну/швидкість клубочкової фільтрації <60 мл/хв. [мл/хв×1,73 м⁻²]);
- головний мозок: транзиторна ішемічна атака, інсульт, гостра гіпертензивна енцефалопатія, хронічна гіпертензивна енцефалопатія III ст., судинна деменція;
- судини: розшарування аорти;
- очне дно: крововиливи та ексудати в сітківці з набряком диску зорового нерва або без нього. Набряк диску зорового нерва – ознака злоякісної АГ.

Гіпертензія *per se* є безсимптомним станом, хоча і пацієнти, і чимало лікарів схильні приписувати їй такі симптоми як головний біль, запаморочення, шум у вухах, потемніння у очах, підвищену збудливість, дратівливість, порушення сну, тривожність, неспокій. Причинно-наслідкового зв'язку між АГ та цими симптомами не виявлено: у осіб без АГ вони зустрічаються не рідше, ніж у пацієнтів з АГ. Головний біль може бути симптомом дуже важкої АГ, коли рівень АТ перевищує 230/120 мм рт. ст., що супроводжується ознаками гострої гіпертензивної енцефалопатії: порушенням свідомості, блюванням, набряком диску зорового нерва при фундоскопії.

Отже, єдиною ознакою і єдиним діагностичним критерієм будь-якої АГ є підвищення АТ понад 140/90 мм рт. ст., яке фіксується при повторних (щонайменше трьох) вимірюваннях протягом щонайменше кількох тижнів. Якщо ретельно дотримуватися стандартної процедури вимірювання АТ, то у більшості випадків задокументувати АГ нескладно, але можливі труднощі з діагнозом при транзиторному (нестійкому) характері гіпертензії, офісній гіпертензії («гіпертензії від білого халату») та амбулаторній (маскованій) гіпертензії.

Транзиторна АГ проявляється епізодичними, часто ситуаційними підвищеннями АТ, які відповідають критеріям АГ, однак не реєструються при повторних вимірюваннях протягом кількох тижнів. Нерідко транзиторна АГ є складовою клінічної картини т.зв. нейро-циркуляторної дистонії за гіпертензивним типом. Тоді вона супроводжується ознаками вегетативного дисбалансу, гіперсимпатикотонії: тахікардією, екстрасистолією, збудливістю, дратівливістю, неспокоєм, стійким білим або червоним дермографізмом, пітливістю. Здебільшого з часом у таких осіб формується стійка АГ. Найкращий спосіб діагностувати транзиторну

АГ – щоденно реєструвати рівень АТ у домашніх умовах протягом кількох тижнів.

Офісна АГ – це підвищення АТ, яке реєструється тільки в умовах лікувального закладу (на прийомі у лікаря), і не виявляється при вимірюваннях в домашніх умовах. Гіпертензія від білого халату є важливою проблемою, оскільки з одного боку, таких пацієнтів часто піддають невиправданому ризику від непотрібного гіпотензивного лікування, а з іншого – доведено, що пацієнти з офісною АГ мають підвищений рівень серцево-судинного ризику і нерідко – гіпертензивні ураження органів-мішеней. Тому документування будь-якої АГ обов’язково має передбачати вимірювання АТ у домашніх умовах; при виявленні офісної АГ слід провести повне обстеження пацієнта з метою своєчасного виявлення субклінічних уражень органів-мішеней. Остаточно феномен офісної АГ верифікується даними амбулаторного (добового) моніторування АТ (АМАТ): виявлення нормальних значень АТ протягом 24 годин моніторування та протягом денного періоду запису підтверджує діагноз.

Амбулаторна або маскована гіпертензія – це феномен, що протилежний офісній АГ, при якому офісний АТ нормальний, а домашні вимірювання та дані АМАТ виявляють гіпертензію. У таких пацієнтів підвищений ризик серцево-судинних ускладнень. Масковану АГ слід запідозрити у нормотензивних осіб з ураженнями органів-мішеней. Щоденник домашніх вимірювань АТ та АМАТ допомагають встановити діагноз та призначити лікування.

Есенціальна артеріальна гіпертензія (гіпертонічна хвороба)

Як уже зазначалося, діагноз гіпертонічної хвороби є діагнозом виключення. Гіпертонічна хвороба є безсимптомним станом. Симптоми, які приписують гіпертонії, можуть відображати картину неврозу (підвищена збудливість, дратівливість, порушення сну, тривожність, неспокій), підвищену вазомоторну реактивність (шум у вухах, потемніння у очах, відчуття жару в тілі) чи інші захворювання (головний біль за типом цефалгії напруження або мігренозного характеру). При гіпертонічній хворобі III стадії виникають симптоми ураження органів-мішеней (болі в грудях, задишка, набряки, симптоми неврологічного дефіциту тощо).

При об’єктивному обстеженні хворих на гіпертонічну хворобу можна не виявити жодних відхилень від норми, за винятком підвищених

цифр АТ. Прогресування гіпертензії супроводжується спочатку субклінічним, а відтак явним ураженням органів-мішеней. Єдиним субклінічним ураженням при гіпертонічній хворобі, яке можна виявити за допомогою фізикальних методів діагностики, є гіпертрофія лівого шлуночка. Фізикальними ознаками гіпертрофії лівого шлуночка є посилений, розлитий, резистентний (гіпердинамічний) верхівковий поштовх, але ці характеристики верхівкового поштовху є малоспецифічними для гіпертрофії лівого шлуночка. Слід зауважити, що перкусія серця втратила значення у об'єктивному обстеженні серцево-судинної системи через низьку чутливість і погану відтворюваність результатів.

***Обов'язкові елементи обстеження пацієнта
з уперше виявленою АГ***

- Скарги та анамнез (тривалість підвищення АТ, наявність інших факторів серцево-судинного ризику, ефективність гіпотензивних засобів, супутні захворювання, особливо – сечовидільної і ендокринної системи)
- Повне фізикальне обстеження (включно з вимірюванням АТ на руках, ногах, у положенні сидячи, лежачи та стоячи, оцінкою неврологічного статусу та аускультациєю черева)
- Офтальмоскопія
- ЕКГ у 12 відведеннях
- Ехокардіографія
- Рентгенографія органів грудної клітки
- Дослідження сечі (загальний аналіз, добова протеїнурія, аналіз за Нечипоренком)
- Розгорнутий загальний аналіз крові
- Біохімічна панель сироватки (білірубін, трансамінази, креатинін, азот сечовини, альбумін, калій, глюкоза)
- Ліпідна панель сироватки (загальний холестерин, холестерин ЛПНЩ, ЛПВЩ, тригліцериди)

Фундоскопія (дослідження очного дна) при гіпертонічній хворобі дозволяє виявити зміни судин очного дна: звуження (спазм) артерій сітківки, розширення вен сітківки, особливо поряд з місцями перехрещення з артеріями (симптомом Салюса-Гунна). При важкій АГ зі злоякісним перебігом виявляють крововиливи та ексудати у сітківці, набряк диску зорового нерва.

ЕКГ при гіпертонічній хворобі виявляє неспецифічні ознаки: гіпертрофію та систолічне перевантаження лівого шлуночка, перевантаження лівого передсердя. Ознаками гіпертрофії лівого шлуночка на ЕКГ є підвищений вольтаж шлуночкових комплексів, високі зубці R у відведеннях aVL, V5-6, $R_{V6} > R_{V5}$, глибокий зубець S у відведенні V3, $S_{V1} + R_{V6} > 35$ мВ, $S_{V3} + R_{aVL} > 28$ мВ (у чоловіків) або 20 мВ (у жінок). Про систолічне перевантаження лівого шлуночка говорять тоді, коли на ЕКГ виявляють депресію сегменту ST у відведеннях I, aVL, V5-6, а критеріями перевантаження лівого передсердя є широка (>40 мс) і глибока ($>0,1$ мВ) негативна частина зубця P у відведенні V1. Іноді виявляють горизонтальне положення або відхилення електричної осі серця вліво, синусову тахікардію, екстрасистолію, порушення внутрішньошлуночкового проведення або повну блокаду лівої ніжки пучка Гіса.

Обов'язковим дослідженням при АГ є ехокардіографія, яка дозволяє точно оцінити товщину стінок лівого шлуночка, масу міокарда та індекс маси міокарда лівого шлуночка, розміри лівого передсердя, систолічну та діастолічну функцію лівого шлуночка. Гіпертензія супроводжується збільшенням товщини стінок лівого шлуночка (у нормі товщина міжшлуночкової перегородки не перевищує 11 мм, задньої стінки лівого шлуночка – 10 мм), індексу маси міокарда (у нормі не перевищує 125 г/м^2 у чоловіків та 110 г/м^2 у жінок). Гіпертрофія лівого шлуночка майже завжди супроводжується збільшенням розміру лівого передсердя (норма – до 40 мм) та порушенням діастолічної функції лівого шлуночка за типом порушення релаксації (відношення E/A трансмітрального кровотоку <1 , час ізовольомічного розслаблення лівого шлуночка (IVRT) <65 мс, час уповільнення ранньодіастолічного трансмітрального потоку (DT) >220 мс).

Стратегічним завданням діагностичного процесу при АГ є прогнозування серцево-судинних ускладнень, або стратифікація загального серцево-судинного ризику у конкретного пацієнта. Оцінка ризику на підставі загальноприйнятих критеріїв, що входять до традиційної класифікації АГ за ступенями та стадіями, є незадовільною, оскільки вона не здатна виявити істотну кількість пацієнтів з групи високого ризику. Результати численних досліджень показали, що існує низка чинників, які не враховані у чинній класифікації АГ, але істотно впливають на прогноз при АГ. Чинники, що впливають на прогноз при АГ, наведені нижче (відповідно до рекомендацій Європейського товариства кардіологів). Серцево-судинний ризик зростає за наявності 2-3

і більше факторів ризику; він ще більше зростає за наявності субклінічних уражень органів-мішеней і є найвищим при цукровому діабеті або клінічно оформленому серцево-судинному або нирковому захворюванні.

Чинники, що впливають на прогноз при артеріальній гіпертензії

Фактори ризику	Субклінічне ураження органів
- Рівні САТ і ДАТ - Рівень пульсового АТ (у осіб похилого віку) - Вік (Ч>55 років, Ж>65 років) - Куріння - Дисліпідемія - ЗХС>5,0 ммоль/л або - ХС ЛПНЩ >3,0 ммоль/л або - ХС ЛПВЩ: Ч <1,0 ммоль/л, Ж < 1,2 ммоль/л або - ТГ>1,7 ммоль/л - Глюкоза плазми натще 5,6-6,9 ммоль/л - Патологічний тест толерантності до глюкози - Абдомінальне ожиріння (обвід талії >102 см (Ч), >88 см (Ж)) - Сімейний анамнез передчасного СС захворювання (Ч у віці до 55 років, Ж у віці до 65 років)	- ГЛШ за даними ЕКГ (Критерій Соколова-Лайона >38 мм, Кірнелський критерій >2440 мм×мс) - ГЛШ за даними ЕхоКГ (ІММ ЛШ >125 г/м² (Ч), >110 г/м² (Ж)) - Стовщення стінок сонних артерій (ТІМ >0,9 мм) або бляшка - Швидкість каротидно-феморальної пульсової хвилі >12 м/с - Кісточно-плечовий індекс АТ <0,9 - Незначне підвищення креатиніну плазми: Ч: 115-133 мкмоль/л Ж: 107-124 мкмоль/л - Зниження обчисленої ШКФ[†] (<60 мл/хв×1,73м⁻²) або кліренсу креатиніну[‡] (<60 мл/хв) - Мікроальбумінурія 30-300 мг/добу або відношення альбумін/креатинін у сечі ≥22 (Ч) або ≥31(Ж) мг/г креатиніну
Цукровий діабет	Клінічно сформоване СС або ниркове захворювання

-
- Глюкоза плазми натще $\geq 7,0$ ммоль/л при повторних визначеннях або
 - Глюкоза плазми після їжі $\geq 11,0$ ммоль/л

- Цереброваскулярне захворювання: ішемічний інсульт, крововилив у мозок, транзиторна ішемічна атака
- Захворювання серця: інфаркт міокарда, стенокардія, коронарна реваскуляризація, серцева недостатність
- Захворювання нирок: діабетична нефропатія, ниркова недостатність (креатинін сироватки >133 мкмоль/л (Ч), >124 мкмоль/л (Ж)); протеїнурія (>300 мг/24 год)
- Захворювання периферичних артерій
- Задавлена ретинопатія: геморагії або ексудати, набряк ДЗН

САТ – систолічний артеріальний тиск (АТ), ДАТ – діастолічний АТ, Ч - чоловіки, Ж - жінки, ЗХС – загальний холестерин (ХС), ЛПНЩ – ліпопротеїди низької щільності, ЛПВЩ – ліпопротеїди високої щільності, ТГ - тригліцериди, СС – серцево-судинний, ГЛШ – гіпертрофія лівого шлуночка (ЛШ), ЕхоКГ - ехокардіографія, ІММ – індекс маси міокарда, ТІМ – товщина інтими-медії, ШКФ – швидкість клубочкової фільтрації, ДЗН – диск зорового нерва. [†] - формула MDRD; [‡] - формула Cockcroft-Gault.

Ниркові АГ

АГ ниркового походження серед симптоматичних гіпертензій зустрічається найчастіше (70% усіх вторинних АГ). Нирки беруть активну участь у регуляції АТ, синтезуючи ренін та регулюючи гомеостаз натрію, калію та води. Основними патогенетичними механізмами ниркових АГ є гіперсекреція реніну, котра зумовлює активацію біологічного каскаду ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, патологічна затримка натрію каналцями нирок та дефіцит депресорних факторів у паренхімі нирок (Pgl₂, PGE₂, брадикініну).

Ренопаренхіматозні АГ

Ренопаренхіматозна АГ характеризується важким, інколи злоякісним перебігом, підвищенням переважно діастолічного АТ (інколи за типом «обезголовленої» гіпертензії), резистентністю до стандартної терапії, пришвидшеним формуванням гіпертрофії лівого шлуночка та явищ гіпертензивної ретинопатії.

Основним механізмом формування АГ у хворих на **пієлонефрит** є ренопривний, тобто зумовлений дефіцит депресорної функції нирок. АГ у хворих на пієлонефрит спричинена переважно ураженням мозкової речовини нирок. Спостерігається пригнічення продукції депресорних простагландинів (простагліну – Pgl₂, PGE₂) та зменшення утворення брадикініну.

Симптоматика артеріальної гіпертензії при хронічному пієлонефриті багато в чому відрізняється від такої при гіпертонічній хворобі і складається із симптомів пієлонефриту і підвищення артеріального тиску.

При нефрогенній гіпертензії тиск звичайно стабільний, але має тенденцію до підвищення і неухильно прогресує. Причому підвищений як діастолічний, так і систолічний тиск, але більшою мірою — діастолічний. Транзиторний характер гіпертензії не виключає її ниркового походження. Паренхіматозна ниркова гіпертензія частіше спостерігається у жінок (переважно молодих), а гіпертонічна хвороба відзначається у людей середнього і похилого віку.

Майже у 30% хворих хронічний пієлонефрит проявляється лише гіпертензією, яку виявляють випадково у 6 % хворих при профілактичних оглядах. Близько 7 % хворих звертаються до лікаря з приводу якихось проявів артеріальної гіпертензії: болю в ділянці лоба чи потилиці, пульсації в ділянці скронь, запаморочення, зниження гостроти зору та ін.

Дехто скаржиться на біль у попереку, гематурію, субфебрильну температуру тіла, сухість у роті, спрагу, поліурію та ін.

У клінічному перебігові хронічного пієлонефриту виділяють два варіанти артеріальної гіпертензії. При першому з них про пієлонефрит як джерело гіпертензії слід подумати в таких випадках:

а) якщо у хворого віком понад 60-70 років систолічна гіпертензія переходить у систолодіастолічну;

б) якщо простежується залежність між загостренням пієлонефриту і наростанням діастолічного тиску.

Для пієлонефриту характерні зміни в аналізах сечі: лейкоцитурія з наявністю активних клітин Штернгеймера-Мальбіна, бактеріурія, циліндрурія, протеїнурія (як правило, незначна). При дослідженні сечі за Зимницьким спостерігають порушення концентраційної функції нирок (зниження питомої ваги сечі) та збільшення кількості лейкоцитів у аналізі сечі за Нечипоренком. Посів сечі на живильне середовище дозволяє ідентифікувати причинний мікроорганізм та визначити його чутливість до антибіотиків.

Ультрасонографія та комп'ютерна томографія нирок при пієлонефриті дозволяє оцінити морфологію нирок: розміри чашково-мискової системи, розміри і щільність пірамідок мозкової речовини, наявність пієлоектазії, гідронефрозу, каменів у сечовидільних шляхах. Екскреторна урографія при пієлонефриті дозволяє виявити запізнення виділення контрасту, зменшення розмірів ураженої нирки, зменшення товщини мозкової речовини, сечовідно-мисковий рефлюкс сечі.

Диференціальний діагноз проводять з гіпертонічною хворобою, хронічним гломерулонефритом та різними видами симптоматичної артеріальної гіпертензії. Для диференціальної діагностики гіпертонічної хвороби та пієлонефриту важливі результати порівняння функції правої і лівої нирок. У тих випадках, коли запальний процес захоплює обидві нирки, одна з них уражена більше, ніж друга.

Гломерулонефрити – це група ниркових захворювань, що характеризуються запаленням ниркових клубочків, яке зумовлене різного роду імунними механізмами, з гетерогенними клінічними проявами (перебігом) та наслідками. Гломерулонефрит може бути первинним (ідіопатичним) та вторинним – при системних захворюваннях сполучної тканини, васкулітах та пухлинах. Гострий, підгострий та хронічний гломерулонефрит може проявлятися 4 синдромами: сечовим, нефритичним, нефротичним та ниркової недостатності.

Вторинна АГ є складовою нефритичного синдрому, до якого крім неї входять протеїнурія, гематурія (мікроскопічна або макроскопічна), циліндрурія, набряки та порушення азотовидільної функції нирок. Сечовий синдром при гломерулонефриті проявляється різного роду поєднаннями еритроцитурії, помірною лейкоцитурією, циліндрурією, помірною протеїнурією (до 3,5 г/добу), гіпоізостенурією. Нефротичний синдром – це поєднання масивної протеїнурії (понад 2,0 г/л), гіпоальбумінемії, набряків та гіперліпідемії.

Діагноз гломерулонефриту ґрунтується на даних анамнезу (зв'язок захворювання із стрептококовою інфекцією, захворювання на системні колагенози, васкуліти), даних фізикального огляду, лабораторних та інструментальних обстежень. У крові виявляють анемію, азотемію (зростання креатиніну та азоту сечовини), гіпоальбумінемію, гіперхолестеринемію. Остаточо діагноз гломерулонефриту остаточно верифікують даними електронної мікроскопії ниркового біоптату.

Реноваскулярні АГ

Спільною ознакою реноваскулярних АГ є ішемія нирок внаслідок обструкції або оклюзії ниркових артерій. Звуження ниркових артерій може бути зумовлене різними причинами, але найбільш частими двома є атеросклероз та фібромускулярна дисплазія. Набагато рідше буває аневризма, тромбоз або емболія ниркових артерій, зовнішнє стискування артерій пухлиною або перекрут артерії при нефроптозі. Гіпертензія досить часто спостерігається при гормонально неактивних пухлинах і кістах нирки. Певно, в цих випадках вона зумовлена тиском пухлини чи кісти на судини нирки. Після нефректомії чи вилаштування кісти артеріальний тиск, як правило, нормалізується.

При вазоренальній гіпертензії перебіг хвороби залежить від ступеня звуження ниркової артерії. Якщо звуження помірне, то гіпертензія має доброякісний перебіг і функція нирки збережена. При значному звуженні ниркової артерії гіпертензія має злоякісний перебіг і функція нирки значно знижується. У разі природжених аномалій характерною ознакою вазоренальної артеріальної гіпертензії у 95 % випадків є відсутність скарг хворих до моменту випадкового виявлення хвороби.

Атеросклероз ниркових артерій є досить частою знахідкою у пацієнтів з генералізованим атеросклерозом. Він виникає за наявності факторів ризику атеросклерозу: гіперліпідемії, куріння, родинного

анамнезу, цукрового діабету. Ймовірність атеросклерозу зростає з віком та у осіб чоловічої статі. За наявності чинників ризику, діагноз атеросклерозу ниркових артерій слід запідозрити у кожного пацієнта з абдомінальним судинним шумом та АГ. Атеросклероз нерідко прогресує на фоні есенціальної АГ (гіпертонічної хвороби). Ріст атеросклеротичної бляшки зумовлює поступове стенозування однієї або обох ниркових артерій, що клінічно відображається погіршенням перебігу, виникненням резистентності АГ до раніше ефективного лікування. Отже, у разі погіршення перебігу АГ, втрати ефективності лікування АГ, особливо у осіб старшого віку, слід розглянути можливість атеросклерозу ниркових артерій як можливої причини цього стану. У подібній ситуації у одного пацієнта можуть бути дві гіпертензії – есенціальна та симптоматична. Ще однією непрямною ознакою, яка може вказувати на стеноз ниркових артерій, є погіршення функції нирок на фоні лікування інгібіторами ангіотензинперетворювального ферменту або блокаторами рецепторів ангіотензину-ІІ.

Підозра на вазоренальну гіпертензію є показанням для проведення скринінгових тестів. Проводять каптоприлову пробу (25 мг каптоприлу per os з наступним 3-х годинним моніторингом АТ і ЧСС через кожні 30 хвилин). Проба позитивна при зниженні САТ на 30 мм рт.ст. і більше, ДАТ – на 15 мм рт.ст і більше, або при зниженні САТ і ДАТ більше 20 % від вихідних. За три дні до проведення проби не слід вживати гіпотензивних (особливо β -адреноблокаторів) і сечогінних середників. Ультрасонографія нирок дозволяє виявити асиметрію розмірів нирок (різниця розмірів понад 15 мм), а доплерографія ниркових артерій – верифікувати наявність, локалізацію та виразність стенозів ниркових артерій. При підтвердженні ренін-залежної форми АГ за вказаними скринінг-тестами пацієнтів скеровують на більш специфічні обстеження (визначення активності реніну плазми після каптоприлової провокації, сцинтиграфія нирок). При вазоренальній гіпертензії у більшості випадків у сечі патологічних змін не спостерігається, хоча навіть за їхньої наявності гіпертензія може бути судинного походження, а пієлонефрит може приєднатись потім. У периферичній крові підвищений рівень реніну (в нормі — 0,0066—0,0078 мг/л).

Інформативним методом дослідження є радіонуклідна ренографія. Зниження судинного сегменту ренограми свідчить про ураження. Особливо ефективний цей метод при односторонньому ураженні ниркової артерії, коли спостерігається асиметричність ренограм з обох боків.

Рентгенологічне дослідження звичайно проводять після ренографії, коли вже відомо, який бік уражений. На екскреторних урограмах при звуженні (стенозі) ниркової артерії спостерігаються сповільнення появи рентгеноконтрастної речовини в чашечково-мисковій системі чи зменшення нирки внаслідок її атрофії, рання й стійка нефрограма.

Під час урографії нерідко виявляють «німу» нирку чи різне пригнічення її функції. Інколи уражена нирка виділяє сечу, більш насичену рентгеноконтрастною речовиною, ніж сеча із здорової нирки. Це пояснюється тим, що кількість сечі з ураженої нирки менша. Поєднання урографічно «німої» нирки з нормальним станом сечових шляхів при проведенні уретеропієлографії характерне для вазоренальної гіпертензії.

Велику роль у діагностиці вазоренальної гіпертензії відіграє динамічна сцинтиграфія, яка дозволяє не лише виявити функціональну значимість звуження (стенозу) ниркової артерії, а й дати кількісну оцінку функціональних змін у паренхімі нирки.

Остаточний діагноз встановлюють за допомогою ангіографії, яка дозволяє виявити наявність звуження чи інші зміни просвіту ниркової артерії, збідніння судинного малюнка. Крім того, цей метод дослідження має вирішальне значення при виборі способу лікування. У разі атеросклеротичного стенозу атеросклеротична бляшка звичайно розташована в проксимальній третині ниркової артерії, ближче до аорти. Процес найчастіше буває одностороннім.

Звуження (стеноз) ниркової артерії внаслідок її фібромускулярної гіперплазії в більшості випадків розвивається з обох боків. Воно локалізується в середній і дистальній третинах магістральної ниркової артерії, поширюючись на її гілки, а нерідко й на внутрішньониркові судини. Ангіографічно це виявляється у вигляді намиста. Аневризма ниркової артерії на аортограмі має вигляд мішкоподібної судини; тромбоз чи емболія ниркової артерії — ампутованого закінчення судинного стовбура.

При нефроптозі дослідження виконують у вертикальному й горизонтальному положеннях хворого. На аортограмі, виконаній у вертикальному положенні, артерія різко видовжена, часто ротована, діаметр її малий.

Феохромоцитома

Феохромоцитома – це гормонопродукуюча пухлина з хромафінних клітин мозкової речовини наднирників та парагангліїв, котра продукує катехоламіни (адреналін, норадреналін та допамін). Це рідкісна причина АГ (0,2-0,4% усіх випадків АГ); 10% феохромоцитом є злоякісними. Феохромоцитоми часто супроводжують такі спадкові захворювання як синдром множинних ендокринних новоутворень 2 типу (MEN2), хворобу фон Гіппеля-Ліндау та нейрофіброматоз 1 типу.

Понад 70% випадків захворювання супроводжуються АГ, яка може бути постійною або пароксизмальною. Феохромоцитарні кризи виникають спонтанно або провокуються при раптовому зростанні внутрішньочеревного тиску (наприклад, під час натужування або грубої пальпації черева) і характеризуються раптовим підйомом АТ до дуже високих цифр (250-280/140-180 мм рт. ст.), тахікардією, тремором, пітливістю, блідістю шкіри, психомоторним збудженням. Пароксизм закінчується різким зниженням АТ (аж до колапсу), що супроводжується виділенням значного об'єму прозорої сечі з низькою питомою вагою. Під час кризи у крові виявляють нейтрофільний лейкоцитоз та гіперглікемію.

Діагноз підтверджують виявленням підвищених рівнів катехоламінів у крові під час пароксизму, підвищеною екскрецією катехоламінів або їхніх метаболітів (наприклад, ванілілмигдальної кислоти) з сечею. Пухлину візуалізують за допомогою ультразвукового дослідження (малочутливий метод візуалізації наднирників), комп'ютерної або магнітно-резонансної томографії. Для діагностики також використовують тест із стимуляцією вивільнення катехоламінів глюкагоном або тест із пригніченням виділення катехоламінів клонідином (0,3 мг клофеліну на ніч з наступним дослідженням катехоламінів у нічній порції сечі – при ГХ клофелін пригнічує продукцію катехоламінів, а при пухлині їх продукція зберігається). Для виявлення пухлини можна використати ізотопне сканування з міченим мета-йодобензилгуанідіном.

Гіперкортицизм (синдром і хвороба Кушинга)

Надмірна продукція кортизолу наднирниками може бути зумовлена наступними механізмами:

- гіперсекрецією адренокортикотропного гормону (АКТГ) базофільно-клітинною аденомою гіпофіза або ектопічною секрецією АКТГ іншими пухлинами з клітин APUD-системи – хвороба Кушинга;

- гіперсекрецією кортизолу короковою речовиною наднирників внаслідок її нодулярної гіперплазії або пухлини (кортикостероми) – синдром Кушинга.

Клінічні прояви гіперкортицизму включають характерний зовнішній вигляд хворих (місяцеподібне обличчя, жирова подушка – «бичачий горб» на шиї, диспластичне ожиріння, багряно-ціанотичні стрії на шкірі передньої черевної стінки та стегон), порушення вуглеводного обміну – від порушення толерантності до глюкози до «стероїдного» цукрового діабету, остеопороз, ранимисть шкіри, погане загоювання ран, акне, гірсутизм, аменорею, імпотенцію, міопатію скелетних м'язів, гіпокаліємію. Понад 80% хворих мають АГ.

Найбільш надійним і практичним діагностичним тестом є визначення добової екскреції кортизолу із сечею (діагностичне значення – понад 110 ммоль). Діагноз підтверджують тестом із пригніченням малою дозою дексаметазону (8 доз по 0,5 мг кожні 6 годин). Екскреція понад 27 ммоль кортизолу з сечею на 2 день тесту підтверджує діагноз гіперкортицизму. Інша проба полягає у прийомі 1 мг дексаметазону о 23 годині з наступним визначенням кортизолу сироватки о 8 годині. Значення понад 140 ммоль/л підтверджують діагноз.

Для диференціації синдрому і хвороби Кушинга проводять визначення АКТГ в крові. Також використовують методи візуалізації наднирників та гіпофіза (рентгенографія турецького сідла, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія черепа та наднирників).

Первинний альдостеронізм (синдром Кона)

Близько третини випадків первинного альдостеронізму зумовлені гормонально активними аденомами (альдостеромами) кори наднирників, решта зумовлені гіперплазією кори наднирників. Рідко синдром Кона зумовлений карциномою наднирників або кортикостероїдо-чутливим гіперальдостеронізмом.

Надмір альдостерону веде до затримки натрію та води нирками та посиленого виведення калію. Клінічно захворювання характеризується класичною тріадою: гіпертензією, поліурією та гіпокаліємією. АГ при гіперальдостеронізмі може бути як м'якою, так і важкою та резистентною до лікування. Гіпокаліємія проявляється м'язовою слабкістю, болючими корчами, закрепами, серцевими аритміями, змінами на ЕКГ. Притаманні полідипсія, ніктурія, головні болі. Синдром Кона слід підозрювати у

випадках резистентної АГ та неоясненої гіпокаліємії. При первинному альдостеронізмі рівень альдостерону у крові високий, а реніну – низький, тому відношення альдостерон-ренін високе. При вторинному альдостеронізмі, котрий зумовлений активацією ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, рівень реніну високий і відношення альдостерон-ренін низьке. Для діагностики первинного альдостеронізму також використовують пробу із пригніченням флудрокортизоном. Використовують методи візуалізації наднирників (комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія, сканування із міченим холестеринном).

Коарктація аорти

Коарктація аорти – нечаста причина АГ у дітей та молодих дорослих. Захворювання представляє собою вроджену ваду аорти, за якої виникає звуження аорти в ділянці перешийка – одразу після відходження лівої підключичної артерії. Наслідком є переповнення артерій голови, ший та верхніх кінцівок і гіпоксія нижніх кінцівок.

Діагноз коарктації аорти підозрюють у пацієнтів з АГ та позитивною різницею АТ на руках і ногах, мезосистолічним шумом, який проводиться уздовж грудного відділу хребта та асоційований із ослабленим або відсутнім пульсом на стегновій артерії. АГ при коарктації аорти зазвичай важка, практично не піддається гіпотензивному лікуванню, супроводжується носовими кровотечами, головними болями. Характерними симптомами є диспропорційна тілобудова (з гіпотрофією нижніх кінцівок), слабкість у ногах. Важливим скринінговим тестом на коарктацію аорти є вимірювання тиску на ногах: якщо АТ на ногах нижчий, ніж на руках, то слід запідозрити дане захворювання. На рентгенограмах грудної клітки виявляють узурацію нижніх країв ребер, гіпертрофію лівого шлуночка. Діагноз підтверджують даними ехокардіографії, яка виявляє локалізацію та важкість коарктації, та даними аортографії.

Диференціальний діагноз при болю в області серця

1. Захворювання серцево-судинної системи

- *ІХС, стабільна стенокардія напруги*
- *ІХС, нестабільна стенокардія*
- *ІХС, гострий інфаркт міокарда*
- *Постінфарктний синдром*
- *Перикардит*
- *Міокардит*
- *Нейроциркуляторна дистонія*
- *Клімактерична кардіоміопатія*
- *Алкогольна кардіоміопатія*
- *Аорталгія*
- *Розширення аорти*
- *Пролабування мітрального клапана*
- *Гіпертрофічна кардіоміопатія*
- *Пухлини серця*

2. Захворювання грудної стінки

- *Остеохондроз шийного та грудного відділу хребта*
- *Міжреберна невралгія зліва*
- *Синдром Тітце*

3. Захворювання легень та плеври

- *Гострий сухий плеврит*
- *Спонтанний пневмоторакс*
- *ТЕЛА, інфаркт легені*
- *Бронхогенний рак*
- *Первинні пухлини плеври*

4. Захворювання органів травлення

- *Рефлюкс-езофагіт*
- *Ахалазія кардії (кардіоспазм)*
- *Рак стравоходу*
- *Кила стравохідного отвору діафрагми*

5. Захворювання центральної і периферичної нервової системи

- *Діенцефальний синдром*
- *Оперізуючий лишай*

6. Інші захворювання

- *Захворювання молочної залози.*

Біль у ділянці серця - один із симптомів, що найбільш часто зустрічаються у повсякденній лікарській практиці. Причини болю в області серця різноманітні: захворювання серця і судин, грудної стінки, легень і плеври, органів травлення, центральної і периферичної нервової системи. Таке різноманіття причин болю обумовлює труднощі при проведенні диференціальної діагностики. В той же час значення правильного встановлення причини болю надзвичайно велике, так як визначає тактику ведення хворого, призначення відповідного лікування.

Диференціальна діагностика болі в серці ґрунтується перш за все на детальній характеристиці больового синдрому. При цьому враховуються такі важливі ознаки, як локалізація, характер болю, іррадіація, його тривалість, провокуючі та купіруючі біль фактори.

При наявності больового синдрому в грудній клітині зліва перш за все необхідно підтвердити або спростувати його зв'язок із захворюваннями серцево-судинної системи.

ІХС, стабільна стенокардія напруження

Стенокардія – напад болю за грудинної або прекардіальної локалізації, стискаючого, давлючого характеру, який виникає при фізичному навантаженні, рідше в спокої, іррадіює в ліву руку, плече, під ліву лопатку, в ліву половину шиї, щелепи, триває 2-5 хвилин, проходить після прийому нітрогліцерину або при зупинці ходи. При стабільній стенокардії напади виникають стереотипно, при одному і тому ж рівні навантаження, з однаковою частотою. У хворих на ІХС больові напади можуть носити характер атипової стенокардії або кардіалгії.

Крім болю можуть турбувати скарги, пов'язані з порушеннями ритму та провідності та/або СН, а також скарги, обумовлені атеросклерозом інших артерій (церебральних, артерій нижніх кінцівок).

При аналізі анамнестичних даних найбільше значення мають вказівки на наявність у хворого факторів ризику ІХС (АГ, цукрового діабету, ожиріння, куріння, спадковості, гіперхолестеринемії, гіподинамії). Факторами ризику ІХС також є: чоловіча стать, вік старше 40 років, подагра, остеохондроз хребта, жовчно-кам'яна хвороба, нирково-кам'яна хвороба, гострий або хронічний психоемоційний стрес, особливості особистості, рання менопауза у жінок тощо.

Об'єктивно виявляють деякі фактори ризику, ознаки, обумовлені порушеннями ритму і провідності, СН, ознаки атеросклерозу аорти та

периферичних артерій, ксантоми, ксантелазми, старечу корнеальну дугу, зовнішні ознаки передчасного старіння.

На *ЕКГ* можуть бути вогнищево-рубцеві зміни після перенесеного ІМ, ішемічні зміни (депресія сегмента ST горизонтального типу, від'ємний коронарний зубець Т), різні порушення ритму та провідності, інші неспецифічні зміни. *ЕКГ* може бути нерідко в нормі. Проте під час больового нападу можуть з'являтися ішемічні зміни на *ЕКГ*.

Функціональні проби позитивні (велоергометрія, ЧСЕКС, фармакологічна проба з дипіридамолом). *Проба з ергометрином* використовується для підтвердження вазоспастичної стенокардії. *Добове моніторування по Холтеру* виявляє тимчасову минущу ішемію міокарда.

ЕхоКГ виявляє у хворих на ІХС: порушення локальної скоротливості ЛШ (зони гіпо-, дис-, акінезії), постінфарктний кардіосклероз, аневризму ЛШ, наявність внутрішньосерцевого тромбу, гіпертрофію ЛШ, дисфункцію клапанного апарату (пролапс МК, відрив хорд і папілярних м'язів тощо), наявність систолічної та діастолічної дисфункції ЛШ, ознаки застою у венах великого кола кровообігу, ознаки легеневої гіпертензії, зміни деяких параметрів (розмір камер серця тощо).

У хворих на ІХС виявляється позитивний результат *стрес-ехокардіографії* (фізичне навантаження на велоергометрі, ЧСЕКС, фармакологічне навантаження: добутамін, дипіридамолом).

Сцинтиграфія міокарду з ^{201}Te (таллієм) використовується для виявлення локальних порушень коронарного кровотоку. Рівень екстракції цієї речовини у басейні стенозованої КА помітно знижується.

Коронарографія – «золотий стандарт» в діагностиці ІХС. Метод дозволяє визначити характер, локалізацію, ступінь атеросклеротичного звуження КА, протяжність патологічного процесу, стан колатерального кровообігу, виявити деякі вроджені вади розвитку вінцевих судин.

Біохімічне дослідження крові виявляє порушення ліпідного обміну (гіперхолестеринемію, гіпертригліцеридемію тощо).

ІХС, нестабільна стенокардія

Нестабільна стенокардія – погіршення перебігу стенокардії, збільшення частоти, тривалості нападів, зниження толерантності до навантажень, зменшення ефективності антиангінальної терапії.

До нестабільної стенокардії відносяться наступні клінічні форми:

1. Стенокардія, яка виникла вперше. Діагноз виставляється протягом 28 діб від появи першого ангінозного нападу.

2. Прогресуюча стенокардія (поява стенокардії спокою, нічних ангінозних нападів у хворого зі стенокардією напруження, підвищення ФК стенокардії, прогресуюче зниження толерантності до фізичного навантаження, транзиторні зміни на *ЕКГ* спокою).
3. Рання постінфарктна стенокардія (від 72 годин до 28 діб).

На *ЕКГ* спостерігається депресія сегмента ST більше 1мм горизонтального та косонизхідного типу, згладжений або від'ємний, рівносторонній, гострий (коронарний) зубець Т. Така від'ємна динаміка *ЕКГ* характерна для більшості хворих на НС, вона звичайно зберігається протягом декількох днів. Проте відсутність від'ємної динаміки *ЕКГ* не виключає НС.

Холтерівське моніторування дозволяє виявити: ішемічні зміни під час нападів стенокардії, частоту і тривалість епізодів больової та безбольової ішемії, минулі порушення ритму і провідності. Чим більша частота епізодів больової та безбольової ішемії, тим вище ризик розвитку ІМ та раптової смерті. Особливо неблагодієзнаюча ознака у хворих на НС – наявність безбольової ішемії міокарда.

Стрес – тести (з фізичним навантаженням або фармакологічні) проводяться перед випискою із стаціонара у хворих НС з низьким ризиком ІМ та раптової смерті.

Лабораторні дослідження. Активність кардіоспецифічних ферментів, як правило, в нормі. Незначне підвищення рівня тропонінів спостерігається у хворих НС з високим ризиком ІМ і раптової смерті. Порушення вуглеводного та інсулінового обміну суттєво підвищують ризик виникнення ІМ та раптової смерті. У значної частини хворих на НС виявляється гіперліпідемія. У хворих НС мають місце порушення в системі гемостазу (ознаки гіперкоагуляції).

ЕхоКГ - дослідження дозволяє виявити: зниження ФВ (нерідко менше 40%), локальну гіпокінезію ЛШ, яка зберігається від одного до кількох днів після купірування больового нападу.

Коронароангіографія у хворих на НС дозволяє уточнити локалізацію, протяжність та характер ураження коронарного русла, оцінити колатеральний кровообіг. Ці дані необхідні для вирішення питання про доцільність проведення черезшкірної коронарної ангіопластики. У більшості хворих знаходять гемодинамічно значиме звуження (більше 75%) 1-3 КА. Частіше уражається ПМШГ. Звуження просвіту КА нерідко має нерівну зазублену кромку, що відбиває наявність розривів та виразок на поверхні атероматозної бляшки, а також

формування пристінкового тромбу (ускладнена бляшка). Особливо неблагоприятне прогностичне значення мають наступні ознаки:

- ураження стовбура ЛКА;
- трьохсудинне ураження КА (ПМШГ, ПКА, ЗГ);
- критичне звуження просвіту КА більше 80-90%;
- наявність тромбу в КА;
- слабкий розвиток колатерального кровообігу.

Відсутність у хворих з типовою клінічною картиною НС гемодинамічно значущого звуження проксимальної КА не виключає ІХС та НС. Необхідно проведення додаткових тестів з метою виявлення підвищеної спастичної активності коронарних судин або ураження дрібних коронарних судин: преартеріол та артеріол (коронарний Х-синдром).

ІХС, гострий інфаркт міокарда

В анамнезі у більшості хворих на гострий ІМ мають місце указання на клінічні прояви ІХС, наявність факторів ризику ІХС. У 70-80% хворих на Q-ІМ спостерігається продромальний період (передінфарктний стан). Клініка цього стану відповідає нестабільній стенокардії. Можна виявити фактори, які спровокували ІМ (надмірне фізичне навантаження, психоемоційна напруга, інфекції тощо).

Напад інтенсивних болей в серці – найбільш характерна клінічна ознака початку ІМ. Біль локалізується за грудиною, розповсюджується на прекардіальну область, зліва і справа від грудини, на область епігастрію, іррадіює в ліву руку, плече, під ліву лопатку, в шию, щелепу, інколи – в міжлопатковий простір. Біль сильний, жорсткий, стискаючого, давлючого, пекучого характеру, супроводжується страхом смерті. Біль не проходить після прийому сублінгвально нітрогліцерину, купірується лише після застосування наркотичних анагетиків («морфінний» біль), триває більше 30 хвилин, може зберігатись години, дні. Нерідко біль супроводжується ознаками больового шоку, задишкою, порушеннями ритму і провідності. Характерне збудження, руховий неспокій хворих. При огляді нерідко спостерігаються блідість шкіряних покривів, пітливість, ціаноз губ.

Маркери некрозу міокарда позитивні. Найбільш чутливим та специфічним маркером є *тропоніни I та T*, збільшення яких відбувається вже через 2-6 годин після початку нападу і зберігається 10-14 днів. Визначати рівень *КФК*, *МВ КФК* доцільно протягом 2 діб, *АсАТ* – 7 діб

від початку захворювання. Серед ферментів найбільш інформативна *МВ КФК*. Відсутність гіперферментемії не виключає ІМ.

Для *ЕКГ* характерна певна динаміка в часі.

В найгострішій стадії (до 2 годин від початку ІМ) спочатку реєструється депресія сегменту ST та високий, гострий (коронарний) зубець T, потім – зміщення сегменту ST вище ізолінії, перехід його в позитивний зубець T з утворенням монофазної кривої.

В гострій стадії формується патологічний зубець Q або QS, знижується амплітуда зубця R, зберігається монофазна крива.

В підгострій стадії реєструється патологічний зубець Q або QS, елевація сегмента ST, від'ємний коронарний зубець T.

ЕхоКГ при гострому ІМ дозволяє виявити: локальні порушення скоротливості ЛШ, ознаки аневризми ЛШ, систолічну і діастолічну дисфункцію ЛШ, ознаки ремоделювання ЛШ, дисфункцію клапанного апарату, дефект МШП, ознаки легеневої гіпертензії, зміни перикарду та наявність рідини в перикарді, наявність внутрішньосерцевих тромбів.

Постінфарктний синдром Дресслера – аутоімунне ураження перикарду, плеври та легень, яке виникає на 2-6 тижні від початку ІМ. Перебіг перикардиту неважкий. Болі в серці тупі, тривалі, не купіруються прийомом нітрогліцерину. Хворі відмічають слабкість, субфебрильну температуру.

На *ЕКГ* зміни мало виражені.

ЕхоКГ виявляє: ущільнення листків перикарду, їх незначну сепарацію.

Плеврит може бути як одnobічний, так і двобічний. Болі в грудній клітці посилюються при диханні. Вислуховується шум тертя плеври. При перкусії: незначне притуплення перкуторного звуку, при аускультатії: ослаблене дихання на стороні ураження.

Рентгенологічне дослідження підтверджує діагноз.

Пневмоніт спостерігається рідше. Проявляється наростаючою задишкою. При перкусії може бути притуплення перкуторного звуку, при аускультатії – крепітація, дрібнопухирцеві вологі хрипи.

Рентгенологічне дослідження підтверджує діагноз.

Іноді спостерігається артрит.

В загальному аналізі крові спостерігається збільшення *ШОЕ*, *еозинофілія*.

Відмічається швидкий позитивний ефект при призначенні глюкокортикоїдів.

Перикардит

Перикардит – це запалення листків перикарда різної етіології.

Біль в області серця є основним симптомом сухого перикардиту. Біль локалізується за грудиною, в області верхівки серця, може іррадіювати в шию, під ліву лопатку, епігастрій, в обидві руки, не пов'язана з фізичним навантаженням і не проходить після прийому нітрогліцерину. Інтенсивність болей коливається у широких межах (від незначних до інтенсивних, нагадуючи напад стенокардії або навіть ангінозний статус при ІМ). Болі з'являються та наростають поступово, дещо слабшають після прийому анальгетиків, вони постійні, тривалі одноманітні, посилюються при глибокому вдиху та кашлі, посилюються в положенні лежачи на спині, і слабшають у вертикальному положенні та в положенні сидючи з деяким нахилом тіла вперед. Хворий пред'являє скарги, що обумовлені захворюванням, яке привело до розвитку перикардиту. При об'єктивному обстеженні виявляється шум тертя перикарду.

Лабораторні дані неспецифічні. Можливий *лейкоцитоз*, зсув *формули крові вліво*, збільшення *ШОЕ*, *С-реактивного протеїну* тощо.

На *ЕКГ* відмічаються: конкордантний (однонаправлений) куполоподібний підйом сегменту ST в багатьох ЕКГ-відведеннях, відсутність дискордантності у змінах сегменту ST, відсутність патологічного зубця Q (дозволяє виключити гострий ІМ), при динамічному спостереженні через декілька днів сегмент ST повертається до ізолінії, формуються від'ємні зубці Т.

При *ЕхоКГ* можливо виявлення потовщення листків перикарду, іноді невелика сепарація.

Міокардит

Міокардит – запальне ураження міокарду, викликане інфекційними, токсичними або алергічними чинниками.

Захворювання частіше зустрічається у віці 20-30 років, розвивається через 7-14 днів після перенесеної гострої респіраторної вірусної або носоглоткової інфекції. Хворі часто скаржаться на больові відчуття в області серця. Болі локалізуються в області верхівки серця, зліва від грудини, вони тривалі, не пов'язані з фізичним навантаженням та не купіруються нітрогліцерином, характер їх самий різноманітний (тупі ниючі, колючі, пекучі), іноді це неприємне відчуття в області серця.

Скарги та дані об'єктивного обстеження обумовлені порушеннями ритму і провідності та/або СН.

На *ЕКГ* у більшості хворих на міокардит (80-100%) визначають неспецифічні зміни: різні зміни процесу реполяризації шлуночків. Відмічається динамічність (мінливість) цих змін, які майже повністю зникають після одужання. Тому особливе значення має динамічне спостереження за *ЕКГ*. *Фармакологічні тести* (калієва проба, проба з β -адреноблокаторами) від'ємні. Нерідко мають місце порушення ритму і провідності. Може виявлятися низький вольтаж зубців R, рідше – інфарктоподібні зміни (патологічний зубець Q).

Дані *ЕхоКГ* залежно від важкості міокардиту можуть бути нормальними або указувати на збільшення порожнини ЛШ (або обох шлуночків), збільшення розміру ЛП, зменшення ФВ, дифузні або локальні порушення скоротливості ЛШ, дисфункцію клапанного апарату, гіпертрофію ЛШ, наявність внутрішньосерцевих тромбів.

Може спостерігатись збільшення *активності ферментів*: ЛДГ та її фракцій ЛДГ₁ та ЛДГ₂ (ЛДГ₁ > ЛДГ₂), КФК та МВ КФК, АсАТ; збільшення *тропініну I*. Може спостерігатися збільшення ШОЕ, лейкоцитоз, зсув формули вліво, збільшення С-реактивного протеїну, фібриногену. Остаточний та достовірний діагноз міокардиту може бути встановлений тільки за результатами *ендоміокардіальної біопсії*.

Нейроциркуляторна дистонія

Нейроциркуляторна дистонія – захворювання структурно-функціональної природи, що проявляється різними серцево-судинними, респіраторними та вегетативними розладами, астенизацією, поганою переносимістю стресових ситуацій і фізичних навантажень. Перебіг захворювання хронічний, хвилеподібний, при ньому не розвиваються кардіомегалія та СН.

Хворіють люди різного віку, частіше жінки, проте дебют захворювання частіше спостерігається у молодих.

Майже всі хворі на НЦД мають скарги на болі в області серця. Болі мають різноманітний характер: ниючі, колючі, пекучі, давлячі. Тривалість їх різна: від миттєвих, проколюючих до постійних. Інтенсивність болей в ділянці серця також різна: від незначних до нестерпних. Частіше всього біль локалізується в області верхівки серця, але може бути і прекардіальна, парастернальна локалізація болю, іноді за грудиною, або під лівою лопаткою. Нерідко спостерігається міграція болей. Болі можуть іррадіювати у ліву руку, під ліву лопатку. Виникнення болей пов'язують з

психоемоційними стресовими ситуаціями, неблагоприємною психологічною обстановкою на роботі або в сім'ї, перевтомою, прийомом алкоголю, зміною погоди, з передменструальним періодом у жінок. Болі можуть з'являтися вночі під час кошмарних сновидінь, а також під час вегетативних пароксизмів, що супроводжуються серцебиттям та підвищенням АТ. При відвертанні уваги хворого біль зникає або значно зменшується. Болі виникають звичайно не під час, а після фізичного навантаження, нітрогліцерин не купірує болю, проте біль проходить або зменшується після прийому рослинних седативних засобів. Звичайно болі при НЦД супроводжують тривога, неспокій, поганий настрій, депресія, слабкість. Нападоподібний і сильний біль супроводжується вегетативними порушеннями (нестача повітря, серцебиття, пітливість, тремтіння), страхом смерті.

У хворих можуть бути респіраторні розлади: часте поверхнєве дихання, відчуття утрудненого вдиху, бажання періодично глибоко вдихати повітря, відчуття клубка у горлі, неспроможність знаходитись у душному приміщенні.

Хворих турбує серцебиття, перебої в роботі серця. Астенічний синдром проявляється відчуттям фізичної слабкості, постійної втоми, що супроводжується зниженням настрою. Вазомоторний синдром проявляється головним болем, головокружінням, непритомністю, похолоданням кінцівок. Спостерігаються порушення терморегуляції, може бути субфебрилітет від декількох днів до багатьох місяців. Можуть бути шлунково-кишкові розлади, статеві дисфункції.

Вегетативно-судинні кризи проявляються вночі ознобом, пітливістю, головокружінням, відчуттям нестачі повітря, страхом. Через 30 хвилин – 3 години криз закінчується ясным сечовипусканням.

На *ЕКГ* реєструються: зміни процесів реполяризації (зниження амплітуди зубця Т, його згладженість і навіть негативізація) частіше в правих грудних відведеннях, іноді в усіх грудних відведеннях; суправентрикулярна екстрасистолія; синусова тахікардія; пароксизмальна тахікардія. Зміни зубця Т при НЦД дуже лабільні: навіть під час реєстрації *ЕКГ* можливі зміни його полярності. *Проба з фізичним навантаженням (велоергометрія)* виявляє реверсію негативного зубця Т за відсутності ознак ішемії міокарда. *Проби з калієм та β -адреноблокаторами* позитивні (відбувається реверсія від'ємного зубця Т). *Проби з гіпервентиляцією та ортостатична* позитивні (з'являються негативні зубці Т, що швидко стають позитивними).

Диференціальний діагноз НЦД необхідно проводити перш за все з ІХС. При цьому треба підтвердити або спростувати діагноз ІХС.

Клімактерична кардіоміопатія

Патологічний клімакс супроводжується рядом тяжких симптомів.

Вазомоторний синдром проявляється приливами (відчуттям жару у верхній половині грудної клітки, обличчі, шиї, почервонінням, пітливістю), парестезіями, онімінням, головокружінням.

Виникають нервово-психічні розлади: підвищена подразливість або пригнічений стан, емоційна лабільність, плаксивість, безсоння, погіршення пам'яті, мінливість настрою, різні страхи.

Веgetативні кризи супроводжуються похолоданням кінцівок, ознобом, тремтінням м'язів тулуба та кінцівок, болями в області серця, підвищенням АТ, серцебиттям, різкою слабкістю, блідістю шкірних покривів.

У чоловіків спостерігаються зміни сечостатевої системи: зниження лібідо та угасання потенції, що протікають на фоні вегетативних порушень, порушення сечовипускання (тупі болі в області сечового міхура, утруднення початку сечовипускання). Ці симптоми пов'язують переважно із слабкістю сечового міхура внаслідок зменшення його тонуса та змін функціонально-морфологічного стану передміхурової залози.

Хворі на клімактеричну кардіоміопатію пред'являють три найбільш постійні скарги: болі в області серця, задишка, серцебиття. Характерна поява кардіальних скарг одночасно з проявами патологічного клімаксу. Болі в області серця різноманітні по характеру (давлячі, стискаючі, тупі, гострі, колючі) та інтенсивності (від відчуття дискомфорту в грудній клітині до дуже інтенсивних). Біль по локалізації та іррадіації може бути схожа на стенокардію, але, як правило, не пов'язана з фізичним навантаженням і не проходить після прийому нітрогліцерину. Хворі нерідко пояснюють появу болі психоемоційним напруженням. Правда іноді біль може посилюватись при фізичних навантаженнях. Тривалість болю також різна, болі можуть бути більш тривалі та нападopodobні (1-5 хвилин). Больовий напад може супроводжуватись вегетативною реакцією: почервонінням або блідістю шкіри, пітливістю, парестезіями, серцебиттям, порушенням ритму дихання, головокружінням, поліурією.

При постановці діагнозу враховують вік (45-55 років у жінок, 45-60 років у чоловіків), клініку, *лабораторні показники* (високий вміст *гонадотропних гормонів*, низький рівень *естрогенів в крові* у жінок,

зниження рівня *тестостерону в крові*, зниження *17-КС* та *тестостерону в сечі* у чоловіків).

На *ЕКГ* у хворих на клімактеричну кардіоміопатію виявляють: зміни процесів реполяризації (депресія сегменту ST, зниження амплітуди зубця Т, ізоелектричний або частіше від'ємний зубець Т). такі зміни можуть нагадувати ішемічні зміни у хворих на ІХС. *Фармакологічні проби з β -адреноблокаторами та солями калію* позитивні. На *ЕКГ* реєструється екстрасистолія. Часто відсутність зв'язку між динамікою *ЕКГ* та клінічною картиною захворювання.

При клімактеричному неврозі існує підвищена схильність до гіпертонічної хвороби, ІХС (гострих і хронічних форм). Тому при проведенні диференціальної діагностики перш за все необхідно підтвердити або спростувати діагноз ІХС. Особливе значення має аналіз анамнестичних даних: при ІХС частіше клінічні прояви захворювання передують симптомам клімакса, а при клімактеричній кардіоміопатії кардіальні симптоми виникають на фоні клінічних проявів клімактеричного неврозу. Інструментальні методи дозволяють уточнити діагноз.

Алкогольна кардіоміопатія

Алкогольна кардіоміопатія – це ураження серця, що розвивається при зловживанні алкоголем та обумовлено прямою токсичною дією алкоголю на міокард. Хворіють частіше чоловіки у віці від 30 до 55 років, які зловживають міцними спиртними напоями, пивом або вином понад 10 років.

Об'єктивно виявляють характерні ознаки, що вказують на тривале зловживання алкоголем: одутлуватість, синюшність обличчя, багрово-ціанотичне забарвлення носа через виражене розширення капілярів, тремор рук, пітливість, контрактура Дюпюїтрена, гінекомастія, ін'єкція судин склер, субіктеричність склер, похолодання кінцівок, значний дефіцит маси тіла або, навпаки, ожиріння.

Хворі на хронічний алкоголізм нерідко страждають хронічним гастродуоденітом, виразковою хворобою шлунку та дванадцятипалої кишки, хронічним гепатитом, цирозом печінки, хронічним панкреатитом, хронічним пієлонефритом, хронічним обструктивним бронхітом (алкоголіки, як правило, ще і злісні курці), залізодефіцитною анемією, мегалобластною анемією, енцефалопатією, периферичною полінейропатією.

Виділяють три клінічні форми алкогольної кардіоміопатії: класичну (застійну), псевдо ішемічну, аритмічну (Є.М. Тарєєв, О.С. Мухін, 1978р.).

Основними клінічним проявом класичної форми є серцева недостатність.

Для псевдоішемічної форми характерні болі в області серця та зміни на ЕКГ, що нагадують зміни при ІХС.

В клініці аритмічної форми домінують різні порушення ритму та провідності серця.

Болі при алкогольній кардіоміопатії локалізуються в області верхівки серця, лівого соска, рідше – всієї прекардіальної області, але можлива за грудиною локалізація. Біль частіше ниючий, але може бути колючий, пекучий, звичайно постійний. Як правило, біль немає нападоподібного характеру, не пов'язаний з фізичним навантаженням і не проходить після прийому нітрогліцерину, з'являється на наступний день після алкогольного ексцесу або на виході із запою після декількох днів зловживання алкоголем. Після припинення вживання алкоголю біль в області серця поступово зникає, при відновленні прийому алкоголю з'являється знову. Болі часто супроводжують вегетативні розлади (серцебиття, відчуття нестачі повітря, похолодання кінцівок).

Інші скарги та об'єктивні дані обумовлені порушеннями ритму і провідності, СН. Порушення серцевого ритму можуть бути самим першим та нерідко єдиним проявом алкогольної кардіоміопатії. Пароксизми миготливої аритмії або напади пароксизмальної тахікардії часто виникають після алкогольного ексцеса (синдром «недільного» або «святкового» серця). Пароксизми супроводжуються яскраво вираженою вегетативною симптоматикою. Існує пряма залежність між дозою алкоголю та важкістю аритмії. При припиненні вживання алкоголю може зникнути аритмія.

Хворі на алкогольну кардіоміопатію з застійною СН звичайно мають алкогольний цироз печінки та АГ. Припинення прийому алкоголю веде до позитивної динаміки клінічних проявів СН. Навпаки, відновлення прийому алкоголю швидко посилює прояви СН.

Лабораторні ознаки хронічної алкогольної інтоксикації: підвищення вмісту в крові гамма-глутаміл-транспептидази та безвуглеводного (десіалізованого) трансферину, збільшення середнього об'єму еритроцитів.

На ЕКГ виявляють: зміни процесів реполяризації (депресія сегменту ST частіше косовисхідна або косонизхідна, рідше –

горизонтального типу, зниження амплітуди зубця Т, його ізоелектричність або негативізація, гіпертрофія ЛШ. Характерним є поява вперше або посилення *ЕКГ-змін* після алкогольного ексцесу, позитивна динаміка *ЕКГ* після припинення прийому алкоголю. На *ЕКГ* можна зареєструвати: порушення ритму та провідності (синусову тахікардію, екстрасистолію, миготливу аритмію, а-в блокади, блокади ніжок пучка Гіса), подовження інтервалу QT.

При *ЕхоКГ-дослідженні* в ранній стадії захворювання виявляється лише гіпертрофія ЛШ, а у вираженій стадії – дилатація порожнини серця, зниження ФВ, мітральна та трикуспідальна регургітація, діастолічна дисфункція, легенева гіпертензія, наявність внутрішньосерцевих тромбів, гіпертрофія ЛШ. Припинення прийому алкоголю сприяє позитивній динаміці показників *ЕхоКГ*.

Аорталгія

Захворювання аорти (атеросклероз, неспецифічні аортити, сифілітичний аортит, вроджені аномалії аорти, аортити при системних захворюваннях сполучної тканини, аневризми різного генезу) часто супроводжуються упертим, тривалим болем – аорталгією. Біль локалізується за грудиною, різної інтенсивності (від нерізкаго тупого до пекучого), не купірується нітрогліцерином. В деяких випадках він схожий на стенокардію (при сифілітичному аортиті, коли має місце розповсюдження процесу на в'язцеві артерії).

Больовий синдром при аневризмах грудної аорти має деякі особливості залежно від локалізації. При аневризмах висхідної частини аорти тривалі пекучі болі звичайно локалізуються за грудиною, при аневризмах дуги аорти болі іррадіюють в шию, плече та спину, при аневризмах низхідної частини аорти болі частіше локалізуються в спину та в міжлопатковому просторі. Характерні симптоми здавлювання: задишка, кашель, незначні легеневі кровотечі (здавлювання бронху або трахеї), дисфагія (здавлювання стравоходу), захриплість голосу (здавлювання поворотного нерву), асиметрія АТ та пульсу. При об'єктивному обстеженні: посилена пульсація в югулярній ямці, перкуторно розширення судинного пучка вправо (симптом Потена), металевий акцент II тону над аортою, діастолічний шум аортальної недостатності, функціональний систолічний шум над аортою та в точці Боткіна, позитивний симптом Сиротініна-Куковєрова, асиметрія АТ та пульсу.

Аневризми грудної частини аорти виявляють за допомогою *черезстраховідної ЕхоКГ, КТ з контрастуванням або МРТ. ЕхоКГ* дозволяє виявити аневризми у проксимальному відділі грудної аорти, оцінити розширення її кореня, ступінь аортальної регургітації, стан ЛШ. На рентгенограмі не завжди можна побачити розширення. Рентгеноконтрастну аортографію звичайно використовують для оцінки кровотоку у гілках аорти.

Розшарування аорти

Розшарування аорти – утворення гематоми в середній оболонці аорти, яка організує в ній наповнений кров'ю несправжній канал різної протяжності. В процес розшарування можуть залучатись гілки, що відходять від аорти, вони відсікаються від справжнього просвіту аорти. Порушення прохідності цих гілок веде до ішемії, розвитку інфаркту різних органів (міокарду, головного мозку, нирок, верхніх або нижніх кінцівок).

Часто у хворих з проксимальним розшаруванням аорти розвивається недостатність аортального клапана та лівошлуночкова недостатність, яка іноді значно виражена.

Важким ускладненням розшарування аорти є зовнішній розрив її несправжнього каналу, частіше в порожнину перикарду або плеври зліва. Гемотампонада – одна із основних причин смерті хворих з розшаруванням аорти.

Розшарування веде до утворення аневризми, яка може розриватися у пізні строки після перенесеного гострого захворювання.

Найбільш часта скарга – різкий біль в грудях. Біль виникає гостро, дуже інтенсивний, пекучий, розриваючий, локалізується за грудиною, в прекардіальній ділянці, у міжлопатковій області, в області епігастрія, попереку.

Може спостерігатись неврологічна симптоматика: втрата свідомості, порушення чутливості та рухів кінцівок, синдром Горнера, захриплість голосу. Характерною ознакою є асиметрія АТ та пульсу. Проте ця ознака не є обов'язковою. При аускультатії виявляють діастолічний шум над аортою, систолічний шум над аортою, діастолічний шум над верхівкою (шум Флінта). Нерідко спостерігаються ознаки вираженої лівошлуночкової недостатності, випіт у плевральну порожнину, рідше – бронхообструктивний синдром, блювання кров'ю (перфорація стравоходу), клініка гострого живота (інфаркт кишечника), олігурія, анурія (здавлювання ниркових артерій).

При *рентгенологічному дослідженні* виявляють розширення висхідної частини аорти або низхідної частини. При спостереженні в динаміці розширення збільшується. Рідше зустрічається більш специфічна ознака: ефект подвійного просвіту аорти, який створюється більш світлим несправжнім каналом, зміщення тіні кальцифікованої інтими більш ніж на 6мм усередину від зовнішнього краю тіні аорти. Відсутність змін тіні аорти не виключає її розшарування, особливо в ранні строки захворювання. Можна виявити збільшення тіні серця при гемоперикардії, ознаки застою у легенях, випіт у плевральну порожнину.

На *ЕКГ* у половині випадків виявляють зміни процесів реполяризації (депресію сегмента ST та від'ємний зубець T). у 10% хворих виникають ішемія міокарда та інфаркт міокарда.

ЕхоКГ виявляє прямі ознаки цієї патології: подвійний просвіт та надрив інтими. Від'ємний результат не виключає цей діагноз. Непрямою ознакою розшарування висхідної частини аорти є розширення її кореня.

Більш інформативні *черезстравохідна ЕхоКГ, КТ, МРТ та аортографія*. Якість візуалізації підвищується при використанні кольорового доплерівського дослідження. МРТ – «золотий стандарт» в діагностиці всіх варіантів розшарування аорти.

Пролабування мітрального клапану

Пролапс мітрального клапана – це випинання та випадіння у порожнину лівого передсердя однієї або обох стулок мітрального клапана під час систоли шлуночків. Розрізняють первинний, або ідіопатичний пролапс (ізольоване захворювання серця), та вторинний.

При первинному пролапсі відмічається спадкова схильність; зустрічається частіше у жінок. Його морфологічним субстратом є міксоматозна дегенерація стулок клапана (патологія сполучної тканини). Вторинний пролапс мітрального клапана спостерігається при ревматизмі, вроджених і набутих вадах серця, ІХС, кардіоміопатіях тощо.

Клініка і діагностика вторинного пролапсу мітрального клапану визначається в першу чергу особливостями основного захворювання.

При первинному пролапсі відсутній зв'язок із захворюваннями серця. Частіше всього хворі відмічають біль в області серця та в лівій половині грудної клітини. Болі не пов'язані з фізичним навантаженням. Хворі скаржаться на задишку, непритомні стани, серцебиття, перебої в роботі серця. При аускультатії визначається систолічне клацання та/або систолічний шум на верхівці, частіше спостерігається один із симптомів. Ці ознаки посилюються у вертикальному та слабшають у

горизонтальному положенні, посилюються при виконанні проби Вальсальви, після прийому нітрогліцерину.

На *ЕКГ* змін може не бути або спостерігаються різні зміни процесів реполяризації (депресія сегменту ST та інверсія зубця T частіше в II, III та aVF відведеннях), а також різні порушення серцевого ритму. *Проба з β -адреноблокаторами* позитивна. При *ЕхоКГ* видно систолічне зміщення, випинання однієї або обох стулок МК в ліве передсердя. Наявність та ступінь мітральної регургітації оцінюють за допомогою доплерівського дослідження.

Гіпертрофічна кардіоміопатія

Гіпертрофічна кардіоміопатія – це первинне ураження міокарда, що характеризується вираженою гіпертрофією ЛШ (рідше ПШ), нормальними розмірами порожнини ЛШ, значним порушенням діастолічної функції шлуночка та частим порушенням серцевого ритму.

Частіше зустрічається асиметрична форма з переважною гіпертрофією верхньої, середньої або нижньої третини МШП, товщина якої перевищує 15мм та більше, ніж в 1,3 рази перевищує товщину задньої стінки ЛШ. Обструктивні форми ГКМП з асиметричною гіпертрофією МШП та обструкцією вихідного тракту ЛШ приводять до найбільш виражених змін серцевої гемодинаміки.

При ГКМП спостерігаються наступні зміни внутрішньосерцевої гемодинаміки:

1. Виражена гіпертрофія ЛШ та зменшення розмірів його порожнини.
2. Діастолічна дисфункція ЛШ, що веде до підвищення тиску в порожнині ЛП, венах малого кола кровообігу та застою крові в легенях.
3. Дилатація ЛП, що обумовлена підвищенням тиску наповнення ЛШ та середнього тиску в ЛП.
4. Зниження серцевого викиду при відносно нормальній контрактильності міокарда та систолічній функції ЛШ.
5. Відносна коронарна недостатність.
6. Електрична негомогенність та нестабільність міокарда шлуночків та передсердь, що сприяє виникненню аритмій та раптової серцевої смерті.
7. Динамічна обструкція вихідного тракту ЛШ (при обструктивній формі ГКМП).

Ступінь обструкції збільшується при:

- Збільшенні скоротливості ЛШ (фізичне навантаження, активація САС, тахікардія, застосування інотропних препаратів та симпатоміметиків).
- Зменшенні переднавантаження (вертикальне положення хворого, проба Вальсальви, гіповолемія, прийом нітратів).
- Зменшенні післянавантаження (зниження ЗПОС та АТ).

Перші клінічні прояви захворювання виникають у віці 20-35 років.

Напади болей носять характер стенокардії, виникають при фізичному навантаженні або психоемоційному напруженні, зникають в спокої. Проте прийом нітратів не купірує біль, навпаки, може її посилити. Хворі скаржаться на задишку, серцебиття, перебої в роботі серця, головокружіння та непритомності. Іноді першим і останнім проявом ГКМП може бути раптова серцева смерть. При об'єктивному обстеженні виявляють: нерівномірний поштовхоподібний пульс, подвійний верхівковий поштовх, потрійний верхівковий поштовх, систолічний шум над верхівкою і у точці Боткіна, акцент та розщеплення II тону над легеневою артерією.

На *ЕКГ* виявляються: ознаки гіпертрофії ЛШ, зміни процесів реполяризації (депресія сегмента ST та інверсія зубця T), гіпертрофія ЛП (p-mitrale) патологічний зубець Q та QS в II, III, aVF відведеннях або I, aVL, V₅₋₆ відведеннях, аритмії (надшлуночкові та шлуночкові).

ЕхоКГ – основний метод, що дозволяє верифікувати діагноз ГКМП. При ГКМП з асиметричною гіпертрофією МШП та обструкцією вихідного тракту ЛШ виявляють: потовщення МШП більше 15мм та обмеження її рухливості, відношення товщини МШП до товщини задньої стінки ЛШ 1,3 і більше, зменшення порожнини ЛШ та розширення ЛП, систолічний рух передньої стулки МК, систолічне прикриття аортального клапана в середині систоли та поява динамічного градієнта тиску у вихідному тракті ЛШ, при доплер-дослідженні виявляється висока лінійна швидкість кровотоку у виносному тракті ЛШ та характерна двогорба форма спектрограми швидкості трансаортального потоку крові, ознаки вираженої діастолічної дисфункції, гіперкінезія задньої стінки ЛШ, мітральна регургітація.

Пухлини серця

Міксوما є найбільш розповсюдженою первинною доброякісною пухлиною серця. Частіше всього (75%) міксوما локалізується в лівому передсерді, рідше – в правому передсерді або в шлуночках. Хворіють

особи віком 40-60 років, частіше жінки. Захворювання може носити сімейний характер, тоді воно виникає у молодому віці.

У хворих на міксому спостерігається біль в області серця, біль за грудиною може носити характер стенокардії. У більшості хворих відмічаються системні прояви міксом: підвищення температури, слабкість, похудання, синдром Рейно, сітчасте ліведо, поліарталгія. В половині випадків спостерігається емболія фрагментами пухлини та тромботичними масами, звичайно рецидивуюча. В залежності від локалізації пухлини вона уражає різні басейни великого кола кровообігу (церебральні судини, артерії сітківки тощо) або гілки легеневої артерії.

Часткова обтурація пухлиною лівого передсердно-шлуночкового отвору обумовлює появу синдрому внутрішньосерцевої обструкції лівого передсердя. Клінічно він проявляється задишкою, ядухою, набряком легень, кашлем, кровохарканням, серцебиттям, слабкістю. Часто відмічаються головокружіння, синкопе, можлива раптова смерть. Вираженість симптомів залежить від положення: в горизонтальному положенні вони зменшуються.

Дані аускультатії нагадують мелодію мітральної вади. Особливістю є мінливість шумів та тонів в залежності від положення тіла, а також при динамічному спостереженні.

Зміни ЕКГ неспецифічні.

При рентгенологічному дослідженні серце має мітральну конфігурацію, ознаки застою в легенях, іноді можна побачити вогнища кальцинозу міксом. ЕхоКГ дозволяє визначити форму, розміри та місце прикріплення пухлини на нізці. Лабораторні дослідження виявляють: анемію, збільшення ШОЕ, диспротеїнемію, підвищення рівня імуноглобулінів у крові.

Захворювання грудної стінки

Остеохондроз шийного та грудного відділу хребта

Остеохондроз хребта – це дегенеративно-дистрофічне ураження міжхребцевого диска із залученням в процес тіл суміжних хребців, міжхребцевих суглобів, апарату зв'язок.

Серед захворювань хребта, які супроводжуються болями в грудній клітці, найбільшу питому вагу має остеохондроз. Інші ураження: хвороба Бехтерева, пухлини (первинні та метастатичні при первинній локалізації в легенях, нирках, передміхуровій, щитоподібній та молочній залозах), вроджені аномалії, туберкульоз, сифіліс – зустрічаються значно рідше.

При остеохондрозі шийного та грудного відділів хребта спостерігається так звана вертеброгенна кардіалгія – це досить інтенсивний та тривалий біль за грудиною і в лівій половині грудної клітини, рідше в лівій руці, під лівою лопаткою та в міжлопатковій області. Біль пов'язують звичайно із незручним положенням тіла, зі зміною положення тіла, рухами лівої руки, повертанням голови, з кашлем, чиханням, глибоким диханням. Біль може з'явитись вночі в ліжку або ранком після сну, може бути пов'язаний з фізичним навантаженням. Больові відчуття різноманітні: від колючих короткочасних до тупих тривалих. Болі не проходять після прийому нітрогліцерину, проте зменшуються під впливом протизапальних препаратів, аналгетиків.

При об'єктивному обстеженні відмічаються позитивні симптоми натягу: біль посилюється при відведенні руки вгору та назад, підйомі її вище горизонтального рівня, при різкому пасивному нахилі голови, що повернута в хвору сторону (симптом Спурлінга), при швидкому згинанні та розгинанні шиї (симптом Лермита). При пальпації м'язів плечового поясу та міжреберних проміжків спостерігаються значні больові відчуття. Відмічається болючість при пальпації паравертебральних точок, що розташовані на 2-3см зовні від остистих відростків (проекція виходу корінців у м'язи). Корінцеві болі можуть поєднуватися із симпаталгіями, які мають інше забарвлення: пекучі, супроводжуються відчуттям жару або похолодання. При пальпації визначається болючість верхньої точки Ерба (на 2-3см вище ключиці по зовнішньому краю грудинно-ключично-сосцевидного м'яза).

При *рентгенографічному дослідженні* виявляють: зменшення висоти диску, субхондральний склероз, крайові остеофіти, кили Шморля, пролабування пульпарного ядра міжхребцевого диска в тому чи іншому напрямку. Більш інформативна *КТ*.

Міжреберна невралгія зліва

Біль локалізується по одному міжребер'ю. Характер та інтенсивність болю різні, біль посилюється при рухах, повороті тулуба, кашлі, чиханні, глибокому диханні. При надавлюванні в місці локалізації болі (хворий чітко його указує) біль посилюється. Симптоми натягу позитивні. Біль не проходить після прийому нітрогліцерину, зменшується або зникає після застосування нестероїдних протизапальних препаратів.

Синдром Тітце

Захворювання розглядається, як алергічна реакція на перенесену вірусну інфекцію. Виникненню болі передують гостра респіраторна вірусна інфекція, короткочасна лихоманка.

Характерний різкий біль в груді з іррадіацією в ліву руку, плече. Максимум болі локалізується біля грудини у місці її з'єднання з хрящами II-IV ребер. Біль посилюється при рухах, кашлі, чиханні, глибокому вдосі.

Об'єктивно визначається при пальпації різка болючість у місці з'єднання грудини з хрящами II-IV ребер, потовщення реберних хрящів.

На *рентгенограмі* можна виявити вогнища остеопорозу ребер та грудини.

Захворювання легень та плеври

Гострий сухий плеврит

Плеврит – запалення листків плеври з утворенням на їх поверхні фібрину або накопиченням в плевральній порожнині ексудату.

Плеврит, як правило, ускладнює перебіг різних процесів в легенях або в структурах, що прилягають до плеври (грудна стінка, середостіння, діафрагма, піддіафрагмальний простір). Плеврит може бути проявом системних захворювань. Основна скарга – біль в грудях, інтенсивність якого може бути різною, біль звичайно посилюється при вдиху, посилюється при нахилі у протилежну сторону (симптом Шепельмана) та зменшується в положенні на хворому боці, посилюється при кашлі, іноді навіть під час розмови. Може турбувати задишка, слабкість, підвищення температури. Можуть бути скарги, що обумовлені основним захворюванням.

Об'єктивно: дихання поверхневе, грудна клітина на стороні ураження відстає при акті дихання (хворий береже уражену сторону). При аускультатії легень визначається найбільш суттєва ознака - шум тертя плеври. Аускультатію бажано проводити при різних положеннях хворого: лежачи, сидячи, стоячи, з нахилами. При пальпації можна виявити больові точки в області грудної клітки: між ніжками грудинно-ключично-сосцевидного м'язу, в області трапецієподібного м'язу (на стороні ураження), по лінії прикріплення діафрагми до грудної стінки.

При *рентгенологічному дослідженні* зміни можуть бути відсутні, може визначатись відставання ураженої сторони при диханні, відставання куполу діафрагми, симптоми основного захворювання.

При *дослідженні крові* можуть бути виявлені *гострофазові показники*.

Спонтанний пневмоторакс

Спонтанний пневмоторакс – накопичення газу в плевральній порожнині при порушенні цілісності легеневої плеври. Спонтанний пневмоторакс розвивається внаслідок розриву вісцеральної плеври при захворюваннях органів дихання з розпадом легеневої тканини або розриву булли, кісти.

Виникає при фізичному навантаженні, різкому русі, при кашлі, іноді під час сну та в стані спокою. В клініці переважає раптовий різкий, дуже інтенсивний біль в грудній клітці на боці пневмоторакса. Біль може іррадіювати в шию, плечовий пояс, черевну порожнину. Швидко з'являється та прогресує різка задишка. Відмічається тахікардія, артеріальна гіпотензія, акроціаноз. Часто з'являється сухий кашель. Хворий вкривається холодним потом, надає перевагу сидячому та напівсидячому положенні в ліжку. Вени шиї набухають. Грудна клітка на стороні пневмоторакса дещо збільшена в об'ємі, відстає в акті дихання. Перкуторно визначається тимпанічний звук, при аускультатії дихання ослаблене або відсутнє.

На *рентгенограмі* видно окреслений край колабованої легені, між ним та зовнішнім контуром грудної стінки легеневий малюнок відсутній, зміщення органів середостіння у протилежну сторону, сплющення та низьке стояння куполу діафрагми, симптоми основного захворювання.

При *плевральній пункції* виявляють вільний газ.

ТЕЛА, інфаркт легені

Тромбоемболія легеневої артерії – це оклюзія просвіту основного стовбура або гілок легеневої артерії тромбом, який утворився у венах великого кола кровообігу або порожнинах правого серця. ТЕЛА – розповсюджене та прогностично вельми несприятливе ускладнення різних захворювань, травм та оперативних втручань. ТЕЛА займає третє місце серед причин смерті населення (після інших серцево-судинних захворювань та злоякісних новоутворень). Легенева тромбоемболія не діагностується більш ніж у половини хворих. Основними причинами цього є неспецифічність та різноманітність клінічних проявів захворювання, що ускладнює діагностику, сприяє рецидивному перебігу і хронізації процесу з формуванням постемболічної легеневої гіпертензії та ХЛС. Летальність складає біля 30%.

Найбільш частою причиною ТЕЛА є тромбоз глибоких вен пахвинно-стегнового сегмента та магістральних судин таза. Рідше причиною ТЕЛА бувають тромбози глибоких вен гомілок, пристінкові тромби в порожнинах правого серця.

До факторів, що сприяють виникненню тромбозу глибоких вен нижніх кінцівок відносять: злоякісні новоутворення, гіподинамія, переломи та травми кісток нижніх кінцівок, хірургічні втручання, особливо на органах черевної порожнини та нижніх кінцівках, похилий та старечий вік, серцева недостатність, ожиріння, цукровий діабет, прийом пероральних контрацептивів, хронічна венозна недостатність нижніх кінцівок, спадкові фактори тощо.

Залежно від локалізації та ступеня судинної обтурації розрізняють такі клініко-анатомічні варіанти ТЕЛА (класифікація Європейського кардіологічного товариства, 2000):

- масивна ТЕЛА (ембол локалізується в основному стовбурі або в основних гілках ЛА, обтурація більше 50% обсягу судинного русла легень);
- субмасивна ТЕЛА (локалізація ембола в часткових або сегментарних гілках ЛА, обтурація менше 50% обсягу судинного русла легень);
- немасивна ТЕЛА (тромбоемболія дрібних гілок ЛА).

Виділяють наступні варіанти клінічного перебігу ТЕЛА:

- найгостріший перебіг (блискавична форма) – як правило, при обструкції основного стовбура ЛА, що швидко закінчується смертю протягом 10-15 хвилин;
- гострий перебіг – при локалізації тромбу у часткових гілках ЛА;
- підгострий, затяжний перебіг – тромбоз сегментарних гілок ЛА;
- хронічний, рецидивний перебіг при тромбозі дрібних гілок ЛА.

При ТЕЛА розрізняють такі синдроми:

- ангінозний
- легенево-плевральний
- гострої дихальної недостатності
- гострої судинної недостатності
- гострого легеневого серця
- гострих порушень ритму серця
- гострої коронарної недостатності
- церебральний
- абдомінальний

- нирковий
- імунологічний

Болі в грудній клітині з'являються часто (у 90% випадків). Вони частіше локалізуються за грудиною, нагадують ангінозні болі при ІМ або стенокардію. Нерідко болі посилюються при диханні, кашлі. Характерна раптова поява задишки в спокої. Може бути кашель, кровохаркання, підвищення температури тіла. У половини хворих спостерігається падіння АТ, колапс та різноманітні церебральні розлади (головокружіння, непритомність, порушення мозкового кровообігу).

Об'єктивно: дифузний ціаноз верхньої половини тулуба, ознаки ЛГ та ГЛС (набухання шийних вен, розширення меж серця вправо, пульсація в епігастрії, акцент та роздвоєння II тону на ЛА, збільшення печінки). Визначається тахікардія. Можливі сухі хрипи над легенями.

Немасивна ТЕЛА часто перебігає під маскою інших захворювань: повторних пневмоній, швидкоминучих сухих плевритів, ексудативних плевритів, повторних синкопе, колапсів (які супроводжують відчуття нестачі повітря та тахікардія), лихоманки, що не піддається антибактеріальній терапії, появи або прогресування СН, прогресування симптомів підгострого або ХЛС при відсутності хронічного бронхолегеневого захворювання.

На *ЕКГ* зміни можуть бути відсутні. Можуть бути ознаки перевантаження ПШ (картина гіпертрофії ПШ), ознаки гострого легеневого серця (синдром Мак-Джина-Уайта- S_I , Q_{III} , T_{III}): раптове поглиблення зубців Q_{III} та S_I , підйом сегменту ST у відведеннях III, aVF, V_1 та V_2 і дискордантне зниження сегменту ST у відведеннях I, aVL, V_5 та V_6 , поява від'ємних зубців T у відведеннях III, aVF, V_1 та V_2 , повна або неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. Характерна швидка позитивна динаміка цих змін при покращенні стану хворого. Часто реєструється загострений, високий зубець P у відведеннях II, III, aVF (P-pulmonale). Після лікування він зникає. Можуть з'явитись синусова тахікардія, екстрасистолія, миготлива аритмія тощо.

На *рентгенограмі* з'являються наступні ознаки: вибухання конуса ЛА; збільшення правих відділів серця, високе стояння куполу діафрагми на боці ураження; раптове розширення легеневого кореня, «обрубаність», деформація; збіднення легеневого малюнку в області ураження – симптом Вестермарка (найбільш специфічний симптом); ознаки інфаркта легені – трикутна тінь в легеновому полі (або іншої форми); інфільтрація легеневої тканини (через 12-36 годин від початку захворювання), поява дископодібних ателектазів у легенях.

ЕхоКГ виявляє ознаки гострого легеневого серця: дилатація порожнини ПШ, наявність відносної трикуспідальної недостатності, дилатація стовбура ЛА, підвищення тиску в ЛА.

Ультразвукове доплерівське дослідження глибоких вен нижніх кінцівок виявляє наявність тромбозу вен та дає важливу інформацію про його локалізацію та розповсюдженість.

При *аналізі перфузійних та вентиляційних сканограм* виявляють найбільш достовірну ознаку ТЕЛА – це наявність вираженого локального зниження перфузії ділянки легені при відсутності тут будь-яких значимих вентиляційних розладів та змін на звичайній рентгенограмі. Ознака відрізняється високою діагностичною точністю, що досягає 90%. Відсутність змін на перфузійній та вентиляційній сканограмах практично повністю виключає діагноз ТЕЛА.

Селективна ангіопульмонографія є еталонним методом («золотим стандартом») діагностики ТЕЛА.

Бронхогенний рак

Хворіють чоловіки, курці, в віці старше 40-50 років.

Найбільш раннім та постійним симптомом є біль в грудній клітці на місці ураження. Біль різноманітний по характеру: тупий або гострий, майже постійний або періодичний. Турбує також задишка, можуть бути немотивована загальна слабкість, втома, кашель, кровохаркання, лихоманка.

На *рентгенограмі* виявляється ателектаз легені, на томограмах – звуження бронха, в зоні затінення. При периферичному раку характерна локалізація у передньому сегменті верхньої долі. Розміри пухлини можуть бути різними (від 0,5 до 15см в діаметрі). Периферичний рак легені, як правило, проявляється одиночним вузлом. Пухлина до 2см у діаметрі має неправильну форму, розташована на незміненому легеневого фоні, контури її не чіткі. при розмірах до 3см тінь округлої форми, горбиста, з'являється променистість контурів, обумовлена раковим лімфангітом коли пухлина досягає розмірів більше 3см в діаметрі контури її стають виразними і чіткими. При подальшому рості чіткість контурів знову зникає, з'являється горбистість, можливі порожнини розпаду. Досить часто видно доріжку до кореня легені (обумовлена лімфангітом, перибронхіальним та периваскулярним ростом пухлини). Діагноз підтверджується *КТ, МРТ, бронхоскопією*. Враховуються дані цитологічного дослідження харкотиння (виявлення атипових клітин).

Первинні пухлини плеври

В початковій стадії утворення злоякісної мезотеліоми клінічні симптоми, як правило, відсутні.

В подальшому на стороні ураження з'являється біль, він поступово наростає і стає інтенсивним, біль чітко не пов'язаний з дихальними рухами грудної клітини. Найбільш часта та рання ознака злоякісної мезотеліоми – плевральний випіт. Виявляються скарги та об'єктивні симптоми, які характерні для ексудативного плевриту. Евакуація ексудату не зменшує інтенсивності болю та задишки. Ріст пухлини може обумовити синдром здавлювання верхньої порожнистої вени; проростання перикарду та міокарду веде до порушень серцевого ритму та розвитку серцевої недостатності.

Загальні симптоми пухлини (слабкість, похудання, пітливість, лихоманка тощо) прогресують повільно.

На *рентгенограмі* грудної клітини визначається затінення плевральної порожнини. *КТ* виявляє потовщення парієтальної та вісцеральної плеври, горбистість контурів, окремі вузли. *Пункція плевральної порожнини* виявляє *геморагічний характер випоту* з високим вмістом *гіалуронової кислоти*, що надає ексудату підвищену в'язкість. В осаді переважають *лімфоцити, еритроцити*, можна виявити *атипові мезотеліальні клітини*. *Біопсія* парієтальної плеври, *торакоскопія з біопсією* та *діагностична торакотомія* підтверджують наявність пухлини в плеврі.

Захворювання органів травлення

Рефлюкс – езофагіт

Рефлюкс–езофагіт виникає внаслідок дії на слизову стравоходу шлункового або дуоденального вмісту.

Хворі скаржаться на печію, відчуття печіння в епігастрії та за грудиною, болі за грудиною, які різні по інтенсивності – від відчуття проходження їжі по стравоходу до вельми виражених. Частіше вони провокуються прийомом їжі, проте можуть виникати і спонтанно (у нічний час). Біль віддає в ліву половину грудної клітини, шию, нижню щелепу, в міжлопаткову область, дуже нагадує стенокардію. Нерідким симптомом є зригування їжею, що була прийнята напередодні, рідиною кислого та гіркого смаку. Провокують ці симптоми переїдання, нахил тулуба уперед, сильний кашель, підйом важкостей, різке напруження

м'язів передньої черевної стінки. Печія і за груди́нний біль можуть бути викликані вживанням кави, томатів, шоколаду, цитрусових, алкоголю, а також палінням. Згадані симптоми добре купіруються прийомом води, харчової соди, молока або лужних мінеральних вод.

У хворих можуть бути ознаки шлункової або кишкової диспепсії, що обумовлено наявністю фонових захворювань (виразкової хвороби шлунку та дванадцятипалої кишки, хронічного гастродуоденіта, хронічного холецистита, хронічного панкреатита, кили стравохідного отвору діафрагми).

Рентгенографія стравоходу з його контрастуванням, *езофагогастродуоденоскопія*, *інтраезофагеальна рН-метрія* підтверджують діагноз.

Ахалазія кардії (кардіоспазм)

Ахалазія кардії – це захворювання стравоходу, яке обумовлене відсутністю рефлексорного розкриття кардії при ковтанні та супроводжується порушенням перистальтики і зниження тону́су грудного відділу стравоходу.

Для захворювання вельми характерним є біль за грудиною з іррадіацією в шию, щелепу, міжлопаткову область. Можливі досить інтенсивні больові напади в нічний час тривалістю від декількох хвилин до декількох годин.

Проте основним симптомом захворювання, як правило, є дисфагія, що носить парадоксальний характер: тверда їжа проходить в шлунок краще, ніж рідка та напіврідка.

Зригування та блювання виникають при перенаповненні стравоходу на висоті за груди́нного дискомфорту, а також при нахилі тулуба уперед. Характерна нічна регургітація («Симптом мокрої подушки»). При прогресуванні захворювання з'являються відрижка повітрям, нудота, підвищене слиновиділення, печіння по ходу стравоходу, неприємний запах із рота.

На оглядовій *рентгенограмі* огранів грудної клітки можна виявити рівень рідини в проекції стравоходу, відсутність газового міхура. При контрастуванні стравоходу можна спостерігати наступні ознаки: звуження дистального відділу стравоходу у вигляді моркви або мишачого хвоста, супрастенотичне розширення та зміна форми стравоходу. В сумнівних випадках доцільно застосування *діагностичної проби з нітрогліцерином*. Зменшення ригідності нижнього сфінктеру стравоходу

свідчить про наявність ахалазії кардії. *Езофагоскопія* дозволяє верифікувати діагноз, виявити супутні зміни слизової оболонки.

Рак стравоходу

Одним із основним симптомів раку стравоходу є біль за грудиною. Це може бути непостійний біль при проходженні їжі по стравоходу або більш постійний, тупий, ниючий або вельми інтенсивний з іррадіацією в шию, міжлопатковий простір, в область серця, епігастрію. І це можуть бути періодичні, нападopodobні стискаючі болі за грудиною та в прекардіальній області з іррадіацією в ліве плече, під ліву лопатку, які практично не відрізняються від стенокардії.

Проте найбільш частим симптомом є дисфагія. Спочатку хворі відмічають затруднення при проходженні по стравоходу твердої їжі, потім напіврідкої і нарешті рідкої.

Нерідко виникає стравохідне блювання, посилене слиновиділення, регіргітація (звичайно в горизонтальному положення, у нічний час). Регургітація супроводжується кашлем, задишкою.

Симптоми, що пов'язані з проростанням пухлини в сусідні органи та тканини, відносять до пізніх проявів хвороби. При проростанні пухлини у поворотний нерв виникає парез голосової зв'язки та захриплість голосу. При залученні у процес симпатичного стовбура виникає синдром Горнера (птоз, міоз, енофтальм) на стороні ураження. При розповсюдженні пухлини на плечове сплетення виникає відчуття жару, оніміння, парестезії, тупі болі по ходу нервових стовбурів, парез (параліч) верхньої кінцівки. Проростання пухлини у блукаючий нерв проявляється брадикардією, кашлем.

Серед загальних проявів захворювання частіше відмічаються загальна слабкість, в'ялість, блідість шкіряних покривів, зниження працездатності, прогресуюче похудання. Нерідко спостерігаються подразливість, підвищена збудливість або, навпаки, апатія, зниження інтересу до життя.

Рентгенографія та *езофагоскопія* дають можливість визначити локалізацію, форму росту, розміри пухлини та стан стінок стравоходу біля неї. При *ендоскопічному дослідженні езофагобіопсія* дає можливість отримати морфологічне підтвердження діагнозу. Ефективним може бути *цитологічне дослідження промивних вод* із стравоходу. Найбільш точним методом діагностики розповсюдженості раку стравоходу є *КТ* та *МРТ*.

Кила стравоходного отвору діафрагми

Виділяють наступні клінічні форми кил СОД (В.Х. Василенко, О.Л. Гребньов, 1978): 1) безсимптомні; 2) кили СОД із синдромом недостатності кардії; 3) кили СОД без синдрому недостатності кардії; 4) кили СОД у поєднанні з іншими захворюваннями шлунково-кишкового тракту; 5) параезофагеальні кили; 6) вроджений короткий стравохід.

Ознаки недостатності кардії зустрічаються майже в 90% випадків усіх кил. Найбільш частий симптом – печія. Вона спостерігається після їжі, при різкій зміні положення тіла. Частіше печія виникає в нічний час («царство вагуса»). Інтенсивність печії суттєво різниться. Відчуття печіння за грудиною часто зустрічається у осіб розумової праці, які багато часу проводять за письмовим столом (свого роду «професійна хвороба»).

Майже половина хворих відмічає болі за грудиною, які з'являються та посилюються в горизонтальному положенні або нахилі тулуба уперед. Ці відчуття супроводжуються регургітацією шлункового вмісту («симптом шнурка»), проходять при переході у вертикальне положення, після прийому лігу. Болі можуть локалізуватись в області серця, віддавати в ліву руку, під ліву лопатку, проходити після прийому нітрогліцерину, тобто дуже нагадувати стенокардію. Але пов'язують їх звичайно з прийомом їжі або зміною положення тіла. В походженні болей за грудиною у хворих на килу СОД мають значення: пептична агресія шлункового або дуоденального вмісту, гіпермоторна дискінезія стравоходу, розтягнення стінок стравоходу при гастроезофагеальному рефлюксі.

Хворі також скаржаться на відрижку, регургітацію, що настає після їжі, в горизонтальному положенні або при нахилі тулуба уперед. Можливе стравоходне блювання. У хворих спостерігається: парадоксальна дисфагія (симптом Ліхтенштерна), коли тверда їжа проходить по стравоходу ліпше, ніж рідка. Дисфагія провокується прийомом холодної або навпаки гарячої води, кvapливою їжею або неврогенними факторами.

Клінічна картина кил СОД в поєднанні з недостатністю кардії є по суті проявом рефлюкс-езофагіта. Крім того, симптоматика кил залежить від їх розмірів.

В клінічній картині кил СОД без синдрому недостатності кардії переважають болі за грудиною, в прекардіальній області або в області епігастрію. Виникають вони зразу після їжі, при підйомі важкості, при хвилюванні. Тривалість болей різна: від декількох хвилин до декількох днів. Болі проходять після прийому ненаркотичних анальгетиків або

нітрогліцерину. Полегшення приносить зміна положення тіла, прийом рідини, прийом їжі. У хворих нерідко також спостерігається парадоксальна дисфагія.

Кили СОД у 35% випадків поєднуються з різними захворюваннями органів травлення (виразкова хвороба шлунку та дванадцятипалої кишки, хронічний гастродуоденіт, хронічний холецистит, хронічний панкреатит тощо). Таке поєднання змінює звичайну клінічну картину передуючого захворювання. З'являються або посилюються ознаки недостатності кардії (дисфагія, зригування, відрижка, печія, болі за грудиною тощо), що нарастають в горизонтальному положенні, при нахилах тулуба уперед.

Рентгенологічне дослідження з контрастуванням органів шлунково-кишкового тракту в горизонтальному положенні хворого, зокрема, в положенні Тренделенбурга виявляє випинання кили в грудну порожнину. Інформативна фіброезофагогастроскопія.

Захворювання центральної та периферичної нервової системи

Дієнцефальний синдром

При цьому захворюванні мають місце указання на перенесені травми черепа, нейроінфекції.

Болі в області серця по характеру, локалізації, іррадіації, тривалості нагадують болі при нейроциркуляторній дистонії. Напади болей в серці супроводжуються вегетативною реакцією (серцебиття, озноб, відчуття жару, пітливість, страх). Після нападу відходить велика кількість світлої сечі.

На *ЕКГ*: зміни процесів реполяризації (депресія сегменту ST, зниження амплітуди, ізоелектричний або від'ємний зубець T). *Проба з β -адреноблокаторами* позитивна. Необхідна консультація невропатолога.

Оперізуючий лишай (Herpes zoster)

Оперізуючий лишай може бути причиною інтенсивних болей в лівій половині грудної клітини. Захворювання обумовлено вірусним ураженням симпатичного ганглія та пов'язаного з ним периферичного нерву. Біль локалізується за грудиною, в міжребір'ї, віддає під ліву лопатку, може бути дуже інтенсивним, нагадує ангінозний біль при інфаркті міокарду. Діагностичні труднощі виникають в перші 7-10 днів захворювання, до появи характерного стрічкоподібного міхурцевого висипання на шкірі. Болі можуть турбувати через багато місяців і навіть років після перенесеного захворювання.

На *ЕКГ* можуть бути зміни процесів реполяризації (депресія сегменту ST, ізоелектричність або інверсія зубця T).

Захворювання молочної залози

Болі в лівій половині грудної клітини типові для маститу лівої грудної залози. Біль віддає у підпахвинну ділянку, в ліву руку, шию. Пальпація залози болюча.

При раку молочної залози біль в груді різноманітного характеру: від колючого короткочасного до ріжучого. Пухлину можна пропальпувати.

Для підтвердження діагнозу використовують *УЗД, мамографію, КТ, МРТ, біопсію*.

Диференціальний діагноз при шумах у серці

Серцевий шум – це відносно тривала серія чутних вібрацій певної інтенсивності (гучності), частоти (висоти), якості, форми та тривалості, що вислуховується у прекардіальній ділянці. Цей акустичний феномен може утворюватися у серці, перикардіальному мішку та оточуючих структурах середостіння. Шум у серці – часта фізикальна знахідка у повсякденній клінічній практиці. Фактично майже у кожної особи у певні періоди життя можна вислухати шум у серці, тому для лікаря будь-якої спеціальності надзвичайно важливим є вміння правильно інтерпретувати дані аускультації серця, відрізнити біля ліжка хворого невинні (функціональні) шуми від органічних та призначати цілеспрямоване додаткове обстеження для з'ясування генезу шуму і призначення адекватного лікування. Розуміння шумів серця неможливе без знань фазової структури серцевого циклу та зв'язку механічних подій під час роботи серця з акустичними феноменами.

Вирішення діагностичної задачі у хворого з шумом у серці передбачає отримання відповідей на три питання:

1. У яку фазу серцевого циклу і на рівні яких структур серця ймовірно виникає шум?
2. Яке анатомічне пошкодження спричиняє шум? (клапанний стеноз або регургітація, аномальна комунікація між камерами серця і/або великими судинами)
3. Яке захворювання найбільш імовірно призвело до цього анатомічного пошкодження та виникнення шуму?

Ретельно зібрані скарги та повний анамнез, уважне і сфокусоване фізикальне обстеження у більшості випадків дають змогу відповісти на ці питання. За потреби походження шуму уточнюють даними інструментальних досліджень – насамперед, ехокардіографії.

Утворення більшості шумів відбувається внаслідок турбулентності (завихрення) потоку крові. Турбулентність виникає тоді, коли швидкість потоку крові перевищує певний критичний поріг за рахунок високої об'ємної швидкості, переміщення потоку через вузький переріз або переріз із нерівними краями, або при поєднанні цих двох механізмів.

Отже, утворення шумів пов'язують з трьома основними чинниками:

- 1) висока об'ємна швидкість кровоплину через нормальні або патологічно змінені отвори;
- 2) антероградний потік через звужений чи неправильної форми отвір або потік у розширену судину чи камеру серця;

3) ретроградний або регургітуючий потік через скомпрометований клапан, дефект перегородки або відкриту артеріальну протоку. Нерідким є поєднання зазначених факторів.

Для полегшення описання, розуміння та порівняння шумів серця їх слід класифікувати за часом виникнення (сistolічні, діастолічні та неперервні), гучністю, характером, локалізацією та іррадіацією. Також важливо виявляти зміни шумів під час фаз дихання та змін положення тіла, а також звертати увагу на стабільність шумів під час повторних обстежень.

Найбільш популярною класифікацією шумів за гучністю є класифікація, запропонована Freeman та Levine (Фрімен та Лівайн):

- шум 1 ступеня – найбільш слабкий шум, який вислуховується тільки за максимального зосередження слуху, з великим зусиллям і не одразу.
- шум 2 ступеня – достатньої гучності, щоб вухо його вловило одразу.
- шум 3 ступеня – вислуховується легко.
- шум 4 ступеня – шум відносно гучний і супроводжується пальпованим тремтінням.
- шум 5 ступеня – це настільки гучний шум, що він вислуховується навіть тоді, коли до грудної стінки прикладений лише край мембрани фонендоскопа.
- шум 6 ступеня вислуховується навіть тоді, коли стетоскоп не торкається грудної стінки – він вислуховується навіть тоді, коли мембрана знаходиться над грудною стінкою.

Незважаючи на певну суб'єктивність, ця класифікація має важливе практичне значення: шуми 4-6 ступенів майже завжди мають органічне походження, а шуми 1-2 ступеня – майже завжди невинні.

Гучність шуму прямо залежить від швидкості потоку крові крізь поверхню, де він утворюється. У свою чергу, лінійна швидкість потоку прямо пов'язана з рушійним тиском (точніше, градієнтом тиску), який проштовхує кров через цю поверхню. Високошвидкісний, але незначний потік через невеликий дефект міжшлуночкової перегородки створює гучний шум, тоді як високооб'ємний, але низькошвидкісний потік через дефект міжпередсердної перегородки не дає шуму взагалі. Частотна структура шуму, так само, як і його гучність, прямо пов'язана зі швидкістю потоку. Низькошвидкісний потік при незначному градієнті тиску на стенозованому мітральному клапані дає низькочастотний шум,

що нагадує гуркіт, тоді як значний діастолічний градієнт тиску при недостатності аортального клапана створює високочастотний шум.

На гучність шуму, який вислуховується на поверхні грудної клітки, також впливають провідникові характеристики тканин, що розташовані між джерелом шуму та стетоскопом. Ожиріння, емфізема легень, значний плевральний або перикардіальний випіт зменшують гучність шуму, а худорлява астенична тілобудова нерідко його підсилює. Локалізація та іррадіація шуму визначаються багатьма факторами: місцем утворення, гучністю, напрямом потоку крові та фізичними характеристиками грудної клітки.

Залежно від механізму утворення, систолічні шуми можна поділити на шуми вигнання та шуми регургітації. Діастолічні шуми поділяють на діастолічні шуми наповнення та діастолічні шуми регургітації.

Систолічні шуми вигнання виникають під час переміщення крові через вихідний тракт лівого або правого шлуночка. Протягом періоду вигнання форма часової кривої швидкості потоку має параболічну форму, відтак усі шуми вигнання мають наростаючо-спадну форму (шум типу *crescendo-decrescendo*, «ромбовидні» шуми, шуми у формі ограненого діаманта), а початок шуму чітко відокремлений від I тону (мезосистолічний шум). Систолічні шуми регургітації виникають за рахунок ретроградного потоку з камери із високим тиском у камеру із низьким тиском. Через те, що зазвичай між цими камерами протягом усієї систоли зберігається значний градієнт тиску, то такий систолічний шум має сталу гучність протягом усієї систоли (шум у формі плато), починається одразу після I тону серця і триває аж до II тону (пансистолічний чи голосистолічний шум).

Діастолічні шуми наповнення виникають під час фази діастолічного наповнення шлуночків. Абсолютні значення підвищених градієнтів тиску під час діастоли невеликі, тому діастолічні шуми наповнення виходять низькочастотними і вухом сприймаються як гуркіт. Важливою особливістю діастолічних шумів наповнення є пресистолічне посилення, котре зумовлене скороченням передсердя у кінці діастоли.

Діастолічні шуми регургітації виникають під час зворотного потоку крові через некомпетентні напівмісяцеві клапани. Значний градієнт тиску між великими судинами та шлуночками протягом діастоли зумовлює появу високочастотного дмухаючого діастолічного шуму. Антероградне наповнення шлуночків з передсердь гальмує струмінь діастолічної регургітації, тому діастолічні шуми наповнення зазвичай мають спадну форму, стихаючи до кінця діастоли (форма *decrescendo*).

Основні причини шумів у серці

Систолічні шуми:

- систолічні шуми вигнання:
 - дефект міжшлуночкової перегородки
 - дефект міжпередсердної перегородки
 - стеноз легеневої артерії
 - тріада і тетрада Фалло
 - аортальний стеноз
 - гіпертрофічна кардіоміопатія
 - невинний та функціональний систолічний шум
- систолічні шуми регургітації:
 - недостатність мітрального клапана
 - пролапс мітрального клапана
 - трікуспідальна недостатність

Діастолічні шуми:

- діастолічні шуми наповнення:
 - мітральний стеноз
 - трікуспідальний стеноз
- діастолічні шуми регургітації:
 - недостатність аортального клапана
 - недостатність клапана легеневої артерії

Неперервні шуми:

- відкрита артеріальна протока

Інші шуми:

- шум тертя перикарду
- середостінний хруст

Дефект міжшлуночкової перегородки

Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) – одна із найбільш частих вроджених вад серця. ДМШП може бути ізольованим або компонентом інших складних вроджених вад серця (наприклад, тетралогії Фалло).

Виникнення дефектів перегородки можливе у її м'язовій, мембранозній або надгребеневій частині. Більшість дефектів локалізовані

у м'язовій частині міжшлуночкової перегородки. Можливий варіант ДМШП, при якому утворюються множинні дрібні отвори у м'язовій частині перегородки (хвороба Толочинова-Роже), іноді у вигляді фенестрацій. Зазвичай ці дефекти мають незначні розміри, тому об'єм шунтованої крові є незначним (т.зв. рестриктивні ДМШП). Тривале об'ємне навантаження на праві відділи серця при значному ДМШП веде до формування дилатації та недостатності правих відділів серця, формування легеневої гіпертензії, яка у подальшому стає високою і незворотною. Розвиток незворотних фіброзних змін у судинах малого кола кровообігу зумовлює стійку і дуже високу легеневу гіпертензію, за якої тиск у правих відділах серця може переважати тиск у лівому шлуночку, що веде до зміни напрямку шунтування крові справа наліво (синдром або комплекс Ейзенменгера). При ДМШП також виникає гіпертрофія, а потім і дилатація лівого шлуночка.

Хворим з ДМШП притаманні скарги на швидку втомлюваність, задишку. Діти з ДМШП нерідко відстають у фізичному розвитку. Задавлені стадії некоригованої ДМШП (синдром Ейзенменгера) супроводжуються картиною правошлуночкової серцевої недостатності (ціаноз, набряки, застійна гепатомегалія, асцит, гідроторакс, розширення яремних вен), запамороченням, непритомністю, кровохарканням. Хронічна гіпоксія веде до вторинного еритроцитозу, деформацій пальців у вигляді барабанних паличок, нігтів – у вигляді годинникових скелець. У дітей з ДМШП може формуватися серцевий горб.

Під час обстеження ділянки серця звертає на себе увагу серцевий поштовх та пульсація в епігастральній ділянці. При невеликому рестриктивному ДМШП цих ознак може не бути. Частою знахідкою є систолічне тремтіння уздовж нижніх відділів лівого краю груднини, котре супроводжує характерний шум при ДМШП.

Наявність значного систолічного градієнту тиску між лівим і правим шлуночком та незначні розміри ДМШП призводять до утворення грубого систолічного шуму (3-6 ступеня), який локалізований уздовж нижніх відділів лівого краю груднини та супроводжується пальпованим тремтінням. При ДМШП гучність шуму обернено пропорційна розміру дефекту: чим більший дефект, тим тихіший шум. За наявності об'ємного перевантаження правого шлуночка можна вислухати короткий систолічний шум відносного пульмонального стенозу у II міжребер'ї біля лівого краю груднини та широке фізіологічне розщеплення II тону, зумовлене подовженням періоду вигнання правого шлуночка.

При значному ДМШП, коли відношення легеневого до системного кровоплину перевищує 2:1, можна вислухати короткий мезодіастолічний шум над верхівкою, який супроводжує раннє діастолічне наповнення лівого шлуночка.

**Основні ознаки шуму в серці при
дефекті міжшлуночкової перегородки:**

- Епіцентр: уздовж нижніх відділів лівого краю груднини
- Характер: грубий систолічний шум 3-6 ступеня, який супроводжується пальпованим тремтінням
- Проведення: не проводиться за межі серця
- Асоційовані ознаки: серцевий поштовх, епігастральна пульсація, широке розщеплення II тону, систолічний шум вигнання над легеневою артерією.

Ключовим методом підтвердження діагнозу ДМШП є доплерівська ехокардіографія, яка виявляє турбулентний потік шунтування з лівого у правий шлуночок. Під час двомірної ехокардіографії також можна прямо візуалізувати дефект та виміряти його розміри. У сумнівних випадках вдаються до проведення катетеризації серця; характерною для ДМШП ознакою є стрибок оксигенації крові при переміщенні катетера з правого передсердя у правий шлуночок.

Дефект міжпередсердної перегородки

Дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) – часта вроджена вада серця, яку нерідко виявляють тільки у дорослому віці. Найбільш часто дефект локалізується у ділянці овальної ямки (вторинний ДМПП); рідше буває дефект за типом венозного синуса, який розміщується у задньо-верхніх відділах міжпередсердної перегородки, біля місця впадіння верхньої порожнистої вени; первинний ДМПП є складовою т.зв. дефекту атріо-вентрикулярного каналу, за якого спостерігають великий ДМПП у її нижній частині, дефект мембранозної частини МШП та розщеплення передньої стулки мітрального клапана.

Напрямок скидання крові при ДМПП визначається градієнтом тиску між лівими та правими відділами серця, та податливістю камер серця. Оскільки тиск у лівому передсерді вищий, ніж у правому, а праві відділи серця є більш податливими, ніж ліві, то скидання крові відбувається з

лівого передсердя у праве. При значному ДМПП відбувається об'ємне перевантаження правих відділів серця, розвивається їхня дилатація та недостатність, зростає тиск у легеневій артерії. Вада нечасто ускладнюється синдромом Ейзенменгера. При невеликих ДМПП об'єм шунтування незначний і патологічного навантаження на праві відділи серця не виникає.

Хворі з ДМПП скаржаться на задишку, серцебиття, швидку втомлюваність. Вада може ускладнюватися фібриляцією передсердь, парадоксальними емболіями, правошлуночковою недостатністю. Систолічний шум вигнання над легеневою артерією (у II міжребер'ї біля лівого краю груднини) при ДМПП зумовлений збільшеним потоком через нормальний клапан (шум «відносного стенозу» легеневої артерії). Цей шум нерідко сягає 3 або 4 ступеня гучності і закінчується задовго до початку пульмонального компоненту II тону. Типовою аускультативною знахідкою при ДМПП є широке фіксоване розщеплення II тону, посилення I тону над мечоподібним паростком та гіпердинамічний парастернальний імпульс.

Зміни на ЕКГ при вторинному ДМПП включають відхилення електричної осі серця вправо, блокаду правої ніжки пучка Гіса, ознаки гіпертрофії правого шлуночка. Характерною ознакою на ЕКГ при функціонуючому атріо-вентрикулярному каналі є блокада передньо-верхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса.

Кольорова доплерівська ехокардіографія при ДМПП виявляє турбулентний шунтуючий потік з лівого у праве передсердя. Також можна виявити дилатацію правих відділів серця, відносну трікуспідальну недостатність, ознаки легеневої гіпертензії та виміряти співвідношення між легеним та системним кровотоком (Q_p/Q_s).

Під час катетеризації серця виявляють підвищення оксигенації крові при проведенні катетера з порожнистої вени у праве передсердя; іноді через ДМПП катетер може потрапити у ліве передсердя.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло відноситься до «синіх» вроджених вад серця, оскільки вона супроводжується ціанозом, котрий зумовлений шунтуванням крові справа наліво. Тетрада Фалло – це поєднання декстрапозиції аорти, великого ДМШП, інфундибулярного стенозу легеневої артерії та гіпертрофії правого шлуночка. Поєднання ДМПП,

стенозу легеневої артерії та компенсаторної гіпертрофії правого шлуночка називають тріадою Фалло.

Гемодинамічні порушення при тетраді Фалло включають перевантаження правого шлуночка тиском, збіднення легеневого кровотоку внаслідок стенозу легеневої артерії та шунтування венозної крові з правого шлуночка у аорту через дефект мембранозної частини МШП. Об'єм та напрямок шунтування крові визначаються відношенням опору легеневого та системного судинного русла. Порушення оксигенації крові у легенях та змішування венозної і артеріальної крові ведуть до відчутного зниження насичення артеріальної крові киснем та серцевої недостатності.

Зазвичай ваду виявляють у ранньому дитячому віці: притаманні ціаноз, задишка (у т.ч. й «задишково-ціанотичні пароксизми»), запаморочення, непритомність, відставання у фізичному розвитку. Згодом розвиваються гіпоксична остеоартропатія (пальці у вигляді «барабанних паличок»), вторинний еритроцитоз, порушення гемостазу. Вада може ускладнитися інфекційним ендокардитом, інсультом, абсцесом мозку. До дорослого віку доживає небагато хворих із некоригованою тетрадою Фалло.

При обстеженні ділянки серця виявляють систолічне тремтіння уздовж лівого краю груднини. Там же вислуховується систолічний шум, який складається з шуму вигнання пульмонального стенозу та аортального шуму вигнання. Гучність шуму обернено пропорційна ступені обструкції вихідного тракту правого шлуночка: при значній обструкції шум буває тихий. Пульмональний компонент II тону зазвичай ослаблений або відсутній, тому вислухати розщеплення II тону неможливо.

На ЕКГ виявляють неспецифічні знахідки: відхилення осі серця вправо, ознаки гіпертрофії правого шлуночка, блокаду правої ніжки пучка Гіса. На рентгенограмах грудної клітки серце нормальних розмірів; через відсутність дуги легеневої артерії виявляють характерну форму серця у формі «чобітка». Важливу інформацію отримують під час ехокардіографії, яка дозволяє докладно описати анатомію вади (виявити декстрапозицію аорти, ДМШП, гіпертрофію та дилатацію правого шлуночка), оцінити ступінь звуження легеневої артерії. Катетеризація серця підтверджує і уточнює інформацію, отриману під час ехокардіографії.

Стеноз клапана легеневої артерії

Стеноз клапана легеневої артерії може бути вродженим і набутиим (ревматичним), однак він рідко буває ізольованою вадою серця. Найбільш часто пульмональний стеноз поєднується із дефектами міжпередсердної або міжшлуночкової перегородки, є компонентом тетралогії Фалло, або поєднується з ревматичним мітральним і/або аортальним стенозом. Поєднання дефекту міжпередсердної перегородки, стенозу легеневої артерії та компенсаторної гіпертрофії правого шлуночка називають тріадою Фалло.

Стеноз легеневої артерії веде до підвищеного навантаження тиском на міокард правого шлуночка, наслідком чого є гіпертрофія стінок правого шлуночка, порушення наповнення правого шлуночка та перевантаження правого передсердя. Компенсаторні механізми гіпертрофії правого шлуночка швидко вичерпуються, відтак виникає дилатація правого шлуночка, відносна трикуспідальна недостатність та декомпенсація коровообігу за правошлуночковим типом (набряки, застійна гепатомегалія, асцит, гідроторакс).

Скарги хворих на стеноз легеневої артерії визначаються провідною вродженою або набутою вадою серця. Типовими симптомами є задишка та швидка втомлюваність при навантаженнях, ціаноз, набряки, збільшення черева, розпираючі болі у правому підребер'ї при застійній гепатомегалії. Під час огляду відмічають ціаноз, деформацію пальців у вигляді барабанних паличок (внаслідок гіпоксичної остеоартропатії), койлоніхію (ложкоподібні нігті), розширення та позитивну пульсацію яремних вен з виразними хвилями а та v. Можна виявити фізикальні ознаки гідротораксу, застійну гепатомегалію, асцит, периферичні набряки.

Під час обстеження ділянки серця звертає на себе увагу серцевий поштовх (посилена пульсація у III і IV міжребер'ї справа від груднини) та пульсація в епігастральній ділянці (ознаки гіпертрофії/перевантаження правого шлуночка). Аускультативно визначають систолічний шум з максимумом у II міжребер'ї зліва від груднини. При неважкому пульмональному стенозі систолічний шум не є таким грубим і наростаючо-спадним, як при аортальному стенозі – він скоріше м'який і займає більшу частину систоли. При важкому пульмональному стенозі шум може ставати грубим, ромбовидної форми і супроводжуватися пальпованим тремтінням. Шум пумонального стенозу, як і всі аускультативні феномени з правих відділів серця, стає гучнішим на висоті глибокого вдиху (ознака Рівєро-Карвальо). Крім цього, він

супроводжується ослабленням пульмонального компоненту II тону та широким фізіологічним розщепленням (роздвоєнням) II тону.

Систолічний шум вигнання над легеневою артерією може вислуховуватися при станах зі збільшеним потоком через нормальний пульмональний клапан – наприклад, при дефекті міжпередсердної перегородки. Цей шум нерідко сягає 3 або 4 ступеня гучності і закінчується задовго до початку пульмонального компоненту II тону. Від невинних шумів його відрізняють асоційовані патологічні знахідки – широке фіксоване розщеплення II тону, посилення I тону над мечоподібним паростком та гіпердинамічний парастернальний імпульс.

**Основні ознаки шуму в серці при
стенозі клапана легеневої артерії:**

- Епіцентр: II міжребер'я біля лівого краю груднини
- Характер: тривалий систолічний шум від м'якого до грубого, який посилюється на висоті вдиху
- Проведення: не проводиться за межі серця
- Асоційовані ознаки: серцевий поштовх, епігастральна пульсація, ослаблення пульмонального компоненту II тону, широке розщеплення II тону.

При стенозі клапана легеневої артерії на ЕКГ виявляють ознаки гіпертрофії та перевантаження правого шлуночка: відхилення електричної осі серця вправо, високі зубці R у відведеннях V1-2, блокаду правої ніжки пучка Гіса. Основним методом верифікації діагнозу пульмонального стенозу є ехокардіографія, яка виявляє патологічно високий градієнт тиску на клапані легеневої артерії (понад 9 мм рт. ст.), ущільнення, кальцифікацію та систолічне прогинання стулок клапана легеневої артерії.

Відкрита артеріальна протока

Відкрита артеріальна протока (ВАП) представляє патологічну комунікацію між легеневою артерією та низхідною аортою, за якої відбувається скидання крові з аорти у систему легеневої артерії як під час систоли, так і під час діастоли. Артеріальна протока є фізіологічною фетальною комунікацією, що необхідна для нормальної циркуляції крові

у плода в умовах відсутності альвеолярної оксигенації крові. У нормі після народження артеріальна протока облітерується, однак інколи облітерація не відбувається і тоді йдеться про незарощену (відкриту) артеріальну протоку.

При ВАП відбувається шунтування крові з аорти у легеневу артерію протягом усього серцевого циклу, оскільки між цими судинами постійно зберігається значний градієнт тиску. Переміщення крові з аорти у низькоопірне судинне русло легень зумовлює зниження ефективного ударного об'єму лівого шлуночка, а наявність діастолічного кровотоку через шунт спричинює виразні пульсові коливання потоку у великих артеріях – гемодинамічна ситуація, що нагадує аортальну недостатність. При ВАП спостерігають переповнення малого кола кровообігу, легеневу гіпертензію, об'ємне перевантаження лівих відділів серця, дилатацію та гіпертрофію лівого шлуночка. Легенева гіпертензія при тривалому існуванні ВАП може ставати високою і незворотною, тоді тиск у системі легеневої артерії може перевищувати тиск у аорті, що супроводжується зміною напрямку шунтування (ліво-правий шунт змінюється на право-лівий) і ослабленням або зникненням неперервного шуму. Такі зміни напрямку шунтування позначають терміном «синдром» або «комплекс» Ейзенменгера.

Хворі з ВАП скаржаться на серцебиття, задишку та швидку втомлюваність. Характерні часті респіраторні інфекції. Під час огляду можна виявити зміщення верхівкового поштовху вліво і вниз, тахікардію, периферичні симптоми аортальної недостатності (див. вище); при синдромі Ейзенменгера виникає стійкий ціаноз шкіри та деформація пальців у формі барабанних паличок (більше на стопах, ніж на кистях). Головною аускультативною ознакою ВАП є неперервний (систоло-діастолічний) високочастотний шум з епіцентром у II-III міжребер'ї біля лівого краю груднини, який добре проводиться у міжлопатковий простір. Через неперервний характер цей шум часто описують як «машинний», «шум потягу в тунелі», «шум дзиги». Зміна напрямку шунтування веде до зникнення шуму. Під час аускультатії також виявляють підсилення пульмонального компонента та розщеплення II тону. Збільшений потік через мітральний клапан та гіперкінетичний кровообіг можуть давати мезодіастолічний шум над верхівкою та III тон серця.

Основні ознаки шуму в серці при відкритій артеріальній протоці:

- **Епіцентр:** II-III міжребер'я біля лівого краю груднини
- **Характер:** високочастотний неперервний («машинний») шум, що займає систолу і діастолу
- **Проведення:** міжлопатковий простір
- **Асоційовані ознаки:** швидкий великий пульс, акцент II тону над легеневою артерією, III тон серця

На ЕКГ при ВАП реєструють ознаки гіпертрофії та систолічного перевантаження лівого та правого шлуночків, часто виявляють синусову тахікардію.

Під час ехокардіографічного дослідження з кольоровим доплерівським картуванням кровотоку виявляють турбулентний потік з низхідної аорти у легеневу артерію.

Аортальний стеноз

Клапанний аортальний стеноз може бути вродженим і набутим. Найбільш часто вроджений аортальний стеноз є наслідком прискорених дегенеративно-дистрофічних змін у вроджено двостулковому аортальному клапані. Серед набутих причин аортального стенозу перше місце займають старечі інволютивні зміни аортального клапана (дегенеративний аортальний стеноз) та ревматизм.

Звуження отвору аортального клапана веде до підвищеного опору під час вигнання крові з лівого шлуночка та підвищеного навантаження тиском на міокард лівого шлуночка. Навантаження тиском зумовлює розвиток концентричної гіпертрофії лівого шлуночка, за якої стінки лівого шлуночка рівномірно стовщуються, порожнина лівого шлуночка залишається незміненою або навіть зменшується, а систолічна функція лівого шлуночка залишається збереженою впродовж тривалого періоду. При цьому серцевий викид залишається також нормальним. Гіпертрофія міокарда та супутній інтерстиціальний фіброз ведуть до зростання жорсткості та зниження податливості міокарда, що погіршує умови діастолічного наповнення лівого шлуночка. Компенсаторною реакцією на це є зростання скоротливої функції лівого передсердя, що підтримує адекватне діастолічне наповнення шлуночка. Зрештою, формується дилатація лівого передсердя.

Тривале існування патологічного навантаження тиском веде до виразної гіпертрофії міокарда лівого шлуночка та зростання його маси. За таких умов навіть прохідні вінцеві артерії не здатні забезпечити

підвищені метаболічні потреби значної маси міокарда, відтак виникає ішемія міокарда. Повторні епізоди ішемії міокарда, тривале та значне навантаження тиском, яке до того ж зростає у міру прогресивного звуження аортального отвору, ведуть до дифузної втрати скоротливих кардіоміоцитів, наслідком чого є стійке зниження систолічної функції лівого шлуночка, що супроводжується дилатацією його порожнини, появою функціональної мітральної регургітації («мітралізація аортальної вади»). Зрештою, розвивається розгорнута картина серцевої недостатності.

На аортальний стеноз хворіють переважно дорослі особи після 40 років; у осіб старше 70 років різко зростає частота дегенеративного аортального стенозу. Частим супутником дегенеративного стенозу аорти є генералізований атеросклероз; прогресування вади різко прискорює неконтрольована артеріальна гіпертензія. Для аортального стенозу притаманний тривалий доклінічний період. Єдиною знахідкою у цьому періоді може бути систолічний шум.

Типовими скаргами при симптоматичному аортальному стенозі є болі в грудях, запаморочення, синкопальні стани, задишка та втомлюваність. Болі у грудях мають стенокардитичний характер – стискуючі, пекучі, загруднинної локалізації, асоційовані з фізичним навантаженням. Вони пов'язані з ішемією міокарда, котра зумовлена невідповідністю між метаболічними потребами значної маси міокарда та доставкою крові через коронарні артерії. Запаморочення та синкопальні епізоди спричинені зниженням серцевого викиду внаслідок обструкції клапана аорти. Зазвичай непритомність виникає під час фізичного навантаження. Поява стенокардії, запаморочення або синкопальних епізодів у хворого на аортальний стеноз – грізна прогностична ознака, що вказує на критичний ступінь звуження аортального клапана та несприятливий прогноз без хірургічного лікування.

Під час огляду хворого на аортальний стеноз можна виявити блідість шкірних покривів (внаслідок малого серцевого викиду), ослаблений пульс малого напруження та наповнення (*pulsus parvus*), відставання пульсової хвилі на сонних артеріях від верхівкового поштовху (*pulsus tardus* – пізній пульс – важлива ознака гемодинамічно значущого аортального стенозу). Верхівковий поштовх при аортальному стенозі зазвичай не зміщений, але гіпердинамічний: високий, посилений, розлитий, резистентний, куполоподібний. Інколи можна пропальпувати подвоєний верхівковий поштовх, котрий спричинений потужним скороченням лівого передсердя в кінці діастоли, що відповідає IV тону

серця під час аускультативної, та систолічне тремтіння, котре відповідає систолічному шуму вигнання. При дилатації лівого шлуночка верхівковий поштовх зміщується вліво і вниз.

Ключовими аускультативними ознаками аортального стенозу є систолічний шум та ослаблення аортального компоненту II тону. Епіцентр систолічного шуму при аортальному стенозі знаходиться у точках вислуховування аортального клапана: II міжребер'ї біля правого краю груднини та у III-IV міжребер'ях біля лівого краю груднини. Шум нерідко добре вислуховується й на верхівці серця (феномен Галавардена), однак його гучність завжди максимальна у точках вислуховування аортального клапана. Систолічний шум при аортальному стенозі грубий, шкрябаючий, супроводжується пальпованим тремтінням. Цей мезосистолічний шум відокремлений від I тону і має характерну наростаючо-спадну форму (форма *crescendo-decrescendo*, «ромбовидний» шум, шум у формі ограненого діаманта). Інтервал між I тоном та максимальною гучністю шуму є корисним мірилом важкості аортального стенозу: чим більший цей інтервал, тим важчий стеноз. Систолічний шум вигнання при аортальному стенозі добре проводиться на судини шиї, на відміну від шуму при субаортальному стенозі (обструктивній гіпертрофічній кардіоміопатії). Гучність шуму не залежить від фаз дихання, але шум стає гучнішим при збільшенні потоку – наприклад, на фоні брадикардії або після екстрасистолічної паузи.

Гучність аортального компоненту II тону прямо корелює з рухомістю стулок аортального клапана. Знижена мобільність стулок аортального клапана при його стенозуванні зумовлює ослаблення аортального компоненту II тону; при повному знерухомленні стулок клапана аортальний компонент II тону зовсім зникає. Це ще одна ознака важкого аортального стенозу.

Важливим завданням біля ліжка хворого є диференціація систолічного шуму аортального стенозу від систолічного шуму вигнання при обструктивній формі гіпертрофічної кардіоміопатії. Характерною аускультативною ознакою обструктивної форми гіпертрофічної кардіоміопатії є пізньосистолічний шум вигнання, який найкраще вислуховується над верхівкою серця та у III-IV міжребер'ї біля лівого краю груднини. Шум при гіпертрофічній кардіоміопатії не проводиться на судини шиї, не супроводжується ослабленням або відсутністю аортального компоненту II тону, стає гучнішим під час проби Вальсальви або після прийому нітратів, стає тихішим після присідання навпочіпки. Типовою аускультативною знахідкою при гіпертрофічній кардіоміопатії є

пресистолічний галоп (IV тон серця) та систолічний шум мітральної регургітації.

ЕКГ при аортальному стенозі виявляє ознаки гіпертрофії лівого шлуночка (підвищений вольтаж, високі зубці R у відведеннях aVL, V5-6, $R_{V6} > R_{V5}$, глибокий зубець S у відведенні V3, $S_{V1} + R_{V6} > 35$ мВ) та його систолічного перевантаження (депресія сегменту ST у відведеннях I, aVL, V5-6). Часто виявляють ознаки перевантаження (гіпертрофії) лівого передсердя (широка (>40 мс) і глибока ($>0,1$ мВ) негативна частина зубця R у відведенні V1), блокаду лівої ніжки пучка Гіса.

Основні ознаки шуму в серці при аортальному стенозі:

- Епіцентр: II міжребер'я біля правого краю груднини та III-IV міжребер'я біля лівого краю груднини
- Характер: грубий мезосистолічний шум (4-6 ступеня) шкрябаючого характеру, наростаючо-спадної форми
- Проведення: судини шиї
- Асоційовані ознаки: супутнє систолічне тремтіння, запізнення та ослаблення пульсової хвилі на сонних артеріях, ослаблення або відсутність аортального компонента II тону.

Рентгенологічне дослідження при аортальному стенозі виявляє аортальну конфігурацію серця з підкресленою талією серця (серце у формі сидячої качки), післястенотичне розширення висхідного відділу аорти, відхилення стравоходу по дузі великого радіуса під час дослідження із контрастуванням.

Основним дослідженням, що дає найбільш повну інформацію про анатомію та гемодинамічну значущість аортального стенозу, є ехокардіографія. Характерними ознаками аортального стенозу під час ехокардіографії є:

1. неповне розкриття та систолічне прогинання стулок аортального клапана.
2. ущільнення, виразна кальцифікація стулок та фіброзного кільця аортального клапана.
3. підвищена швидкість вигнання крові через аортальний клапан (понад 2 м/с), підвищений максимальний та середній градієнт тиску на аортальному клапані (максимальний градієнт понад 16 мм рт. ст.).

4. зменшення площі отвору аортального клапана ($<1 \text{ см}^2$ – ознака критичного аортального стенозу).
5. післястенотичне розширення висхідного відділу аорти.
6. концентрична гіпертрофія лівого шлуночка.
7. дилатація лівого передсердя.
8. діастолічна дисфункція міокарда лівого шлуночка.

Недостатність мітрального клапана

Недостатність мітрального клапана (НМК) – найбільш часта клапанна вада у клінічній практиці. Гемодинамічним наслідком НМК є зворотний потік крові (регургітація) під час систоли з лівого шлуночка у ліве передсердя, що веде до зниження антероградного ударного об'єму лівого шлуночка в аорту та патологічного додаткового навантаження об'ємом на ліві відділи серця. Залежно від механізмів виникнення розрізняють первинну (органічну) НМК та вторинну (функціональну) НМК. У першому випадку має місце певне вроджене або набуте порушення анатомії клапанного апарату: стулок, фіброзного кільця, сухожильних хорд або папілярних м'язів у вигляді фіброзу, кальцинозу, міксоматозної дегенерації, стовщення стулок, подовження або часткового чи повного відриву хорд тощо; у другому випадку анатомія клапанного апарату нормальна, а регургітація виникає через перерозтягування фіброзного кільця мітрального клапана внаслідок дилатації лівого шлуночка.

Основними причинами первинної НМК є:

- ревматизм (у поєднанні з мітральним стенозом; «чиста» ревматична мітральна недостатність буває рідко),
- ідіопатичний пролапс та міксоматозна дегенерація мітрального клапана,
- інфекційний ендокардит,
- гострий інфаркт міокарда (внаслідок ішемічної дисфункції, некрозу чи відриву папілярних м'язів),
- травма,
- системні дисплазії сполучної тканини (синдром Марфана, хвороба Ehler-Danlos),
- хвороба Лева-Ленегра (ідіопатична кальцифікація клапанів та провідної системи серця).

Вторинна НМК може бути наслідком будь-якого захворювання серця, що супроводжується дилатацією порожнини лівого шлуночка (наприклад, ішемічної або дилатаційної кардіоміопатії).

Мітральна регургітація веде до потрапляння додаткового об'єму крові у ліве передсердя. Ця кров додається до звичайного об'єму крові, що надходить з легеневих вен, відтак об'єм крові, котрий надходить у лівий шлуночок під час діастолі, зростає. Під час систолі лівого шлуночка кров має два шляхи відтоку: високоопірний антероградний (в аорту) та низькоопірний ретроградний (у ліве передсердя), тому ефективний ударний об'єм лівого шлуночка зменшується на величину об'єму мітральної регургітації. Об'ємне навантаження на ліве передсердя зумовлює розвиток дилатації лівого передсердя, а об'ємне навантаження на лівий шлуночок зумовлює розвиток дилатації лівого шлуночка. Дилатація лівого шлуночка супроводжується зростанням напруження його стінок. Зростання напруження обмежує незначне стовщення стінок шлуночка (ексцентрична гіпертрофія лівого шлуночка). Дилатація камери серця – це універсальна реакція на патологічні навантаження об'ємом, що покликана створити максимально сприятливі умови для реалізації механізму Франка-Старлінга (зростання скоротливості, що залежить від довжини м'язових волокон). Прискорене діастолічне наповнення лівого шлуночка зумовлює тахікардію. Отже, механізм Франка-Старлінга та тахікардія – два провідні механізми компенсації системної гемодинаміки при НМК, які протягом тривалого часу втримують серцевий викид на належному рівні. Характерною особливістю змін гемодинаміки при НМК є пізній розвиток легеневої гіпертензії, що зумовлено значною податливістю лівого передсердя та відсутністю патологічного навантаження тиском на нього. Разом з тим, тривале існування важкої мітральної регургітації неминуче веде до формування легеневої гіпертензії, патологічного резистивного навантаження на правий шлуночок і, зрештою, формування гіпертрофії, дилатації та недостатності правого шлуночка, котра супроводжується вторинною трікуспідальною недостатністю.

Пацієнти з НМК скаржаться на задишку, втомлюваність та прискорене серцебиття. Залежно від етіології НМК, можливі й інші симптоми (стенокардитичні болі в грудях при ІХС, атипові болі в грудях при пролапсі мітрального клапана, гарячка та висипка при інфекційному ендокардиті тощо).

Під час обстеження ділянки серця виявляють посилену пульсацію в ділянці верхівки серця, зміщення верхівкового поштовху вліво і вниз.

При цьому верхівковий поштовх стає розлитим, гіпердинамічним. Дилатація правого шлуночка супроводжується видимим серцевим поштовхом та епігастральною пульсацією.

Характерними знахідками під час аускультативної серця при НМК є ослаблення I тону над верхівкою серця та голосистолічний (пансистолічний) шум мітральної регургітації. Чутне ослаблення I тону над верхівкою зумовлене ослабленням клапанного компоненту I тону внаслідок неповного змикання стулок мітрального клапана. Систолічний шум мітральної регургітації має епіцентр над точкою верхівкового поштовху і добре проводиться у ліву пахову ділянку та міжлопатковий простір (особливо у худорлявих суб'єктів). Класичний шум мітральної регургітації починається одразу після I тону і триває з рівномірною гучністю аж до II тону, а інколи перекриває і його (пансистолічний шум у формі плато). Притаманним мітральній регургітації є дмухаючий характер шуму. За наявності високого потоку через невеликий отвір шум може бути грубим.

Виконання маневрів, котрі змінюють переднавантаження і/або післянавантаження та розміри лівого шлуночка, впливає на гучність шуму мітральної регургітації. Стискання кистей та одночасне згинання рук у ліктьових суглобах веде до зростання післянавантаження та збільшення об'єму регургітації, що супроводжується посиленням шуму. Прийом вазодилататорів (наприклад, амлітінтриту) веде до зниження перед- та післянавантаження, що супроводжується ослабленням шуму.

При гострій мітральній недостатності (наприклад, внаслідок відриву сухожильних хорд або папілярних м'язів при гострому інфаркті міокарда) шум може не бути голосистолічним, а займати першу половину систоли і бути за формою спадним. Якщо шум мітральної регургітації спричинений дисфункцією сосочкового м'язу, то він виникає у другій половині систоли, має наростаючу форму і нагадує крик чайки. При ішемічній дисфункції папілярних м'язів змінюється іррадіація шуму: при дисфункції передньо-латерального сосочкового м'язу шум добре іррадіює у міжлопатковий простір, у ліву надключичну ямку і навіть у тім'я; при ураженні задньо-латерального сосочкового м'язу струмінь регургітації скерований у бік міжпередсердної перегородки та кореня аорти і шум іррадіює уздовж лівого нижнього краю груднини, нагадуючи шум аортального стенозу.

Важливою аускультативною знахідкою при важкій мітральній недостатності є III тон серця, котрий виникає через прискорене наповнення лівого шлуночка протягом ранньої діастоли. Інколи

вислуховують мезодіастолічний шум відносного стенозу лівого атріо-вентрикулярного отвору (шум Кумбса). Важка легенева гіпертензія може супроводжуватися діастолічним шумом відносної недостатності клапана легеневої артерії з епіцентром у II міжребер'ї біля правого краю груднини (шум Graham-Still - Грема-Стіла).

ЕКГ при НМК виявляє ознаки гіпертрофії/перевантаження лівого передсердя: розширений, високий, деформований зубець Р у II відведенні; друга фаза зубця Р за амплітудою перевищує першу фазу (P-mitrale); відхилення електричної осі серця вліво, ознаки гіпертрофії та систолічного перевантаження лівого шлуночка: підвищений вольтаж, високі зубці R у відведеннях aVL, V5-6, $R_{V6} > R_{V5}$, глибокий зубець S у відведенні V3, $S_{V1} + R_{V6} > 35$ мВ, депресія сегменту ST у відведеннях I, aVL, V5-6. Приєднання легеневої гіпертензії зумовлює появу ознак гіпертрофії обох передсердь та шлуночків. Частою знахідкою є синусова тахікардія, екстрасистолія, рідше буває фібриляція передсердь.

**Основні ознаки шуму в серці при
недостатності мітрального клапана:**

- Епіцентр: над точкою верхівкового імпульсу
- Характер: дмухаючий голосистолічний шум у формі плато (типовий варіант), який може бути грубим (3-6 ступеня)
- Проведення: проводиться у ліву пахвову ямку та міжлопатковий простір
- Реакція на проби: шум посилюється при пробах з ізометричним навантаженням (стискування кистей в кулаки)
- Асоційовані ознаки: тахікардія, зміщення верхівкового поштовху вліво у вниз, ослаблення I тону, акцент II тону над легеневою артерією, III тон серця.

Основними ознаками НМК під час ехокардіографії є:

1. неповне змикання стулок мітрального клапана.
2. візуалізація ретроградного турбулентного потоку під час систоли з лівого шлуночка у ліве передсердя (за даними кольорового доплерівського дослідження).

Ехокардіографія, особливо у поєднанні з доплерівським дослідженням, дозволяє провести кількісну оцінку мітральної регургітації, зокрема, оцінити об'єм та фракцію регургітації, точно оцінити ефективний ударний об'єм лівого шлуночка. Мітральну недостатність можна виявити й під час вентрикулографії: характерною ознакою є ретроградне контрастування лівого передсердя під час систоли. Рентгенівське дослідження втратило ключові позиції в оцінці НМК. Типовими знахідками є мітральна конфігурація серця зі згладженою талією за рахунок випинання дуг лівого передсердя та легеневої артерії, випинання дуги лівого шлуночка, відхилення контрастованого стравоходу по дугах великого і малого радіусу, заповнення ретростернального простору збільшеним правим шлуночком (на пізніх стадіях), флюороскопічний «симптом коромисла».

Проліпс мітрального клапана

Пролáпс мітрального клапана (ПМК, хвороба Барлоу) – провідна причина первинної НМК у розвинених країнах, котра давно витіснила з першого місця ревматизм як причину НМК. Подібно до НМК, ПМК може бути первинним (ідіопатичним) та вторинним (при інфекційному ендокардиті, ІХС, ревматизмі, синдромі Марфана). Зміст захворювання полягає у тому, що стулки та хордальний апарат мітрального клапана стають надто довгими та стовщеними, що веде до прогинання, провисання чи випадіння (пролабування) однієї або обох стулок мітрального клапана під час систоли у порожнину лівого передсердя. Пролабування стулок може супроводжуватися мітральною регургітацією різного ступеня важкості. Стовщення стулок та хордального апарату зумовлене нагромадженням у інтерстиції мукоїдної (слизеподібної) речовини, котра нагадує міксоматозний набряк при гіпотиреозі. Крайня виразність цього патологічного процесу позначається терміном «міксоматозна дегенерація мітрального клапана». Пацієнти з ПМК, стовщенням стулок мітрального клапана та значущою регургітацією мають підвищений ризик раптової аритмічної смерті, інфекційного ендокардиту, тромбоемболій та потреби у протезуванні мітрального клапана.

Типовими скаргами хворих на ПМК є задишка, знижена толерантність до фізичних навантажень, болі в грудях та порушення ритму. Задишка нерідко є суто суб'єктивною і не супроводжується жодними іншими симптомами недостатності кровообігу. Болі в грудях мають атиповий характер (у ділянці верхівки серця, колючі, ріжучі, ниючі, тривалі, не пов'язані з фізичним навантаженням, не реагують на антиангінальні засоби), хоча інколи можуть нагадувати стенокардію. Характерними порушеннями ритму при ПМК є надшлуночкова та шлуночкова екстрасистолія, епізоди нестійкої або стійкої тахіаритмії. Хворим на ідіопатичний ПМК притаманні інші ознаки «синдрому слабкості сполучної тканини» – кили черевної стінки та стравохідного отвору діафрагми, вісцероптоз, варикозне розширення вен тощо. Частими знахідками є астенична худорлява тілобудова, кіфосколіоз та ліжковидна деформація грудної клітки (*pectus excavatum*).

Пролáпс мітрального клапана, який супроводжується мітральною регургітацією, дає пізній систолічний шум, котрий виникає після характерного додаткового високочастотного тону-клацання (кліку). Виразність клацання та шуму істотно варіюють від одного обстеження до іншого, що залежить від інотропного статусу та розмірів лівого шлуночка.

При пролапсі мітрального клапана дуже характерними є зміни клацання та шуму, залежно від положення тіла: після вставання клацання зміщується ближче до І тону, а шум стає гучнішим, після присідання навпочіпки інтервал між І тоном та систолічним кліком збільшується, а шум слабшає. Це пов'язано з тим, що під час переходу у вертикальне положення відбувається венозне депонування крові та зменшення венозного звороту до серця, відтак об'єми камер серця зменшуються, поріг пролабування знижується і клацання та шум стають раннями та гучнішими. Під час присідання навпочіпки відбувається зростання венозного звороту до серця (збільшення переднавантаження), а перетискання артерій при згинанні у кульшових та колінних суглобах додатково збільшує ще й післянавантаження. Така гемодинамічна ситуація веде до збільшення об'ємів камер серця, зростання порогу пролабування, більш пізньої появи та ослаблення клацання та шуму.

ЕКГ у пацієнтів з ПМК може бути нормальною. При гемодинамічно значущій мітральній регургітації виникають зміни на ЕКГ (див. вище).

**Основні ознаки шуму в серці при
пролапсі мітрального клапана:**

- Епіцентр: над верхівкою
- Характер: пізньосистолічний шум наростаючої форми, якому передуює одиничне або множинне систолічне клацання
- Проведення: проводиться у ліву пахову ямку та міжлопатковий простір
- Реакція на проби: шум посилюється після переходу у вертикальне положення та прийому вазодилататорів, слабне після присідання навпочіпки.
- Асоційовані симптоми/ознаки: атипові болі в грудях, порушення ритму

Основним дослідженням, що верифікує діагноз ПМК, є ехокардіографія. Пролабування стулок виглядає як систолічне зміщення частини або цілої стулки чи стулок дистальніше площини мітрального кільця. Його можна виявити під час дослідження у М- та В-режимі. Строгі діагностичні критерії ПМК вимагають наявності пролабування щонайменше на 2 мм, яке зареєстроване з кількох ехокардіографічних доступів.

Недостатність тристулкового клапана

Гемодинамічним наслідком недостатності тристулкового клапана (НТК) є зворотний потік крові під час систоли з правого шлуночка у праве передсердя, що веде до зниження ударного об'єму правого шлуночка в легеневу артерію та переповнення системних вен. Подібно до НМК, розрізняють первинну (органічну) та вторинну (функціональну) трікуспідальну недостатність. Більшість випадків НТК є вторинними відносно інших захворювань, котрі ведуть до легеневої гіпертензії, перевантаження правого шлуночка об'ємом та тиском, його гіпертрофії та дилатації. Прикладами можуть бути важка систолічна дисфункція лівого шлуночка, мітральний стеноз або недостатність, дефект міжпередсердної або міжшлуночкової перегородки, хронічне легеневе серце будь-якого генезу, ідіопатична легенева гіпертензія (хвороба Аерса). Меншість випадків трікуспідальної недостатності спричинені первинним вродженими або набутими ураженням клапана – інфекційним ендокардитом (найбільш часто у ін'єкційних наркоманів), синдромом пролабування, аномалією Ебштейна, травмою (наприклад, ятрогенною під час електрокардіостимуляції) або ревматизмом.

Власне симптоми трікуспідальної регургітації відображають системний венозний застій – ціаноз, набряки, збільшення черева, розпираючі болі у правому підребер'ї через застійну гепатомегалію. Неспецифічними симптомами є задишка і втомлюваність. Залежно від причини вторинної НТК, можливі й інші симптоми (гарячка та висипка при інфекційному ендокардиті, хронічний кашель при хронічному обструктивному захворюванні легень, стенокардитичні болі при ІХС тощо).

Під час огляду хворих відмічають ціаноз, набряки, виразну позитивну пульсацію яремних вен (відповідає гігантським хвилям v на югулярній флебограмі), застійну гепатомегалію, позитивний гепато-югулярний тест.

Аускультативно трікуспідальна регургітація проявляється голосистолічним шумом, який найкраще вислуховується над основою мечоподібного паростка та в епігастрії. Якщо правий шлуночок настільки великий, що зміщує лівий шлуночок дозад, то шум найкраще вислуховується уздовж правого краю груднини та над верхівкою серця. При важкій емфіземі легень та збільшенні вмісту повітря у легенях шум трікуспідальної регургітації може найкраще вислуховуватися над вільним

краєм печінки. Шум трікуспідальної регургітації стає гучнішим під час глибокого вдиху (ознака Рівєро-Карвальо), що відрізняє його від шуму мітральної регургітації.

**Основні ознаки шуму в серці при
недостатності тристулкового клапана:**

- Епіцентр: над мечоподібним паростком та в епігастрії
- Характер: голосистолічний шум у формі плато, який стає гучнішим під час глибокого вдиху
- Проведення: не характерне
- Асоційовані ознаки: тахікардія, серцевий поштовх, розширення яремних вен з позитивною пульсацією.

Легенева гіпертензія, яка нерідко супроводжує НТК, проявляється широким розщепленням II тону та підсиленням його пульмонального компоненту.

На ЕКГ при НТК виявляють ознаки гіпертрофії та перевантаження правого передсердя: високий, загострений зубець Р у II відведенні, форма якого нагадує велику літеру А (Р-pulmonale), високу і широку початкову позитивну частину зубця Р у відведенні V1; ознаки гіпертрофії та перевантаження правого шлуночка: відхилення електричної осі серця вправо, високі зубці R у відведеннях V1-2, депресія сегменту ST та інверсію зубця T у відведеннях V1-2, блокаду правої ніжки пучка Гіса.

Основним методом підтвердження НТК є доплерівська ехокардіографія, яка виявляє струмінь регургітації у праве передсердя під час систоли (кольорове дослідження). За градієнтом потоку трікуспідальної регургітації, який вимірюють під час дослідження у постійно-хвильовому режимі, можна достатньо точно неінвазивно оцінити систолічний тиск у легеневій артерії. Також виявляють дилатацію та гіпертрофію правого шлуночка, дилатацію правого передсердя, розширення нижньої порожнистої та печінкових вен.

Невинний та функціональний систолічний шум

Невинний систолічний шум виникає у контексті нормальної анатомії та функції серцево-судинної системи і є частою фізикальною знахідкою у практично здорових осіб молодого віку. Систолічний шум також може

виникати при будь-яких гіперкінетичних станах (фізичному навантаженні, гарячці, вагітності, анемії, тиреотоксикозі), збільшеній швидкості вигнання (при об'ємному перевантаженні шлуночка – наприклад, повній атріо-вентрикулярній блокаді, аортальній недостатності), аортосклерозі. Оскільки фізіологічний стан у цих ситуаціях порушений, але клапанна анатомія нормальна, то у цих ситуаціях більш коректним слід вважати термін «функціональний шум». На практиці доволі часто доводиться диференціювати систолічний шум аортального стенозу від доброякісного (невинного) систолічного шуму та шуму при аортосклерозі. Аортосклероз – це поєднання фіброзу, кальцинозу та патологічної звивистості аорти різного ступеня виразності, що часто виникає у осіб старечого та похилого віку, особливо за наявності артеріальної гіпертензії. Зростання лінійної швидкості кровотоку зумовлює підвищену турбулентність потоку крові навіть на анатомічно незміненому клапані аорти та появу функціонального систолічного шуму.

Подібно до аортального стенозу, невинний систолічний шум та функціональний шум при аортосклерозі є мезосистолічним, ромбовидної форми та з епіцентром над точками вислуховування аорти. На відміну від аортального стенозу, ці шуми мають м'який тембр, швидко досягають піку у першій половині систоли, завершуються задовго до II тону, рідко перевищують 3 ступінь гучності, не проводяться на судини шиї, ніколи не супроводжуються пальпованим тремтінням, змінами пульсової хвилі на сонних артеріях та ослабленням аортального компоненту II тону.

Невинні шуми виявляють у 30-50% усіх дітей. Частим є т.зв. вібраторний систолічний шум (Стіла), особливо у дітей віком 3-8 років. Він має дуже типовий характер, котрий описують як скрегіт, кумкання, дзижчання або звук натягнутої струни. Цей шум найкраще вислуховується уздовж лівого краю груднини, у III і IV міжребер'ї. Він зникає у пубертатному періоді. Вважають, що цей шум утворюється під час проходження крові через вихідний тракт лівого шлуночка.

Основні ознаки невинного (функціонального) шуму в серці:

- **Епіцентр:** II міжребер'я біля правого краю груднини та III-IV міжребер'я біля лівого краю груднини
- **Характер:** м'який ранній систолічний шум (1-3 ступеня), наростаючо-спадної форми, з піком у першій половині систоли
- **Проведення:** не проводиться за межі серця
- **Асоційовані ознаки:** специфічних ознак немає. Периферичний пульс та II тон нормальні. Фізикальний огляд може бути без інших патологічних знахідок.

Додаткові методи дослідження не виявляють ні обструкції на рівні клапана аорти, ні наслідків цієї обструкції – гіпертрофії лівого шлуночка, післястенотичного розширення аорти чи дилатації лівого передсердя. При аортосклерозі ехокардіографія може виявити стовщення та кальциноз аортального клапана, підвищену ехогенність («ущільнення») стінок аорти, звивистість аорти. При цьому патологічні градієнти тиску для аортосклерозу не притаманні: зазвичай градієнт тиску на аортальному клапані не перевищує 12-16 мм рт. ст.

Мітральний стеноз (стеноз лівого атріо-вентрикулярного отвору)

Звуження лівого атріо-вентрикулярного отвору, який у нормі має площу 4-6 см², веде до обмеження діастолічного наповнення лівого шлуночка та зниження серцевого викиду. Мітральний стеноз – головно набута вада серця, що майже винятково спричинена ревматизмом. Причинно-наслідковий зв'язок ревматичної гарячки з мітральним стенозом настільки тісний, що навіть існує клінічне правило про те, що немає ревматизму без мітрального стенозу. Міксома лівого передсердя – ще одна нечаста причина обструкції лівого передсердно-шлуночкового отвору. Рідко мітральний стеноз буває вродженою патологією.

За мітрального стенозу на ліве передсердя припадає значне навантаження тиском, що веде до зростання тиску наповнення та раннього формування посткапілярної легеневої гіпертензії. Зміни тиску наповнення лівого передсердя та систолічного тиску в системі легеневої артерії визначають клінічну картину мітрального стенозу, тому з точки зору симптоматології мітральний стеноз є скоріше захворюванням легенів, а не серця.

Пусковою подією змін гемодинаміки при мітральному стенозі є обструкція лівого атріо-вентрикулярного отвору («перший бар'єр») внаслідок утворення ревматичних зрощень (комісур) між стулками клапана, кальцифікації та фіброзу клапанних структур. Діастолічне наповнення лівого шлуночка стає малим і фіксованим, що веде до

зниження серцевого викиду. Виникає навантаження тиском на ліве передсердя, що зумовлює нетривалу фазу гіпертрофії стінок лівого передсердя, а відтак – його виразну дилатацію. Анатомічні зміни у лівому передсерді слугують субстратом для виникнення фібриляції передсердь, котра часто ускладнює перебіг мітрального стенозу. Лівопередсердна гіпертрофія та гіпертензія сприяють збільшенню діастолічного потоку, підтримуючи певний рівень діастолічного наповнення лівого шлуночка. Збільшений тиск у розширеному лівому передсерді передається на легеневі вени, що зумовлює рефлексорний спазм дрібних гілок легеневої артерії (рефлекс Китаєва). Тривалий спазм гілок легеневої артерії веде до гіпертрофії м'язових клітин та фіброзу стінок артерій, відтак «функціональна», минула, зворотна легенева гіпертензія стає органічною і незворотною (формування «другого бар'єру»). За цих умов зростає резистивне навантаження на правий шлуночок, що зрештою призводить до його гіпертрофії, дилатації та недостатності. Отже, ключовими елементами патофізіології мітрального стенозу є знижений серцевий викид, легеневий застій, легенева гіпертензія та недостатність правих відділів серця. При цьому насосна функція лівого шлуночка залишається збереженою, а вада часто ускладнюється фібриляцією передсердь.

На мітральний стеноз хворіють переважно жінки. Вада може залишатися безсимптомною протягом десятків років, доки звуження лівого атріо-вентрикулярного отвору не стане критичним, або не виникнуть ускладнення. Хворим притаманні скарги на задишку, швидку втомлюваність, кашель, кровохаркання, неправильний пульс (при фібриляції передсердь). Приєднання правошлуночкової недостатності супроводжується появою набряків, розпираючих болів у правому підребер'ї, асцити. Гостра декомпенсація гемодинаміки може вести до набряку легень з відповідними клінічними проявами. Наявність фібриляції передсердь різко підвищує ризик тромбоемболій. Ускладненням мітрального стенозу може бути інфекційний ендокардит.

При огляді хворих на мітральний стеноз відмічають характерний ціанотичний рум'янець щік (*facies mitralis*), акроціаноз. Пульсові хвилі на артеріях малі (*pulsus parvus*), при фібриляції передсердь пульс стає неритмічним і дефіцитним. Верхівковий поштовх при мітральному стенозі не зміщений, можлива поява серцевого поштовху та епігастральної пульсації при дилатації правого шлуночка. Класичною фізикальною знахідкою при мітральному стенозі є діастолічне пальповане тремтіння над прекордіумом.

Аускультативно для мітрального стенозу притаманна класична тріада: гучний, ляскаючий I тон над верхівкою, цокіт (тон) відкриття мітрального клапана та низькочастотний діастолічний шум з пресистолічним посиленням. Слід зауважити, що згадану тріаду виявляють тільки за нормального синусового ритму; поява фібриляції передсердь зумовлює зникнення цокоту відкриття мітрального клапана, варіабельну гучність I тону та істотне ослаблення й без того тихого діастолічного шуму, що може істотно ускладнювати фізикальний діагноз мітрального стенозу (т.зв. афонічний мітральний стеноз).

Поява підсиленого (ляскаючого) I тону при мітральному стенозі зумовлена швидким закриттям широко розкритих стулок мітрального клапана через високий градієнт тиску в кінці діастолі між лівим передсердям і шлуночком. Перший тон серця при мітральному стенозі може бути найгучнішим з усіх тонів серця – як над верхівкою, так і над основою серця. Приєднання фібриляції передсердь робить гучність I тону мінливою від скорочення до скорочення. Якщо мітральний стеноз супроводжується ще й мітральною регургітацією, то гучність I тону може зменшуватися.

Тон відкриття мітрального клапана – характерний високочастотний додатковий тон, який виникає одразу після II тону і зумовлений швидким відкриттям стовщених, фіброзно змінених, кальцифікованих і зрощених між собою стулок мітрального клапана. Ревматичний вальвуліт веде до зморщування переважно країв стулок, тому під час діастолі краї стулок зміщуються повільніше, ніж їхні інші частини і виникає характерне «парусіння» стулок, яке дає тон відкриття клапана. Гучність мітрального цокоту прямо корелює з мобільністю стулок мітрального клапана: при повному знерухомленні стулок цокіт відкриття зникає, так само, як і при виникненні фібриляції передсердь.

Діастолічний шум мітрального стенозу виникає одразу після тону відкриття мітрального клапана. Цей низькочастотний шум, що нагадує гуркіт грому, найкраще вислуховується після короткого фізичного навантаження над верхівкою серця у положенні пацієнта лежачи на лівому боці із затримкою дихання на глибині видиху. У такому положенні хворого верхівка серця максимально наближена до грудної стінки, що створює оптимальні умови для вислуховування цього слабкого шуму. Низькочастотний діастолічний шум мітрального стенозу найкраще вислуховувати лійкою стетоскопа, злегка притуленою до шкіри в ділянці верхівки серця. Лійка стетоскопа підсилює звуки низької частоти і ослаблює звуки високої частоти, сприяючи кращому вислуховуванню

низькочастотних аускультативних феноменів. При цьому важливо не надто сильно притискувати стетоскоп до грудної стінки, бо шкіра під стетоскопом може натягуватися і сама ставати досить тугою мембраною, яка відсіює низькочастотні звуки. При збереженому синусовому ритмі діастолічний шум мітрального стенозу має пресистолічне посилення, пов'язане із систолою передсердь. Гучність шуму зростає після фізичного навантаження або прийому амлінітриту.

Частими асоційованими аускультативними знахідками при мітральному стенозі є IV тон серця (пресистолічний галоп), підсилення пульмонального компоненту II тону, розщеплення II тону та систолічний шум вторинної трікуспідальної регургітації.

Основні ознаки шуму в серці при мітральному стенозі:

- Епіцентр: над верхівкою серця
- Характер: низькочастотний діастолічний шум (гуркіт) аж до 4 ступеня гучності, з пресистолічним посиленням
- Проведення: не характерне
- Асоційовані ознаки: посилений (ляскаючий) I тон над верхівкою, тон (цокіт) відкриття мітрального клапана, IV тон серця.

ЕКГ при стенозі лівого атріо-вентрикулярного отвору виявляє ознаки гіпертрофії/перевантаження лівого передсердя: розширений, високий, деформований зубець Р, у II відведенні друга фаза зубця Р за амплітудою перевищує першу фазу (Р-mitrale); вертикальне положення або відхилення електричної осі серця вправо, ознаки гіпертрофії та систолічного перевантаження правого шлуночка: підвищений вольтаж, високі зубці R у відведеннях III, V1-2, глибокий зубець S у відведенні V5-6, блокаду правої ніжки пучка Гіса. Частою знахідкою є пароксизмальна або постійна форма фібриляції передсердь. Під час оглядової рентгенографії органів грудної клітки у хворих на мітральний стеноз можна виявити кальцифікацію в проекції мітрального клапана.

Ехокардіографія при мітральному стенозі виявляє наступне:

- однонаправлений («П-подібний») рух стулок мітрального клапана при дослідженні у М-режимі;
- зменшення площі відкриття мітрального клапана при дослідженні у В-режимі (ознака важкого мітрального стенозу – площа менше 1 см²);

- стовщення, обмежена мобільність, кальцифікація та діастолічне парусіння стулок мітрального клапана (В-режим);
- дилатація лівого передсердя;
- збільшений максимальний та середній діастолічний градієнт тиску на мітральному клапані, збільшення часу напівспаду (pht) діастолічного градієнту тиску (доплерівське дослідження).
- вторинні ознаки: дилатація правих відділів серця, відносна трикуспідальна недостатність, зростання систолічного тиску у легеневій артерії.

Типовими рентгенологічними знахідками при мітральному стенозі є мітральна конфігурація серця зі згладженою талією за рахунок випинання дуг вушка лівого передсердя та легеневої артерії, дилатація правого шлуночка, відхилення контрастованого стравоходу по дузі малого радіусу, заповнення ретростернального простору збільшеним правим шлуночком (на пізніх стадіях).

Міксома серця

Міксома серця – найбільш часте первинне новоутворення серця, що представляє собою доброякісну пухлину у вигляді вузла на широкій ніжці, переважно локалізовану у лівому передсерді, на міжпередсердній перегородці.

Зміни гемодинаміки при міксомі лівого передсердя подібні до мітрального стенозу, за винятком того, що обструкція лівого передсердно-шлуночкового отвору є дуже мінливою. Характерна раптова поява ознак недостатності кровообігу, задишки, що нерідко пов'язані зі зміною положення тіла, синкопальні епізоди, емболії, картина інфекційного ендокардиту, що резистентний до антибактеріальної терапії. Шумова картина нагадує мітральний стеноз, за винятком того, що діастолічний шум є варіабельним і нерідко залежить від положення тіла хворого. Діагноз верифікують даними ехокардіографії, яка виявляє об'ємне утворення у серці.

Трикуспідальний стеноз

Трикуспідальний стеноз вкрай рідко буває ізольованою вадою серця, найбільш часто він супроводжує ревматичний мітральний стеноз. Інша нечаста причина цієї вади серця – карциноїдний синдром при пухлинах, що секретують у кров значні кількості серотоніну.

Зміни гемодинаміки при стенозі правого атріо-вентрикулярного отвору зумовлені резистивним навантаженням на праве передсердя, котре зазнає гіпертрофії та дилатації. Формується гіпертензія у правому передсерді та великих венах, що зумовлює системний венозний застій, а фіксований малий серцевий викид спричиняється до розвитку серцевої недостатності.

Основними скаргами хворих на трикуспідальний стеноз є задишка, втомлюваність та набряки. При фізикальному обстеженні виявляють розширення яремних вен з виразною хвилею пульсації а, застійну гепатомегалію, асцит, набряки. Аускультативно для трикуспідального стенозу характерний тихий низькочастотний діастолічний шум біля лівого нижнього краю груднини, мечоподібного паростка та в епігастрії, який підсилюється під час вдиху та після виконання фізичного навантаження.

На ЕКГ характерні ознаки перевантаження правого передсердя: у II та III відведеннях спостерігають високі, загострені зубці Р з домінуючою першою фазою, при цьому графіка зубця Р у цих відведеннях нагадує велику літеру А («р-pulmonale»). Діагноз остаточно верифікують даними ехокардіографії, яка виявляє фіброз, кальцифікацію та обмежену мобільність стулок трікуспідального клапана, зростання діастолічного градієнту тиску на ньому, дилатацію правого передсердя та порожнистих вен.

Недостатність аортального клапана

При недостатності клапана аорти відбувається зворотний рух крові під час діастоли через скомпрометований аортальний клапан з аорти у лівий шлуночок. Аортальна регургітація може бути первинною (органічною) та вторинною (функціональною). Органічна аортальна регургітація пов'язана з патологічними змінами у клапані, які найбільш часто є наслідком вродженого двостулкового аортального клапана, ревматичного вальвуліту аортального клапана, інфекційного ендокардиту, сифілісу, синдрому Марфана та системних колагенозів (наприклад, анкілозуючого спондилоартрити). За вторинної аортальної регургітації стулковий апарат клапана залишається інтактним, а зворотній потік крові зумовлений дилатацією аортального кільця, що, наприклад, буває при аневризмі аорти будь-якого генезу.

Якими би не були механізми виникнення аортальної регургітації, її гемодинамічним наслідком є додаткове навантаження об'ємом на лівий

шлуночок, що у першу чергу активує механізм Франка-Старлінга та зумовлює тахікардію, збільшуючи антероградний ударний об'єм. Об'ємне перевантаження веде до дилатації та ексцентричної гіпертрофії лівого шлуночка, що може супроводжуватися функціональною мітральною регургітацією. При цьому тиск наповнення лівого шлуночка протягом тривалого часу залишається нормальним і легеневий застій не виникає. З часом компенсаторні механізми виснажуються, інотропні резерви міокарда вичерпуються, наслідком чого є зниження систолічної функції та зростання тиску наповнення лівого шлуночка.

Хворі на аортальну недостатність скаржаться на серцебиття, відчуття пульсації у тілі, задишку та втомлюваність. Під час огляду можна виявити візуальну пульсацію або коливання різних ділянок тіла: зіниць (симптом Ландольфі), голови (симптом де Мюссе), язичка м'якого піднебіння, дрібних судин нігтьового ложа (псевдокапілярний пульс Квінке). Пульсові хвилі при аортальній недостатності часті і високі (*pulsus celer et altus*). При обстеженні периферичних артерій виявляють подвійний тон Траубе та подвійний шум Виноградова-Дюрозьє над стегною артерією.

Верхівковий поштовх при аортальній регургітації зміщений вліво і вниз, гіпердинамічний і розлитий. Головною аускультативною ознакою аортальної недостатності є високочастотний спадний (*decrecendo*) діастолічний дмухаючий шум, котрий починається одразу після аортального компонента II тону і може займати всю діастолу або ж бути протодіастолічним. Шум при аортальній регургітації нагадує постріл із рушниці або гармати (не плутати з гарматним тоном Стражеска при повній атріо-вентрикулярній блокаді!). Для цього шуму не характерне пресистолічне підсилення. Найкраще шум вислуховується у III-IV міжребер'ях біля лівого краю груднини. Оптимальні умови для вислуховування шуму створюються, коли пацієнт сидить, нахилившись уперед і затримавши дихання на глибині видиху. Струмінь аортальної регургітації під час діастоли зміщує передню стулку мітрального клапана назад, що зумовлює часткове закриття мітрального клапана задовго до початку систоли. Наслідком цього є помітне ослаблення гучності I тону над верхівкою, що є ще однією аускультативною ознакою аортальної недостатності. Іншим наслідком раннього закриття мітрального клапана та своєрідного «функціонального мітрального стенозу» є поява низькочастотного діастолічного шуму над верхівкою (шум Остіна Флінта). На відміну від шуму при справжньому мітральному стенозі, цей шум не супроводжується тоном відкриття мітрального клапана. Великий

ударний об'єм лівого шлуночка при важкій аортальній недостатності часто зумовлює появу функціонального систолічного шуму вигнання відносного аортального стенозу.

ЕКГ при аортальній недостатності виявляє ознаки гіпертрофії/перевантаження та систолічного перевантаження лівого шлуночка: підвищений вольтаж комплексів QRS у стандартних відведеннях, високі зубці R у відведеннях aVL, V5-6, $R_{V6} > R_{V5}$, глибокий зубець S у відведенні V3, $S_{V1} + R_{V6} > 35$ мВ, депресія сегменту ST у відведеннях I, aVL, V5-6; відхилення електричної осі серця вліво. Частою знахідкою є синусова тахікардія, екстрасистолія, рідше буває фібриляція передсердь.

**Основні ознаки шуму в серці
при аортальній недостатності:**

- Епіцентр: III-IV міжребер'я біля лівого краю груднини
- Характер: високочастотний спадний діастолічний шум, що починається одразу після II тону і нагадує вистріл із рушниці
- Проведення: не характерне
- Асоційовані ознаки: швидкий великий пульс, ослаблений I тон над верхівкою, систолічний шум вигнання над аортою, діастолічний шум над верхівкою (шум Остіна Флінта), III тон серця.

Основним методом підтвердження діагнозу аортальної недостатності та оцінки її важкості є доплерівська ехокардіографія. При цьому під час кольорового доплерівського дослідження виявляють струмів регургітації з аорти у лівий шлуночок. Під час доплерівського дослідження у постійно-хвильовому режимі також можна оцінити час напівспаду діастолічного градієнту тиску між аортою та лівим шлуночком (pht), який є цінним мірилом важкості аортальної недостатності. Дослідження у М-режимі виявляє діастолічне тремтіння та прикриття передньої стулки мітрального клапана. Непрямими ознаками аортальної недостатності є розширення висхідної аорти, дилатація лівого шлуночка, неповне змикання ступок аортального клапана під час діастоли.

Недостатність клапана легеневої артерії

Недостатність клапана легеневої артерії рідко буває ізольованою вадю серця. Найбільш часто вона супроводжує стани, що пов'язані із підвищеним тиском у легеневій артерії – наприклад, мітральний стеноз або легеневу гіпертензію (ідіопатичну або вторинну). Ураження пульмонального клапана можливі при ревматизмі, інфекційному ендокардиті; регургітація на клапані легеневої артерії також можлива при ідіопатичному розширенні легеневої артерії. Мінімальну пульмональну регургітацію, яка не має клінічного значення, можна виявити практично у всіх здорових людей під час доплерехокардіографії.

Гемодинамічно значуща недостатність клапана легеневої артерії веде до об'ємного перевантаження правого шлуночка, наслідком чого є

його дилатація та формування серцевої недостатності за правошлуночковим типом.

Аускультативно недостатність клапана легеневої артерії проявляється протодіастолічним шумом з епіцентром у II-III міжребер'ї зліва від груднини. Інколи цей шум неможливо відрізнити від шуму при аортальній недостатності. Також характерне ослаблення пульмонального компоненту II тону та систолічний шум над мечоподібним паростком внаслідок вторинної трікуспідальної регургітації. Діастолічний шум пульмональної регургітації, що є вторинним відносно легеневої гіпертензії, називається шумом Грема-Стіла.

Остаточний діагноз недостатності клапана легеневої артерії встановлюють під час доплерехокардіографії: діагностичною ознакою є виявлення струменя регургітації на клапані під час кольорового доплерівського дослідження.

Шум тертя перикарду

Запалення листків перикарда з утворенням випоту або без нього може спричинити появу шуму тертя перикарду. Класичними характеристиками цього шуму є дуже висока частота, шкрябаючий характер, що створює враження близькості тертя до вуха, і надзвичайна мінливість під час повторних обстежень. Нерідко шум тертя перикарду найкраще вислуховується, коли пацієнт нахилиється вперед або лежить долілиць, затримавши дихання на глибині видиху.

Шум тертя перикарду виникає у ті періоди серцевого циклу, коли серце зміщується відносно перикардіального мішка: під час систоли передсердь, систоли шлуночків та раннього діастолічного наповнення шлуночків. Типовий шум тертя перикарду зазвичай виникає протягом перших двох періодів, хоча може вислуховуватися й третій компонент. Трьохкомпонентний шум тертя перикарду типовий для уремичного перикардиту, коли наявний гіперкінетичний та гіпертрофований лівий шлуночок. За гострого інфаркту міокарда шум тертя перикарду, який зберігається всього кілька годин на початку захворювання («епістенокардитичний перикардит»), слід відрізнити від шуму тертя перикарда, який виникає через 7-10 днів захворювання (перикардит при синдромі Дреслера).

Пульмональні шуми вигнання нерідко мають шкрябаючий характер і можуть бути помилково прийняті за шум тертя перикарду. Короткий пульмональний шум вигнання шкрябаючого характеру при гіпертиреозі

(ознака Мінса Лермена) часто помилково ідентифікують як шум тертя перикарду. Шкрябаючий звук у прекордіальній ділянці є шумом тертя перикарду тільки тоді, коли вислуховується як систолічний, так і діастолічний компоненти шкрябання.

Чимало клініцистів продовжують вважати, що шум тертя перикарду не вислуховується за наявності значного об'єму рідини в порожнині перикарду. Однак це не так, оскільки деякі ділянки вісцерального і парієтального листків перикарду дотикаються навіть за великих об'ємів рідини у перикардії.

Основні ознаки шуму в серці при перикардиті:

- Епіцентр: у прекордіальній ділянці
- Характер: дуже мінливий високочастотний шкрябаючий шум, що складається з двох або трьох компонентів
- Проведення: не характерне

Середостінний хруст

За наявності повітря у середостінні інколи з'являються серії хрумкаючих звуків, котрі опосередковано пов'язані зі скороченнями серця та дихальними рухами (ознака Хаммана). Характерною для них є випадковість появи відносно серцевого циклу, однак найбільш часто вони виникають під час систоли шлуночків. Крепітація на шії за рахунок нагромадження повітря під шкірою підтверджує діагноз емфіземи середостіння. Пацієнт може навіть сам відчувати хруст і вказувати на момент дихального циклу, в який він виникає. Як шум тертя перикарду, так і хрускання в середостінні за рахунок пневмомедіастинуму є частими після операцій на серці.

Диференціальний діагноз при кардіомегалії

1. Гіпертензії артеріальні

- *Гіпертонічна хвороба*
- *Вторинні гіпертензії*

2. Ішемічна хвороба серця

- *Ішемічна кардіоміопатія*
- *Аневризма серця*

3. Вади серця

- *Вроджені вади серця*
- *Набуті вади серця*

4. Міокардити

- *Гострий міокардит*
- *Хронічний міокардит*
- *Міокардіофіброз*

5. Кардіоміопатії

- *Дилатаційна кардіоміопатія*
- *Гіпертрофічна кардіоміопатія*
- *Алкогольна кардіоміопатія*
- *Метаболічна кардіоміопатія (при тиреотоксикозі, гіпотиреозі, внаслідок перенапруження, при гемохроматозі, при амілоїдозі).*

6. Легеневе серце

7. Гострий ексудативний перикардит

8. Пухлини серця

Кардіомегалія – значне збільшення розмірів серця за рахунок його гіпертрофії та дилатації, накопичення у ньому продуктів порушеного обміну речовин або розвитку неопластичних процесів.

Виявляють кардіомегалію при фізикальному обстеженні або частіше при рентгенографії органів грудної клітки.

Гіпертрофія міокарда є компенсаторною реакцією, що дозволяє серцю підтримувати нормальний кровообіг при наявності того чи іншого патологічного стану. Гіпертрофія міокарда ніколи не призводить до значного збільшення розмірів серця та супроводжується лише помірним розширенням його меж.

Кардіомегалія виникає, як правило, при розвитку міогенної дилатації серця та супроводжується різними симптомами серцевої недостатності та порушеннями ритму. Залежно від причин, що зумовлюють збільшення розмірів серця, спочатку можливий розвиток парціальної кардіомегалії - значного збільшення окремої серцевої камери. Взагалі збільшеними можуть бути одна, кілька або всі камери серця.

При первинному збільшенні однієї камери вподальшому розвивається тотальна кардіомегалія. Дифузні ураження міокарда одразу призводять до тотальної кардіомегалії. Частіше за все ступінь кардіомегалії залежить від тривалості патологічного процесу, що викликав збільшення розмірів серця та його виразності.

Для уточнення розмірів порожнин серця застосовують рентгенографію, ЕхоКГ, рентгеноконтрастну вентрикулографію. Кардіомегалія зазвичай супроводжується зміною конфігурації серця (оцінюють за допомогою рентгенографії).

Гіпертонічна хвороба

Артеріальна гіпертензія, за визначенням Комітету експертів ВООЗ – це постійно підвищений систолічний та/чи діастолічний артеріальний тиск.

Артеріальна гіпертензія – одна з найчастіших причин збільшення розмірів серця. Як правило, важкість перебігу АГ та тривалість її існування відповідають виразності кардіомегалії.

Есенціальна гіпертензія (первинна гіпертензія, або гіпертонічна хвороба) – це підвищений АТ за відсутності очевидної причини його підвищення.

АГ є підвищення САТ до 140мм.рт.ст. і вище або/та ДАТ до 90мм.рт.ст. і вище, якщо таке підвищення є стабільним, тобто

підтверджується при повторних вимірюваннях АТ (не менш ніж 2-3 рази у різні дні протягом 4 тижнів).

Виникнення і перебіг АГ тісно пов'язані з наявністю факторів ризику.

- Спадкова схильність має важливу роль у походженні АГ. Виявлено тісну кореляцію між АТ найближчих родичів (батьки, брати, сестри). Все ж слід мати на увазі, що генетична схильність до виникнення АГ, як правило, реалізується тільки під дією деяких несприятливих факторів оточуючого середовища.
- Вік. Існує позитивна залежність між АТ і віком. З віком знижується функціональна активність більшості регуляторних систем, що забезпечують оптимальний рівень АТ.
- Ожиріння сприяє суттєвому (в 2-6 разів) збільшенню ризику розвитку АГ.
- Гіподинамія підвищує ризик виникнення АГ на 20-50%. Фізичні навантаження під час виконання професійних обов'язків сприяють підвищенню АТ, а фізична активність в години дозвілля – навпаки.
- Куріння. Нікотин різко підвищує АТ навіть у затишних курців.
- Гіперліпідемія сприяє стабілізації підвищених цифр АТ.
- Надлишкове вживання кухонної солі в деяких випадках має вирішальне значення в генезі АГ.
- Дефіцит калію, кальцію та магнію сприяє розвитку АГ.
- Алкоголь. Вживання алкоголю прямо корелює з рівнем АТ, причому як епізодичне, так і хронічне.
- Кава та кофеїн. АГ виникає втричі частіше серед тих, хто вживає від 1 до 5 чашок кави на день порівняно з тими, хто не вживає кави взагалі.
- Психосоціальні фактори. Стрес сприяє підвищенню АТ.

Для гіпертонічної хвороби характерно: наявність факторів ризику, поява перших клінічних ознак підвищення АТ у віці 40-50 років, транзиторний характер АГ на початку захворювання з наступною стабілізацією на більш високих рівнях АТ, кризовий перебіг, поступове залучення в процес органів-мішеней.

Вторинні гіпертензії

Вторинна гіпертензія (симптоматична) – це гіпертензія, причина якої може бути виявлена.

Початок захворювання в молодому віці (20-30 років) майже напевне свідчить про вторинний генез АГ. Наявність в анамнезі хворого на АГ перенесеної скарлатини, або частих загострень хронічного тонзиліту, зміни в аналізах сечі, що виявились у минулому, ознаки ниркової кольки, дизурія, клінічні ознаки загострень хронічного пієлонефриту, родинний анамнез ниркових захворювань (полікістоз нирок), зловживання аналгетиками з певною імовірністю вказують на наявність у хворого патології нирок та вторинної (ниркової) АГ. Указання на захворювання щитоподібної залози, наднирників, черепно-мозкові травми також з певною імовірністю указують на наявність симптоматичної АГ. Гострий початок захворювання із швидкою стабілізацією АТ на високих цифрах, нерідко рефрактерність до антигіпертензивної терапії, швидкий розвиток ускладнень (інсульту, інфаркту міокарда, порушень зору, ХНН тощо) характерно для симптоматичних (вторинних) АГ.

При вторинних гіпертензіях кардіомегалія частіше всього розвивається за тими ж механізмами що і при гіпертонічній хворобі та залежить перш за все від АГ як такої, а не від її причини.

Лабораторна та інструментальна діагностика переслідує декілька цілей:

- отримати найбільш повну інформацію про динаміку АТ протягом доби;
- виявити об'єктивні ознаки ураження органів-мішеней;
- уточнити наявність факторів ризику та супутніх захворювань;
- підтвердити або виключити вторинний генез АГ.

На *рентгенограмі* серце набуває аортальну конфігурацію (талія серця підкреслена, дуга лівого шлуночка опукла). Але іноді відбувається збільшення лівого передсердя і тоді талія серця згладжується, а форма серця наближається до мітральної. При розширенні обох шлуночків серце набуває трикутну форму з переважним розширенням вліво.

На *ЕКГ*: гіпертрофія лівого шлуночка, поєднана гіпертрофія шлуночків, передсердь.

Застосування методу *ЕхоКГ* у хворих на ГХ дає можливість:

- виявити гіпертрофію ЛШ та провести її кількісну оцінку;
- визначити розміри камер серця;
- оцінити систолічну функцію ЛШ;
- оцінити діастолічну функцію ЛШ;
- виявити порушення регіональної скоротливості ЛШ;

- виявити порушення функції клапанного апарату (при розвитку відносної недостатності мітрального клапану).

Офтальмоскопія очного дна дозволяє оцінити ступінь змін судин сітківки. У хворих на ГХ звичайно виявляють наступні зміни: звуження артерій сітківки, розширення вен сітківки, характерні зміни вен у місці їх перехресту з артерією, гіпертонічну ретинопатію.

ІХС, кардіосклероз атеросклеротичний (ішемічна кардіоміопатія)

Кардіомегалія спостерігається при деяких формах ІХС навіть без АГ. Розвиток гіпертрофії міокарда в таких випадках є компенсаторним процесом. Збільшення розмірів серця типове для будь-якого поширеного інфаркту міокарда.

Ішемічна кардіоміопатія – це ураження міокарда, що зумовлене дифузним, значно вираженим атеросклеротичним процесом в коронарних артеріях, проявляється кардіомегалією та симптомами застійної серцевої недостатності. Це одна із форм ІХС (кардіосклероз атеросклеротичний та/або післяінфарктний).

В основі розвитку ішемічної кардіоміопатії лежать кілька факторів: рецидивуючі епізоди ішемії міокарда, стан гібернації в окремих ділянках міокарда, перенесені інфаркти міокарда, вогнища післяінфарктного кардіосклерозу. Гібернуючий («сплячий») міокард – це локальне зниження скоротливої здатності міокарда лівого шлуночка, що викликане його тривалою гіпоперфузією, яке повністю або частково ліквідується після поліпшення коронарного кровотоку або зниження потреби міокарда в кисні.

У хворих з ішемічною кардіоміопатією можуть мати місце прояви стенокардії, порушення серцевого ритму. Напади стенокардії можуть з'являтися і зникати. Можливий розвиток ішемічної кардіоміопатії без стенокардії або передуючого інфаркту міокарда (безбольова ішемія міокарда).

Ішемічна кардіоміопатія характеризується збільшенням розмірів серця та проявами серцевої недостатності різного ступеня, часто аритміями.

При об'єктивному обстеженні виявляють розширення меж відносної серцевої тупості, переважно за рахунок лівого шлуночка та судинного пучка. Верхівковий поштовх зміщений вліво та вниз. Пізніше приєднуються симптоми гіпертрофії та дилатації правого шлуночка (пульсація в епігастральній ділянці, розширення меж серцевої тупості

вправо). На верхівці I тон ослаблений, визначаються III і IV тони, акцент II тону над аортою. Іноді можливе помірне підвищення САТ. Часто визначається систолічний шум над верхівкою, рідше – систолічний шум над аортою.

При постановці діагнозу ішемічної кардіоміопатії необхідно враховувати наявність факторів ризику ІХС (АГ, цукровий діабет, ожиріння, гіподинамія, дисліпідемія, обтяжена спадковість, куріння тощо), нерідко поєднання ІХС із симптомами атеросклерозу мозкових артерій, аорти, великих периферичних артерій, стенокардитичний характер болю, гострі форми ІХС в анамнезі, етапність розвитку лівошлуночкової та правошлуночкової недостатності.

На ЕКГ: вогнищево-рубцеві зміни після перенесеного інфаркту міокарда (або кількох інфарктів), депресія сегмента ST горизонтального типу на 1мм та більше, від'ємний зубець Т, гіпертрофія лівого шлуночка, поєднана гіпертрофія шлуночків, аритмії, блокади.

Функціональні проби (велоергометрія, ЧСЕКС, проба з диніридамом) позитивні.

На ЕхоКГ: ознаки перенесеного інфаркту міокарда, зони гіпо-, дис-, акінезії, значне зниження ФВ, великі порожнини серця.

Стрес-ЕхоКГ—добутаміновий тест позитивний (введення максимальної дози добутаміну спричинює погіршення регіонарної скоротливості 6 сегментів і більше лівого шлуночка).

Холтеровське моніторування ЕКГ виявляє депресію сегмента ST.

При рентгенологічному дослідженні виявляють збільшення тіні серця, симптоми атеросклерозу аорти, розширення та подовження її тіні, кальциноз аорти.

У хворих на ішемічну кардіоміопатію коронарографія виявляє різний ступінь стенозування коронарних артерій.

Аневризма серця

Аневризма лівого шлуночка – це обмежене випинання стінки лівого шлуночка, де відбулась міомаляція, витончення та втрата скоротливої здатності міокарда. Розвивається у 5-10% хворих на ІМ. Аневризма розвивається при поширених трансмуральних ІМ, переважно в області верхівки та передньої стінки ЛШ (80%). Стінка аневризми витончена, представлена сполучною тканиною, що заміщає вогнище некрозу міокарда. Часто в аневризмі наявні тромби. Залежно від строків формування розрізняють аневризму гостру, підгостру та хронічну.

Виникненню аневризми ЛШ сприяють поширені трансмуральні ураження ЛШ, супутня АГ, надмірна фізична активність в ранні строки інфаркту (в гострій та підгострій стадіях), підвищення внутрішньошлуночкового тиску будь-якого генезу, порушення процесу консолідації (ущільнення) рубця.

Характерними ознаками аневризми є:

- розлита прекардіальна пульсація або пульсація в ділянці верхівки серця;
- симптом «коромисла» - невідповідність руху грудної стінки в області патологічної пульсації верхівковому поштовху;
- розширення меж серця переважно вліво, іноді і вгору (при великій аневризмі межі серця розширені значно);
- ослаблення I тону і поява систолічного шуму в області верхівки, іноді поява діастолічного (пресистолічного) шуму, можлива поява ритму галопа;
- систоло-діастолічний шум «писку» над областю аневризми;
- невідповідність між посиленою пульсацією в області аневризми та малим пульсом на променевій артерії.

На *ЕКГ*: відсутність типової динаміки («застигла» ЕКГ), виявляється QS або Qr, підйом сегмента ST, що зберігається більше 2-3 тижнів від початку захворювання протягом багатьох місяців та років, зубець T може бути як від'ємний, так і позитивний. Можливі шлуночкові порушення ритму (пароксизмальна шлуночкова тахікардія та фібриляція шлуночків), а також напади миготливої аритмії, надшлуночкової пароксизмальної тахікардії.

Рентгенологічне дослідження виявляє обмежене вибухання по контуру ЛШ або в області верхівки.

На *ЕхоКГ*: локальне обмежене вибухання (дискінезія) та витончення стінки ЛШ в області аневризми, розширення порожнини ЛШ, наявність зон акінезії.

Сцинтиграфія міокарда з ^{201}Tl виявляє відсутність життєздатного міокарда в області аневризми.

Вентрикулографія виявляє аневризму, зони акінезії та часто наявність тромба в порожнині аневризми.

КТ або *MPT* виявляють аневризму ЛШ та тромби, що в ній містяться.

Вади серця

Вада серця – вроджена або набута морфологічна зміна клапанного апарату, перетинок серця та великих судин.

Вади серця – одна із найбільш частих причин кардіомегалії, яка на початку може бути парціальною. Розміри серця та ступінь збільшення окремих камер залежать від характеру вади.

Вроджені вади серця

Синдром Лютембаше

При синдромі Лютембаше спостерігається найбільше із сумісних із життям збільшень серця. При цій ваді є великий дефект міжпередсердної перегородки у поєднанні з мітральним стенозом (вродженим або набутим).

Перкуторно: межі серцевої тупості зміщені вгору та вправо. При пальпації визначається котяче муркотіння над верхівкою. При аускультатії: I тон на верхівці посилений, діастолічний шум над верхівкою, мітральний щиглик, систолічний шум, акцент та роздвоєння II тону над легеневим стовбуром, функціональний діастолічний шум Грехема-Стіла над легеневим стовбуром.

При *рентгенологічному дослідженні* серце звичайно має кулясту або овальну форму, тінь його значно збільшена. Виявляється значне збільшення правих камер, а також розширення легеневої артерії.

На *ЕКГ*: гіпертрофія правого шлуночка, гіпертрофія правого передсердя, гіпертрофія лівого передсердя. Електрична вісь серця відхилена вправо (S_I-R_{III}), зубець R у відведенні $V_1 \geq 7\text{мм}$, зубець S у відведеннях $V_{5-6} \geq 7\text{мм}$, індекс Соколова-Лайона $R_{V1} + S_{V_{5,6}} \geq 10,5\text{мм}$; або М-подібний комплекс у відведеннях $V_{1,2}$ (RSR' , rSR), зубець S у відведеннях $V_{5,6} \geq 7\text{мм}$; час внутрішнього відхилення в правих грудних відведеннях $>0,03\text{с.}$; або зубець S переважає в усіх грудних відведеннях (V_1-V_6); високий, гострий зубець Р в II, III, aVF відведеннях (P-pulmonale), зубець Р двогорбий, широкий в I, aVL відведеннях (P-mitrale) або P-cardiale.

ЕхоКГ виявляє дилатацію правого шлуночка, правого передсердя, меншу ступінь дилатації лівого передсердя; великий дефект міжпередсердної перегородки, мітральний стеноз, трикуспідальну регургітацію.

Незарощення артеріальної (боталової) протоки

Незарощення артеріальної протоки – вроджена вада серця, при якій після народження артеріальна протока не облітерується та залишається сполучення між аортою та легеневим стовбуром.

При об'єктивному обстеженні над областю серця (в II-III міжребер'ї) пальпується систолічне тремтіння, може бути і діастолічне тремтіння. Серцева тупість зміщена вліво, можливе збільшення і вправо. При аускультатії виявляється безперервний систоло-діастолічний шум – гучний, дмухаючий (шум тунеля, шум паровоза). Шум локалізується в II-III міжребер'ї зліва від грудини, посилюється в горизонтальному положенні та під час вдиху. Над легеневим стовбуром вислуховується діастолічний шум відносної недостатності клапана легеневого стовбура внаслідок значного його розширення (шум Грехема-Стіла). Можуть вислуховуватись ще два функціональні шуми: систолічний шум та мезодіастолічний шум над верхівкою. Часто виникають периферичні симптоми, характерні для недостатності клапана аорти. Спостерігається зниження ДАТ, великий пульсовий тиск, пульс типу *altus et celer*, подвійний тон Траубе, подвійний шум Дюрозьє-Виноградова, псевдокапілярний пульс Квінке.

При рентгенологічному дослідженні виявляють ознаки збільшення ЛШ, подовження та випинання дуги легеневого стовбура, незначне збільшення правого шлуночка та лівого передсердя, посилену пульсацію аорти та легеневого стовбура.

На *ЕКГ*: відхилення електричної вісі серця вліво, гіпертрофія ЛШ, лівого передсердя, можлива поєднана гіпертрофія шлуночків. Можливі порушення ритму та провідності.

ЕхоКГ виявляє: дилатацію ЛШ, лівого передсердя, у низці випадків – і правого шлуночка. Допплер-дослідження виявляє потік крові з аорти у легеневий стовбур.

Дефект міжпередсердної перегородки

Часта вроджена вада серця, при якій наявне сполучення між правим та лівим передсердями.

При об'єктивному обстеженні виявляють серцевий поштовх в області епігастрію, що утворюється гіпертрофованим правим шлуночком. Серце розширене вправо та вліво. Вислуховується систолічний шум в II міжребер'ї зліва від грудини, може бути діастолічний шум Грехема-Стіла, визначається акцент II тону над легеневим стовбуром.

При *рентгенологічному дослідженні* виявляють значне збільшення правої половини серця, що надає тіні серця кулясту форму, значне розширення легеневого стовбура.

На *ЕКГ*: відхилення електричної вісі серця вправо, гіпертрофія правого шлуночка; високі, гострі зубці Р в II, III aVF відведеннях (P-pulmonale).

ЕхоКГ виявляє дилатацію правого шлуночка, правого передсердя, великий дефект міжпередсердної перегородки, доплер-дослідження виявляє незначний дефект МПП.

Дефект міжшлуночкової перегородки (високо розташований)

При такому дефекті, що знаходиться у перетинчастій частині міжшлуночкової перегородки, частина крові із лівого шлуночка перетікає безпосередньо в легеневий стовбур.

При об'єктивному обстеженні може пальпуватися систолічне тремтіння в прекардіальній області зліва від грудини. Межі серця зміщені вліво та вправо. При аускультатії в III-IV міжребер'ї зліва від грудини вислуховується грубий систолічний шум, шум розповсюджується у міжлопатковий простір та на судини шиї. Визначається акцент та розщеплення II тону над легеневим стовбуром, може вислуховуватись діастолічний шум Грехема-Стіла. Вислуховується систолічний та мезодіастолічний шум над верхівкою, III тон.

При *рентгенологічному дослідженні* виявляється розширення тіні серця за рахунок збільшення обох шлуночків (більше лівого) та лівого передсердя. Легеневий стовбур та його гілки розширені.

На *ЕКГ*: відхилення електричної вісі серця вліво, гіпертрофія лівого шлуночка, гіпертрофія лівого передсердя, можлива поєднана гіпертрофія шлуночків та гіпертрофія правого передсердя.

ЕхоКГ виявляє дилатацію та гіпертрофію ЛШ, лівого передсердя, правого шлуночка, можливо, правого передсердя, дефект міжшлуночкової перегородки, доплер-дослідження виявляє незначний дефект МПП.

Набуті вади серця

В етіології набутих вад серця основне місце займає ревматизм. Серед інших причин мають значення інфекційний ендокардит, сифіліс, атеросклероз, травма.

Недостатність мітрального клапана

Мітральна недостатність – вада, при якій через ураження мітрального клапана під час систоли не відбувається повного змикання його стулок, що веде до регургітації (зворотнього току) крові з лівого шлуночка у ліве передсердя.

При об'єктивному дослідженні межі серця зміщені звичайно вліво, при значній мітральній недостатності – також вгору, при прогресуванні вади – вправо. При аускультатії: над верхівкою I тон ослаблений, систолічний шум, іноді III тон; акцент та розщеплення II тона над легеневим стовбуром. Шум краще вислуховується після фізичного навантаження, в горизонтальному положенні на лівому боці, проводиться у ліву пахову область.

При рентгенологічному дослідженні виявляють ознаки дилатації та гіпертрофії лівого шлуночка та лівого передсердя, можлива дилатація правого шлуночка, розширення коренів легень, посилений судинний малюнок.

На ЕКГ: електрична вісь серця відхилена вліво, гіпертрофія ЛШ, лівого передсердя, при прогресуванні вади гіпертрофія правого шлуночка.

При ЕхоКГ-дослідженні єдиними достовірними ознаками недостатності мітрального клапана є: доплер-ЕхоКГ виявлення систолічного току крові, що регургітує з ЛШ у ЛП, глибина проникнення току регургітації у передсердя перевищує 10мм від рівня стулок мітрального клапана; сепарація стулок МК під час систоли шлуночків (більш рідка ознака).

Непрямими ознаками мітральної недостатності є: збільшення розмірів ЛП, гіперкінезія задньої стінки ЛП, збільшення загального ударного об'єму, гіпертрофія міокарда та дилатація порожнини ЛШ.

Об'єм мітральної регургітації (фракція мітральної регургітації) може бути підрахований на підставі даних двомірної ЕхоКГ та доплерівського дослідження.

Звуження лівого передсердно-шлуночкового отвору

При об'єктивному дослідженні пальпація області верхівки виявляє діастолічне тремтіння – котяче муркотіння. Як короткий удар відчувається I тон над верхівкою серця та II тон над легеневим стовбуром (симптом двох молоточків). При перкусії визначається збільшення відносної серцевої тупості вгору та вправо. Аускультативно над верхівкою та в точці Боткіна вислуховується посилений та клацаючий I

тон, гучний тон (щиглик) відкриття мітрального клапана (після II тону). Клацаючий I тон в поєднанні із II тоном та мітральним щигликом створюють над верхівкою характерну мелодію – ритм перепілки, або бій перепілки. Її порівнюють з ударом молота по ковадлу. Відмічається акцент та розщеплення (роздвоєння) II тону над легеневим стовбуром.

Над верхівкою вислуховується діастолічний шум (протодіастолічний, пресистолічний). Тембр шуму – низький. Краще вислуховується після фізичного навантаження та в положення на лівому боці при максимальному видиху. Іноді систолічний шум виникає над легеневим стовбуром при його розширенні. Може вислуховуватися м'який, дмухаючий діастолічний шум Грехема-Стіла над легеневим стовбуром. Пульс малий, м'який (*parvus et molis*). Може бути неоднаковий пульс на променевих артеріях (*pulsus differens*) – симптом Попова-Савельєва, захриплість голосу або афонія (симптом Ортнера).

При *рентгенологічному дослідженні* спостерігається згладження талії серця, збільшення лівого передсердя, вибухання дуги легеневого стовбура, збільшення правого шлуночка. Нерідко відмічається збільшення серця вліво, проте воно пов'язане з вираженою гіпертрофією та дилатацією правого шлуночка. В легенях корені розширені, тінь їх гомогенна, з нечіткими межами, венозний застій.

На *ЕКГ*: електрична вісь відхилена вправо, гіпертрофія правого шлуночка, гіпертрофія лівого передсердя. Частіше всього спостерігаються наступні порушення ритму та провідності: миготлива аритмія, надшлуночкова екстрасистолія, пароксизмальна надшлуночкова тахікардія, блокада правої ніжки пучка Гіса.

При *ЕхоКГ* дослідженні виявляють: сплющення кривої руху передньої стулки МК (М-модальний режим дослідження), однонаправлений рух (П-подібний) передньої та задньої стенок МК (М-модальний режим), діастолічне вибухання передньої стулки МК у порожнину ЛШ – «парусіння» (двомірне дослідження), збільшення діастолічного градієнту тиску між ЛП та ЛШ (доплерівське дослідження), ознаки дилатації та гіпертрофії ЛП та ПШ (двомірне дослідження).

Недостатність клапана аорти

При огляді відмічається характерна блідість шкіри (аортальна блідість), різко виражена пульсація різних артерій, особливо сонних (танок каротид). Пульсація сонних артерій супроводжується синхронним ритмічним похитуванням голови (симптом Мюссе). Іноді можна виявити

посилену пульсацію усіх поверхнево розташованих артерій (пульсуюча людина). Відмічається пульсація язичка та мигдалин (симптом Мюллера), пульсація языка при натискуванні на його корінь. Можна відмітити звуження та розширення зіниць (симптом Ландольфі). При дослідженні очного дна виявляється пульсація судин сітківки. Виявляється псевдокапілярний пульс (симптом Квінке) на нігті, на губі, шкірі лоба. Перкуторно межі серця значно зміщені вліво та вниз. Вислуховується діастолічний шум над аортою (проводиться до верхівки) або в III-IV міжребер'ї у лівого краю грудини. Найбільш чітко його чути у вертикальному положенні. Можливий і афонічний варіант вади. Над верхівкою I тон дещо ослаблений, II тон над аортою ослаблений або відсутній, II тон над аортою звучний, різко акцентований, з металевим відтінком при сифілітичному або атеросклеротичному походженні вади. Над верхівкою може виявлятися додатковий III тон (протодіастолічний ритм галопу). Нерідко над аортою вислуховується систолічний шум, проводиться на судини, обумовлений відносним стенозом отвору аорти. На верхівці вислуховується самостійний систолічний шум, пов'язаний з мітралізацією вади. Над верхівкою може вислуховуватися функціональний діастолічний шум Флінта звичайно м'якого тембру.

Пульс швидкий та високий (*celer et altus*), прискорений. Підвищується САТ, знижується ДАТ, збільшується пульсовий тиск. При вислуховуванні великих периферичних артерій чути тон Траубе або подвійний тон Траубе, подвійний шум Виноградова-Дюрозьє. Типове значне підвищення САТ на нижніх кінцівках.

При *рентгенологічному дослідженні* серце значно збільшене за рахунок лівого шлуночка, талія серця різко підкреслена, тінь аорти звичайно дифузно розширена. Серцево-судинна тінь має форму сидячої качки або чобота – типова аортальна конфігурація. Виявляються ознаки венозного застою в легенях.

На *ЕКГ*: відхилення електричної вісі серця вліво, гіпертрофія ЛШ (збільшення амплітуди зубця S у відведеннях $V_{1,2}$ та R у відведеннях $V_{5,6}$, збільшення часу внутрішнього відхилення у лівих грудних відведеннях більше 0,05с.), зубці T у лівих грудних відведеннях позитивні, високі та загострені. Можуть бути шлуночкові екстрасистоли, рідше – напади шлуночкової пароксизмальної тахікардії.

ЕхоКГ: при одномірному режимі визначається: діастолічне тремтіння передньої стулки МК, незмикання стулок аортального клапана в діастолу. При двомірному режимі виявляється значне розширення ЛШ,

гіпертрофія ЛШ. Найбільш інформативна доплер-ЕхоКГ, за допомогою якої можливе визначення ступеню аортальної недостатності.

Стеноз гирла аорти

При огляді блідість шкіри, в області серця видно виражену пульсацію лівого шлуночка в V-VI міжребер'ї, іноді в II міжребер'ї справа (за рахунок розширення висхідної аорти). Пальпаторно визначається систолічне треміння в II міжребер'ї справа від грудини. Іноді систолічне треміння виявляється лише в положенні сидячи з нахилом тулуба вперед та після максимального видиху. При перкусії зміщення межі серця вліво. При аускультатії вислуховується грубий, інтенсивний, тривалий систолічний шум в II міжребер'ї справа від грудини або в точці Боткіна. Шум проводиться на судини, краще вислуховується в горизонтальному положенні при видиху, II тон над аортою ослаблений або відсутній. Може вислуховуватись самотійний систолічний шум над верхівкою та в точці Боткіна за рахунок «мітралізації» вади. Іноді відмічається акцент II тону над легеневим стовбуром.

Пульс малої амплітуди, рідкий (pulsus parvus et rarus).

Рентгенологічне дослідження виявляє збільшення лівого шлуночка, підкреслену талію серця, аортальну конфігурацію серця, постстенотичне розширення аорти. Може виявлятися звапнення клапана, ознаки застою в легенях.

На *ЕКГ*: гіпертрофія ЛШ, частіше з його систолічним перевантаженням. Електрична вісь серця відхилена вліво, різко збільшена амплітуда зубця S у відведеннях $V_{1,2}$ та зубця R у відведеннях $V_{5,6}$, збільшений час внутрішнього відхилення у лівих грудних відведеннях $>0,05$ с. У відведеннях I, aVL, $V_{5,6}$ виявляються ознаки систолічного перевантаження ЛШ у вигляді депресії сегмента ST та формування двофазних (-/+) або від'ємних асиметричних зубців T. При мітралізації вади з'являється гіпертрофія ЛП. Можливі ознаки повної або неповної блокади лівої ніжки пучка Гіса.

ЕхоКГ. Найбільш надійним засобом виявлення стенозу гирла аорти та визначення його важкості є доплер-ЕхоКГ-дослідження у поєднанні із двомірною ЕхоКГ, які дозволяють визначити градієнт тиску між ЛШ та аортою та підрахувати площу аортального отвору. До важливих ознак аортального стенозу, що виявляються при двомірному дослідженні, відносяться: систолічне прогинання стулок клапана в бік аорти або розташування стулок під кутом (ознаки неповного систолічного

розкриття аортального клапана); значна гіпертрофія ЛШ (при відсутності протягом тривалого часу його помітної дилатації); постстенотичне розширення аорти, виражений кальциноз стулок аортального клапана та кореня аорти.

Міокардити

Міокардит – запальне ураження міокарду, викликане інфекційними, токсичними або алергічними чинниками.

Виділяють наступні етіологічні групи міокардитів:

- інфекційні
- медикаментозно-індуковані
- алергічні
- токсичні
- радіаційні
- при системних захворюваннях сполучної тканини та системних васкулітах
- опікові
- трансплантаційні
- ідіопатичні

Найбільш частою причиною міокардита є різні інфекції. Міокардит можуть викликати віруси, бактерії, грибки, рикетсії, спірохети, гельмінти, найпростіші. Основна роль належить вірусам, а серед них самим частим збудником є вірус Коксаки В (39-78%). Кардіотропний ефект мають також віруси ЕСНО, ентеровіруси, віруси грипу А та В, поліомієліту, енцефаломіокардиту. Інші віруси викликають розвиток міокардиту значно рідше.

У більшості хворих в анамнезі є вказівки на перенесену за 1-2 тижні до появи кардіальних скарг ГРВІ (підвищення температури тіла, чихання, кашель, нежить, ломота в кістках, болі у м'язах, загальна слабкість, болі при ковтанні, болі в череві, діарея). В анамнезі можуть бути вказівки на перенесену бактеріальну інфекцію, виражену алергічну реакцію, токсичні впливи.

Вірусним міокардитом частіше хворіють особи молодого віку. Сприяти розвитку міокардита можуть переохолодження, фізичне перенапруження, нервово-психічний стрес, надмірна інсоляція, алкоголь.

Клінічні прояви гострого міокардиту визначаються ступенем важкості захворювання. Розрізняють три ступені важкості міокардиту: легкий, середній та важкий. Кардіомегалія спостерігається при

середньому та важкому ступені міокардиту. Проте при міокардиті середньої важкості відсутні ознаки застійної серцевої недостатності.

Частою скаргою є скарга на болі в області серця, давлячі, ниючі, колючі. Хворі відмічають задишку при фізичному навантаженні і в спокої, серцебиття, перебої в роботі серця, в ряді випадків – запаморочення, потемніння в очах, різку слабкість, непритомні стани, набряки на ногах, болі в правому підребер'ї (при важкому перебігу міокардиту).

Об'єктивно при важкій формі міокардиту відмічається задишка в спокої, вимушене положення (ортопное), акроціаноз, набухання шийних вен, набряки нижніх кінцівок, асцит, анасарка. Визначається розширення меж серця, I тон на верхівці ослаблений, акцент II тону над легеневою артерією, ритм галопу (за рахунок III або IV тону). Часто тони аритмічні (екстрасистоля, миготлива аритмія), можлива пароксизмальна тахікардія. Вислуховується систолічний шум на верхівці та в точці Боткіна. При поєднанні міокардиту з перикардитом може вислуховуватись шум тертя перикарду в зоні абсолютної тупості серця. В нижніх відділах легень визначаються вологі хрипи та крепітація. Може пальпуватись збільшена, болюча печінка, визначатись наявність асциту.

Лабораторні дані. В загальному аналізі крові відмічаються прискорення ШОЕ, лейкоцитоз із зсувом вліво. В біохімічному аналізі: збільшення фібриногену, α_2 - та γ -глобулінів, поява С-реактивного білку. Спостерігається поява в крові маркерів деструкції міокарда: підвищується рівень АсАТ, ЛДГ₁, КФК, особливо МВ КФК. Найбільш чутливим маркером ураження міокарду при важкому міокардиті є тропонін. Характерно збільшення титру противірусних антитіл в крові при вірусному міокардиті. У сироватці крові виявляються антиміокардіальні антитіла, а також антитіла до міозину, актину.

Рентгенологічне дослідження при важкому міокардиті виявляє значне збільшення розмірів серця. В легенях венозний застій, широкі корені, посилення венозного малюнку.

На *ЕКГ*: зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу (зміщення інтервалу ST вниз від ізолінії – частіше висхідна депресія інтервалу ST, зменшення амплітуди зубця T, його сплюснення, формування від'ємного несиметричного зубця T). Зміни зберігаються біля 4-6 тижнів, у процесі лікування поступово зникають. Можливі зміни зубця P, зниження вольтажу QRS, подовження інтервалу QT. Реєструється синусова тахікардія, брадикардія, екстрасистоля, епізоди пароксизмальної тахікардії (суправентрикулярної або шлуночкової), миготлива аритмія,

міграція водія ритму. Можуть спостерігатись внутрішньопередсердна, а-в та внутрішньошлуночкова блокади. Для більш ефективного виявлення та уточнення аритмій можна використати добове моніторування ЕКГ за Холтером.

При міоперикардиті спостерігається підйом сегменту ST із увігнітістю донизу у відведеннях I, II, III, aVF, aVL, V₁-V₆, зберігається декілька днів, поєднується з від'ємним зубцем T.

ЕхоКГ при міокардиті середнього ступеня та важкій формі виявляє: дилатацію порожнини серця, зменшення фракції викиду, збільшення КДО, КСО ЛШ, дифузний гіпокінез, пролабування стулок МК, мітральну та трикуспідальну регургітацію, наявність внутрішньосерцевих тромбів, потовщення листків перикарду, наявність випоту у порожнині перикарду.

Ендоміокардіальна біопсія міокарду – «золотий стандарт» діагностики міокардиту, найбільш точний метод діагностики цього захворювання.

Хронічний міокардит ***Міокардіофіброз***

Наслідком будь-якого міокардиту є міокардіофіброз (міокардитичний кардіосклероз). З огляду на те, що хронічний міокардит досить рідко загострюється, не завжди легко провести чітку грань між хронічним міокардитом та міокардіофіброзом.

Наслідком гострого дифузного міокардиту може бути виражений міокардіофіброз, що веде до збільшення розмірів серця (частіше – помірному, рідше – значному), тобто до кардіомегалії.

Як суб'єктивні, так і об'єктивні ознаки міокардіофіброзу обумовлені розвитком застійної серцевої недостатності, порушеннями ритму та провідності. Виразність кардіомегалії та швидкість прогресування серцевої недостатності залежать від важкості міокардиту, що викликав міокардіофіброз.

При постановці діагнозу важливу роль грає анамнез: перенесений у минулому гострий міокардит. Клінічна картина хронічного міокардиту в період загострення захворювання нагадує клініку гострого міокардиту, а в період ремісії – клініку міокардіофіброзу.

На *ЕКГ*: ознаки гіпертрофії окремих камер серця, дифузні зміни міокарду (зниження амплітуди зубця T, ізоелектричність зубця T), порушення ритму та провідності серця. Можливе зниження вольтажу зубців ЕКГ.

ЕхоКГ виявляє дилатацію порожнин серця, гіпертрофію, зменшення ФВ, збільшення КДО, КСО ЛШ, дифузний гіпокінез, пролабування стулок МК, мітральну та трикуспідальну регургітацію.

Лише ендоміокардіальна біопсія може підтвердити діагноз хронічного міокардиту.

Кардіоміопатії

Кардіоміопатії в широкому розумінні слова (за визначенням ВООЗ) – це хвороби міокарда, пов'язані з порушенням функції серця.

Терміном «кардіоміопатія» називають також первинні ізолювані ураження серцевого м'язу невідомої етіології з розвитком кардіомегалії, важкої застійної серцевої недостатності та складних порушень серцевого ритму та провідності.

Дилатаційна кардіоміопатія

ДКМП характеризується дифузним розширенням камер серця, переважно лівого шлуночка в поєднанні з необов'язковим помірним розвитком гіпертрофії міокарда. ДКМП – це одна з найбільш поширених кардіоміопатій. ДКМП можна поділити на дві великі групи: ідіопатичну та специфічні ДКМП. До останніх належить: сімейна (генетична), післяпологова (перипартальна), токсична, алкогольна, ішемічна, клапанна, гіпертензивна, метаболічна, при системних та нейром'язових захворюваннях.

В генезі ДКМП має значення взаємодія декількох факторів: генетичної схильності до виникнення захворювання, дії екзогенних факторів (вірусна інфекція, алкоголь) та аутоімунні порушення. Сімейна ДКМП зустрічається приблизно в 1/3 випадків захворювання. У 20% хворих ДКМП асоціюється з вірусною інфекцією. Проте в більшості випадків діагностується ідіопатична форма ДКМП, коли взаємодія перерахованих етіологічних факторів стає настільки невизначеною, що виділити один із них в якості основного не представляється можливим.

Ідіопатичною ДКМП хворіють переважно чоловіки у віці 30-45 років. У 30% хворих розвитку клінічних проявів захворювання передують ГРВІ, ангіна або пневмонія. Початок захворювання у більшості хворих поступовий, рідше – підгострий.

Іноді кардіомегалію знаходять випадково на фоні загального задовільного стану, і тільки значно пізніше розвивається недостатність кровообігу.

ДКМП може вперше проявитись епізодами тромбоемболії у різні органи або порушеннями серцевого ритму. Розгорнута клінічна картина захворювання характеризується кардіомегалією, серцевою недостатністю, порушеннями серцевого ритму та тромбоемболіями.

Хворі скаржаться на загальну слабкість, задишку, перебої, болі в області серця, болі в області правого підребер'я, набряки нижніх кінцівок.

Об'єктивно: задишка, акроціаноз, ортопное, набряки нижніх кінцівок, набухання шийних вен. При перкусії відмічається розширення всіх меж відносної тупості серця. При аускультації: I тон на верхівці ослаблений, III та IV тони, протодіастолічний або пресистолічний ритм галопа, систолічний шум над верхівкою та в області мечоподібного відростка, акцент II тону над легеневою артерією. Виявляються порушення ритму (екстрасистолія, миготлива аритмія, пароксизмальна тахікардія). В легенях вислуховуються вологі хрипи та крепітація в нижніх відділах. Визначається збільшення печінки, асцит.

Тромбоемболічний синдром ускладнює перебіг захворювання у 35-40% хворих. Частіше всього розвивається тромбоемболія легеневої артерії (50%), рідше – ниркових артерій (20%), артерії селезінки, артерії нижніх кінцівок та головного мозку.

На *ЕКГ*: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, лівого передсердя, дифузні зміни міокарду (зниження амплітуди зубця Т, його негативність, депресія сегмента ST), екстрасистолія, миготлива аритмія, пароксизмальна тахікардія, блокада лівої ніжки пучка Гіса або її передньої гілки.

При *ЕхоКГ* дослідженні найбільш характерні ознаки ДКМП:

- дилатація всіх порожнин серця, переважно шлуночків, більше лівого;
- практично незмінена або незначно збільшена товщина стінок шлуночків;
- дифузна гіпокінезія міокарда;
- значне зниження фракції викиду;
- мітральна та трикуспідальна регургітація;
- наявність внутрішньосерцевих тромбів.

При *рентгенологічному* дослідженні завжди визначається збільшення розмірів серця. У зв'язку з вираженою міогенною дилатацією обох шлуночків серце набуває кулястої форми. Кардіомегалія характеризується значним збільшенням кардіоторакального індексу (відношення поперечного розміру серця до розміру грудної клітки), який

завжди перевищує 0,55 та може досягати 0,6-0,65. Скорочення серця невеликої амплітуди. Виявляються явища венозного застою в легенях.

Сцинтиграфія міокарду з радіоактивним талієм ^{201}Tl виявляє дефекти накопичення ізотопу, які обумовлені множинними вогнищами фіброзу в міокарді при ДКМП.

Рентгеноконтрастна вентрикулографія дозволяє виявити дилатацію шлуночків, дифузну гіпокінезію, збільшення КДО, КСО ЛШ та зниження фракції викиду, регургітацію крові через лівий атріовентрикулярний отвір, пристінковий тромб в ЛШ.

При дослідженні *ендоміокардіальних біоптатів* характерна відсутність активної запальної реакції. Відмічаються виражені дистрофічні зміни кардіоміоцитів, явища їх некрозу, інтерстиціальний та замісний склероз.

Лабораторні дані. Можливо підвищення в крові КФК та МВ КФК.

Дослідження *коагулограми* у багатьох хворих виявляє *підвищення згортаючої активності крові та ознаки ДВЗ синдрому.*

Гіпертрофічна кардіоміопатія

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) характеризується масивною гіпертрофією шлуночків (переважно лівого) з випинанням у порожнину правого шлуночка міжшлуночкової перетинки, яка може бути значно потовщена.

Найбільш доведеною є генетична концепція ГКМП. Це захворювання має сімейний характер у 54-67% випадків із успадкуванням за аутосомно-домінантним типом.

Класифікація ГКМП:

1. З обструкцією:

- а) з асиметричною гіпертрофією МШП, з субаортальною обструкцією;
- б) з мезовентрикулярною обструкцією.

2. Без обструкції:

- а) з асиметричною гіпертрофією МШП;
- б) верхівкова;
- в) гіпертрофія задньоперегородкової і/або бічної стінки лівого шлуночка;
- г) симетрична (концентрична) гіпертрофія.

Варіанти асиметричної гіпертрофії МШП:

- 1) з дифузною гіпертрофією МШП;
- 2) з базальною гіпертрофією МШП;

- 3) з веретеноподібною гіпертрофією МШП;
- 4) з верхівковою гіпертрофією МШП;
- 5) з правошлуночковою гіпертрофією.

Клінічна картина захворювання обумовлена обструкцією вихідного тракту та діастолічною дисфункцією ЛШ, а також появою внутрішлуночкового систолічного градієнта тиску.

Тривалий час захворювання може перебігати без клінічних проявів і тільки випадкове ЕхоКГ – дослідження може виявити характерні ознаки ГКМП.

Перші симптоми захворювання з'являються зазвичай у віці 30-40 років. Найбільш часті скарги хворих: задишка, запаморочення, непритомні (синкопальні) стани, болі в області серця, серцебиття, перебої.

При необструктивній ГКМП фізикальне дослідження серцево-судинної системи може не виявити яких-небудь характерних змін, проте нерідко перкуторно визначається збільшення лівої межі відносної тупості серця.

Найбільш характерні ознаки виявляються при обструктивній ГКМП. Визначається пульсація в II-III міжребер'ях зліва від грудини (обумовлена гіпертрофією лівого передсердя), зміщення вліво серцевого поштовху. Характерним є формування подвійного, потрійного серцевого поштовху (ознака майже патогномонічна для обструктивної ГКМП). Можна виявити нерівномірність, «поштовхоподібність» пульсу. Нерідко схильність до брадикардії, наявність аритмії.

При аускультації: часто додатковий III тон, IV тон, ритм галоу, розщеплення II тону на аорті (при значному градієнті тиску між лівим шлуночком та аортою), систолічний шум між верхівкою та лівим краєм грудини, проводиться у пахвинну область, не проводиться на судини ший, відокремлений від I тону (пізній систолічний шум), змінює свою інтенсивність, посилюється в положенні стоячи, після фізичного навантаження, на видиху, при проведенні проби Вальсальви, зниженні АТ за допомогою гіпотензивних препаратів (збільшення ступеню обструкції), слабшає в положенні навпочіпки, в положенні лежачи, на вдиху, при застосуванні β -адреноблокаторів (зменшення обструкції), II тон завжди збережений.

У хворих на обструктивну ГКМП спостерігаються три характерних фізикальних симптоми: нерівномірний, поштовхоподібний пульс, скорочення лівого передсердя, що пальпується, та систолічний шум (пізній), вислуховується на верхівці та у лівого краю грудини. Поєднання

цих симптомів із скаргами на головокружіння, синкопальні стани, болі в області серця дозволяє поставити діагноз ГКМП.

Найбільш характерні наступні *ЕКГ* зміни: гіпертрофія лівого шлуночка, патологічні зубці Q у відведеннях V_4 - V_6 (іноді V_2 - V_6), рідше у відведеннях II, III, aVF; від'ємні несиметричні зубці T та депресія сегменту ST, переважно у лівих грудних відведеннях, глибокі від'ємні зубці T (>10 мм) в грудних відведеннях (звичайно в V_4 - V_6); а-в блокади, блокади ніжок пучка Гіса; гіпертрофія лівого передсердя; суправентрикулярні та вентрикулярні порушення серцевого ритму. Для виявлення порушень серцевого ритму доцільно проводити добове ЕКГ моніторування за Холтером.

При *ЕхоКГ-дослідженні* виявляють: гіпертрофію лівого шлуночка, МШП, зменшення порожнини ЛШ, обструкцію вихідного тракту ЛШ. Товщина МШП досягає 15-20мм і навіть більше, одночасно має місце її гіпокінезія. Безсумнівною ознакою асиметричної гіпертрофії МШП вважають відношення товщини перетинки до товщини задньої стінки ЛШ, що перевищує 1,3-1,5. Виявляється систолічний рух уперед передньої та/або задньої стулки МК у середині систоли та їх контакт з МШП, а також середньосистолічне прикриття аортального клапана, що супроводжується тремтінням його стулок (пояснюється значним зменшенням викиду крові в аорту під час мітральноносптального контакту). Визначається дилатація ЛП. Допплер-ЕхоКГ дозволяє локалізувати перешкоду для вигнання крові з ЛШ (тобто обструкцію субаортальну або мезовентрикулярну), а також визначити величину внутрішлуночкового градієнта систолічного тиску, мітральну регургітацію та оцінити діастолічну функцію ЛШ. Визначається підвищення ФВ.

Характерні *рентгенологічні ознаки* ГКМП: вибухання лівої межі серця за рахунок гіпертрофії ЛШ, збільшення дуги ЛП внаслідок його гіпертрофії, заокруглення верхівки серця, зменшення аорти, ознаки помірної венозної легеневої гіпертензії, кальцифікація МК.

MPT є найбільш точним методом, що дозволяє оцінити розповсюдженість та виразність гіпертрофії міокарда у хворих на ГКМП.

Ендомиокардіальна біопсія може підтвердити діагноз ГКМП.

Генетичні дослідження виявляють характерні для гіпертрофічної кардіоміопатії мутації генів, що контролюють синтез скоротливих білків міокарду.

Н.Р. Палєєв та співав. (1990) виділили 9 клінічних варіантів ГКМП: малосимптомний, вегетодистонічний, інфарктоподібний, кардіалгічний,

аритмічний, декомпенсаційний, псевдоклапанний, змішаний, блискавичний.

Знання особливостей клінічних варіантів орієнтує лікаря на необхідність обов'язкового ЕхоКГ-дослідження при наявності симптоматики, що відповідає певному клінічному варіанту.

Алкогольна кардіоміопатія

Алкогольна кардіоміопатія – це ураження серця, що розвивається у осіб, що зловживають алкоголем протягом багатьох років (звичайно не менше 10).

По частоті серцева патологія стоїть на третьому місці серед уражень внутрішніх органів у алкоголіків, поступаючись алкогольним захворюванням печінки та підшлункової залози та часто з ними поєднується.

Зустрічаються хворі на алкогольну кардіоміопатію, які не мають клінічно виражених порушень функцій інших органів.

Алкогольна кардіоміопатія частіше розвивається у чоловіків у віці від 30 до 55 років, що зловживають алкоголем, частіше зустрічається серед нижчих соціально-економічних верств населення, особливо серед безпритульних, що погано харчуються, проте нерідко хворі є добре забезпеченими людьми. У хворих є стигми алкоголіка: одутлість обличчя, червоне обличчя, синій ніс п'янички, дрібні телеангіектазії, тремор рук, губ, язика, контрактури Дюпюїтрена. Часто розвиваються поліневрити, полінейропатії, енцефалопатія з порушенням психіки, хронічний паротит. Алкоголіки частіше страждають на виразкову хворобу, гастродуоденіт, хронічний панкреатит, ураження печінки (жировий гепатоз, алкогольний гепатит, цироз).

Виділяють три основні клінічні форми алкогольної кардіоміопатії: класичну (застійну), псевдоішемічну та аритмічну (Є.М. Тарєєв, О.С. Мухін, 1978р.). Такий розподіл певною мірою умовний, тому що прояви кожної форми частіше всього зустрічаються у одного і того ж хворого.

Основними клінічними проявами класичної (застійної) форми є кардіомегалія та серцева недостатність. Кардіомегалія – рання клінічна ознака алкогольної кардіоміопатії. Взагалі клінічно алкогольне ураження серця нагадує перебіг первинної ДКМП. Клінічно виражена стадія серцевої недостатності при алкогольній кардіоміопатії характеризується загальною слабкістю, задишкою та тахікардією при фізичному навантаженні та в спокої, периферичними набряками, гепатомегалією, асцитом.

В той же час хворі можуть відмічати болі в серці. Можуть мати місце суб'єктивні та об'єктивні ознаки порушень ритму та провідності.

Захворюванню притаманний хвилеподібний характер перебігу. Спостерігається погіршення стану хворих та перебігу захворювання при продовженні вживання алкоголю та поліпшення – при припиненні прийому алкоголю. Стійка стабілізація стану хворого та в ряді випадків навіть повне зникнення клінічних проявів серцевої недостатності та зменшення кардіомегалії спостерігаються при тривалому припиненні вживання алкоголю. Позитивний ефект абстиненції проявляється через 6 місяців іноді пізніше.

На *ЕКГ* виявляють: зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу (зміщення сегменту ST вниз від ізолінії, зниження амплітуди зубця T, його ізоелектричність або негативність), зміни зубця P, іноді патологічний зубець Q. Для діагностики мають значення поява вперше або посилення ЕКГ-змін після алкогольного ексцесу, позитивна динаміка змін після припинення прийому алкоголю. На ЕКГ можна виявити: синусову тахікардію, екстрасистолію, миготливу аритмію, пароксизмальну тахікардію, а-в блокади, блокади ніжок пучка Гіса. У багатьох хворих відмічається подовження інтервалу QT.

На *ЕхоКГ* виявляють: дилатацію всіх чотирьох порожнин серця, значне зниження ФВ, мітральну та трикуспідальну регургітацію, легеневу гіпертензію, діастолічну дисфункцію, наявність внутрішньосерцевих тромбів, гіпертрофію ЛШ.

При *рентгенографії* органів грудної клітини визначаються збільшення розмірів серця, ознаки венозного застою у легенях, можлива поява випоту в плевральних порожнинах.

Сцинтиграфія міокарда з радіоактивним талієм ^{201}Tl виявляє множинні дефекти накопичення ізотопу, що обумовлено формуванням вогнищ фіброзу в міокарді.

Лабораторні дані. Після алкогольного ексцесу можливо помірне збільшення ШОЕ та кількості лейкоцитів. Нерідко спостерігається картина, притаманна залізодефіцитній анемії, мегалобластній анемії, підвищення вмісту в крові сечової кислоти, холестерину та тригліцеридів.

При алкоголізмі спостерігається підвищення вмісту в крові безвуглеводного (десіалізованого) трансферину а також гаммаглоутамілтранспептидази.

Метаболічна кардіоміопатія

Метаболічна кардіоміопатія – це ураження міокарда та порушення його функції при захворюваннях ендокринної системи, порушеннях обміну речовин, електролітів, харчування. Метаболічна кардіоміопатія фактично відповідає терміну міокардіодистрофія, що застосовували раніше, і який запропонував Г.Ф. Ланг в 1936р.

Метаболічна кардіоміопатія не є самостійним захворюванням, а розвивається при ряді захворювань та станів відомої етіології.

Відомі наступні етіологічні фактори метаболічної кардіоміопатії:

- Анемії різного генезу.
- Недостатнє харчування.
- Ожиріння будь-якого генезу.
- Захворювання органів травлення.
- Гіповітамінози.
- Захворювання ендокринної системи.
- Гострі та хронічні інфекції.
- Гострі та хронічні інтоксикації (екзогенні, ендогенні).
- Дія різних фізичних факторів.
- Гостре та хронічне фізичне перенапруження (спортивне серце).
- Порушення обміну електролітів (калію, кальцію, магнію, натрію).
- Захворювання, що ведуть до гіпоксемії (хронічний обструктивний бронхіт, альвеоліт тощо).
- Захворювання крові.
- Системні захворювання сполучної тканини.
- Нейрогенні дисфункції, у тому числі вегетативні, нейроциркуляторна дистонія.
- Хвороби накопичення.

Метаболічна кардіоміопатія при тиреотоксикозі

Тиреотоксикоз – симптомокомплекс, що обумовлений підвищеною секрецією щитоподібною залозою гормонів тироксину та трийодтироніну, та характеризується в першу чергу змінами серцево-судинної та нервової системи.

Тиреотоксикоз спостерігається при дифузному токсичному зобі, може бути також при ендемічному та спорадичному зобі, на початковій стадії тиреоїдиту, іноді при раку щитоподібної залози.

Хворі скаржаться на слабкість, швидку втому, подразливість, підвищену збудливість, неспокій, плаксивість, підвищену пітливість,

погану переносимість тепла, тремор кінцівок, серцебиття, порушення сну, субфебрильну температуру, значне та швидке схуднення.

Хворі метушливі, багатослівні. Характерні швидка зміна настрою, вираз обличчя хворого (гнівний погляд). Шкіра звичайно тепла, тонка, волога. Очні симптоми непостійні. Одним із найбільш характерних очних симптомів є екзофтальм. Спостерігаються наступні симптоми: симптом Краусса (сильний блиск очей), симптом Грефе (відставання верхньої повіки від райдужної оболонки при фіксації зором предмету, що повільно переміщається вниз, у зв'язку з чим між верхньою повікою та райдужною оболонкою залишається біла смуга склери), симптом Кохера (збільшення скоротливості верхньої повіки, внаслідок чого біла смуга склери між верхньою повікою та райдужною оболонкою з'являється при фіксації зором предмету, що переміщається вгору), симптом Мебіуса (слабкість конвергенції, тобто втрата здатності фіксувати предмети на близькій відстані), симптом Штельвага – рідке та неповне мигання, симптом Дельрیمпля (широке розкриття очних щілин), симптом Еллінека (пігментація навколо очей), симптом Розенбаха – дрібний тремор закритих повік тощо.

Характерні зміни зі сторони серцево-судинної системи.

Хворих турбує серцебиття, колючі болі в області серця, задишка. Тахікардія – один з найбільш постійних і ранніх симптомів. Тахікардія постійна та стійка, зберігається в спокої, під час сну, збільшується при фізичному навантаженні. при прогресуванні захворювання САТ підвищується, знижується ДАТ, збільшується пульсовий тиск. Перкуторно визначається збільшення меж серця, переважно вліво. При аускультатії: тони серця гучні, часто I тон на верхівці посилений, може бути акцент II тону над легеневою артерією. Вислуховується функціональний систолічний шум на верхівці, в точці Боткіна. При прогресуванні захворювання шум стає грубим, вислуховується над усією передсердною областю, над легеневою артерією, над сонною артерією. Можуть виникати порушення серцевого ритму: екстрасистолія, миготлива аритмія. Прогресує серцева недостатність: збільшується печінка, виникають периферичні набряки, асцит, гідроторакс.

На *ЕКГ* в початкових стадіях захворювання можуть збільшуватись амплітуда зубців Р, комплексу QRS та зубців Т. Електрична вісь серця відхиляється вліво. Інтервал PQ може дещо збільшуватись, QT – в межах норми або укорочений. Спостігається синусова тахікардія. При прогресуванні захворювання амплітуда зубця Р зменшується, ширина збільшується. Можливі порушення а-в провідності, розвиток блокад

ніжок пучка Гіса. Сегмент ST зміщується вниз, відмічається сплюснення або інверсія зубця Т, реєструється зубець U збільшеної амплітуди, QT подовжується. Часто розвивається передсердна або рідше шлуночкова екстрасистолія, миготлива аритмія, суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія.

Після оперативного або консервативного лікування ЕКГ значно покращується або навіть повністю нормалізується.

При *рентгенологічному дослідженні* виявляють збільшення тіні серця, застійні явища, можливий гідроторакс.

ЕхоКГ виявляє: дилатацію порожнин серця, переважно ЛШ, зниження ФВ.

Лабораторні дослідження. Рівень *ТТГ* в крові не змінений, або понижений, а рівень T_3 та T_4 значно підвищений.

Метаболічна кардіоміопатія при гіпотиреозі

Гіпотиреоз – захворювання, що обумовлене недостатньою секрецією щитоподібною залозою тиреоїдних гормонів або повним випадінням її функції.

Гіпотиреоз зустрічається у жінок частіше, ніж у чоловіків. Ідіопатична форма гіпотиреозу спостерігається переважно у жінок після 40 років. За механізмом походження розрізняють первинний, вторинний та третинний гіпотиреоз. При первинному гіпотиреозі місце локалізації патологічного процесу є щитоподібна залоза, при вторинному – гіпофіз, а при третинному – гіпоталамус.

У абсолютної більшості хворих відмічається гіпотиреоз первинний (приблизно 95%) і лише у 5% - вторинний та третинний.

Захворювання звичайно розвивається поступово. Хворі скаржаться на млявість, сонливість, апатію, повільність, мерзлякуватість, погіршення пам'яті, закрепи, здуття тощо.

При огляді обличчя хворого велике, жовтувато-бліде, заплиле, старообразне, з дуже бідною мімікою.

Очні щілини вузькі. Блиск очей відсутній. Мішкообразна набрячність верхніх та нижніх повік, набрячність губ, щік, набрячність кистей та стоп. Після надавлювання на набрячних тканинах не залишається ямки. Шкіра товста, груба, холодна на дотик, суха, така що лущиться, бліда, з жовтуватим відтінком. Волосся ламке, сухе, посилено випадає. Нігті ламкі, покреслені, тьмяні.

Зміни зі сторони ЦНС найбільш постійні. Відмічаються кволість, апатія, зниження інтелекту. Можливі значні порушення психіки аж до

психозу. Буває головний біль, запаморочення, погіршення слуху. Уражається і периферична нервова система. Можуть виникати сильні болі по типу радікулярних у верхніх та нижніх кінцівках, парестезії, судом, порушення ходи. Порушується терморегуляція, знижується температура тіла. Рухи сповільнені.

Іноді відмічають пониження функції наднирників. Часто порушується функція статевих залоз. У чоловіків можливе зниження потенції, аж до імпотенції, у жінок – аменорея.

При об'єктивному дослідженні серцево-судинної системи визначають розширення меж серця, при аускультації: тони ослаблені, функціональний систолічний шум на верхівці. САТ понижений, малий пульсовий тиск, звичайно спостерігається брадикардія. Порушення серцево-судинної системи пов'язують з інтерстиціальним набряком серцевого м'язу та зменшенням вмісту калію.

На *ЕКГ* виявляють: зменшення зубця Р, зниження вольтажу комплексу QRS, сплюснення зубця Т. можлива поява від'ємних зубців Т. Нерідко подовжується інтервал PQ; електрична вісь серця відхиляється вліво, знижується сегмент ST, подовжується QT. Часто розвивається синусова брадикардія, гіпертрофія ЛШ. Після спеціального лікування зміни ЕКГ протягом декількох тижнів або місяців, а іноді протягом декількох днів зникають.

При *рентгенологічному дослідженні*: збільшення тіні серця, застійні явища.

ЕхоКГ виявляє: дилатацію порожнин серця, переважно ЛШ, зниження ФВ.

Лабораторні дані. В крові підвищується рівень *ТТГ*, знижений рівень *T₃*, *T₄*. В крові нерідко відмічається *анемія (залізодефіцитна, мегалобластна)*. Нерідко відмічається підвищення *ШОЕ*, *гіперхолестеринемія*.

Метаболічна кардіоміопатія внаслідок перенапруження

Метаболічна кардіоміопатія внаслідок перенапруження – захворювання, викликане невідповідністю між об'ємом та інтенсивністю фізичних та психоемоційних навантажень та адаптаційними можливостями серцево-судинної системи, що проявляється порушеннями метаболізму, електричною нестабільністю та зниженням скоротливої здатності міокарду.

До метаболічної кардіоміопатії внаслідок перенапруження відноситься «спортивне серце», тобто кардіоміопатія внаслідок

надмірних, інтенсивних навантажень у спортсменів, а також кардіоміопатія від перенапруження у осіб, не пов'язаних із заняттями спортом, але вимушених виконувати фізичні навантаження, які перевищують їх реальні можливості.

Розвиток кардіоміопатії від перенапруження у певній мірі генетично детермінований. Спортивне серце швидше розвивається у спортсменів з генетично обумовленими недостатніми можливостями ресинтезу АТФ у міокарді.

У розвитку спортивного серця додаткову роль можуть грати такі фактори, як порушення режиму харчування (незбалансоване харчування), тренування без врахування можливостей відповідної фізіологічної реакції серцево-судинної системи, а також проживання у неблагоприємних кліматичних умовах, швидке зниження маси тіла, застосування різноманітних фармакологічних препаратів, зокрема і допінгу.

Виділяють 4 варіанти кардіоміопатії від перенапруження: безсимптомний (малосимптомний), аритмічний, з порушенням скоротливої здатності міокарда та змішаний.

Захворювання розвивається частіше всього поступово і проявляється прогресуючим збільшенням розмірів серця. Спочатку зберігається притаманна спортсменам брадикардія та зниження АТ. В подальшому динаміка стану залежить від поведінки спортсмена. При неблагоприємних обставинах кардіомегалія прогресує, і поступово виникають симптоми серцевої недостатності. Можливе виникнення різних порушень ритму та провідності в спокої або при фізичних навантаженнях. Частіше всього це екстрасистолія та пароксизмальна тахікардія.

Е.В. Земцовський (1994) виділяє наступні три стадії кардіоміопатії внаслідок перенапруження:

I ст. – клінічні та ЕКГ – ознаки виявляються у спокої та зникають при фізичному навантаженні.

II ст. – клінічні та ЕКГ – ознаки з'являються або зберігаються при фізичному навантаженні.

III ст. – приєднання незворотніх морфологічних змін.

На *ЕКГ*: зміни зубця Т (згладженість, деформація, несиметрична негативність), частіше зубець Т від'ємний в III, aVF, V₁ відведеннях; зміщення вниз сегменту ST в грудних відведеннях (неішемічний тип). Ці зміни зникають після виконання проб з калієм, та β-адреноблокаторами, можлива нормалізація ЕКГ після дозованого фізичного навантаження. Виявляють гіпертрофію ЛШ, синдром подавленого синусового вузла:

синусова брадикардія (менше 40 в 1 хв.), міграція водія ритму, а-в дисоціація. Цей синдром є зворотнім, та у більшості спортсменів зникає після припинення інтенсивних фізичних навантажень.

О.Г. Дембо виділяв три стадії кардіоміопатії перенапруження у спортсменів на підставі змін ЕКГ:

I ст. – знижені або двогорбі зубці Т;

II ст. – двофазні зубці Т та/або зниження інтервалу ST;

III ст. – від'ємні зубці Т.

При *рентгенологічному дослідженні* розміри серця можуть бути значно збільшені.

При *ЕхоКГ* – дослідженні виявляють гіпертрофію міокарду, дилатацію порожнин, діастолічну дисфункцію, зниження ФВ.

Хвороби обміну

Хвороби обміну внаслідок відкладання тих чи інших речовин в міокарді призводять до розвитку кардіомегалії.

Гемохроматоз

Гемохроматоз – захворювання, що обумовлене порушенням метаболізму заліза з накопиченням його у внутрішніх органах, лімфатичних вузлах, скелетних м'язах та в серці. Захворювання зустрічається в будь-якому віці. Частіше у чоловіків. Має місце класична тріада при гемохроматозі: меланодермія, «бронзовий» цукровий діабет, гепатомегалія. Первинний гемохроматоз – генетично обумовлений аутосомний домінантний розлад, вторинний гемохроматоз розвивається у осіб, яким проводились чисельні гемотрансфузії, а також у хворих з портокавальним шунтом, накладеним з приводу варикозного розширення вен стравоходу.

Клінічні прояви ураження серця виявляють у 25-40% хворих на гемохроматоз. Відкладення гемосидерину знаходять у робочому міокарді та (рідше) в провідній системі серця. Через відкладення гемосидерину виникають фіброзні зміни серцевого м'язу, що частіше всього веде до порушення скоротливої функції лівого шлуночка. Розвиваються кардіомегалія, серцева недостатність, різні порушення ритму та провідності.

Хворі скаржаться на задишку при навантаженнях, болі в серці, серцебиття, перебої, болі в правому підребер'ї, рідше на непритомність.

Об'єктивні симптоми обумовлені порушеннями ритму та провідності, серцевою недостатністю.

На *ЕКГ* виявляють зменшення амплітуди зубця Т, його двогорбистість, ізоелектричність або негативність; зменшення амплітуди комплексу QRS, подовження інтервалу QT. В 40% випадків виявляють порушення ритму (миготлива аритмія, екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія), рідше – порушення провідності (а-в блокади, блокади ніжок пучка Гіса).

Діагноз гемохроматоза підтверджується даними біопсії шкіри, але краще печінки, виявленням підвищеного рівня заліза в плазмі.

Амілоїдоз

Амілоїдоз – захворювання, що обумовлене позаклітинним відкладенням в тканинах білковопобідної речовини (амілоїда). Виділяють дві форми цього захворювання: первинний амілоїдоз (спадковий, ідіопатичний та старечий типи) та вторинний амілоїдоз (обумовлений рядом хронічних захворювань, таких, як остеомієліт, ревматоїдний артрит, анкілозуючий спондилоартрит, неспецифічний виразковий коліт, туберкульоз, мієломна хвороба тощо). При амілоїдозі серця амілоїд відкладається переважно в міокарді, уражаючи коронарні артерії та викликаючи дифузну атрофію міофібріл.

Захворювання немає специфічних клінічних симптомів. Клінічні прояви захворювання обумовлені кардіомегалією з прогресуючою серцевою недостатністю, порушеннями ритму та провідності. Відкладання амілоїду в передсердях може викликати здавлення вен та розвиток синдрому верхньої порожнистої вени. Відкладення амілоїду в клапанах сприяє формуванню різних вад, в коронарних артеріях – веде до стенокардії та розвитку гострого інфаркту міокарда. Амілоїдоз перикарду може привести до констриктивного перикардиту.

На *ЕКГ*: зниження вольтажу, ізоелектричність або інверсія зубця Т, патологічний зубець Q, QS у відведеннях V₁₋₃; порушення ритму та провідності.

При *рентгенологічному дослідженні* виявляють кардіомегалію, ознаки застою в легенях. Конфігурація серця часто нагадує конфігурацію, характерну для випітного перикардиту. Можливе виявлення рідини у порожнині плеври.

При *ЕхоКГ* виявляються зменшення фракції викиду, дифузний гіпокінез ЛШ, потовщення МШП та стінок камер серця, дилатація порожнин.

Діагностичне підтвердження амілоїдозу серця може бути отримано при ендоміокардіальній біопсії серця. Можна проводити пункційну

біопсію слизової товстої кишки, слизової ясен, язика, нирки, печінки з наступним визначенням у біоптаті амілоїду.

Кардіомегалія може розвиватись при глікогенозах (спадкові захворювання з надлишковим відкладенням глікогену в різних органах та тканинах): хворобі Помпе та хворобі Форбса – Корі; - при мукополісахарідозі (гаргоїлізмі): хворобі Гурлера; - при ліпоїдозі: хворобі Фабрі.

Легеневе серце

Легеневе серце – клінічний синдром, обумовлений гіпертрофією та (або) дилатацією правого шлуночка, що виникли в результаті гіпертензії малого кола кровообігу, яка в свою чергу розвивається внаслідок захворювань бронхів та легень, деформації грудної клітки або ураження легневих судин.

Розрізняють гостре, підгостре та хронічне легеневе серце, що визначається темпом розвитку легеневої гіпертензії. При гострому розвитку ЛС легенева гіпертензія виникає протягом декількох годин або днів, при підгострому - декількох тижнів або місяців, при хронічному – протягом декількох років.

Основні причини гострого ЛС: тромбоемболія гілок легеневої артерії, клапанний пневмоторакс, астматичний статус, пневмонія з великою площею ураження, масивні плеврити.

Основні причини хронічного ЛС: захворювання бронхолегеневого апарату (хронічний обструктивний бронхіт, бронхіальна астма, емфізема легень, пневмосклерози, фібрози легень: туберкульоз, пневмоконіоз, дифузні захворювання сполучної тканини, - грануломатози, фіброзуючий альвеолі, вроджені захворювання: муковісцидоз, полікістоз, гіпоплазія легень); торакодіафрагмальні захворювання (кіфосколіоз, нейром'язові захворювання: міастенія, міопатії та м'язові дистрофії – обширні плевральні спайки (шварти) та фіброторакс, ожиріння, зокрема синдром Піквіка); ураження легеневого судинного русла (рецидивуючі тромбоемболії дрібних гілок легеневої артерії, васкуліти, первинна легенева гіпертензія, стан після резекції легень).

Клінічна картина складається із симптомів: основного захворювання, що привело до розвитку хронічного ЛС; легеневої (дихальної) недостатності; серцевої (правшлуночкової) недостатності.

Компенсоване легеневе серце

Об'єктивно можна виявити пряму клінічну ознаку гіпертрофії правого шлуночка – серцевий поштовх в ямці під грудьми. Аускультативно виявляється акцент або розщеплення II тону над легеневою артерією, тут же може вислуховуватись діастолічний шум Грехема-Стіла, гучний I тон над тристулковим клапаном.

Рентгенологічне дослідження виявляє вибухання конусу легеневої артерії, розширення її, збільшення правого шлуночка.

ЕКГ виявляє гіпертрофію правого шлуночка (R-тип, блокадний тип або частіше S-тип), правого передсердя. Спостерігається відхилення електричної вісі серця вправо, високі гострі зубці Р у відведеннях II, III, aVF (P-pulmonale), поява комплексу rSR (RSR') у відведеннях V_{1,2}, глибокий S у відведеннях V_{5,6} (≥ 7 мм), збільшення амплітуди зубця R у відведеннях V_{1,2} (≥ 7 мм), $R_{V1} + S_{V5,6} \geq 10,5$ мм; збільшення часу внутрішнього відхилення в правих грудних відведеннях $> 0,03$ с; зміщення сегмента ST вниз та поява від'ємних зубців Т у відведеннях III, aVF, V₁ та V₂, в усіх грудних відведеннях (V₁-V₆) основний зубець S.

ЕхоКГ – дослідження проводиться з метою: підтвердження наявності гіпертрофії та/або дилатації ПШ, ПП, оцінки систолічної функції ПШ, визначення тиску в легеневій артерії.

При *катетеризації* порожнин серця та легеневої артерії у хворих виявляють достовірні ознаки легеневої гіпертензії – значення тиску в легеневій артерії більше 25мм.рт.ст. в спокої або більше 35мм.рт.ст. при навантаженні. При цьому тиск заклинювання ЛА лишається нормальним – не більше 10-12мм.рт.ст.

Декомпенсоване легеневе серце

Хворі скаржаться на задишку, болі в області серця, серцебиття, слабкість, втому, важкість в нижніх кінцівках, набряки на ногах, важкість у правому підребер'ї. У деяких хворих з'являються інтенсивні болі в епігастральній області, нудота, блювота, метеоризм. Може спостерігатись підвищена збудливість, агресивність, ейфорія, навіть психози, або навпаки в'ялість, сонливість вдень та безсоння вночі, головокружіння, головні болі, епізоди втрати свідомості із судомами. Можливі епізоди різкої слабкості, головокружіння, раптове падіння АТ, профузного холодного поту та тахікардії.

Об'єктивно: виражений ціаноз. Він набуває змішаного характеру: на фоні дифузного синюшного забарвлення шкіри визначається виражений ціаноз губ, кінчиків пальців рук та ніг, кінчика носа, підборіддя, вух. Кінцівки частіше лишаються теплими. Виявляються набряки нижніх

кінцівок, набухання шийних вен. У важких випадках можна виявити гепато-югулярний рефлюкс – збільшення набухання шийних вен при надавлюванні рукою на передню черевну стінку.

Обличчя у хворих нерідко одутле, шкіра жовтувато-бліда із значним ціанозом губ, кінчика носа, вух, рот напіввідкритий, очі тьмяні (обличчя Корвізара).

В легенях зміни, характерні для основного захворювання. Може визначатись рідина в плевральній порожнині (гідроторакс, частіше правобічний). Гепатомегалія виявляється у всіх хворих. Можливе визначення вільної рідини в черевній порожнині – асцита.

В аналізі крові виявляють еритроцитоз, збільшення гематокита та вмісту гемоглобіна, у важких випадках – поліцитемія із збільшенням вмісту еритроцитів, тромбоцитів та лейкоцитів, сповільнення ШОЕ.

Гострий ексудативний перикардит

Збільшення розмірів серця при деяких хворобах перикарду не відноситься власне до кардіомегалії. Проте розгляд цих станів в рамках синдрому кардіомегалії виправданий наявністю спільного симптому – розширення меж серця, що виявляється різними методами.

Перикардит – це запалення листків перикарда різної етіології.

Перикардит частіше всього є місцевим проявом якогось загального захворювання (туберкульоз, дифузні хвороби сполучної тканини) або супутнім захворюванням патології міокарду та ендокарду.

Причини, що ведуть до розвитку хвороби, різноманітні:

Інфекційні

- Вірусна інфекція (віруси Коксаки, ЕСНО, грипу А та В, герпеса, аденовірус тощо)
- Бактеріальна інфекція (пневмококи, стафілококи, менінгококи, стрептококи, мікобактерії туберкульозу, хламідії, сальмонели тощо)
- Грибкова інфекція
- Рикетсії

Неінфекційні

- Алергічні захворювання
- Системні захворювання сполучної тканини
- Захворювання з вираженим порушенням обміну речовин (гіпотиреоз, уремія, подагра, амілоїдоз тощо)
- Іонізуюча радіація, рентгенотерапія
- Інфаркт міокарда

- Злоякісні пухлини
- Гемобластози
- Геморагічні діатези
- Травма грудної клітки
- Операції на серці та перикарді

Формування ексудативного перикардиту в більшості випадків проходить стадію сухого перикардиту. При повільному накопиченні випоту в порожнині перикарду та невеликому об'ємі запальної рідини суттєвих гемодинамічних зсувів може не відбуватись, в той час, як швидке накопичення ексудату та значний його об'єм можуть приводити до розвитку тампонади серця.

Хворі скаржаться на тупі болі в області серця або відчуття важкості в області серця, задишку, підвищення температури, порушення загального самопочуття, симптоми інтоксикації. Задишка зменшується в сидячому положенні при нахилі тулуба уперед. Можуть з'явитись симптоми, що пов'язані із здавлюванням близькорозташованих органів: трахеї (гавкаючий кашель), стравоходу (дисфагія), легень (задишка), поворотного нерву (сиплий голос).

Об'єктивне обстеження. При великих об'ємах випоту хворі нерідко займають вимушене сидяче положення. При огляді: деяке вибухання грудної стінки в прекардіальній області. Перкуторно: розширення меж серцевої тупості в усі сторони. Над всією поверхнею серця визначається абсолютно тупий перкуторний звук. Межі серцевої тупості змінюються в залежності від положення тіла хворого. Верхівковий поштовх та інші пульсації в прекардіальній області не визначаються. Тони серця різко ослаблені та поєднуються із шумом тертя перикарду.

АТ при відсутності тампонади може бути не зміненим. З'являється парадоксальний пульс – ослаблення його наповнення на вдосі.

Спостерігається набухання шийних вен, одутлість обличчя.

Рентгенологічне дослідження органів грудної клітки виявляє збільшення тіні серця, зглаження серцевого контуру, зникнення талії серця. Тінь судинного пучка стає короткою. При зміні положення тіла контури серця також міняються. Характерна ослаблена пульсація контура тіні серця, пульсація аорти збережена. Легеневі поля чисті. Трикутна форма тіні серця виникає при тривалому хронічному випоті, коли зовнішній листок перикарда стає ригідним.

На *ЕКГ* підйом сегмента ST з наступною інверсією зубця T; зниження вольтажу комплексу QRS.

На *ЕхоКГ* виявляють розділ листків перикарду з утворенням ехонегативного простору за задньою стінкою ЛШ (діагностичне значення має діастолічна сепарація листків перикарду). Виявляють гіперкінезію епікарду. Вважають що 1см ехонегативного простору відповідає 150-400мл, а 3-4см - 500-1500мл рідини. Значна кількість випоту супроводжується появою ехонегативного простору (9-20мм та більше) як ззаду, так і спереду камер серця. Виникає гіперкінезія вільних стінок ЛШ та МШП.

Лабораторні дослідження включають перш за все аналіз перикардіального випоту.

Для перикардіального парацентезу існують певні покази:

- симптоми тампонади серця
- підозра на наявність гною в порожнині перикарду
- підозра на пухлинне ураження перикарду

Ексудат має відносну щільність більше 1,018, вміст білку більше 30г/л, реакція Рівальта позитивна.

Ексудативний перикардит, ускладнений тампонадою серця

Діагноз тампонади серця ставиться, перш за все, на підставі клінічних даних.

В клініці переважають симптоми, що пов'язані зі зменшенням венозного притоку до серця та низьким серцевим викидом: прогресуюча загальна слабкість, серцебиття, головокружіння, минучі порушення свідомості, наростаюча задишка. Причина прогресуючої задишки полягає не у венозному застої в легенях, який не є характерним для тампонади, а в гіповолемії малого кола кровообігу, що веде до порушення перфузійно – вентиляційних співвідношень в легенях та газового складу крові.

Наростання тиску в порожнині перикарду та критичне зниження серцевого викиду веде до виникнення нападів різної слабкості, що супроводжуються тахікардією, задишкою, падінням АТ, нитковидним пульсом, профузним холодним потом, порушеннями свідомості, зниженням діурезу, тобто ознаками кардіогенного шоку. У хворих з'являється страх смерті.

Здавлення органів, судин, нервових стволів, що розташовані у безпосередній близькості від серця, веде до появи наступних симптомів: кашель (здавлення трахеї), дисфагія (здавлення стравоходу), осиплість голосу (здавлення поворотного нерву).

При повільному прогресуванні тампонади серця та тривалому її існуванні наростають ознаки венозного застою у великому колі

кровообігу. З'являються скарги на болі у правому підребер'ї, збільшення черева, диспепсичні явища, похудання та анорексію, появу набряків нижніх кінцівок.

Об'єктивне обстеження. Хворі займають вимушене положення. Вони сидять в ліжку, тулуб нахилений уперед (поза глибокого укліну) або встають на коліна, спираючись лобом та плечима у подушку (поза Брейтмана). Характерні блідість шкірних покривів, нерідко в сполученні з дифузним сірим ціанозом, похолодання кінцівок. Виявляється набряковий синдром: збільшення розмірів печінки, наявність асцити, набряки на стопах та гомілкях.

При обстеженні легенів: відсутність вологих хрипів та інших ознак застою в системі малого кола кровообігу.

При обстеженні серця: розширення меж серця, ослаблення або зникнення верхівкового поштовху, ослаблення тонів, стійка тахікардія.

Відмітна особливість тампонади: парадоксальний пульс – значне (більше 10-12мм.рт.ст.) зниження систолічного АТ під час вдиху. Другою важливою ознакою є виражене набухання югулярних вен та значне зменшення їх пульсації.

На *ЕКГ* реєструються зміни, притаманні ексудативному перикардиту. Можна виявити феномен електричної альтернації, більш специфічним для тампонади є повна електрична альтернація – зміни амплітуди зубця Р, комплексу QRS та зубця Т.

Рентгенологічне дослідження: розміри серця збільшені, а контури згладжені; звертає увагу нормальний легеневий малюнок та відсутність ознак застою в легенях.

ЕхоКГ дослідження виявляє ранні ознаки тампонади: зменшення колабування на вдиху нижньої порожнистої вени (менше 50%); порожнини ПШ та ЛШ звичайно зменшені; відбувається зміна об'ємів порожнин шлуночків в залежності від фаз дихання: на вдиху збільшуються розміри ПШ та зменшуються розміри ЛШ, а на видосі – навпаки. При цьому відбувається парадоксальний рух МШП: на вдосі вона зміщується в сторону ЛШ, а на видосі – в сторону ПШ. Під час видошу може спостерігатись діастолічний колапс ПШ, коли його вільна стінка торкається МШП. При доплерівському дослідженні можна виявити значне підвищення тиску у ПШ, ПП, а також тиску наповнення ПШ. Виявляються розходження листків перикарду та наявність рідини в порожнині перикарду.

Катетеризація порожнин серця. Значне підвищення середнього тиску в ПП, він стає майже рівним тиску заклинювання легеневої артерії,

діастолічному тиску в легеневій артерії та ПШ. «Вирівнювання тисків» - одна із характерних ознак тампонади серця.

Пухлини серця

Первинна пухлинна серця – рідкісне захворювання. Вторинні пухлини серця зустрічаються значно частіше (в 20-40 разів). Первинні пухлини частіше доброякісні.

Міксома є найбільш частою доброякісною пухлиною серця, складаючи 50% всіх первинних пухлин серця. Частіше це солітарний, рідше – множинний утвір кулеподібної або поліпоподібної форми розміром до 4-8 та навіть 15см в діаметрі, що росте з ендокарду передсердь (частіше лівого), рідше – шлуночків або клапанів серця. Хворіють особи у віці 30-60 років, частіше – жінки. Пухлина може давати рецидиви, у рідких випадках – метастази, і клінічно іноді протікає як злоякісна.

Клінічна картина визначається локалізацією, розмірами та рухливістю пухлини. Гемодинамічні порушення виникають тоді, коли пухлина досягає значних розмірів або завдяки довгій ніжці спускається у воронку мітрального клапана, утворюючи функціональний мітральний стеноз. При природному перебігу хвороби у 30% хворих настає раптова смерть, інші гинуть від серцевої недостатності або емболій.

При рухливій пухлині, що обтурує мітральний отвір, спостерігається мінливість симптомів мітрального стенозу в залежності від положення тіла хворого. При аускультатії визначається прото- або мезодіастолічний шум, що посилюється у вертикальному положенні, систолічний шум на верхівці, посилений I тон, може бути ранній діастолічний тон («ляпанець пухлини» - tumor plop).

Обструкція мітрального отвору, що створюється пухлиною, клінічно проявляється задишкою, нападами слабкості та похолоданням кінцівок, кашлем, кровохарканням, ціанозом, набряком легень. Можливі болі в області серця. Характерні напади головокружіння та непритомності, можливі порушення зору, епілептиформні припадки, що може бути також пов'язано з порушеннями ритму, емболією судин мозку, а також попаданням у кровоток вазоактивного інтестинального пептиду, який виділено з тканини міксом. При міксомі може дуже швидко розвинутиись серцева недостатність, яка погано піддається лікуванню.

Іншою характерною рисою пухлини є емболії великого кола кровообігу (в артерії головного мозку, нирок, селезінки, кінцівок, іноді в

коронарні артерії). Характерні рецидивуючі емболії на фоні синусового ритму у осіб молодого віку.

При міксомі серця часто спостерігаються загальні неспецифічні системні прояви: анемія, підвищення температури тіла до субфебрильної, рідше до 39°C із ознобом, збільшення ШОЕ, лейкоцитоз, диспротеїнемія, похудання.

На *ЕКГ* зміни неспецифічні. Можуть зустрічатись різні порушення ритму, гіпертрофія лівого передсердя, правого шлуночка.

Рентгенологічне дослідження виявляє збільшення лівого передсердя, збільшення правого шлуночка, розширення конусу легеневої артерії. В легенях розширення легеневих вен. Іноді спостерігається звапнення пухлини.

Застосування *ЕхоКГ* дозволяє виявити пухлину, визначити характер руху пухлини, її взаємовідносини з порожнинами серця та стулками мітрального клапана в різні фази серцевого циклу, оцінити розміри пухлини та ступінь обструкції мітрального отвору. Для діагностики можна застосувати МРТ, сцинтиграфію, ангіокардіографію, вентрикулографію.

Саркома – майже єдиний представник первинних злоякісних пухлин серця, зустрічається у будь-якому віці. Частіше ця пухлина походить з ендокарду та перикарду. Найбільш часто саркома локалізується в правих відділах. Як правило, виникає вузол, що швидко росте, рідше відбувається дифузна інфільтрація серця. Саркома може викликати оклюзію клапанних отворів та виносячих трактів серця, здавлювати та проростати коронарні судини, великі артерії та вени. Клінічна картина обумовлена збільшенням розмірів серця, швидко прогресуючою серцевою недостатністю, порушеннями ритму, гемоперикардитом, а в 30% випадків – віддаленими метастазами в інші органи. Можливі болі в грудній клітці, раптова смерть.

Для підтвердження діагнозу використовують *рентгенографію, томографію серця, ЕхоКГ, КТ, МРТ*.

На *ЕКГ* виявляють різні порушення ритму. Можливі інфарктоподібні зміни.

Вторинні пухлини серця

Метастази у серце знаходять у 14-21% померлих від злоякісних пухлин. Частіше всього вторинними пухлинами серця є карциноми бронхів та молочної залози. Особливо часто уражаються серце або перикард при меланомі та лейкозах. Метастатичне ураження серця треба

припускати, якщо у хворих на рак з'являється кардіальна симптоматика (що спостерігається у 10% хворих).

Клінічна картина метастазів в серце визначається їх локалізацією, розмірами, схильністю до емболій та залежить від переважаючого ураження перикарду, міокарду або ендокарду.

При залученні перикарду характерні болі в грудній клітці, симптоматика геморагічного або гнійного перикардиту з розвитком тампонади серця або констриктивного перикардиту. На ЕКГ реєструється низький вольтаж QRS, підйом сегменту ST конкордантний, електрична альтернація.

Переважає ураження міокарду проявляється порушеннями ритму і провідності, кардіомегалією та прогресуючою серцевою недостатністю, рефрактерною до лікування консервативними методами.

На *ЕКГ*: інфарктоподібні зміни (внаслідок заміщення міокарду тканиною пухлини). Проте здавлення коронарної артерії пухлиною або пухлинна емболія можуть викликати інфаркт міокарда.

При залученні у процес ендокарду спостерігається картина обструкції шляхів відтоку або притоку, недостатності клапанів серця, системних та легеневих емболій.

В усіх випадках мають місце симптоми інтоксикації. Виявляють також симптоми первинної пухлини та метастазів іншої локалізації.

Інструментальна та лабораторна діагностика вторинних пухлин серця ґрунтується на тих же принципах, що діагностика первинних пухлин серця.

Диференціальний діагноз при порушенні серцевого ритму та провідності

7. Порушення утворення імпульсу

- Синусова тахікардія
- Синусова брадикардія
- Синусова аритмія
- Екстрасистолія:
 - передсердна (атріальна);*
 - передсердно-шлуночкова (атріовентрикулярна);*
 - шлуночкова*
- Пароксизмальні тахікардії:
 - надишлуночкові (передсердна, передсердно-шлуночкова)*
 - шлуночкова*
- Миготлива аритмія
 - тріпотіння передсердь*
 - фібриляція передсердь*
- Фібриляція і тріпотіння шлуночків

2. Порушення проведення імпульсу

- Синоаурикулярні блокади
- Міжпередсердні блокади
- Атріовентрикулярні блокади
- Внутрішньо шлуночкові блокади:
 - блокади правої ніжки пучка Гіса;*
 - блокади лівої ніжки пучка Гіса;*
 - блокади передньоверхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса;*
 - блокади задньонижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса*

3. Синдроми і феномени

- Синдром Вольфа-Паркінсона-Вайта (WPW)
- Синдром укороченого інтервалу PQ (Лауна-Ганонга-Лівайна та Кларк-Леві-Крітеско)
- Синдром Фредеріка
- Синдром ранньої реполяризації шлуночків
- Синдром слабкості синусового вузла

В широкому розумінні слова в поняття «аритмії серця» можна включати всі порушення, при яких змінюються ті функції серця, які забезпечують ритмічне і послідовне скорочення його відділів. Сюди входять різні порушення автоматизму, збудливості, провідності та їх сполучення.

Порушення утворення імпульсу ***Синусова тахікардія***

Синусова тахікардія – почастищення синусового ритму більше 90 на хвилину. Верхня межа частоти ритму звичайно не перевищує 160 на хвилину, проте інколи може сягати 180-200 на хвилину.

На *ЕКГ* виявляють зубці Р, що мають нормальну форму, правильний частий ритм (інтервали R-R однакові), інтервали PQ в межах норми. Іноді при вираженій тахікардії визначається помірна висхідна депресія сегменту ST, а також нашарування зубців Р на зубці Т попередніх комплексів.

Етіологія. Частою причиною синусової тахікардії є вегетативні впливи, пов'язані з підвищенням тону симпатичної нервової системи або зменшенням тону блукаючого нерву. Це частий симптом нейроциркуляторної дистонії. При лихоманці звичайно частота ритму збільшується на 8-10 ударів при підвищенні температури на 1⁰С. Часто призводить до синусової тахікардії тиреотоксикоз, серцева недостатність, аортальна недостатність, мітральний стеноз, інфаркт міокарду, гіпертонічна хвороба, конструктивний перикардит, гострий міокардит, хронічне легеневе серце, різні анемії, захворювання печінки, нирок, тощо. Ураження ц.н.с., фармакологічні та токсичні впливи також можуть викликати синусову тахікардію.

Диференціальний діагноз. На відміну від пароксизмальної тахікардії характерні поступове почастищення та уріження ритму. Передсердну пароксизмальну тахікардію відрізняє від синусової тахікардії змінена форма зубця Р. При тріпотінні передсердь 2:1 на відміну від синусової тахікардії виявляються додаткові зубці Р, що нашаровуються на комплекс QRS або сегмент ST, характерні раптові напади різкого почастищення ритму шлуночків внаслідок зменшення а-в блокади (виникнення тріпотіння 1:1), що не притаманно синусовій тахікардії. Проводять добове моніторування ЕКГ.

Синусова брадикардія

Синусова брадикардія – це уріження синусового ритму менше 60 на хвилину.

На *ЕКГ* виявляються зубці Р нормальної форми. Може спостерігатись деяке збільшення зубців Т та U. Ритм серця звичайно правильний, можливе сполучення з синусовою аритмією.

Етіологія. Частіше всього синусова брадикардія обумовлена підвищенням тону блукаючого нерву. Вона нерідко спостерігається у спортсменів, при нейроциркуляторній дистонії, виразковій хворобі, гіпертонічних кризах, підвищенні внутрішньочерепного тиску, міокардиті, гіпотиреозі, жовтяниці, черевному тифі, дифтерії, нирковій та жовчній коліках тощо. Синусова брадикардія – частий симптом ІХС, кардіосклерозу атеросклеротичного, може бути пов'язана з дегенеративним ураженням синусового вузла та тромбозах постачаючи його судин. Може виникати при пухлинах серця, при прийомі деяких препаратів.

Диференціальну діагностику проводять із с-а блокадою 2:1. Реєстрація почастищення ритму в 2 рази підтверджує с-а блокаду. Інтервал RQ довгий при синусовій брадикардії і відповідає ЧСС. При а-в блокаді виявляють додаткові зубці Р (чергові). При блокуванні передсердній екстрасистолії типу бігемінії виявляються додаткові зубці Р, але вони передчасні. При повній а-в блокаді зубці Р не пов'язані із шлуночковими комплексами.

Синусова брадикардія зникає при фізичному навантаженні, при введенні атропіну, при ортостатичній пробі. Необхідно проведення добового моніторування ЕКГ за Холтером. Уточнити діагноз можливо за допомогою електрофізіологічного дослідження.

Синусова аритмія

Синусова аритмія характеризується нерівномірними інтервалами R-R. При синусовій аритмії різниця тривалості самого довгого та самого короткого інтервалу R-R перевищує 10% середнього інтервалу.

Диференціальний діагноз. При передсердних екстрасистолах реєструються передчасні зубці Р зміненої форми та компенсаторні паузи. При с-а блокаді II ст. I тип існує певна закономірність змін інтервалів R-R.

В складних для діагностики випадках треба проводити добове моніторування ЕКГ.

Екстрасистолія

Екстрасистола – це передчасне збудження серця або його відділів під впливом патологічних імпульсів.

Екстрасистола проявляється передчасним скороченням з подальшою паузою. Вона називається постекстрасистолічним інтервалом або компенсаторною паузою. Якщо сума екстрасистолічного і постекстрасистолічного інтервалів дорівнює сумі двох серцевих циклів, то компенсаторна пауза вважається повною, якщо сума інтервалів коротша, то компенсаторна пауза рахується неповною. В деяких випадках компенсаторна пауза після екстрасистоли відсутня, тоді екстрасистоли називають інтерполірованими.

Екстрасистоли можуть бути поодинокими та груповими. Екстрасистолія, що чередується з черговими комплексами у правильній послідовності, називається алоритмічною. Екстрасистоли, які слідуєть за кожним черговим комплексом, визначаються як бігемінія, за кожним другим – тригемінія, за кожним третім – квадригемінія і т.д.

Велике практичне значення має розподіл екстрасистол по часу їх виникнення. При ранніх екстрасистолах екстрасистолічний комплекс нашаровується на зубець Т попереднього комплексу, при середніх - відстоїть від зубця Т, виникає в першій половині діастолі, при пізніх – виникає в другій половині діастолі. Ранні екстрасистоли, як правило, неефективні в гемодинамічному відношенні, ще більш важно те, що вони можуть викликати більш загрозливі порушення ритму – миготіння та тріпотіння передсердь, тріпотіння та фібриляцію шлуночків.

Екстрасистоли можуть бути моно- або політопними. При монотопних екстрасистолах передекстрасистолічний інтервал однаковий, а при політопних – різний. Політопні екстрасистоли прогностично більш неблагоприємні, так як звичайно свідчать про більш значне дифузне ураження міокарду.

По локалізації вогнища, з якого виникають передчасні імпульси, розрізняють екстрасистоли передсерді, а-в, шлуночкові.

Передсердна екстрасистолія

Основна ознака – передчасний зубець Р, що по формі відрізняється від синусового. Форма шлуночкового комплексу не змінена. Компенсаторна пауза, як правило, неповна.

Іноді шлуночкові комплекси змінені у зв'язку з функціональними порушеннями внутрішлуночкової провідності (частіше по типу блокади правої ніжки пучка Гіса).

Іноді зустрічаються блоковані передсерді екстрасистоли (зубець Р є, комплекс QRST відсутній).

Передсердні екстрасистоли у хворих можуть вказувати на зміни міокарда передсердь. Часті, групові, політопні передсердні екстрасистоли можна рахувати передвісниками передсердної тахікардії, тріпотіння та фібриляції передсердь.

А-в екстрасистолія

А-в екстрасистоли поділяються на: верхньовузлову, середньовузлову та нижньовузлову. У верхньовузловій передую збудження передсердь, та від'ємні зубці Р виявляються в II, III, aVF, відведеннях. Проте подібні по формі екстрасистоли можуть виходити і з нижніх відділів передсердь. Їх можна називати суправентрикулярними. Якщо в екстрасистолічних комплексах зубці Р не виявляються (нашаровуються на QRS), то говорять про а-в екстрасистоли з одночасним збудженням передсердь і шлуночків (середньо вузлові екстрасистоли. Якщо зубці Р виявляються після зубців R (на сегменті ST) екстрасистоли і вони від'ємні у відведеннях II, III, aVF, то говорять про а-в екстрасистоли з послідувачим збудженням передсердь (нижньовузлові екстрасистоли). Компенсаторна пауза після а-в екстрасистол буває як повною, так і неповною. Це найбільш рідка різновидність екстрасистолії.

Шлуночкова екстрасистолія

Шлуночковою називають екстрасистолу, при якій вогнище локалізується в розгалуженнях пучка Гіса. На ЕКГ: відсутній зубець Р, комплекс QRS деформований, поширений ($>0,12$ с), сегмент ST та зубець Т розташовані дискордантно по відношенню до головного зубця комплексу QRS. Компенсаторна пауза повна, як правило.

Локалізацію ектопічного вогнища визначають по формі шлуночкового комплексу в різних відведеннях ЕКГ, причому головну роль грають грудні відведення. В правошлуночкових екстрасистолах форма шлуночкового комплексу нагадує картину блокади лівої ніжки пучка Гіса: у відведеннях $V_{1,2}$ глибокий та широкий зубець S, зубець r низької амплітуди або відсутній, у відведеннях $V_{5,6}$ зубець R високий, деформований, зубець q відсутній, процеси реполяризації направлені дискордантно по відношенню до основного зубця. Лівошлуночкові екстрасистоли мають форму шлуночкового комплексу, як при блокаді правої ніжки: у відведеннях $V_{1,2}$ М-подібний комплекс (RSR' , Rsr , RSr),

процеси реполяризації направлені дискордантно по відношенню до основного зубця, у відведеннях $V_{5,6}$ глибокий зубець S.

При базальних екстрасистолах комплекси QRS розширені, направлені вгору в усіх грудних відведеннях. Апікальні (верхівкові) екстрасистоли характеризуються зубцями S, що переважають в усіх грудних відведеннях.

В. Lown (1977) класифікував шлуночкову екстрасистолію залежно від частоти виникнення, вогнищ аритмогенезу і прогнозу щодо виникнення тахікардії:

I клас – рідкі монотопні, до 5 за 1хв.
або 30 за 1 год.

II клас – часті монотопні, більше ніж 5 за 1хв.
або 30 за 1 год.

III клас - політопні екстрасистоли

IVа клас - парні екстрасистоли (два скорочення підряд – дуплети)

IVв клас - три (і більше) екстрасистоли підряд (короткі пароксизми)

V клас - «ранні» екстрасистоли (R на T).

Етіологія. Приблизно 1/3 суправентрикулярних екстрасистол мають функціональний характер і спостерігаються у нормальних людей. Вони виникають при зловживанні міцним чаєм, кавою, алкоголем, курінням. Частіше всього суправентрикулярні екстрасистоли виникають при загостренні ревматизму, ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, гострому інфаркті міокарду, міокардиті, мітральному стенозі, серцевій недостатності, гіпертонічній хворобі, вроджених вадах, хронічному легеневому серці, феохромоцитомі, гіпертиреозі, клімаксі, гіпокаліємії. Можуть мати медикаментозне походження, а також виникати при тонзиліті, хронічному холециститі та хронічних інфекціях.

Шлуночкові екстрасистоли виявляються в 2 рази частіше, ніж суправентрикулярні. Можуть бути функціонального походження. Їх часто виявляють при брадикардії. Нерідко виникають при емоційному напруженні, зловживанні чаєм, алкоголем, кавою, при курінні.

Частіше всього шлуночкові екстрасистоли виникають при ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, гострому інфаркті міокарду, АГ, вадах серця, міокардиті, серцевій недостатності, можуть спостерігатись при активному ревматизмі, алкогольній кардіоміопатії, тиреотоксикозі, феохромоцитомі, вагітності (особливо в 2-3 міс.). Із медикаментозних засобів частіше всього викликають екстрасистолію серцеві глікозиди. Можлива поява екстрасистол рефлекторного походження при

захворюваннях органів черевної порожнини: холециститі, виразковій хворобі, панкреатиті, килі стравохідного отвору діафрагми тощо; деформуючому остеохондрозі.

Функціональні екстрасистоли частіше спостерігаються у осіб до 50 років; в основному, поодинокі; викликають неприємні відчуття; зникають після фізичного навантаження; з'являються в спокої або при емоційному напруженні; частіше виникають у горизонтальному положенні, зникають у вертикальному положенні; зменшуються або зникають після прийому атропіну; можуть супроводжуватись брадикардією; в основному монотопні; не буває алоритмії, ранніх екстрасистол; при них відсутні інші зміни ЕКГ; в наступних комплексах нема змін сегменту ST та зубця T; ефективно лікуються седативними засобами.

Органічні екстрасистоли частіше виявляються у хворих після 50 років; множинні; не відчуються хворими; з'являються при фізичному навантаженні і зникають у спокої; частіше виникають у вертикальному положенні та проходять в горизонтальному; не зменшуються і не зникають після прийому атропіна; супроводжуються тахікардією; можуть бути політопні, алгоритмічні, ранні та групові; можуть бути патологічні зміни ЕКГ; можливі зміни сегменту ST та зубця T в наступних комплексах; лікуються протиаритмічними препаратами.

Пароксизмальна тахікардія

Пароксизмальна тахікардія - це приступи раптового різкого почастішання серцевого ритму.

Ознаки: 1) висока частота ритму (звичайно 160-250 на хв.), 2) правильний ритм, 3) гетеротопність. Ці ознаки неабсолютні. Так, іноді ЧСС може бути 130-150 на хв. В деяких випадках ритм може бути злегка неправильним. Важливо, що напад пароксизмальної тахікардії на відміну від синусової раптово починається та раптово закінчується. Приступи можуть бути дуже тривалими (декілька днів, тижнів, місяців), дуже короткими (з 5 та більше комплексами). Також, як екстрасистолію, пароксизмальну тахікардію поділяють на суправентрикулярну та шлуночкову.

Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія

При суправентрикулярній тахікардії в більшості випадків немає деформації шлуночкових комплексів.

Надшлуночкова тахікардія має декілька різновидів. Зокрема, виділяють передсердну та а-в тахікардію.

Передсердна пароксизмальна тахікардія. Основна діагностична ознака – наявність зубців Р, пов'язаних з послідовними шлуночковими комплексами. Вони мають змінену форму в порівнянні з синусовими Р. Інтервал PQ скорочений чи подовжений.

А-в пароксизмальна тахікардія. Різновидності відповідають а-в екстрасистолам. Практично а-в пароксизмальну тахікардію з певністю можна діагностувати лише в тих випадках, коли на ЕКГ виявляються зубці Р, розташовані за комплексами QRS (на сегменті ST) і від'ємні у відведеннях II, III, aVF.

Кінцева частина шлуночкового комплексу під час нападу суправентрикулярної пароксизмальної тахікардії змінена. Спостерігається зниження сегменту ST, уплощення або інверсія зубця Т, що особливо виражено у в лівих грудних відведеннях. Ці зміни можуть спостерігатись лише під час тахікардії або зберігаються в ЕКГ протягом декількох годин або днів після її закінчення.

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія

Характерні наступні ознаки: частота ритму 160-220, але може коливатись від 130 до 270 на хв. Комплекси QRS деформовані, поширені ($>0,12$ с), сегмент ST та зубець Т дискордантні по відношенню до основного зубця (як при шлуночкової екстрасистолії). Можуть виявлятись не пов'язані із шлуночковими комплексами зубці Р. Автономні зубці Р – не обов'язкова ознака шлуночкової пароксизмальної тахікардії. Певну допомогу в діагностиці шлуночкової тахікардії може оказати виявлення у хворого в міжприступному періоді шлуночкових екстрасистол, що мають аналогічну форму на ЕКГ (виникають з того ж ектопічного вогнища).

Локалізацію ектопічного вогнища при шлуночкової тахікардії визначають на підставі тих же ознак, що при шлуночкової екстрасистолії (по грудних відведеннях ЕКГ).

Шлуночкова тахікардія в більшості випадків зустрічається при органічних захворюваннях серця. В деяких випадках дана аритмія може трансформуватись у тріпотіння та фібриляцію шлуночків, що нерідко спостерігається в гострій стадії інфаркту міокарда. В зв'язку з цим шлуночкова тахікардія потребує активної терапії.

Етіологія. Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія у 1/3 – 2/3 випадків спостерігається у здорових людей. Появі нападів сприяють зловживання міцним чаєм, кавою, алкоголем, курінням. Напади можуть спостерігатись при нейроциркуляторній дистонії. У молодих пацієнтів

вони виникають при активному ревматизмі вроджених та набутих вадах (частіше при мітральному стенозі), міокардиті. У пацієнтів похилого віку напади виникають при ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, гострому інфаркті міокарду, АГ, феохромоцитомі, легеневому серці, після хірургічних втручань на серці.

Напади суправентрикулярної пароксизмальної тахікардії притаманні пацієнтам з синдромами WPW та L-g-L, можуть бути обумовлені рефлекторними впливами при захворюваннях органів черевної порожнини (хронічний холецистит, виразкова хвороба шлунку та 12-типалої кишки, хронічний панкреатит тощо), нирково-кам'яній хворобі. До появи нападів можуть приводити захворювання ц.н.с., тиреотоксикоз, клімакс та вагітність, інтоксикація серцевим глікозидами.

Диференціальний діагноз. На відміну від пароксизмальної тахікардії при синусовій тахікардії частота ритму в спокої звичайно не перевищує 140 на хв.. При синусовій тахікардії фізичне або емоційне напруження, вставання прискорюють ритм. Пароксизмальна тахікардія починається та закінчується раптово, відстань R-R відрізняється значною стабільністю.

Вагусні проби часто призводять до ліквідації пароксизму і тільки дещо урізають ритм три синусовій тахікардії. При тріпотінні передсердь (1:1) частота ритму, як правило, перевищує 250 на хв., що не є характерним для передсердної пароксизмальної тахікардії.

Для уточнення діагнозу застосовують добове моніторування ЕКГ та електрофізіологічне дослідження.

Етіологія. Шлуночкова пароксизмальна тахікардія в основному пов'язана з органічними змінами міокарду. Зустрічається переважно у хворих після 50 років, частіше у чоловіків.

Частіше всього шлуночкова пароксизмальна тахікардія виникає при гострому інфаркті міокарду (особливо передньої частини МШП). Може спостерігатись при хронічній аневризмі серця, ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, при ГХ, вадах серця з недостатністю кровообігу, міокардитах, тиреотоксикозі, феохромоцитомі, пухлинах серця, електролітних порушеннях (гіпо- та гіперкаліємії), медикаментозних впливах (серцеві глікозиди, симпатоміметики). В поодиноких випадках може виникнути у людей порівняно молодого віку без органічних змін міокарду.

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія нерідко викликає серцеву недостатність, набряк легень, різке зниження АТ, появу коронарної недостатності, має більш неблагоприємний прогноз, ніж всі

суправентрикулярні тахікардії, так як виникає майже в усіх випадках при виражених захворюваннях серця та нерідко переходить у миготіння та тріпотіння шлуночків.

Диференціальний діагноз. При широкому комплексі QRS ($>0,12\text{с}$) може бути як шлуночкова, так і суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія. При шлуночковій пароксизмальній тахікардії має місце а-в дисоціація. Однакові відстань між зубцями Р та комплексом QRS свідчить про суправентрикулярну тахікардію.

Звичайно шлуночкова тахікардія обумовлена органічним ураженням міокарду, виникає у похилому віці. Суправентрикулярна тахікардія часто має функціональне походження та виникає у молодих. Напад пароксизмальної тахікардії з широким комплексом QRS, що супроводжується падінням АТ та втратою свідомості, є характерним для шлуночкової форми пароксизмальної тахікардії.

Вагусні проби часто купірують напад суправентрикулярної тахікардії та не впливають на самоту ритму при шлуночковій тахікардії.

Нерідко кінцевий діагноз можна поставити тільки після порівняння з ЕКГ, зареєстрованими до та після нападу. Виявлення на цих ЕКГ шлуночкових екстрасистол, форма яких однакова із конфігурацією QRS при тахікардії, показує на шлуночкову пароксизмальну тахікардію. Визначення на цих ЕКГ блокади ніжки пучка Гіса говорить про суправентрикулярну пароксизмальну тахікардію.

Для виявлення тахісистолічної форми миготіння передсердь у сполученні із блокадою ніжки пучка Гіса застосовують вагусні проби. При миготливій аритмії вони погіршують а-в провідність, зменшують частоту скорочень шлуночків, що сприяє виявленню хвиль миготіння. Так само виявляють тріпотіння передсердь (1:1) з блокадою ніжки пучка Гіса.

Для уточнення діагнозу використовують через стравохідну ЕКГ, добове моніторування по Холеру, електрофізіологічне дослідження.

Миготлива аритмія

Миготлива аритмія зустрічається в двох варіантах: тріпотіння передсердь та миготіння передсердь.

Тріпотіння передсердь

Тріпотіння передсердь характеризується ритмічною діяльністю передсердь в дуже частому ритмі: від 250 до 370 на хв. Діагностують на підставі наявності ритмічних пилкоподібних передсердних хвиль F на ЕКГ. Ці хвилі в одному і тому ж відведенні мають постійну форму. В

типових випадках хвилі широкі, між ними нема ізоелектричного інтервалу. Звичайно хвилі краще видні у відведеннях II, III, aVF і V_{1,2}.

Шлуночкові комплекси можуть виникати ритмічно, слідуючи за кожною дугою, третьою, четвертою та так далі передсердною хвилею. В таких випадках говорять про правильну форму тріпотіння передсердь 2:1, 3:1 і т.д. Форму тріпотіння передсердь з нерегулярним ритмом шлуночків називають неправильною. Клінічно цю форму аритмії звичайно важко відрізнити від миготіння передсердь. Існують пароксизмальна, персистуюча, та стійка, або постійна форма тріпотіння передсердь. При пароксизмальній формі ритм відновлюється самостійно в межах 48 годин. При персистуючій формі для відновлення синусового ритму необхідне втручання. При постійній формі синусовий ритм відновити неможливо або недоцільно. Крім того існують наступні форми: брадисистолічна (частота шлуночкових скорочень менше ніж 60 за 1 хв), тахісистолічна (частота шлуночкових скорочень більше ніж 90 за 1 хв.), нормо систолічна (з шлуночковим ритмом 60-90 на хв.).

Тріпотіння передсердь зустрічається значно рідше, ніж інша форма миготливої аритмії – фібриляція передсердь. Ці форми можуть переходити одна в другу.

Етіологія. Звичайно тріпотіння обумовлене органічним захворюванням серця. В молодому віці воно виникає при активному ревматизмі, міокардиті, вадах серця вроджених та набутих, зокрема при мітральній ваді. У пацієнтів у віці після 40 років частіше спостерігається при ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, при гострому інфаркті міокарда, у хворих на ГХ, при тиреотоксикозі, кардіоміопатія, після операцій на серці, при інтоксикації серцевими глікозидами, алкоголем, рідше виникає при ТЕЛА, пухлинах, перикардитах, синдромі WPW. У здорових людей тріпотіння передсердь практично не буває.

Диференціальний діагноз. Хвилі тріпотіння на відміну від миготіння мають однакову постійну форму в одному і тому ж відведенні, велику амплітуду та тривалість. При миготінні хвилі постійно міняються. При синусовій тахікардії добре видно нормальні зубці Р. При синусовій тахікардії на ЕКГ визначається ізолонія, яка відсутня при тріпотінні. Замість ізолонії в останньому випадку виявляють хвилі F. Приступ при тріпотінні передсердь часто починається та закінчується раптово. Для синусової тахікардії притаманний поступовий початок та закінчення нападу. Фізичне навантаження викликає почастищення ритму при синусовій тахікардії і не змінює частоту ритму у хворих з тріпотінням передсердь. При тріпотінні може з'явитись аритмія, що не характерно для

синусової тахікардії. Вагусні проби значно сповільнюють скорочення шлуночків та полегшують виявлення хвиль тріпотіння, а при синусовій тахікардії сприяють більш чіткій реєстрації зубців Р та меншому сповільненню ритму (ніж при тріпотінні). Слід враховувати що тріпотіння передсердь спостерігається у хворих з органічними змінами міокарду, а синусова тахікардія – часто у здорових.

При тріпотінні передсердь частота скорочень шлуночків звичайно менше, ніж частота ритму при суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії, яка частіше всього складає 150-200 на хв.. При тріпотінні (2:1) ритм звичайно не перевищує 150-160 на хв. Проте при тріпотінні 1:1 число серцевих скорочень в обох випадках може бути однаковим. При вагусних пробах суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія часто зникає, а тріпотіння передсердь не зникає.

Для передсердної пароксизмальної тахікардії характерні зубці Р та ізолінія між ними, чого нема при тріпотінні передсердь. При тріпотінні під час фізичного навантаження може з'явитись аритмія, чого не буває при пароксизмальній тахікардії. Важливо, що частота хвиль тріпотіння звичайно більше 220 на 1 хв. (як правило, біля 300), а при передсердній тахікардії менше 220 на 1 хв. Пароксизм тріпотіння передсердь звичайно триває довше, ніж напад пароксизмальної тахікардії.

При тріпотінні передсердь з проведенням 1:1 з аберантними шлуночковими комплексами проводять диференціальний діагноз із шлуночковою формою пароксизмальної тахікардії. При тріпотінні передсердь ритм шлуночків звичайно більш частий та перевищує 220 на хв., складаючи біля 300 на 1 хв. При шлуночковій пароксизмальній тахікардії частота ритму менше 220 на 1 хв. Вагусні проби не змінюють частоту ритму при шлуночковій тахікардії та сповільнюють його при тріпотінні передсердь, що полегшує виявлення хвиль F.

Через стравохідна ЕКГ, добове моніторування сприяють постановці правильного діагнозу.

Миготіння (фібриляція) передсердь

Миготіння (фібриляція) передсердь – це дуже часте, хаотичне збудження та скорочення окремих груп волокон міокарда передсердь. Частота імпульсів, що виникають в передсердях може коливатись від 370 до 700 на 1 хв. Більша частина цих імпульсів не доходить до шлуночків, затримуючись в а-в вузлі, і лише невелика частина досягає шлуночків, викликаючи їх неритмічне збудження. На ЕКГ відсутні зубці Р, замість них виявляються безладні хвилі f, що мають різну форму і виникають з

різною частотою. Ці хвилі звичайно краще видно у відведеннях II, III, aVF і V₁₋₂, а в деяких випадках вони ледве помітні. В залежності від амплітуди хвиль f розрізняють крупно- та дрібнохвильову фібриляцію передсердь. Інтервали R-R мають різну тривалість.

Миготіння передсердь може бути пароксизмальним, персистуючим та стійким. Миготіння передсердь з шлуночковим ритмом 60-90 на 1 хв. називають нормосистолічним, менше 60 на 1 хв. – брадисистолічним, а більше 90 на 1 хв. – тахісистолічним.

Етіологія. Миготіння передсердь виникає, як правило, при органічних ураженнях міокарду.

У молодих пацієнтів миготіння передсердь спостерігається при активному ревматизмі, вроджених та набутих вадах (частіше при мітральному стенозі), гіпертиреозі, міокардиті.

У старшому віці найбільш частою причиною миготіння передсердь є ІХС, кардіосклероз атеросклеротичний, гострий інфаркт міокарду, а також серцева недостатність, рідше – кардіоміопатії, синдром WPW, перикардит, гостре легеневе серце, травми серця, пухлини.

Миготіння передсердь може бути обумовлене зловживанням алкоголем, кавою, курінням, фізичним перевантаженням, стресовою ситуацією, рефлексними впливами при захворюваннях органів травлення, електролітними порушеннями, медикаментозними впливами (серцеві глікозиди, анти аритмічні препарати).

Диференціальний діагноз проводять з синусовою тахікардією, тріпотінням передсердь, суправентрикулярною та шлуночковою пароксизмальною тахікардією.

Наявність позитивного зубця Р перед кожним комплексом QRS свідчить про синусову тахікардію або передсердну пароксизмальну тахікардію.

Вагусні проби при синусовій тахікардії викликають минучі уріження ритму з наступним поверненням частоти до попереднього рівня, при суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії можуть купірувати напад та відновити синусовий ритм, при шлуночкової пароксизмальній тахікардії не впливають на частоту ритму, при миготінні передсердь сповільнюють ритм, при цьому краще виявляються хвилі миготіння та аритмія скорочень шлуночків.

При пароксизмі миготіння передсердь частота ритму складає звичайно 100-140 на 1 хв., при пароксизмальній тахікардії зазвичай перевищує 140 на 1 хв.

При внутрішньовенному введенні серцевих глікозидів у хворих з миготінням передсердь ритм дещо уріжається, хвилі миготіння стають більш виразними, аритміями посилюється або іноді напад припиняється, а при суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії напад може раптово припинитись або частота ритму не міняється.

При частоті політропної екстрасистолії звичайно визначається укорочений передекстрасистолічний інтервал та подовжена компенсаторна пауза. При миготінні передсердь така закономірність відсутня. Фізичне навантаження посилює аритмію при миготінні передсердь. Навпаки, передсерді екстрасистоли при цьому стають більш рідкими або зникають, а ритм стає більш правильний. При екстрасистолії є ізолінія, яка звичайно відсутня при миготінні передсердь.

Уточненню діагнозу допомагають черезстравохідна ЕКГ, добове моніторування, електрофізіологічне дослідження.

Тріпотіння і фібриляція шлуночків

Тріпотіння і фібриляція шлуночків відносяться до аритмій, що викликають припинення ефективної гемодинаміки, тобто зупинку кровообігу. Ці порушення ритму є найбільш частою причиною раптової смерті кардіологічних хворих (аритмічна смерть).

Тріпотіння шлуночків – дуже часта, ритмічна, але неефективна діяльність міокарда шлуночків. На ЕКГ виявляється пилкоподібна крива з регулярними, ритмічними, однаковими по формі і амплітуді хвилями, де неможливо розрізнити елементи шлуночкового комплексу і відсутні ізоелектричні інтервали (нагадує синусоїдальну криву). Частота шлуночкового ритму при цьому 200-300 на 1 хв.

Фібриляція шлуночків – хаотичні, нерегулярні некоординовані скорочення волокон міокарду шлуночків. На ЕКГ реєструються часті (від 200 до 500 на 1 хв.), нерегулярні хвилі різної форми і амплітуди. Розрізняють крупно- та дрібнохвильову фібриляцію.

Етіологія. Тріпотіння та фібриляція шлуночків звичайно спостерігаються у кінцевій стадії важких захворювань міокарду: ІХС, міокардиту, кардіоміопатій, вад серця (перш за все аортальних). Часто розвиваються в гострому періоді інфаркта міокарду (на протязі перших 3 днів після його виникнення). Можуть з'являтись при ТЕЛА, операціях на серці, після електроімпульсного лікування, після електрокардіостимуляції, при недостатності кровообігу, внаслідок значних нервово-психічних збуджень, електролітних порушень, при феохромоцитомі, тиреотоксичному кризі або анафілактичному шоці.

Блокади серця

Порушення провідності, або блокади серця – це сповільнення або повне припинення проведення імпульсу по якійсь ділянці провідної системи. В залежності від локалізації розрізняють: синоаурикулярну, внутріпередсердну, а-в та внутрішлуночкові блокади.

Синоаурикулярна (синоатріальна) блокада – порушення проведення імпульсу від синусового вузла до передсердь.

Розрізняють III ступені.

С-А блокада I ст. проявляється сповільненим утворенням імпульсів у синусовому вузлі або сповільненим проведенням їх до передсердь. Ця блокада не може бути виявлена за допомогою звичайного ЕКГ дослідження.

Частіше виникає С-А блокада II ст., коли частина синусових імпульсів не досягає передсердь. Діагностують на підставі випадіння частини серцевих циклів на ЕКГ.

С-А блокада II ст. зустрічається в двох варіантах (тип I та тип II).

С-А блокада II ст. I типу (з періодами Самойлова-Венкебаха). Можна вказати наступні ЕКГ- критерії «класичного» I типу:

- 1) інтервал R-R, що включає в себе блокований серцевий комплекс, коротший за подвоєний попередній інтервал;
- 2) інтервал R-R, що слідує за довгою паузою, довше ніж інтервал, що передує їй;
- 3) перед довгими паузами відбувається поступове скорочення інтервалу R-R.

С-А блокада II ст. II типу без періодів Самойлова-Венкебаха пізнається по довгим паузам, в яких відсутні зубці Р та пов'язані з ними комплекси QRST. Якщо відбувається випадіння одного передсердно-шлуночкового комплексу, то подовжений інтервал R-R дорівнює подвоєному основному інтервалу R-R (як брадикардія). Але на відміну від брадикардії PQ не відповідає ЧСС.

С-А блокада III ступеню (повна). При цій блокаді відсутнє збудження передсердь та шлуночків із синусового вузла. Виникає асистолія. На ЕКГ реєструється ізолінія доти, поки не починає діяти автоматичний центр II або III порядку, який дає імпульси для збудження всього серця, тобто виникають заміщаючи ритми, що виходять із передсердь, а-в з'єднання або (рідше) із шлуночків.

Етіологія. В молодому віці основні причини С-А блокад: активний ревматизм, міокардит, вроджені вади серця (дефект МПП, аномалія

Ебштейна), а в похилому – ІХС, кардіосклероз атеросклеротичний, гострий інфаркт міокарду (частіше задньої стінки ЛШ), ГХ, пухлини, лейкози. Виникненню С-А блокад сприяє рефлекторне подразнення блукаючого нерву (при наркозі, інкубації, тонзилектомії), медикаментозні впливи (серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати).

Рідше зустрічаються функціональні С-А блокади.

Диференціальний діагноз. С-А блокаду II ст. і тип необхідно відрізняти від синусової аритмії. При синусовій аритмії не буває таких довгих пауз. Фізичне навантаження при С-А блокаді 2:1 не сприяє почастишанню ритму, проте може викликати тимчасове зникнення блокади (та скачкоподібне почастишання ритму). При зупинці синусового вузла звичайно спостерігається більш тривалий період асистолії (більше 2 синусових інтервалів R-R) і він не є кратним одному інтервалу R-R основного ритму. При а-в блокаді випадають лише шлуночкові комплекси, зубець Р постійно реєструється через рівні проміжки часу. При блокованих передсердних екстрасистолах, які інколи можуть нагадувати С-А блокаду, зубці Р з'являються раніше.

З метою уточнення діагнозу проводять добове моніторування ЕКГ за Холтером та електрофізіологічне дослідження серця.

Внутрішньопередсердна блокада

Внутрішньопередсердною блокадою називається порушення проведення збудження по передсердним провідним шляхам. При неповній міжпередсердній блокаді I ст. спостерігається розширення зубця Р ($>0,11\text{с}$) та/або його розщеплення (двогорбий зубець Р).

Етіологія. Внутрішньопередсердна блокада зустрічається у хворих на ІХС, кардіосклероз атеросклеротичний та гострий інфаркт міокарду, вади серця, міокардити, а також при медикаментозних впливах (серцеві глікозиди, проти аритмічні препарати), при електролітних порушеннях (гіпер- та гіпокаліємії).

Атріовентрикулярна блокада

А-в (передсердно-шлуночковою) блокадою називається розлад проведення збудження від передсердь до шлуночків.

Розрізняють а-в блокаду I, II та III ст.

А-в блокада I ст. – сповільнення передсердно-шлуночкової провідності з подовженням інтервалу $PQ > 0,2\text{с}$.

А-в блокада II ст. При даному порушенні провідності деякі імпульси не проводяться від передсердь до шлуночків, що проявляється

випадінням частини шлуночкових комплексів на ЕКГ. Розрізняють 3 типи а-в блокади II ст.

I тип, тип Венкебаха, або Мобітц-I характеризується поступовим подовженням інтервалу PQ з послідуєчим випадінням шлуночкового комплексу. Це явище називається періодами Самолова-Венкебаха. Від комплексу до комплексу відбувається подовження інтервалу PQ, яке закінчується блокуванням останнього в періодиці зубця Р. Тривалість інтервалів R-R прогресуюче зменшується по мірі наближення до довгої паузи (випадіння одного шлуночкового комплексу). Перед довгою паузою розташований самий короткий інтервал R-R. Довга пауза менша за подвоєний самий короткий інтервал R-R. Якщо періодика відновлюється, то перший після довгої паузи інтервал PQ знову стає найбільш коротким і далі все повторюється. Даний тип блокади характерний для ураження проксимальних відділів провідної системи серця, тому комплекси QRS, як правило, мають нормальну ширину.

А-в блокада II ст. II тип (блокада Мобітца) або Мобітц-II характеризується випадінням шлуночкових комплексів на ЕКГ без попереднього поступового подовження інтервалу PQ, який лишається сталим. Даний тип блокади пов'язаний з порушенням провідності на рівні гілок пучка Гіса, тому комплекси QRS частіше поширені та деформовані.

А-в блокада II ст. III тип характеризується випадінням кожного другого або двох та більше підряд шлуночкових комплексів на ЕКГ (тобто блокада 2:1, 3:1, 4:1 і т.д.). Цю блокаду називають блокадою високого ступеню, далеко зашедшою, багаторазовою, субтотальною. Вона може бути як проксимальною, так і дистальною.

А-в блокада III ст. - повна а-в блокада. При повній а-в блокаді імпульси з передсердь зовсім не проводяться до шлуночків, в зв'язку з чим передсердя і шлуночки функціонують незалежно один від одного. На ЕКГ виявляються зубці Р, не пов'язані з шлуночковими комплексами. Шлуночки збуджуються у повільному ритмі. Повна а-в блокада може бути пов'язана з ураженням проксимальних та дистальних відділів провідної системи. При проксимальній блокаді водій ритму шлуночків знаходиться в а-в з'єднанні комплекси QRS не поширені, частота ритму шлуночків біля 50 на 1 хв. Повна а-в блокада дистального типу характеризується розширенням комплексу $QRS > 0,12\text{с.}$ та його деформацією, а також вираженою брадікардією ($\text{ЧСС} < 40$ за 1хв.), так як ідіоventрикулярні джерела ритму мають низький автоматизм.

Етіологія. Подовження інтервалу PQ може бути обумовлено підвищенням тону блукаючого нерву. Спостерігається у спортсменів.

Такі порушення зникають після фізичного навантаження. У молодих пацієнтів а-в блокада частіше обумовлена ревматизмом, міокардитом, у хворих похилого віку – ІХС, кардіосклерозом атеросклеротичним, гострим інфарктом міокарду (частіше задньої стінки лівого шлуночка). Така блокада проксимальна, як правило, минуча. Проте при гострому інфаркті передньої стінки також може виникнути а-в блокада (дистальний тип). Можливе ізолюване ураження провідної системи (фіброз): хвороба Ленегра, хвороба Леві. Виникненню а-в блокади сприяють операції на серці, медикаментозні впливи (препарати дігіталіса, антиаритмічні препарати).

Диференціальний діагноз. При блокованих передсердних екстрасистолах зубець Р виникає передчасно. При а-в блокаді II ст. III тип звичайно діяльність шлуночків аритмічна, а при а-в блокаді III ст. діяльність шлуночків ритмічна.

Рекомендується проведення добового моніторування ЕКГ, а при необхідності – електрофізіологічного дослідження серця.

Внутрішньошлуночкові блокади

Розрізняють повні та неповні, а також стійкі та такі, що переходять (минучі) блокади гілок пучка Гіса.

Блокада правої ніжки пучка Гіса

У відведеннях $V_{1,2}$ спостерігається збільшення часу внутрішнього відхилення. Комплекси QRS в цих відведеннях звичайно, мають М-подібну форму: rSR', rsR, або широкі та розщеплені зубці R, можливі комплекси типу qR. В лівих грудних відведеннях виявляються широкі зубці S. Якщо ширина комплексу QRS не перевищує 0,12с, то говорять про неповну блокаду. При цьому відсутні дискордантні зміни процесів реполяризації у правих грудних відведеннях. Розширення комплексу QRS >0,12с показує на повну блокаду. При повній блокаді сегмент ST та зубець Т розташовані дискордантно основному зубцю комплексу QRS, тобто у відведеннях $V_{1,2}$ виявляються депресія сегменту ST та від'ємний зубець Т (дискордантно зубцю R, що в даних відведеннях є основним).

Форма комплексів QRS у відведеннях від кінцівок залежить від положення електричної вісі серця, наявності гіпертрофії шлуночків, та від провідності по лівих гілках пучка Гіса. Часто виявляються глибокі і широкі зубці S у відведеннях I, II, III, aVL, aVF. У відведенні aVR

реєструється пізній високий та широкий зубець R, у відведенні III комплекс QRS частіше має форму rSr' .

Етіологія. Блокада правої ніжки пучка Гіса (особливо неповна) зустрічається і у здорових людей. Спостерігається при легеневому серці, мітральному стенозі, недостатності трикуспідального клапана, легеневій гіпертензії, вроджених вадах серця (дефект МПП, дефект МШП, стенозі легеневої артерії, тріаді та тетраді Фалло, аномалії Ебштейна), при ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, гострому інфаркті міокарду, гіпертонічній хворобі, міокардиті, ТЕЛА, медикаментозних впливах (антиаритмічні препарати).

Блокада лівої ніжки пучка Гіса

У відведеннях $V_{5,6}$ спостерігається збільшення часу внутрішнього відхилення. В цих же відведеннях реєструється широкий та деформований зубець R, відсутній зубець q. Ширина комплексу QRS збільшена. При неповній блокаді вона не перевищує 0,12с., а при повній – більше 0,12с. при повній блокаді у відведеннях $V_{5,6}$ спостерігається депресія сегменту ST від'ємний зубець T, тобто процеси реполяризації направлені дискордантно до основного зубця шлуночкового комплексу (R). Електрична вісь серця частіше розташована горизонтально або відхилена вліво.

Блокада лівої передньої гілки (передньо-верхній геміблок)

Комплекс QRS суттєво не розширений. Основною діагностичною ознакою є значне відхилення електричної вісі серця вліво. $\angle\alpha$ при цьому перевищує -30° . Зубець R у відведенні aVL більше, ніж зубець R в I відведенні.

Блокада лівої задньої гілки (задньо-нижній геміблок)

Характерно відхилення електричної вісі серця вправо, у відведеннях II, III, aVF основний зубець R, а у I, aVL – S. $\angle\alpha$ звичайно перевищує $+90^{\circ}$. Ці ознаки неспецифічні і бувають при гіпертрофії правого шлуночка або при гострому легеневому серці, тому дане порушення провідності можна діагностувати лише виключивши вказані стани.

Етіологія. Блокада лівої ніжки пучка Гіса у здорових не зустрічається. Звичайно буває у хворих з вираженими органічними змінами міокарду (особливо при ураженні лівого шлуночка). Спостерігається при ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, гострому інфаркті міокарду, гіпертонічній хворобі, міокардитах, кардіоміопатія,

вадах серця (переважно аортальних), а також при ідіопатичному склерозі та кальцинозі провідної системи серця, при медикаментозних впливах (антиаритмічні препарати).

Синдроми і феномени

Синдром передчасного збудження шлуночків

Синдроми передчасного збудження шлуночків: синдром Вольфа-Паркінсона-Вайта (WPW), синдром Лауна-Ганонга-Лівайна (LGL).

Феномен перезбудження – це характерні ознаки на ЕКГ без клінічних проявів. Синдром передчасного збудження шлуночків – наявність типових змін ЕКГ та порушень серцевого ритму. Походження синдромів передчасного збудження шлуночків не пов'язано із проходженням імпульсу по додаткових провідних шляхах.

Синдром WPW

Типова картина виникає при проведенні імпульса по додаткових шляхах (пучках Кента). В цих випадках на ЕКГ виявляються всі 3 характерні ознаки синдрому WPW: укорочений інтервал PQ, розширення комплексу QRS та Δ -хвиля.

В залежності від форми комплексу QRS на ЕКГ розрізняють синдром WPW трьох основних типів: А, В та АВ.

Тип А. У відведенні V_1 реєструється позитивна Δ -хвиля. Комплекс QRS у правих грудних або в усіх грудних відведеннях направлений вгору. У відведенні V_1 спостерігається зубець R з крутим прийомом та великою амплітудою або RS, Rs, рідше - RSr або Rsr з переважаючим зубцем R. У відведеннях V_6 реєструються шлуночкові комплекси типу Rs або R. ЕКГ дещо нагадує блокаду правої ніжки пучка Гіса. Електрична вісь серця відхилена вправо.

Тип В. У відведенні V_1 виявляється від'ємна Δ -хвиля, шлуночковий комплекс має форму QS або grS. В правих грудних відведеннях переважає зубець S, а в лівих – зубець R. ЕКГ нагадує картину блокади лівої ніжки пучка Гіса. Електрична вісь серця відхилена вліво. Нерідко шлуночкові комплекси у відведеннях II, III, aVF мають форму QS, що імітує заднь-діафрагмальний інфаркт міокарда.

Тип АВ сполучає у собі ознаки типів А і В. У відведенні V_1 Δ -хвиля направлена вгору (як при типі А), а електрична вісь серця відхилена вліво (як при типі В).

При синдромі WPW сегмент ST та зубець Т розташовані дискордантно до комплексу QRS. В ряді випадків ЕКГ-комплекси, що

характерні для синдрому WPW, передуються з нормальними ЕКГ-комплексами в одному і тому ж відведенні. Це минучий синдром WPW.

Для синдрому WPW характерні порушення ритму серця: суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія, пароксизми миготливої аритмії, екстрасистолія. При суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії комплекси QRS мають нормальну форму або аберантну, характерну для синдрому WPW, що імітує шлуночкову тахікардію. Напади миготливої аритмії у хворих із синдромом WPW зустрічаються рідше, ніж пароксизмальна тахікардія. Миготлива аритмія з високою частотою ритму та аберантними шлуночковими комплексами рахується неблагоприємною прогностичною ознакою, так як при цьому можливе виникнення фібриляції шлуночків.

Етіологія. Синдром WPW часто буває вродженим. Нерідко він сполучається з вродженими вадами серця (дефектом МШП, аномалією Ебштейна, тет радою Фалло), з гіпертрофічною кардіоміопатією. Появі його може сприяти нейроциркуляторна дистонія.

Синдром WPW може бути у здорових людей (у 60-70% випадків синдрому WPW відсутня патологія із сторони серця).

Набутий синдром WPW частіше всього виникає у хворих на ІХС, кардіосклероз атеросклеротичний, гострий інфаркт міокарду (частіше задньої або задньобочкової стінки ЛШ), ревматизм, міокардит, вади.

Диференціальний діагноз. При минучому (інтермітуючому) синдромі WPW необхідно виключити шлуночкову екстрасистолію. Якщо Δ -хвиля у II, III, aVF відведеннях направлена вниз, шлуночкові комплекси в цих відведеннях мають тип QR або QS, то ЕКГ може нагадувати картину задньо-діафрагмального інфаркту міокарду. Якщо Δ -хвиля направлена вниз у правих грудних відведеннях, ЕКГ нагадує картину передньо-перетинкового інфаркту міокарда. Δ -хвиля, що направлена вниз в I, aVL відведеннях може симулювати передньо-боковий інфаркт міокарду. При наявності високого зубця R у відведеннях $V_{1,2}$ можна помилково діагностувати заднє-базальний інфаркт міокарду.

Синдром WPW типу А нагадує по формі блокаду правої ніжки пучка Гіса. Проте на відміну від блокади при синдромі WPW має місце укорочений інтервал PQ та Δ -хвиля. Синдром WPW типу В від блокади лівої ніжки пучка Гіса відрізняється укороченим інтервалом PQ та Δ -хвилею. Високий зубець R у відведеннях $V_{1,2}$ при синдромі WPW типу А можуть бути прийняті за гіпертрофію правого шлуночка. Зміни сегменту ST та зубця T можуть імітувати захворювання міокарду.

В той же час синдром WPW запобігає виявленню інших патологічних змін на ЕКГ. В сумнівних випадках можна провести медикаментозні проби для усунення синдрому WPW. Атропін покращує провідність по а-в з'єднанню та сприяє зникненню синдрому WPW. Таким чином можна виявити чіткі ознаки інфаркту міокарда, блокади ніжок пучка Гіса та інші зміни. Динамічне ЕКГ-спостереження також допомагає діагностиці. Для уточнення діагнозу використовують добове моніторування за Холтером та електрофізіологічне дослідження.

Синдром Лауна-Ганонга-Лівайна

Синдром Лауна-Ганонга-Лівайна (синдром LGL) характеризується укороченням інтервалу PQ(<0,12с), нормальною формою та тривалістю комплексу QRS та схильністю до нападів суправентрикулярних тахіаритмій. При цьому синдромі збудження обходить а-в вузол по пучку Джеймса. Синдром L-G-L відмічається переважно у чоловіків середнього віку при відсутності захворювань серця.

Укорочення інтервалу PQ на ЕКГ може бути пов'язано і з прискоренням проходження імпульсу через а-в вузол, що іноді спостерігається при гіповітамінозі В (хвороба бери-бери), гіпертиреозі, АГ, активному ревматизмі, ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному та гострому інфаркті міокарду. Такі випадки відносяться до так званого синдрому Клерна-Леві-Критеско (CLC).

Синдром слабкості синусового вузла

Синдром слабкості синусового вузла – ослаблення функції синусового вузла як водія ритму. Синдром слабкості синусового вузла спостерігається при наявності однієї або декількох ознак:

1. Тривка виражена синусова брадикардія найбільш часта ознака цього синдрому. При пробі з фізичним навантаженням, при ортостатичній пробі, введенні атропіну відсутнє адекватне прискорення ритму.
2. Раптове періодичне зникнення синусового ритму (зупинка синусового вузла) та заміна його на короткий час іншими ектопічними ритмами.
3. Періодична поява С-А блокади. Під час цієї блокади звичайно виявляються вискакуючі (вислизаючі) ектопічні комплекси або ектопічні ритми.
4. Стійка виражена брадисистолічна форма миготливої аритмії при відсутності лікування серцевими глікозидами. При

фізичному навантаженні, після введення атропіну та при ортостатичній пробі ритм шлуночків прискорюється мало.

5. Синдром тахікардії-брадикардії.

Зразу після закінчення синусової тахікардії, пароксизму миготіння або тріпотіння передсердь або суправентрикулярної пароксизмальної тахікардії протягом якогось періоду відмічається різка брадикардія (виражена синусова брадикардія або зупинка синусового вузла). Під час брадикардії можуть проявити себе автоматичні центри II та III подяку.

При СССВ спостерігається неадекватне сповільнення ритму при застосуванні навіть невеликих доз β -адреноблокаторів.

Етіологія. СССВ виявляють як у дорослих, так і у дітей. Частіше його виявляють при ІХС, кардіосклерозі атеросклеротичному, гострому інфаркті міокарду, міокардиті, недостатності кровообігу любого походження, медикаментозних впливах (серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати), при ізолюваному склерозі або дилатації передсердь, стенозі артерії синусового вузла.

Для діагностики латентної форми СССВ можна використовувати атропіновий тест, вагусні проби, добове моніторування ЕКГ за Холтером, електрофізіологічне дослідження.

Подальший перебіг СССВ нерідко важко прогнозувати: при відсутності скарг протягом багатьох років у хворих може раптово виникнути асистолія з нападами Моргані – Адамса – Стокса.

Синдром ранньої реполяризації

Рання реполяризація – характерні зміни сегменту ST та зубця Т, що спостерігаються іноді у здорових осіб. При цьому в ряді відведень спостерігається підйом сегменту ST вище ізолінії на 1-2-3 мм. Нерідко підйом сегменту ST починається після зазубрини. Він звичайно має заокруглену форму опуклістю вниз та безпосередньо переходить у високий позитивний зубець Т (іноді інвертований) з широкою основою. Указані ознаки найбільш чітко виявляються в грудних відведеннях ЕКГ.

Синдром може імітувати ЕКГ – ознаки гострої коронарної недостатності. При синдромі ранньої реполяризації відсутні клінічні прояви ІХС, має місце характерна форма комплексу QRS із зазубриною на кінцевій частині зубця R, своєрідна форма сегменту ST. При пробі з фізичним навантаженням сегмент ST, як правило, наближається до ізолінії. При динамічному спостереженні відмічається стабільність сегменту ST, відсутність патологічного зубця Q. Диференціальний

діагноз з гострим перикардитом проводять з вираховуванням клініки та динамічного ЕКГ – спостереження.

Синдром Фредеріка

Синдром Фредеріка – це сполучення повної а-в блокади з миготінням або тріпотінням передсердь. На ЕКГ не реєструються зубці Р, а є хвилі миготіння (f) або тріпотіння (F). Шлуночки збуджуються водієм ритму, що знаходяться у а-в з'єднанні або в самих шлуночках. Якщо збудження виходить із а-в з'єднання, то комплекс QRS не змінений. При ідіовентрикулярному ритмі комплекс QRS поширений та деформований. Шлуночковий ритм правильний, рідкий. Відстані R-R однакові.

Диференціальний діагноз при артеріальній гіпотензії та непритомності

- 2. Есенціальна (первинна, нейроциркуляторна) артеріальна гіпотензія.**
- 3. Синкопальні (непритомні) стани.**
 - а. Нейрорефлекторні синкопе.**
 - i. Визовагальні синкопе.**
 - ii. Синкопе, що пов'язані з гіпертчутливістю каротидного синуса.**
 - iii. Ситуаційні синкопе.**
 - iv. Глосо – фарингеальна невралгія.**
 - 1. Ортостатична гіпотензія.**
 - Автономна недостатність при первинних або вторинних захворюваннях периферичної нервової системи (нефропатіях).
 - Медикаментозні або алкоголь-індуковані синкопе.
 - Масивні кровотечі.
 - Геморагії.
 - Діарея.
 - Хвороба Аддісона.
 - 2. Серцеві аритмії**
 - а. Синусова брадикардія.**
 - б. Дисфункція синусового вузла (включаючи синдром брадикардії-тахікардії).**
 - в. Порушення а-в провідності (напади Морган'ї-Адамса-Стокса).**
 - г. Пароксизмальна суправентрикулярна або шлуночкова тахікардія, в тому числі піруетна.**
 - д. Спадкові синдроми (синдром подовженого інтервалу QT, синдром Бругада тощо).**
 - е. Несправна робота кардіостимулятора.**
 - ж. Брадикардія, що індукована лікарськими препаратами.**
 - 3. Органічні захворювання серця та/або легень**
 - а. Стенози клапанних отворів.**
 - б. Гострий інфаркт міокарда або ішемія серцевого м'язу.**
 - в. Обструктивна кардіоміопатія.**
 - г. Міксома передсердь.**
 - д. Розшаровуюча аневризма аорти.**
 - е. Захворювання перикарду (тампонада серця).**
 - ж. ТЕЛА/легенева артеріальна гіпертензія.**
 - з. Дисфункція клапанного протезу.**

4. Подібні до синкопе порушення.

і. Первинні хвороби нервової системи

- Епілепсія.**
- Нарколепсія.**
- Істерія.**
- Струс і контузія мозку.**
- Пухлини мозку.**
 - Порушення обміну речовин та газообміну.**
- Гіпоглікемія.**
- Гіпервентиляція.**
- Абстиненція.**

Есенціальна (первинна, нейроциркуляторна) артеріальна гіпотензія

Артеріальна гіпотензія (гіпотонія) – це одночасне зниження систолічного та діастолічного АТ нижче нормального рівня.

Прийнято рахувати, що нижня межа норми для ДАТ мало міняється з віком та дорівнює 65-70мм.рт.ст. Для визначення нижньої межі САТ у осіб віком більше 50 років рекомендується наступна формула:

$$\text{АТ (нижня межа норми, мм.рт.ст.)} = \text{вік (роки)} + 50$$

Найбільш розповсюдженою класифікація артеріальної гіпотензії є класифікація М.С. Молчанова (1965).

Класифікація артеріальних гіпотензій (М.С. Молчанов, 1965 р.)

Форми артеріальної гіпотензії

А. Фізіологічна артеріальна гіпотензія (гіпотонія)

1. Гіпотензія як індивідуальний варіант норми
2. Гіпотензія підвищеної тренуваності (у спортсменів)
3. Гіпотензія адаптивна (у мешканців високогір'я, тропіків, субтропіків).

Б. Патологічна гіпотензія

1. Есенціальна (первинна, нейроциркуляторна) гіпотензія:
 - а) з нестійким, зворотнім перебігом;
 - б) стійка, виражена форма (гіпотонічна хвороба)
2. Ідіопатична ортостатична гіпотензія
3. Симптоматична (вторинна) гіпотензія
 - а) гостра форма (при шоці, колапсі)
 - б) хронічна форма
 - в) форма із вираженим ортостатичним синдромом (включаючи синдром Шая-Дрейджера)

Фізіологічна артеріальна гіпотензія – це зниження АТ нижче нормального рівня у практично здорових людей.

Діагностика фізіологічної артеріальної гіпотензії здійснюється на підставі наступних критеріїв: відсутність скарг, відсутність патології при об'єктивному обстеженні, зв'язок розвитку артеріальної гіпотензії зі спортивними тренуваннями, мешканням у високогірній місцевості, тропіках, субтропіках, вік до 30 років, часто брадикардія, нормальна ЕКГ, добра переносимість нормального стояння.

В більшості випадків артеріальна гіпотензія є патологічною і проявляється суб'єктивними та об'єктивними симптомами. Вона може

бути есенціальною (первинною), симптоматичною (вторинною) та ортостатичною.

Есенціальна артеріальна гіпотензія

Есенціальна (первинна, нейроциркуляторна) артеріальна гіпотензія – функціональне захворювання серцево-судинної системи, яке обумовлене первинними порушеннями нейроендокринної регуляції судинного тону та характеризується зниженням АТ нижче нормального рівня, різними серцево-судинними, вегетативними розладами, астенизацією, відсутністю кардіомегалії та застійної серцевої недостатності.

Основні сприяючі та етіологічні фактори есенціальної артеріальної гіпотензії:

- спадково-конституційна неповноцінність вищих судинно-рухових центрів;
- тривалі психоемоційні стреси;
- тривале розумове перенапруження;
- вплив професійних факторів (шум, вібрація);
- носоголоточні інфекції в дитинстві;
- порушення харчування та важкі інфекційні захворювання у дитинстві;
- черепно-мозкові травми;
- вплив іонізуючої радіації;
- фізичне перенапруження.

Пониження АТ може бути результатом зниження периферичного судинного опору, зменшення об'єму циркулюючої крові зменшення ударного та хвилинного об'ємів серця, зменшенням венозного повертання крові до серця.

При первинній артеріальній гіпотензії спостерігається значне зменшення загального периферичного судинного опору за рахунок зниження тону артеріол.

Існує точка зору, що первинна артеріальна гіпотензія є нейроциркуляторною дистонією гіпотензивного типу.

Захворювання розвивається у молодому віці (20-25 років), нерідко в дитинстві. Хворі скаржаться на загальну слабкість, зниження працездатності, підвищену втому, головний біль, запаморочення, болі в області серця, серцебиття, перебої, подразливість, підвищену збудливість, депресію, поганий сон, відчуття нестачі повітря, непритомні стани.

При огляді виявляють червоні плями в області шиї та груді, виражений червоний дермографізм, локальний гіпергідроз, холодні та вологі стопи і долоні. Межі серця в нормі, тони серця звучні, систолічний шум над верхівкою, можлива екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія. Можливі функціональні порушення органів травлення, нервової системи.

Непритомність розвивається частіше при різкому переході із горизонтального положення у вертикальне, при тривалому стоянні. Хворі можуть відчувати наближення синкопе, але синкопе може розвиватись і раптово. Непритомність супроводжується різким поблідінням, потемнінням в очах, шумом у вухах, різкою м'язовою слабкістю, особливо в нижніх кінцівках, появою краплинок поту на лобі, подальшим зниженням АТ і втратою свідомості.

Гіпотензивний криз – загострення захворювання, проявляється гостровиникаючою слабкістю, інтенсивним головним болем, запамороченням, потемнінням в очах, болем в області серця, рясним потом, значним зниженням АТ, нудотою, блювотою, втратою свідомості. При вагоінсулярному кризі спостерігаються голод, судоми, пітливість, оніміння губ, язика.

Первинну артеріальну гіпотензію необхідно диференціювати з симптоматичними (вторинними) артеріальними гіпотензіями.

Симптоматична (вторинна) артеріальна гіпотензія – це зниження АТ нижче нормального рівня, що обумовлене яким-небудь певним захворюванням.

Диференціальна діагностика первинної та вторинних артеріальних гіпотензій звичайно не представляє великих труднощів. При вторинній артеріальній гіпотензії в клінічній картині домінують ознаки основного захворювання, в анамнезі прослідковується хронічний зв'язок гіпотензії з основним захворюванням: спочатку з'являються клінічні прояви основного захворювання, потім – зниження АТ. Програма обстеження хворого залежить від основного захворювання. Дані лабораторних та інструментальних досліджень обумовлені основним захворюванням.

Можна вказати наступні причини вторинних артеріальних гіпотензій. Гостра артеріальна гіпотензія виникає при наступних захворюваннях і станах:

1. Хвороби органів кровообігу: інфаркт міокарду; важкі порушення ритму та провідності серця; розшарування аневризми аорти; ексудативний перикардит, тампонада серця; гострий міокардит; гостра дисфагія міокарда (алкогольна, внаслідок фізичного перенапруження); шок (кардіогенний, травматичний,

анафілактичний тощо); передозування β -адреноблокаторів, гангліоблокаторів, нітратів, салуретиків, швидке внутрішньовенне введення новокаїнамідів; міксома, тромб лівого передсердя.

2. Хвороби органів дихання: гостра пневмонія, важкий перебіг, інфекційно-токсичний шок; спонтанний пневмоторакс; легенева кровотеча; астматичний статус; ТЕЛА; швидка евакуація значного об'єму плеврального ексудату.
3. Хвороби органів травлення: гастродуоденальні, кишкові кровотечі; перфорація (пенетрація) виразки шлунку, 12-палої кишки, тонкої та товстої кишки; тромбоемболія мезентеріальних артерій; гострий панкреатит, гострий гепатит (важкий перебіг); профузна діарея любого генезу; перитоніт любого генезу; демпінг-синдром; швидка евакуація великої кількості асцитичної рідини.
4. Хвороби ендокринних залоз: гостра надниркова недостатність, гіперкетонемічна кома; тиреотоксичний криз (затягнутий перебіг); гіпотиреоїдна кома; гіпопітуїтарна кома.

Хронічна артеріальна гіпотензія виникає при наступних захворюваннях та станах:

1. Хвороби органів кровообігу: вроджена гілоплазія аорти; конструктивний перикардит (не завжди).
2. Хвороби органів дихання: туберкульоз легень; хронічні неспецифічні захворювання легень.
3. Хвороби органів травлення: виразкова хвороба шлунку та 12-палої кишки; синдром мальабсорбції різного генезу, значно виражений.
4. Хвороби ендокринної системи та обміну речовин: хвороба Аддісона; первинний гіпоальдостеронізм; гіпофізарна кахексія; післяродовий гіпопітуїтаризм; гіпотиреоз; аліментарна дисфагія (у сполученні з β_1 -гіповітамінозом); первинний та вторинний амілоїдоз (генералізований).
5. Хвороби системи крові: анемії любого генезу, важкий ступінь; хронічний лейкоз (при розвитку вираженої анемії).

Синкопальні (непритомні) стани

Синкопе, або непритомність – це раптова, короткочасна втрата свідомості, що супроводжується зниженням тону скелетної мускулатури. Свідомість та тонус мускулатури відновлюються спонтанно та повністю без будь-яких додаткових лікувальних впливів.

В основі розвитку синкопального стану (незалежно від причини, що його викликала) є гостра транзиторна недостатність мозкового кровообігу із редукцією кровотоку в активізуючій ретикулярній фармації, що розташована у стволі головного мозку. Метаболічні процеси в головному мозку залежать виключно від церебрального кровотоку вже через 10с. веде до порушення свідомості.

Існує багато причин синкопальних станів, які відрізняються своєрідністю механізмів порушення мозкового кровотоку. Згідно з рекомендаціями Європейського товариства кардіологів (2004) виділяють декілька варіантів синкопе.

Основні причини і механізми синкопальних станів

- *Нейрорефлекторні синкопе*
 - Вазовагальні синкопе
 - Синкопе, що пов'язані з гіперчутливістю каротидного синуса
 - Ситуаційні синкопе
 - Глосо-фарингеальна невралгія
- *Оростатична гіпотензія*
 - Автономна недостатність при первинних або вторинних захворюваннях периферичної нервової системи (нейропатіях).
 - Медикаментозні або алкоголь-індуковані синкопе.
 - Масивні кровотечі.
 - Геморагії.
 - Діарея.
 - Хвороба Аддісона.
- *Серцеві аритмії*
 - Синусова брадикардія.
 - Дисфункція синусового вузла (включаючи синдром брадикардії-тахікардії).
 - Порушення а-в провідності (напади Морган'ї-Адамса-Стокса).
 - Пароксизмальна суправентрикулярна або шлуночкова тахікардія, в тому числі і піруетна.
 - Спадкові синдроми (синдром подовженого інтервалу QT, синдром Бругада тощо).
 - Несправна робота кардіостимулятора.
 - Брадикардія, що індукована лікарськими препаратами.
- *Органічні захворювання серця та/або легень*
 - Стенози клапанних отворів.
 - Гострий інфаркт міокарда або ішемія серцевого м'язу.

- Обструктивна кардіоміопатія.
- Міксома пердсердь.
- Розшаровуюча аневризма аорти.
- Захворювання перикарду (тампонада серця).
- ТЕЛА / легенева артеріальна гіпертензія.
- Дисфункція клапанного протезу.

В той же час відомі інші класифікації.

Причини синкопальних станів (Федосєєв Г.Б., 1996)

1. Минучі порушення мозкового кровообігу.

- 1.1. Вазодепресорна непритомність.
- 1.2. Ортостатичний синдром.
- 1.3. Ятрогенна ортостатична гіпотонія.
- 1.4. Вогнищева ішемія мозку.
- 1.5. Синдром Мен'єра.
- 1.6. Синдром Шая-Дрейджера.

2. Порушення функції серцево-судинної системи.

- 2.1. Аритмії серця.
- 2.2. Гострий інфаркт міокарда.
- 2.3. Вади серця (аортальний стеноз клапанний та підклапанний).
- 2.4. Синдром каротидного синуса.
- 2.5. Шийна дископатія.
- 2.6. Пролабування мітрального клапану.
- 2.7. Кулеподібний тромб в лівому передсерді.
- 2.8. Міксома лівого передсердя.
- 2.9. Синдром підключичного обкрадання.
- 2.10. Розшаровуюча аневризма дуги аорти.
- 2.11. Легенева гіпертензія.
- 2.12. Варикозне розширення вен.
- 2.13. Вагітність.
- 2.14. Плеврогенна непритомність.

3. Анемія.

- 3.1. Гостра крововтрата.
- 3.2. Хронічна анемія.

4. Первинні хвороби нервової системи.

- 4.1. Епілепсія.
- 4.2. Нарколепсія.
- 4.3. Істерія.
- 4.4. Струс і контузія мозку.
- 4.5. Пухлина мозку.

5. Порушення обміну речовин та газообміну.

5.1. Гіпоглікемія.

5.2. Гіпервентиляція.

5.3. Абстиненція.

Клінічна картина синкопальних станів, що виникають за різних причин, схожа. Проте, в деяких випадках спостерігаються індивідуальні особливості синкопе, і детальний їх аналіз має значення для уточнення причин синкопального стану.

У перебігу синкопального стану виділяють три періоди: передсинкопальний стан, сутосинкопальний стан та постсинкопальний стан.

В більшості випадків розвитку синкопального стану передують предсинкопальний стан, або ліпотімія, рідше – непритомність розвивається раптово.

У передсинкопальному періоді раптово з'являються слабкість, запаморочення, шум та дзвін у вухах, потемніння в очах, нудота, відчуття тривоги, оніміння губ, язика, відчуття, що земля пливе з-під ніг, холодний піт, серцебиття. Передсинкопальний стан триває від декількох секунд до 1-2 хвилин і змінюється синкопальним станом.

Синкопальний стан характеризується втратою свідомості (від 6 до 60с. до кількох хвилин). Спостерігається блідість, зниження м'язового тону, холодний піт, можуть бути клопічні посіпування обличчя та тулуба, зіниці широкі, слабо реагують на світло. АТ низький, пульс лабільний, слабого наповнення, іноді аритмічний. При глибокому синкопе можливі мимовільні сечовипускання та дефекація.

Постсинкопальний період триває декілька секунд, хворий приходить до тями, одразу ж починає орієнтуватись у навколишній обстановці, добре пам'ятає обставини, що передували непритомності. Деякий час зберігається загальна слабкість, іноді – запаморочення, блідість, пітливість, низький АТ.

Нейрорефлекторні синкопе

Синкопе рефлекторного походження, що зумовлені порушенням нервової регуляції АТ, є найбільш розповсюдженим видом непритомності. В їх основі лежить гіперперфузія головного мозку, що обумовлена зниженням ЗПОС та системною артеріальною гіпотензією, яка часто супроводжується брадикардією. Певну роль може відігравати також спазм мозкових артерій.

Вазовагальне синкопе

Вазовагальний синкопальний стан (вазодепресорна непритомність), або проста вазодепресорна непритомність, обумовлена різко вираженим рефлекторним підвищенням тону блукаючого нерву.

Вазовагальне синкопе розвивається у осіб обоєї статі, частіше у чоловіків під впливом таких провокуючих факторів, як сильний переляк, страх, тривога, вигляд крові, неприємні несподівані звістки, нещасний випадок, процедура забору крові, очікуванні та страх перед стоматологічними процедурами або іншими медичними маніпуляціями. Часто така непритомність виникає при появі болю обоєї локалізації та любого генезу. Розвитку непритомності сприяють тривале перебування у вертикальному положенні, стояння в черзі, тривале перебування у душному приміщенні, голод, втома, лихоманка, дегідратація, вагітність, анемія, прийом алкоголю. Проте в деяких випадках провокуючих факторів може і не бути.

Така непритомність настає не зненацька. Виникненню її передують продромальний період, під час якого відмічаються нестача повітря, слабкість, нудота, дзвін у вухах, розширення зіниць, потемніння в очах або запаморочення, блідість шкіряних покривів, потовиділення, що з'являється раніше всього на шкірі лоба та підборіддя. Іноді, частіше у пацієнтів похилого віку ці продромальні симптоми відсутні, що може привести до падіння та травматизму.

Під час самої непритомності шкіра бліда (іноді сірувато-землистого відтінку), холодна, вкрита потом. Спостерігається значне падіння АТ, брадикардія, іноді екстрасистолія. Судом нема. Перебування хворого в горизонтальному положенні досить швидко призводить до підвищення АТ. Непритомність триває декілька секунд або хвилин.

У постсинкопальному періоді зберігаються загальна слабкість, блідість шкіри, потовиділення та нудота. Шкіра тепла і волога.

Діагностичними критеріями простого вазовагального синкопе є період передвісників, брадикардія та гіпотонія під час втрати свідомості, тепла, волога шкіра після виходу із непритомності. Діагноз підтверджують за допомогою проби з пасивним підйомом головного кінця ліжка, що дозволяє відтворити симптоми та (або) зафіксувати зниження АТ та ЧСС.

Проба з пасивним ортостазом дозволяє виявити схильність до вазовагальних синкопе, ортостатичної гіпотензії та з найбільшою точністю оцінити зміни ЧСС та АТ при зміні положення тіла. Дослідження показано при повторних непритомних станах неясної етіології (при

відсутності органічної патології або після виключення її ролі в етіології синкопе) та для підтвердження діагнозу вазовагального синкопе у сумнівних випадках. Проба протипоказана при значній обструкції виносного тракту лівого шлуночку та при нестабільній стенокардії.

Дослідження проводять за допомогою спеціального похилого стола. Після визначення базових АТ та чсс (в горизонтальному положенні) пацієнта переводять у вертикальне положення ($60-80^0$) на 20-45 хвилин під контролем АТ і чсс. Пробу вважають позитивною при розвитку синкопе або пресинкопального стану.

–При кардіоінгібіторному вазовагальному синкопе реєструють виражену брадикардію (чсс менше 40 за 1 хвилину протягом не менше 10с.) або періоди асистолії тривалістю не менше 3с., які виникають одночасно або перед зниженням АТ.

–При вазодепресорному вазовагальному синкопе відбувається зниження АТ без зміни чсс.

–При змішаному вазовагальному синкопе відбувається різке зниження АТ з наступним уріженням чсс.

–При вегетативній недостатності відбувається повільне поступове зниження АТ, що супроводжується незначною зміною чсс.

–Синдром постуральної ортостатичної тахікардії: раннє значне підвищення чсс, що часто супроводжується поступовим зниженням АТ.

Синкопе, що пов'язані з гіперчутливістю каротидного синуса

Гіперчутливість сонного синуса – мінуче уріження серцевого ритму та зниження АТ при надавлюванні на шию в його проекції. При цьому може спостерігатись короткочасна втрата свідомості. Синкопе частіше носить характер кардіоінгібіторного і обумовлено вираженою синусовою брадикардією, синоаурикулярною або атріовентрикулярною блокадою високого ступеня, проте може бути також вазодепресорним та змішаним.

Синдром каротидного синуса може спостерігатись у здорових але значно частіше виявляється у хворих з артеріальною гіпертензією, вираженим атеросклерозом, переважно у чоловіків похилого та старечого віку. Синкопе зазвичай виникає без передвісників, пов'язаний з поворотом шиї, надавлюванням на область каротидного синуса (тісні комірці, туго пов'язана краватка). Такі синкопе спостерігаються при пухлинах шиї та збільшенні лімфатичних вузлів поблизу сонного синуса.

Втрата свідомості звичайно триває 10-60с., іноді довше. Запропоновано розрізняти 3 типи синкопе синокаротидного генезу: вагальний, вазодепресорний і церебральний. Вагальний тип

характеризується брадикардією або навіть короткочасною асистолією (при гіперчутливості каротидного синуса відбувається різке пригнічення активності синусового вузла); при вазодепресорному типі спостерігається значне падіння АТ і нормальна чсс; при церебральному типі – лише втрата свідомості (нема падіння АТ та брадикардії). Знання цих клінічних варіантів допомагає правильно аналізувати симптоматику синокаротидного синкопального стану.

При підозрі на синокаротидну непритомність, показана *проба з масажем каротидного синуса*. Перед проведенням проби необхідно переконатись у збереженні пульсу на обох сонних артеріях та відсутності шуму над ними (пробу неможна проводити при наявності вираженого атеросклерозу сонних артерій), доцільно також провести доплер-ЕхоКГ сонних артерій для виключення вираженого стенозу. Пацієнту, що знаходиться в горизонтальному положенні, проводять надавлювання пальцем на область каротидного синуса по черзі з обох сторін протягом 5-10с. Проба вважається позитивною при відновленні клініки непритомності або при наявності кардіоінгібіторної реакції (на ЕКГ спостерігаються періоди асистолії тривалістю більше 3с. або виражена брадикардія) чи вазодепресорної реакції (пониження САТ на 30мм.рт.ст. та більше).

Необхідно виключити окклюзуюче ураження сонних артерій за допомогою доплер-ЕхоКГ. Артеріографія документує стеноз сонної артерії, ступінь його, протяжність ураження артерії.

Ситуаційні синкопе

Ситуаційні рефлекторного походження синкопальні стани обумовлені звичайно сполученням рефлекторного підвищення тону блукаючого нерву та вазодепресорної реакції у відповідь на провокуючі впливи. Ситуаційні синкопе поділяють відповідно провокуючих факторів.

Непритомність при *кашлі (кашлеве синкопе, або беттолєсія)* – це непритомність, що виникає під час нападу дуже сильного кашлю при ларингіті, фарингіті, загостренні хронічного обструктивного бронхіту, бронхіальної астми, серцевій недостатності із вираженими застійними явищами у малому колі кровообігу. Зустрічається частіше у дітей та чоловіків. Пов'язано, перш за все, із різким підвищенням внутрішньогрудного та внутрішньочеревного тиску, що веде до зменшення венозного повертання крові до серця, зменшенню УО та ХОС, отже до зменшення церебрального кровотоку.

Під час кашлю у хворих спостерігається виражений червоноціанотичний колір обличчя, піт, набухання шийних вен. Предсинкопальний період звичайно відсутній. Непритомність триває 5-15с., рідко довше (до 2-3хв.). Діагноз поставити неважко, так як хворий має відповідний легеневий анамнез, непритомність виникає на фоні дуже сильного кашлю.

Непритомність, що пов'язана з *сечовиділенням (ніктуричне синкопе)*, як правило, спостерігається у чоловіків похилого віку із гіперплазією передміхурової залози. Синкопе виникає під час або зразу після випорожнення сечового міхура у нічний час, без передвісників. Сприяє цьому прийом перед сном алкоголю та пов'язана з дією алкоголю і знаходженням в теплому ліжку периферична вазодилатація. Втрата свідомості виникає внаслідок різкого зниження ЗПСО у відповідь на зменшення внутрішньочеревного тиску. Слід зауважити, що при супроводі сечовиділення вираженим болем синкопе виникають значно частіше (больові відчуття посилюють вазодепресорні реакції). Схожий патогенез має синкопе, що виникає після швидкого видалення великого об'єму асцитичної рідини.

Синкопе може виникати *при ковтанні*, особливо твердої їжі, що нерідко супроводжується дисфагією. При цьому виникає подразнення чутливих волокон блукаючого нерву з наступним розвитком вазовагального вазодепресорного та кардіоінгібіторного рефлекса, що веде до падіння АТ та вираженої брадикардії, іноді навіть зупинці серця.

Синкопе, що пов'язані із ковтанням можуть виникати у хворих на езофагіти, рак стравоходу, кардіоспазм, килу стравохідного отвору діафрагми, медіастиніт, під час езофагоскопії, бронхоскопії, інтубації трахеї або (рідше) у осіб без видимої патології. Діагностика синкопе, що пов'язано із ковтанням не складна, так як завжди чітко прослідковується зв'язок синкопе із ковтанням. Непритомність супроводжується зниженням АТ та вираженою брадикардією.

Синкопе *під час дефекації* зазвичай виникають при закрепах та інтенсивних натужуваннях. Непритомність виникає у зв'язку з різкою декомпресією прямої кишки. Певну роль відіграє також ефект проби Вальсальви, зниження венозного повертання та, як наслідок, – зниження УО, ХОС та АТ. Діагностика нескладна, тому що є чіткий зв'язок із дефекацією. Слід зауважити, що розвитку синкопе при дефекації часто сприяє атеросклероз судин головного мозку. Така непритомність спостерігається частіше у осіб похилого віку у нічний час.

Постпрандіальні синкопе звичайно розвиваються у осіб похилого віку після прийому великої кількості харчів.

Глософарингеальна невралгія. Синкопе може виникнути при *невралгії язикоглоткового нерву*. Основним патогенетичним фактором є підвищення тону блукаючого нерву, що обумовлює розвиток вазодепресорного та кардіоінгібіторного ефектів.

Розвитку синкопе передують інтенсивний, пекучий біль у кореня язика, в області мигдалин, глотки з іррадіацією у нижню щелепу. Провокуючими факторами можуть бути жування, ковтання, позіхання. Непритомність може розвинутиись і при невралгії трійчастого нерву під час нападу типових невралгічних болей в обличчі.

Ортостатична гіпотензія

Ортостатична артеріальна гіпотензія – це зниження САТ на 20мм.рт.ст. та/або ДАТ – на 10мм.рт.ст. протягом 3-х хвилин стояння, що обумовлене порушеннями в якомусь із відділів системи, регулюючої тиск крові. Непритомність обумовлена різким зниженням перфузійного тиску в судинах головного мозку внаслідок порушення вегетативного забезпечення адаптації до зміни положення тіла. Найважливішим із механізмів формування ортостатичної артеріальної гіпотензії є недостатність вегетативної нервової системи (недостатня активація симпатичного відділу вегетативної нервової системи, низький вміст в крові катехоламінів).

Другий механізм – значно більше, ніж у нормі, депонування крові у венозній системі нижніх кінцівок.

У виникненні ортостатичної гіпотензії також мають значення зниження вмісту в крові реніну та порушення продукції вазоактивних речовин.

Короткочасна втрата свідомості настає при переході пацієнта із горизонтального положення у вертикальне. Первісне падіння АТ при вставанні не супроводжується компенсаторною вазоконстрикцією, що веде до накопичення крові у венах великого кола, притік венозної крові до серця зменшується, УО, ХОС знижується, АТ падає.

Клінічна картина. Симптоматика ортостатичної артеріальної гіпотензії проявляється при переході із горизонтального у вертикальне положення. Непритомність виникає в одних і тих же умовах, звичайно добре відомих хворому. Синкопе виникає частіше всього зранку та вночі після вставання з ліжка.

Зразу після вставання хворий відчуває переднепритомний стан (ліпотімія), з'являється відчуття дурноти, нудоти, запаморочення, потемніння в очах, шум у вухах, відчуття, що земля пливе з-під ніг. Тривалість ліпотімії 3-5с. При більш вираженій ортостатичній гіпотензії розвивається непритомність. Під час синкопе спостерігається блідість, м'язова гіпотонія, розширення зіниць, пітливість, падає АТ, пульс слабого наповнення (ледве пальпується). Непритомність триває від декількох до десятків секунд. Можливий розвиток судомного синдрому, пригнічення сухожильних рефлексів. Після переходу в горизонтальне положення хворий, як правило, приходить у свідомість. При опитуванні часто виявляються ознаки вегетативної дисфункції інших органів і систем: закрепи, порушення сечовиділення та потенції.

Для підтвердження діагнозу використовують *пробу з пасивним підйомом головного кінця ліжка*. Проба рахується позитивною при появі протягом 5 хвилин одного або більше із наступних критеріїв: 1) зниження САТ на 30мм.рт.ст. або більше; 2) зниження ДАТ на 15мм.рт.ст. або більше; 3) зниження середнього АТ на 20мм.рт.ст. або більше.

Всі причини ортостатичної артеріальної гіпотензії поділяють на 4 групи:

- 1) первинні захворювання вегетативної та/або центральної нервової системи;
- 2) вторинні ураження вегетативної нервової системи;
- 3) захворювання, що викликають ортостатичну артеріальну гіпотензію при відносно інтактній вегетативній нервовій системі;
- 4) зовнішні фактори, що індукують ортостатичну артеріальну гіпотензію.

До 1 групи відносяться: ідіопатична функціональна симпатикотонічна ортостатична артеріальна гіпотензія; синдром барорефлекторної недостатності; сімейна полінейропатія з амілоїдозом португальського типу; хвороба Паркінсона із дисфункцією вегетативної нервової системи; атеросклероз артерій головного мозку тощо.

До 2 групи відносяться: цукровий діабет; В₁₂-дефіцитна анемія; аутоімунні захворювання; інфекції (дифтерія, ботулізм, стовбняк); захворювання ц.н.с. із залученням гіпоталамуса і середнього мозку; карциноматозна нейропатія; сухотка спинного мозку; алкоголізм; хронічна ниркова недостатність тощо.

До 3 групи відносяться: анемії; блювота; діарея; парацентез; сепсис; вагітність; недостатність наднирників; недостатнє харчування, кахексія; ІХС з порушенням ритму; міксома передсердь; пролапс МК тощо.

До 4 групи відносяться: ортостатичні артільні гіпотензії, що індуковані медикаментозними препаратами, солями важких металів, тривалим перебуванням на ліжковому режимі; а також в стані невагомості тощо.

Прикладом первинної вегетативної (автономної) недостатності є ідіопатична функціональна симпатикотонічна артеріальна гіпотензія (непереносність ортостазу). Найбільш частий розлад регуляції АТ після АГ. Спостерігається у молодих пацієнтів (частіше у жінок) астеничної тілобудови). При переході із горизонтального у вертикальне положення у них розвивається досить виражена артеріальна гіпотензія, що супроводжується запамороченням, дріжанням, пітливістю, різкою слабкістю. Характерною особливістю є виражена тахікардія у відповідь на зниження АТ в ортостазі. Почастішання пульсу у положенні стоячи обумовлено рефлекторною активацією симпатичної нервової системи. В основі захворювання лежить дисбаланс центральної вегетативної регуляції.

Лабораторне дослідження. У плазмі крові та сечі виявляють високий рівень норадреналіну.

Медикаментозні або алкогольіндуковані синкопе

Ортостатична гіпотензія лікарського генезу (ятрогенна) може бути пов'язана із прийомом діуретиків; α -адреноблокаторів-доксазозину, теразозину, празозину; інгібіторів АПФ; антагоністів кальцію; гіпотензивних препаратів центральної дії – клонідину, метилдопи; гангліоблокаторів; нітратів; симпатолітиків; антидепресантів; транквілізаторів; препаратів для лікування паркінсонізму; інсуліну; наркотиків. Ортостатична гіпотензія, що обумовлена прийомом лікарських препаратів, зникає після припинення їх прийому.

Ортостатична гіпотензія може спостерігатись як при хронічному зловживанні алкоголем, так і при алкогольних ексцесах. Перш за все, вона обумовлена вторинним залученням у процес вегетативної (автономної) нервової системи (алкогольні нейропатії). Пороте мають значення і енцефалопатія, і ураження серця при алкоголізмі з притаманними йому порушеннями ритму і провідності.

Масивні кровотечі

Ортостатичне синкопе може бути проявом системної гіповолемії при крововтратах. Масивні крововтрати бувають при пораненнях, легеневих, шлунково-кишкових, маткових, носових, рідше – ниркових

кровотечах. В результаті швидкої втрати значної кількості крові розвивається гостра постгеморагічна анемія. Зменшення кількості еритроцитів веде до гіпоксії, а втрата плазми крові – до гіпотонії. Стан хворого визначається швидкістю кровотечі та об'ємом втраченої крові. У хворого з'являються: раптова слабкість, страх смерті, блідість, холодний піт, запаморочення, блювота, спрага; знижується АТ, виникає тахікардія, зменшується наповнення пульсу.

Діагностика проводиться, в основному, за допомогою аналізу клінічної картини.

Лабораторні дослідження. Слідом за кровотечею визначається помірний нейтрофільний лейкоцитоз, ретикулоцитоз, нормохромна анемія, тромбоцитопенія. Показник гематокриту понижується. Реакція Грегерсена завжди позитивна.

Геморагії

Синкопе при анемії зустрічаються часто.

Хронічна постгеморагічна (залізодефіцитна) анемія виникає внаслідок крововтрат або навіть в результаті однократної значної кровотечі. Кровотечі спостерігаються при виразковій хворобі шлунку та 12-палої кишки, неспецифічному виразковому коліті, геморої, фіброміомі матки, поліпах сечового міхура. Причинами крововтрат можуть бути ракові пухлини, кила стравохідного отвору діафрагми, геморагічний васкуліт та інші приховані джерела геморагій.

Залізодефіцитна анемія виникає при неповноцінному харчуванні, шлунково-кишкових захворюваннях, що запобігають засвоєнню заліза, у жінок – під час вагітності. Клінічні ознаки анемії: слабкість, запаморочення, блідість шкіри та слизових, тахікардія, систолічний шум над серцем.

Лабораторні дослідження. При аналізі крові виявляють зменшення вмісту гемоглобіну та еритроцитів, кольоровий показник менше 0,85, гіпохромія еритроцитів, анізоцитоз, пойкилоцитоз, базофільна зернистість, ретикулоцитоз, зниження рівня сироваткового заліза та показника гематокрита.

Діарея

Ортостатичне синкопе спостерігається при діарей.

Діарея гостра – раптове ненормальне почастищення спорожнення кишківника із зміною характеру стільця (від кашцеподібного до

водянистого) внаслідок прискореного проходження кишкового вмісту через кишківник.

Хронічна діарея – ненормально почастішання спорожнення кишківника із зміною характеру стільця (від кашцеподібного до водянистого), що спостерігається тривалий час (звичайно 1-2 міс.).

Гостра діарея може спостерігатись при інфекційних захворюваннях із відомим збудником (черевний тиф, сальмонельоз, дизентерія, стафілококовий ентероколіт, ботулізм, ентеровірусні інфекції, вірусні гепатити тощо), з невідомим збудником, може викликатись глистами, спостерігатись при ендокринних захворюваннях (хвороба Аддісона, недостатність парашитоподібних залоз, тиреотоксикоз), може бути пов'язана з пухлинним процесом (карциноїд тонкої кишки), з неспецифічним виразковим колітом.

Хронічна діарея може спостерігатись при інфекційних захворюваннях (хронічна дизентерія, туберкульоз кишківника), глистних інвазіях, захворюваннях, що викликані простішими, при пухлинах шлунково-кишкового тракту, при хронічних неспецифічних захворюваннях шлунково-кишкового тракту, при токсичних, медикаментозних впливах, при порушеннях харчування та авітамінозах, при непереносимості вуглеводів. Може бути функціональна діарея.

При гострій або хронічній діареї відбувається втрата рідини, що веде до системної гіповолемії. Проявом системної гіповолемії можуть бути ортостатичні синкопе.

Хвороба Аддісона

Первинна хронічна недостатність кори наднирників (хвороба Аддісона) – недостатність або повне припинення функції кори наднирників внаслідок первинного їх ураження патологічним процесом.

Вторинна надниркова недостатність – зниження функції кори наднирників внаслідок первинного патологічного процесу в гіпоталамо-гіпофізарній зоні.

Хронічну недостатність кори наднирників викликають наступні причини:

1. Первинна ідіопатична атрофія кори наднирників. Вона обумовлена продукцією антитіл класу IgM до кори наднирників.
2. Туберкульоз наднирників.
3. Ураження наднирників при гемохроматозі, склеродермії, сифілісі, бруцельозі тощо.

4. Метастази злоякісної пухлини та лейкомічна інфільтрація наднирників.
5. Лікування цитостатиками.
6. Тривала глюкокортикоїдна терапія.
7. Некроз наднирників при СНІД.

Клінічна картина. Хворі скаржаться на виражену, прогресуючу слабкість, втому, зниження апетиту, пристрасть до солоної їжі, похудання, нудоту, блювоту, болі в животі, іноді проноси.

При огляді виявляють: похудання, атрофію м'язів, пігментацію шкіри та слизових оболонок (важливий клінічний симптом). Пігментація може з'явитись задовго (за 10-15 років) до появи інших симптомів. Пігментація може бути різних відтінків – від кольору загару до інтенсивно-коричневого із бронзовим відтінком («бронзова хвороба»), з'являється в першу чергу на відкритих ділянках тіла (руки, обличчя, шия), потім і на закритих ділянках тіла, може бути дифузною, але особливо яскраво вона виражена у місцях природної пігментації (в області статевих органів, сосків, молочних залозах), а також у місцях дотику та тертя шкіри і одягу, у місцях шкіряних складок. Пігментація може чергуватися із вітіліго (знебарвлені ділянки). Іноді вітіліго може бути першим проявом захворювання та частіше буває при аутоімунному ураженні наднирників.

Важливим є виявлення темних, коричневих плям на слизовій щік («плями лягавої собаки»), губ, ясен, задньої стінки глотки, язика. Іноді ці плями можуть бути єдиною ознакою хвороби.

Пігментації може не бути при гострій недостатності наднирників та вторинній недостатності наднирників гіпоталамо-гіпофізарного генезу.

Артеріальна гіпотензія – один із основних симптомів надниркової недостатності. Вона обумовлена нестачею альдостерона та в меншій мірі – глюкокортикоїдів. Ступінь артеріальної гіпотензії відповідає ступені важкості надниркової недостатності. Артеріальна гіпотензія проявляється частими непритомними станами, особливо при переході із горизонтального у вертикальне положення. Нерідко спостерігається брадикардія.

На *ЕКГ*: високий, загострений, з вузькою основою зубець Т (внаслідок гіперкаліємії), можливе розширення комплексу QRS, подовження інтервалу PQ.

Лабораторні дослідження. В загальному аналізі крові: анемія, лейкопенія, лімфоцитоз, еозинофілія, збільшено ШОЕ (при загостренні). В біохімічному аналізі крові: гіпоглікемія, гіпонатріємія. Можлива поява

антитіл до кори наднирників. Пониження альдостерону в крові і сечі, пониження кортизолу крові, пониження 17-окс крові і сечі. Проба Лабхарта виявляє зниження резервів (визначення 17-окс сечі до і протягом 3 днів введення 40 ОД АКТГ подовженої дії).

УЗД наднирників виявляє атрофію обох наднирників. При КТ, крім атрофії, нерідко виявляють кальцифікати (при туберкульозі наднирників).

Серцеві аритмії

Порушення ритму і провідності можуть ускладнювати перебіг захворювань серця та бути причиною синкопальних станів. Це найбільш часта причина непритомних станів у хворих із захворюваннями серця і у осіб похилого віку.

При аритміях відбувається падіння серцевого викиду, критичне зменшення ХОС та різке зниження АТ, спостерігається різке зниження церебрального кровотоку, чому сприяє також дисфункція міокарда шлуночків, активація вазодепресорних реакцій. Вказані зміни обумовлюють виникнення синкопе при аритміях. Втрата свідомості може виникати як при різкій брадикардії (синусова брадикардія, синоаурикулярна блокада, синдром слабкості синусового вузла), так і при всіх тахіаритміях, коли значно зменшується ХОС та мозковий кровоток (шлуночкова та надшлуночкова тахікардія, тріпотіння та фібриляція передсердь, аритмії при синдромі WPW). Слід зауважити, що синкопе частіше розвиваються при шлуночкових порушеннях ритму в порівнянні із суправентрикулярними.

Синкопе, що пов'язані із аритмією, як правило, розвиваються раптово, без продромальних симптомів. Діагностують їх на підставі *ЕКГ*, *добового моніторування та ЕФД*.

Синусова брадикардія

Синусова брадикардія – уріження синусового ритму менше 60 на хвилину.

На *ЕКГ*: зубці Р нормальної форми, сталий інтервал PQ, може бути подовжений (відповідно чсс), збільшення амплітуди зубців Т та U, збільшення тривалості інтервалу R-R, збереження правильного синусового ритму.

Дисфункція синусового вузла (включаючи синдром брадикардії-тахікардії)

Синдром слабкості синусового вузла – ослаблення функції синусового вузла як водія ритму.

Основні *ЕКГ-ознаки*: стійка синусова брадикардія, с-а блокада, періодична поява ектопічних ритмів, синдром брадикардії-тахікардії. Характерні довгі паузи після екстрасистол, міграція водія ритму, синусова аритмія. Стійка синусова брадикардія може замінюватись нападом пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії та навпаки (синдром тахікардії-брадикардії). Найбільш небезпечний прояв СССВ – напади асистолії серця внаслідок зупинки синусового вузла та інших джерел ритму. Такі напади називають синоатріальним синкопе.

Порушення а-в провідності (напади Морган'ї-Адамса-Стокса)

А-в блокада II ст. характеризується періодичною зупинкою проведення окремих імпульсів від передсердь до шлуночків, що проявляється випадінням частини шлуночкових комплексів на *ЕКГ*. Важливо, яка частина шлуночкових комплексів випадає, тобто яке співвідношення передсердного та шлуночкового ритму. При установленні а-в блокади II ст. необхідно визначити це співвідношення (2:1, 4:3 тощо).

Розрізняють три типи а-в блокади II ст.

I тип (тип I Мобітца) характеризується поступовим подовженням інтервалу PQ з послідовним випадінням шлуночкового комплексу. Це явище називається періодами Самойлова-Венкебаха. Даний тип блокади характерний для ураження проксимальних відділів провідної системи серця, тому комплекси QRS, як правило, мають нормальну ширину.

II тип (тип II Мобітца) характеризується випадінням шлуночкових комплексів на *ЕКГ* без попереднього поступового подовження інтервалу PQ, який лишається сталим (нормальним або подовженим). Такий тип блокади частіше спостерігається при дистальному порушенні а-в провідності на рівні гілок пучка Гіса, тому комплекси QRS частіше розширені та деформовані.

III тип а-в блокади II ст. називають блокадою високого ступеню, далеко зашедшою, прогресуючою, багаторазовою, субтотальною. III тип характеризується випадінням кожного другого або двох та більше підряд шлуночкових комплексів на *ЕКГ* (тобто блокада 2:1, 3:1, 4:1 і т.д.). Блокада III типа може бути як проксимальною, так і дистальною. Тому комплекси QRS можуть бути як незміненими при проксимальній блокаді, так і розширеними та деформованими при дистальній блокаді.

А-в блокада ІІІ ст. характеризується повним припиненням проведення імпульсу до шлуночків, в результаті чого передсердя і шлуночки збуджуються та скорочуються незалежно одне від одного. На *ЕКГ*: зубці Р, не пов'язані з шлуночковими комплексами, реєструються в різні моменти систоли та діастолі шлуночків, іноді нашаровуючись на комплекси QRS або зубці Т та деформуючи їх. А-в блокада ІІІ ст. може бути проксимальною (з нормальними шлуночковими комплексами) та дистальною (з широкими та деформованими комплексами QRS).

Синдром Морган'ї-Адамса-Стокса

А-в блокади ІІ та ІІІ ст., особливо дистальна форма повної а-в блокади часто супроводжується вираженими гемодинамічними порушеннями, обумовленими зниженням ХОС та гіпоксією головного мозку.

Особливо небезпечні в цьому відношенні тривалі періоди асистолії шлуночків, тобто періоди відсутності ефективних скорочень шлуночків, що виникають в результаті переходу а-в блокади ІІ ст. у повну а-в блокаду, коли ще не почав функціонувати новий ектопічний водій ритму шлуночків. Асистолія шлуночків може розвинутих і при різкому пригніченні автоматизму ектопічних центрів ІІ та ІІІ порядку при блокаді ІІІ ст. Якщо асистолія шлуночків триває довше 10-20с., хворий втрачає свідомість, розвивається судомний синдром, що обумовлено гіпоксією головного мозку. Такі напади отримали назву нападів Морган'ї-Адамса-Стокса. Напади тривають від декількох секунд до кількох хвилин та проходять спонтанно або після відповідних терапевтичних міроприємств, але інколи закінчуються летально.

Напади Морган'ї-Адамса-Стокса можуть виникати у хворих без а-в блокади. Вони можуть бути пов'язані з пароксизмами шлуночкової тахікардії, тріпотінням і фібриляцією шлуночків, а також з с-а блокадою та синдромом слабкості синусового вузла.

Непритомність, як прояв синдрому Морган'ї-Адамса-Стокса, при а-в блокаді ІІІ ст. розвивається або в момент її виникнення, або при переході блокади ІІ ст. в ІІІ ст. блокади, або у випадках стійкої а-в блокади при сповільненні чи тимчасовому відказі ектопічного водія ритму, коли знижений ХОС не може забезпечити адекватний мозковий кровотік. До таких нападів більш схильні хворі з дистальним типом блокади, обумовленим ураженням волокон Гіса-Пуркін'є.

Пароксизмальна суправентрикулярна тахікардія

Пароксизмальна тахікардія – напади серцебиття, імпульси для виникнення якого виходять з ектопічного вогнища, що розташоване в передсердях, а-в з'єднанні або шлуночках. Напад раптово починається і раптово закінчується. Частота ритму, як правило складає 140-220 на 1 хв. Напад тахікардії триває від декількох секунд до декількох годин, іноді до декількох діб, рідко 1 тиждень – 1 місяць.

Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія включає декілька видів тахікардії, при яких водій ритму локалізується у передсердях або а-в з'єднанні (вище розгалужень пучка Гіса). Для точної діагностики різних видів використовують спеціальні електрофізіологічні дослідження.

При суправентрикулярній тахікардії в більшості випадків нема деформації шлуночкових комплексів.

Передсердна пароксизмальна тахікардія

Передсердна пароксизмальна тахікардія - напад серцебиття що раптово починається і імпульси для якого виходять із передсердь. Частота ритму звичайно 140-220 на хв., частіше 160-190 на 1 хв.

На *ЕКГ*: зубець Р деформований, двофазний або від'ємний, відрізняється від нормальних для даного хворого зубців Р. Зубці Р пов'язані з послідовними шлуночковими комплексами. Інтервал RQ відрізняється від синусового (або укорочений, або подовжений). Комплекси QRS в більшості випадків не змінені. Проте можливі і аберантні комплекси. В такому випадку переважно спостерігається блокада правої ніжки пучка Гіса. Кінцева частина шлуночкового комплексу під час нападу тахікардії звичайно змінена: зниження сегменту ST, сплюснення або інверсія зубця Т, які можливо виражені у лівих грудних відведеннях. Ці зміни можуть відмічатись лише під час нападу або зберігаються протягом декількох годин або днів після його закінчення.

При передсердній пароксизмальній тахікардії нерідко нападу передують передсердні екстрасистоли. Вагусні проби досить часто викликають припинення нападу з відновленням синусового ритму.

Виділяють *верхньопередсердну* форму пароксизмальної тахікардії, коли на *ЕКГ* реєструється позитивний деформований зубець Р, та *нижньопередсердну* форму, коли на *ЕКГ* виявляється від'ємний зубець Р в II, III, аVF відведеннях і позитивний зубець Р у відведенні aVR.

Може спостерігатись *поворотна*, або *екстрасистолічна*, форма передсердної тахікардії (*залпова*).

На *ЕКГ*: короткі пароксизми тахікардії, які розділяються одним або декількома синусовими комплексами. Напади можуть тривати довго – протягом декількох місяців. Тривалість нападів різна, вони часто спонтанно зникають. Ця форма може спостерігатись у молодих здорових осіб.

Виділяють *політопну (багатофокусну)*, або *хаотичну* передсердну пароксизмальну тахікардію. Вона характеризується мінливістю форми зубця Р та неправильним ритмом. Цій формі тахікардії нерідко передують часті політопні передсердні екстрасистоли; вона завжди пов'язана з органічним захворюванням міокарда.

Атріовентрикулярна пароксизмальна тахікардія

При а-в пароксизмальній тахікардії ектопічне вогнище розташоване в області а-в з'єднання. Частота ритму 140-250 на 1 хв. Напад починається та закінчується раптово. Вагусні проби відновлюють синусовий ритм або не впливають на частоту ритму.

Варіанти відповідають а-в екстрасистолам.

Пароксизмальна а-в тахікардія з передуючим збудженням передсердь та наступним збудженням шлуночків. На *ЕКГ* реєструються від'ємні зубці Р в II, III, aVF відведеннях.

Пароксизмальна а-в тахікардія з одночасним збудженням передсердь та шлуночків. Зубець Р зливається із комплексом QRS та окремо на ЕКГ не виявляється.

Пароксизмальна а-в тахікардія із збудженням шлуночків, що передуює збудженню передсердь. Від'ємний зубець Р реєструється після комплексу QRS і нашаровується на сегмент ST. Такий від'ємний зубець Р спостерігається в II, III, aVF відведеннях, у відведенні aVR зубець Р позитивний.

В багатьох випадках неможливо відрізнити передсердну форму тахікардії від пароксизмальної тахікардії із а-в з'єднання. Це обумовлює часте використання терміну суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія, для якої характерні непоширені комплекси QRS. Найбільше питому вагу серед суправентрикулярних пароксизмальних тахікардій складає передсердна тахікардія.

Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія часто добре переноситься хворими. Проте при вираженій тахікардії можливий розвиток нападів із втратою свідомості типу Морган'ї-Адамса-Стокса.

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія – напад тахікардії, що раптово починається, і імпульси для якого виходять із пучка Гіса, ніжок пучка Гіса або периферичних розгалужень провідної системи серця. Частота ритму до 140-220 на 1хв.

На *ЕКГ*: комплекс QRS поширений та деформований, що нагадує по формі блокаду ніжки пучка Гіса; дисоціація в діяльності передсердь та шлуночків. Частота ритму до 160-220 на 1хв., відстань R-R стабільна. При фізичному або емоційному навантаженні частота ритму лишається стабільною. Вагусні проби не купірують напад.

Ширина комплексу QRS перевищує 0,12с., він деформований, сегмент ST та зубець T розташовані дискордантно по відношенню до основного зубця комплексу QRS. На початку та в кінці нападу нерідко реєструються шлуночкові екстрасистоли.

А-в дисоціація обумовлена незалежним один від одного збудженням передсердь та шлуночків. Передсердя збуджуються звичайним шляхом. Синусовий ритм звичайно прискорений, але він значно повільніший, ніж ектопічний шлуночковий ритм. Виявити зубці Р, як правило, неможливо.

Іноді можливе проведення синусового імпульсу до шлуночків, що викликає їх поодинокі збудження. Виникає так званий захват шлуночків імпульсом із синусового вузла. Такі поодинокі шлуночкові захвати іноді спостерігаються при шлуночковій пароксизмальній тахікардії. При захваті комплекс QRS не поширений і нагадує шлуночковий комплекс при синусовому ритмі. Цей комплекс QRS завжди пов'язаний із передуючим позитивним зубцем Р, інтервал PQ звичайний. Після одного синусового комплексу продовжується напад шлуночкової пароксизмальної тахікардії. Шлуночкові захвати є однією із важливих ознак шлуночкового походження тахікардії.

Визначення місця виникнення шлуночкової пароксизмальної тахікардії проводять за правилами визначення джерела шлуночкової екстрасистолії. Розрізняють наступні види шлуночкової пароксизмальної тахікардії:

Правошлуночкова пароксизмальна тахікардія. ЕКГ схожа на ЕКГ при блокаді лівої ніжки пучка Гіса.

Лівошлуночкова пароксизмальна тахікардія. ЕКГ схожа на ЕКГ при блокаді правої ніжки пучка Гіса.

Конкордантна верхівкова лівошлуночкова пароксизмальна тахікардія. Комплекс QRS в усіх грудних відведеннях характеризується домінуючими зубцями S.

Конкордантна базальна правошлуночкова пароксизмальна тахікардія. На ЕКГ в усіх грудних відведеннях домінує зубець R.

Альтерніруюча форма. На ЕКГ спостерігається альтернірування форми та амплітуди окремих комплексів QRS під час нападу.

Багатоформна (політропна) шлуночкова пароксизмальна тахікардія. Характерні шлуночкові комплекси різної форми, амплітуди та тривалості. Спостерігається аритмія скорочень шлуночків, тобто повна анархія їх скорочень. Нападу тахікардії звичайно передують множинні політопні шлуночкові екстрасистоли. Така тахікардія звичайно виникає при важкому ураженні міокарда.

Двонаправлена форма пов'язана з почерговою активацією шлуночків двома ектопічними вогнищами з однаковою частотою імпульсації. Це призводить до правильного чергування комплексів QRS, характерних для блокади правої і лівої ніжок пучка Гіса. Двонаправлена шлуночкова пароксизмальна тахікардія свідчить про виражені зміни міокарда.

Поворотна шлуночкова пароксизмальна тахікардія, або *залтова*. Спостерігаються короткі напади тахікардії (довгий ряд із 5-10-20 екстрасистол), які відділяються один від одного синусовим скороченням або декількома синусовими скороченнями. Такий стан може тривати декілька днів, місяців. Ця форма погано піддається лікуванню. Спостерігається при органічному ураженні міокарда, іноді – у здорових людей.

Особий варіант *залтової* шлуночкової пароксизмальної тахікардії – *пірует* (torsade de pointes) з нерегулярною, звичайно рецидивуючою тахікардією, що має на ЕКГ двонаправлено-веретеноподібну форму внаслідок поступової зміни напрямлення ведучих зубців комплексу QRS. Пароксизми тахікардії типу пірует характерні для синдромів подовженого інтервалу QT.

Шлуночкова тахікардія в більшості випадків виникає при органічних захворюваннях серця. При шлуночковій пароксизмальній тахікардії можливий розвиток нападів із втратою свідомості типу Морган'ї-Адамса-Стокса.

Синдроми подовженого інтервалу QT

Синдроми, пов'язані з подовженням інтервалу QT на ЕКГ, називають ще синдромами сповільненої реполяризації шлуночків.

Феномен подовженого інтервалу QT - подовження інтервалу QT (електричної систоли) на ЕКГ до 0,44с. і більше без клінічних проявів. Синдром подовженого інтервалу QT, крім ЕКГ-ознак має клінічні прояви.

Інтервал QT рахується подовженим, якщо його тривалість перевищує максимальну нормальну для даної частоти ритму величину. Зубець Т, як правило, змінений, амплітуда може бути збільшена, форма мінлива, він може бути розширеним, двофазним, від'ємним. Часто спостерігається збільшення амплітуди зубця U, що може перевищувати зубець Т.

Синдроми подовженого інтервалу QT можуть бути вродженими та набутими.

Набуте подовження інтервалу QT може бути пов'язано з дифузними змінами міокарда різної етіології, спостерігається при інфаркті міокарда, ревмокардиті, пролапсі мітрального клапана, при ураженнях головного мозку, гіпокальціємії, гострих отруєннях, медикаментозних впливах (кордарон, новокаїнамід, дізопірамід, похідні фенотиазину, еритроміцин тощо). Набутий синдром клінічно проявляється у віці понад 40-50 років.

Природжений синдром подовженого інтервалу QT спостерігається у двох варіантах: із глухонімотою (синдром Джервела-Ланге-Нільсена) та без глухонімоти (синдром Романо-Уорда). Характерні також епізоди втрати свідомості та зміни на ЕКГ.

У патогенезі як природженого, так і набутого синдрому подовженого інтервалу QT має значення підвищення тону та асиметричну активність симпатичної нервової системи серця.

При синдромах подовженого інтервалу QT виникають напади пароксизмальної шлуночкової тахікардії типу пірует, що характеризуються двонаправлено-веретеноподібною формою комплексів QRS, відсутністю строгої ритмічності. Цим нападам притаманні синкопальні стани. Коли синкопе частішають на ЕКГ реєструються синусова брадикардія, екстрасистолія з довгими компенсаторними паузами.

Несправна робота кардіостимулятора

Поява синкопе у хворого, якому імплантовано кардіостимулятор, може свідчити про несправності в його роботі.

Брадикардія, що індукована лікарськими препаратами

Медикаментозні препарати можуть індукувати, як виражену синусову брадикардію, так і різноманітні порушення провідності (с-а та а-

в блокади, дисфункцію синусового вузла). При цьому можуть спостерігатись синкопальні стани. Такі впливи оказують β-адреноблокатори, антагоністи кальцію (група верапаміла), аміодарон, серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати І А, В, С класу тощо. Особливо небезпечні в цьому відношенні різноманітні сполучення вищевказаних препаратів.

Органічні захворювання серця та/або легень

Стенози клапанних отворів

Мітральний стеноз

Під час огляду можна виявити ціанотичний рум'янець на обличчі (facies mitrales), ціаноз кінчика носа, губ, пальців, незначне випинання в ділянці серця, пульсацію в ямці під грудьми. Перкуторно межі серця розміщені вгору, вправо. Під час пальпації знаходять тремтіння над верхівкою серця – котяче муркотіння, виявляють симптом двох молоточків (клацаючий І тон над верхівкою – перший молоточок, а акцентований ІІ тон над легеневою артерією – другий молоточок). При аускультації виявляють: посилений, клацаючий І тон над верхівкою, діастолічний (пресистолічний, протодіастолічний або мезодіастолічний, пандіастолічний) шум над верхівкою, додатковий тон – тон відкриття мітрального клапана (мітральний щиглик, або симптом клацання) над верхівкою, акцент та/або розщеплення (роздвоєння) ІІ тону над легеневою артерією. Посилений І тон, ІІ тон та мітральний щиглик над верхівкою серця створюють ритм перепілки, або крик перепілки. Пульс малого наповнення, різний (pulsus parvus, differens).

Розрізняють 9 атипових форм мітрального стенозу (В.Х. Василенко, 1972р.):

- 1) Афонічний стеноз
- 2) Симпатикотонічна (гіперадренергічна) форма
- 3) Гіпертензивна форма
- 4) Набрякова форма (часті епізоди набряку легень)
- 5) Мітральний стеноз з дуже великим лівим передсердям (атріомегалічна форма)
- 6) Мітральний стеноз з миготливою аритмією на ранніх стадіях захворювання
- 7) Мітральний стеноз з великим серцем (кардіомегалією) і миготливою аритмією
- 8) Мітральний стеноз у вагітних

9) Мітральний стеноз із серцевою епілепсією (status cardioepilepticus) – форма Потена-Ліхтенштейна.

Ймовірно, причиною синкопальних станів, що супроводжуються епілептиформними судомними є гіпоксія головного мозку, як наслідок зменшення ударного та хвилинного об'єму крові.

На *рентгенограмі* органів грудної клітки знаходять згладження талії серця, випинання II та III дуг лівого контуру серця (за рахунок збільшення легеневої артерії та лівого передсердя). Спостерігається збільшення правого шлуночка, розширення коренів легень, посилення легеневого малюнка.

На *ЕКГ*: гіпертрофія лівого передсердя (P-mitrale) та гіпертрофія правого шлуночка.

На *ЕхоКГ*: паралельний і П-подібний рух стулок мітрального клапана, фіброз і кальциноз клапана, збільшення лівого передсердя, збільшення правого шлуночка, зменшення площі мітрального отвору.

Аортальний стеноз

Одним із перших ознак є запаморочення, епізоди непритомності, які з'являються під час фізичного або психічного навантаження або зразу після нього. Причини синкопе у зменшенні УО, низькому ХОС, які не здатні суттєво збільшуватись при збільшенні потреби організму в кисні. При цьому важливу роль в зниженні АТ та перфузії головного мозку набувають рефлекторна периферична вазодилатація та брадикардія, які не супроводжуються адекватним приростом ХОС.

Пальпаторно визначається котяче муркотіння над аортою, посилений верхівковий поштовх зміщений вниз і вліво. Перкуторно: межі серця зміщені вниз та вліво. Аускультативно: вислуховується грубий систолічний шум над аортою, ослаблений II тон над аортою. Шум проводиться на судини, у між лопатковий простір. Пульс малий і повільний (pulsus parvus et tardus), АТ знижений.

На *рентгенограмі*: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, серце набуває типової аортальної конфігурації.

На *ЕКГ*: гіпертрофія лівого шлуночка.

На *ЕхоКГ*: стовщення стулок, фіброз і кальциноз клапана аорти, гіпертрофія стінок ЛШ, дилатація порожнини ЛШ, в подальшому і дилатація ЛП, при мітралізації вади доплер-ЕхоКГ виявляє трансмітральну регургітацію.

Гострий інфаркт міокарда

Гострий інфаркт міокарда – це ішемічний некроз ділянки серцевого м'яза, який виникає внаслідок гострої невідповідності між потребою міокарда в кисні і доставкою його коронарними судинами.

Синкопальний стан може стати дебютом гострого інфаркту міокарда або з'явитись протягом його перебігу.

В ряді випадків спостерігається атиповий перебіг інфаркту міокарда (частіше це спостерігається на початку ІМ). Серед атипових форм ІМ описані колаптоїдна та церебральна. Колаптоїдна форма характеризується відсутністю болю в області серця (іноді бувають неінтенсивні больові відчуття), раптовим розвитком непритомного стану, запамороченням, потемнінням в очах, падінням АТ. Про колаптоїдну форму ІМ слід завжди пам'ятати при раптовому падінні АТ, розвитку непритомного стану, особливо у осіб похилого віку.

При церебральній (цереброваскулярній) формі ІМ на перший план в клінічній картині виступають симптоми ішемії мозку. Ця форма спостерігається частіше всього у осіб похилого віку з вираженим атеросклерозом артерій головного мозку. Клінічна симптоматика обумовлена зниженням мозкового кровотоку та ішемією головного мозку. Найбільш часто церебральна форма ІМ проявляється динамічним порушенням мозкового кровообігу. При цьому у хворого з'являються виражене запаморочення, потемніння в очах, шум і вухах, нудота, непритомний стан і навіть минучі порушення зору, транзиторна вогнищева невралгічна симптоматика. Як правило, болі в області серця відсутні, але можуть бути порушення ритму, коливання АТ, проте частіше АТ понижений.

Можливі церебральні прояви при типовому перебігу ІМ, вони минучі, менш виражені, розвиваються на фоні чітко виражених основних симптомів ІМ (зокрема, типового ангінозного болю в області серця).

Патогенез синкопе при гострому ІМ складний і обумовлений сполученням декількох факторів: минуче зниження УО та ХОС, порушення серцевого ритму та провідності, що гостро виникають, рефлексорні вазодилатація та брадикардія. Останні найбільш характерні для гострого ІМ задньої стінки (рефлекс Бецоляда-Яриша).

Діагноз ґрунтується на даних *ЕКГ* в сполученні з позитивними лабораторними маркерами.

ЕКГ в гострішій стадії (до 2-3 годин від початку ІМ) спочатку виявляє появу високих коронарних зубців Т та депресію сегмента ST; в подальшому – зміщення сегмента ST вище ізолінії; при цьому сегмент ST зливається із позитивним зубцем Т, утворюючи монофазну криву

(симптом Парді). Гостра стадія (1-3 доби) характеризується формуванням патологічного зубця Q або QS та зниження амплітуди зубця R. Зміщення сегмента ST вище ізолінії зберігається. В підгострій стадії реєструється патологічний зубець Q або QS та від'ємний коронарний зубець T. В рубцевій стадії ІМ реєструється патологічний зубець Q або комплекс QS, сегмент ST знаходиться на ізолінії, зубець T від'ємний, ізоелектричний або позитивний.

Лабораторні дослідження. Лейкоцитоз виявляється звичайно до кінця першої доби від початку захворювання, зберігається протягом тижня, ШОЕ збільшується звичайно через декілька днів від початку захворювання і може лишатись підвищеним протягом 2-3 тижнів, анеозінофілія, зсув формули крові вліво.

Маркери некрозу міокарда. Рівень тропонінів I та I (найбільш чутливий і специфічний маркер некрозу кардіоміоцитів) починає перевищувати верхню межу норми вже через 2-6 годин після початку ІМ та зберігається високим протягом 1-2 тижнів. Міоглобін підвищується через 2-4 години і зберігається протягом 24-48 годин (це дуже чутливий, але малоспецифічний маркер некрозу). КФК підвищується через 6-12 годин та повертається до норми через 3-4 доби, МВ-фракція КФК підвищується через 4-6 годин та повертається до норми через 2-3 доби. АсАТ підвищується через 4-12 годин та повертається до норми через 4-7 діб, а ЛДГ, ЛДГ₁ відповідно: через 8-10 годин та 8-14 діб.

Обструктивна кардіоміопатія

Гіпертрофічна кардіоміопатія – захворювання міокарда, яке успадковується за аутосомно-домінантним типом, та характеризується гіпертрофією лівого і (або) зрідка правого шлуночка, частіше асиметричною.

Залежно від наявності або відсутності градієнта систолічного тиску в порожнині ЛШ розрізняють ГКМП з обструкцією і без обструкції виносного тракту лівого шлуночка (обструктивна і не обструктивна ГКМП).

Залежно від локалізації перешкоди вигнанню крові з лівого шлуночка розрізняють: субаортальну обструкцію та мезовентрикулярну обструкцію (субаортальну обструктивну асиметричну гіпертрофію міжшлуночкової перегородки та мезовентрикулярну обструктивну гіпертрофію міжшлуночкової перегородки).

Запаморочення та синкопе – найважливіші клінічні прояви захворювання. Запаморочення та непритомні стани спостерігаються у 25-

50% хворих. Вони обумовлені перш за все недостатнім кровопостачанням головного мозку внаслідок недостатності діастолічного наповнення ЛШ, звуження виносного тракту (за наявності субаортальної чи мезовентрикулярної обструкції, котра перешкоджає вигнанню крові з ЛШ) та зменшення серцевого викиду і ХОС. Порушення серцевого ритму (як тахіаритмії, так і брадиаритмії) ще більше зменшують величину серцевого викиду і таким чином посилюють запаморочення та синкопе. Минуча артеріальна гіпотензія може виникати внаслідок порушення функції барорецепторного рефлексу.

Ступінь указаних порушень різний: від легких епізодичних запаморочень до вельми виражених, що часто повторюються протягом доби, супроводжуються нестійкістю у вертикальному положенні та похитуванням при ходьбі.

Запаморочення супроводжується епізодами втрати свідомості. Іноді при непритомності можуть спостерігатись судоми. Запаморочення та непритомність звичайно виникають при фізичних та емоційних навантаженнях, ходьбі, швидкому переході з горизонтального положення у вертикальне. Зв'язок запалення та синкопальних станів з фізичним навантаженням особливо характерний для обструктивного ГКМП.

Найбільш характерні клінічні ознаки обструкції виносного тракту лівого шлуночка: нерівномірний поштовхоподібний пульс, пов'язаний зі змінами градієнта тиску в ЛШ в різні періоди систоли, подвійний верхівковий поштовх; потрійний верхівковий поштовх; парадоксальне розщеплення II тону над легеневою артерією, пізній систолічний шум над верхівкою та в точці Боткіна (посилюється у вертикальному положенні, на видиху, під час проведення проби Вальсальви).

На *ЕКГ*: гіпертрофія лівого передсердя; гіпертрофія лівого шлуночка; блокада передньо-верхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса; інверсія зубця Т, гігантські (більше 10мм) негативні зубці Т у грудних відведеннях; патологічні зубці Q у лівих грудних відведеннях, рідше – у II, III відведеннях. Надшлуночкові та шлуночкові аритмії.

ЕхоКГ – дослідження є основним методом що дозволяє верифікувати діагноз ГКМП. *ЕхоКГ* – ознаки обструктивної форми ГКМП з асиметричною гіпертрофією МШП та обструкцією виносного тракту ЛШ: потовщення МШП та обмеження її рухливості, відношення товщини МШП до товщини задньої стінки ЛШ 1,3 та більше; зменшення порожнини ЛШ та розширення ЛП; систолічне прикриття аортального клапана в середині систоли та поява динамічного градієнта тиску у виносному тракті ЛШ (в зв'язку із зменшенням і навіть припиненням

вигнання крові в аорту під час відносно тривалого періоду систолічного змикання передньої стулки МК з МШП); при *доплер-ЕхоКГ-дослідженні* виявляється висока лінійна швидкість кровотоку у виносному тракті ЛШ та характерна двогорба форма спектрограми швидкості трансаортального потоку крові; виражена діастолічна дисфункція ЛШ; гіперкінезія задньої стінки ЛШ; мітральна регургітація.

У діагностиці ГКМП використовують також *радіонуклідну вентрикулографію, МРТ.*

Міксом передсердь

Міксом – доброякісна пухлина серця. Здебільшого міксом серця спостерігаються у дорослих, переважно у жінок віком 30-60 років. У лівому передсерді вони виникають у 5-6 разів частіше, ніж у правому. Міксом фіксується до міжпередсердної перегородки в ділянці овальної ямки, у місці впадання легеневих вен, до задньої стінки лівого передсердя або у вушці лівого передсердя. Пухлина звичайно кулеподібної або овоїдної форми (компактна або у вигляді грон) розміром від декількох міліметрів до 15см в діаметрі. Здебільшого пухлина фіксується до структур серця за допомогою ніжки.

Привертає увагу невелика давність захворювання.

Характерні епізоди непритомності. Вони обумовлені порушенням внутрісерцевої гемодинаміки внаслідок зміщення пухлини, що має довгу ніжку, у воронку мітрального клапана і тимчасового повного перекриття пухлиною мітрального отвору. Синкопе виникають при зміні положення тіла (із положення лежачи в положення сидячи, при нахилах, повертанні у ліжку) або у вертикальному положенні, коли пухлина переміщується до а-в отвору, звужує його, зменшується серцевий викид, що обумовлює ішемію мозку. Нападу втрати свідомості передують задишка, ціаноз, тахікардія. При рухливій пухлині, що обтурує мітральний отвір, створюючи функціональний мітральний стеноз, спостерігається мінливість симптомів мітрального стенозу в залежності від положення тіла хворого. При аускультації вислуховується діастолічний шум (посилюється у вертикальному положенні), посилений І тон та ранній діастолічний тон («ляпанець пухлини» - tumor plop) над верхівкою.

На *ЕКГ*: зміни неспецифічні. Можуть бути порушення ритму, гіпертрофія лівого передсердя, правого шлуночка. Проте часто спостерігається збереження синусового ритму навіть при виражених симптомах мітрального стенозу.

Найбільше діагностичне значення мають дані *ЕхоКГ*, що дозволяють виявити пухлину, її локалізацію, розміри, рухомість, оцінити ступінь обструкції мітрального отвору.

Розшарування аневризми аорти

Розшаровуючи аневризма – найбільш грозне ускладнення атеросклерозу грудної аорти. Вона характеризується розривом внутрішньої оболонки стінки аорти (інтими) та проникненням крові у середню оболонку, звичайно дегенеративно змінену. Внутрішньостіночна гематома, що утворилась, розшаровує власну стінку аорти та розповсюджується по ходу артерій. В результаті протягом якогось часу в стінці аорти можуть існувати два канали – істинний та несправжній. Несправжній канал здавлює істинний просвіт аорти, збільшує опір вигнанню крові із ЛШ (збільшення постнавантаження). Завершенням перебігу розшаровуючої аневризми може бути повний розрив аорти і масивна кровотеча у порожнину плеври або перикарду.

Розрізняють три типи аневризм (О.В. Покровський із співав.):

I тип – розшарування починається у висхідній частині аорти та розповсюджується на грудний та черевний відділи;

II тип – розшарування обмежене висхідним відділом грудної аорти;

III тип – розшарування з'являється на початку низхідного відділу грудної аорти та може розповсюджуватись на черевний відділ.

В клінічній картині захворювання виділяють 2 етапи. 1 етап – початок розшарування та утворення внутрістіночної гематоми. 2 етап – повний розрив стінки аорти та розвиток масивної кровотечі. В процес розшарування залучаються гілки, що відходять від аорти, вони відсікаються від істинного просвіту аорти. Порушення прохідності цих гілок веде до ішемії різних органів, зокрема, до ішемії головного мозку. Тому, крім основного симптому – різкого болю в груді, може спостерігатись неврологічна симптоматика: запаморочення, непритомність, навіть геміпарези, параплегії або інсульт. Часто запаморочення та синкопе виникають при розшаровуючій аневризмі дуги аорти та супровідному синдрому аортальної дуги.

На *ЕКГ*: у половині випадків спостерігається депресія сегмента ST горизонтального типу та від'ємний зубець Т.

ЕхоКГ виявляє подвійний просвіт та надрив інтими аорти. Від'ємний результат не виключає цей діагноз. Непрямою ознакою розшарування висхідної частини аорти є розширення її кореня.

Для уточнення діагнозу застосовують *КТ*, *МРТ*, *аортографію*.

Захворювання перикарду (тампонада серця)

Тампонада серця – ускладнення ексудативного перикардиту. При цьому тиск у перикардіальній сумці підвищується настільки, що утруднює діастолічне наповнення серця. Зазвичай тампонада розвивається досить повільно, проте можливий і швидкий її розвиток (залежить від швидкості накопичення ексудату).

Найчастішою причиною тампонади серця є кровотеча в порожнину перикарду (гемоперикард) після хірургічних операцій, травм, при розриві серця у хворих на гострий інфаркт міокарда, розриві розшаровуючої аневризми аорти, при лікуванні антикоагулянтами, проведенні тромболітичної терапії. Тампонада спостерігається при ексудативному перикардиті різного генезу (туберкульозному, уремичному, непластичному тощо).

Тампонада серця виникає тоді, коли тиск у порожнині перикарду досягає його рівня у камерах серця під час діастолі. Діагноз тампонади серця ставиться, перш за все, на підставі клінічних даних.

У хворих з тампонадою серця, що обумовлена ексудативним перикардитом, в клінічній картині переважають симптоми, що пов'язані із зменшенням венозного притоку крові до серця та низьким серцевим викидом: поряд з прогресуючою загальною слабкістю, серцебиттям, задишкою виникають запаморочення, а в більш важких випадках, непритомні стани, що показують на недостатню перфузію головного мозку.

При огляді характерне вимушене положення хворого, блідість шкіряних покривів, асцит, гепатомегалія, периферичні набряки. Спостерігаються парадоксальний пульс – зниження САТ на вдосі більше ніж на 10-12мм.рт.ст., виражене набухання шийних вен та зменшення їх пульсації.

На *ЕКГ*: конкордантний підйом сегмента ST з наступною інверсією зубця T, зниження вольтажу комплексу QRS. Можна виявити феномен електричної альтернації, більш специфічним для тампонади є повна електрична альтернація – зміна амплітуди зубця P, комплексу QRS та зубця T.

Рентгенологічне дослідження: кардіомегалія на фоні нормального легеневого малюнку та відсутності ознак застою в легенях.

ЕхоКГ-дослідження виявляє ранні ознаки тампонади серця: зменшення колабування на вдиху нижньої порожнистої вени (менше

50%); порожнини ПШ та ЛШ звичайно зменшені; відбувається зміна об'ємів порожнин шлуночків залежно від фаз дихання, при цьому відбувається парадоксальний рух МШП; розходження листків перикарду та наявність рідини у порожнині перикарду.

ТЕЛА / легенева артеріальна гіпертензія

Тромбоемболія легеневої артерії – це оклюзія просвіту основного стовбуру або гілок легеневої артерії частками тромбу, що сформувався у венах великого кола кровообігу або порожнинах правого серця, перенесеними у мале коло кровообігу з током крові.

Клінічна картина захворювання різноманітна. Легенева тромбоемболія прижиттєво не діагностується більше ніж у 1/2 хворих.

Для діагностики ТЕЛА велике значення має виявлення у хворого факторів ризику.

Основні фактори ризику:

- Тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок та вен тазу.
- Вимушена прикутість до ліжка за різних причин: післяопераційний період після великих хірургічних операцій, важкі серцево-судинні, легеневі захворювання, інсульту тощо.
- Хірургічні операції на органах таза, живота та нижніх кінцівках.
- Захворювання нижніх кінцівок: загіпсовані переломи, варикозне розширення вен.
- Злоякісні пухлини органів живота, таза та інших локалізацій в період метастазування.
- Ожиріння.
- Вагітність, ранній післяродовий період та оперативне родорозрішення.
- Тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок та ТЕЛА у минулому.
- Тромбофілія (вплив пероральних контрацептивів, спадкові форми).

Малі фактори ризику:

- Тривалі авіаперельоти.
- Пероральна контрацепція або замісна гормональна терапія жіночими статевими гормонами.

Прояви ТЕЛА багаточисельні, у зв'язку із чим її називають великою маскувальницею, та залежать від розміру тромбоембола, а також стану серцево-судинної і дихальної систем пацієнта.

Залежно від локалізації та ступеня судинної обтурації розрізняють: масивну, субмасивну та немасивну ТЕЛА. По клінічному перебігу розрізняють: найгостріший; гострий; хронічний; рецидивний перебіг.

Запаморочення та непритомність нерідко є першою, а іноді єдиною ознакою тромбоемболії дрібних гілок легеневої артерії. Частіше це ускладнення зустрічається у пацієнтів похилого віку, які тривалий час знаходяться в ліжку з приводу переломів кісток, інфаркту міокарда або важкої серцевої недостатності. Тромбоемболії дрібних розгалужень легеневої артерії зустрічаються значно частіше, ніж діагностуються. Про них слід думати в більшості випадків втрати свідомості у хворого на серцеву недостатність. Така непритомність виникає повторно, ніби серіями, які слідує одна за одною через невеликі проміжки часу. При постановці діагнозу враховують тимчасове посилення задишки або одноразовий напад нічної ядухи, тахікардію, одноденне підвищення температури тіла, іноді до субфебрильної, появу лейкоцитозу, вогнищевої пневмонії на рентгенограмі.

Синкопе можуть з'явитись поряд з іншими симптомами ТЕЛА: тахікардією, болем в груді, задишкою, кровохарканням підйомом температури, вологими хрипами, ціанозом, кашлем, шумом тертя плеври, гіпотонією.

При ТЕЛА поряд з іншими клінічними синдромами (ангінозний, легенево-плевральний, дихальної недостатності, гострої судинної недостатності, гострого легеневого серця, гострих порушень ритму серця тощо) виділяють церебральний синдром, який зустрічається переважно у осіб похилого віку і проявляється запамороченням, непритомністю, гміплегією та судомами, як наслідком ішемії головного мозку.

Запаморочення та синкопе домінують в клінічній картині при синдромі гострої судинної недостатності у хворих на ТЕЛА.

При фізикальному обстеженні звертають увагу на наступні об'єктивні прояви: ціаноз, тахипное більше 20 на 1хв. (до 50 на 1 хв.), тахікардія більше 100 на 1 хв., вологі хрипи в легенях, крепітація, акцент II тону на легеневій артерії, систолічний шум над мечовидним відростком, неспокій, пітливість, підвищення температури тіла. При сполученні ТЕЛА з тромбозом глибоких вен характерно одностороннє збільшення в об'ємі нижньої кінцівки та біль в ній. Задишка різної вираженості – найбільш важливий симптом. При раптовій появі задишки у пацієнта із групи ризику завжди слід думати про ТЕЛА. Задишка характеризується тахипное та супроводжується тахікардією.

Лабораторні дослідження. Лейкоцитоз та підвищення ШОЕ з'являються при інфарктній пневмонії, іноді підвищується активність ЛДГ і АсАТ. Визначення рівня Д-димера в плазмі використовують для виключення венозного тромбозу та ТЕЛА. Вміст тропонінів I та T підвищено у 30-40% пацієнтів з масивною ТЕЛА. У більшості пацієнтів з ТЕЛА знаходять зниження парціального тиску кисня в артеріальній крові (PaO_2 менше 80мм.рт.ст.) або одночасно зниження PaO_2 та PaCO_2 .

Зміни на *ЕКГ* спостерігаються у 70% пацієнтів. Це синусова тахікардія; зміни сегмента ST або зубця T; ознаки перевантаження правого шлуночка: глибокий зубець S в I відведенні, патологічний зубець Q та від'ємний зубець T в III відведенні; r-pulmonale; неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, відхилення електричної вісі серця вправо, *ЕКГ* типу S_I - S_{II} - S_{III} ; від'ємні зубці T у правих грудних відведеннях.

Рентгенографія грудної клітки може виявити вогнищеве затемнення за рахунок інфаркту легені, рідше знаходять рідину у плевральній порожнині, субплевральний інфільтрат, високе стояння куполу діафрагми на стороні ураження, зниження васкуляризації легень в області оклюзії судин (симптом Вестермарка). Класичне клиноподібне затінення з верхівкою у воріт легень («горб Хемптона») зустрічається рідко, але має важливе діагностичне значення. Рентгенологічне дослідження виключає іншу патологію.

Виявлення тромбозу глибоких вен при *флебографії* свідчить на користь ТЕЛА. *Флебографію* рахують «золотим стандартом» для виявлення проксимального та дистального тромбозу глибоких вен. Можна застосувати *УЗД* вен.

ЕхоКГ може підтвердити діагноз масивної ТЕЛА, а також виключити інші захворювання, виявляє збільшення тиску в легеневій артерії.

Синкопе виникають при первинній та вторинній легеневій гіпертензії. Частіше вони з'являються у зв'язку з фізичним навантаженням. Ішемія мозку виникає внаслідок взаємодії декількох механізмів: зменшення ХОС, рефлекторні порушення у великому колі кровообігу, зокрема, пониження тиску в аорті та її гілках у зв'язку із подразненням механорецепторів легеневої артерії при підвищенні у ній тиску.

Наявність легеневої гіпертензії підтверджують *ЕхоКГ*, катетеризація, *ЕКГ*.

Дисфункція клапанного протезу

Синкопальні стани можуть зустрічатись при дисфункції протезів клапанів серця, коли може виникати минуча та інколи значна перешкода току крові, зменшення УО, ХОС та ішемія мозку.

Подібні до синкопе порушення

Диференціальна діагностика при непритомності передбачає розмежування істинної непритомності та епізодів короткочасної втрати свідомості при інших захворюваннях, а також встановлення причини непритомності.

Непритомність необхідно відрізнити від втрати свідомості при раптовій зупинці кровообігу та дихання (клінічної смерті). Якщо хворий приходить до себе тільки після серцево-легеневої реанімації, електричної або фармакологічної кардіоверсії, стан розцінюють як раптову серцеву смерть, а не як непритомність.

Втрата свідомості можлива при первинних хворобах нервової системи. Тому всім хворим із непритомними станами необхідна консультація невропатолога.

При епілепсії спостерігається втрата свідомості, проте на відміну від істинної непритомності характерні наступні ознаки:

- 1) передуюча аура, яка може бути зоровою, слуховою, смаковою, нюховою або чутливою;
- 2) наявність стійких тонічних та клонічних судом із закриванням очей;
- 3) мимовільне сечовипускання та дефекація;
- 4) відсутність зниження АТ та тахікардія;
- 5) виникнення незалежно від положення тіла, в тому числі — лежачи;
- 6) більша тривалість втрати свідомості;
- 7) збереження після нападу стану сплутаності та оглушення.

Характерні зміни на ЕКГ у міжнападному періоді підтверджують діагноз.

При нарколепсії раптова втрата м'язового тону може супроводжуватися падінням хворого, що оточуючі розцінюють як короткочасну втрату свідомості. Характерні приступи сну. Діагноз встановлюють при опитуванні хворого.

Напад істерії розвивається звичайно лише при глядачах, являє собою реакцію хворого на конфліктну ситуацію. Особливості істеричної поведінки (деяка манірність, бажання бути у центрі уваги оточуючих) починають проявлятися в юності. Істеричний припадок перебігає більш

м'яко та більш тривало, іноді десятки хвилин. Свідомість у хворого втрачається неповністю. Перехід у горизонтальне положення не веде до зникнення ознак непритомності. Під час нападу не спостерігається брадикардія, блідість.

Втрата свідомості зустрічається при струсі мозку та його контузіїх. Дані анамнезу дозволяють діагностувати цей тип короткочасної втрати свідомості.

Пухлина мозку може супроводжуватись нападами короткочасної втрати свідомості, що обумовлені транзиторним і звичайно різко вираженим підвищенням тиску ліквора у шлуночках мозку. Характерні напади сильного головного болю, за якими слідує раптова втрата свідомості та навіть епілептиформний припадок. Неврологічна симптоматика та КТ підтверджують діагноз.

Синкопальні стани можуть виникати при порушеннях обміну речовин та газообміну.

При вираженій гіпоглікемії втраті свідомості передують відчуття голоду, слабкість, пітливість. Свідомість втрачається більш поступово та незалежно від положення тіла, не відмічається суттєвої артеріальної гіпотензії, спостерігається тахікардія. При внутрішньовенному введенні глюкози хворі швидко приходять до себе.

Гіпервентиляція, що виникає мимоволі, найчастіше під впливом тривоги, неспокою або больового подразнення (синдром панічних атак), приводить до непритомності. Гіпервентиляція проявляється онімінням та відчуттям поколювання губ, шкіри обличчя та кінцівок, похолоданням кінцівок, запамороченням, шумом у вухах, панікою, наявністю клубка у горлі, ядухою. Гіпервентиляція може супроводжуватись серцевими аритміями.

При абстинентному синдромі втрата свідомості виникає через декілька годин або діб після відміни наркотика (звичайно через 3 доби після відміни алкоголю або опіуму, до кінця першої доби після відміни барбітуратів або 8-12 годин після відміни синтетичних препаратів морфіна). Клініка обумовлена порушенням рефлекторної регуляції периферичного кровообігу, а також глибокими порушеннями обміну речовин в головному мозку, та нагадує вазодепресорну непритомність або епілептичний припадок. Полегшує діагностику встановлення зв'язку синкопе із позбавленням звичного наркотика.

Діагностичний пошук необхідно проводити цілеспрямовано, послідовно. Пошук причини синкопе звичайно починають з визначення наявності або відсутності органічного захворювання серцево-судинної

системи та аритмії на підставі клінічного обстеження та інструментальних методів: ЕКГ, Ро-графії грудної клітки, проб з навантаженням, добового моніторування, доплер-ЕхоКГ, ЕКГ за Холтером.

Диференціальний діагноз при задишці

Задишка – суб'єктивне відчуття ускладненого і недостатнього дихання, яке нерідко описують як відчуття нестачі повітря або дихальний дискомфорт. Задишку слід відрізнити від ядухи – стану, що характеризується відчуттям перекриття дихальних шляхів та задушення. Диференціальний діагноз задишки – складне клінічне завдання, що включає широке коло захворювань. Ще більш важливим це завдання є тому, що задишка є дуже частою основною скаргою пацієнтів, які звертаються на прийом до лікаря першого контакту. Виникнення задишки можуть зумовлювати захворювання органів дихання, серцево-судинної, нервової, ендокринної систем та крові. Задишку можуть відчувати й особи без будь-якої органічної патології внутрішніх органів.

У нормі дихальний акт – це несвідомий процес зі складною нейрогуморальною регуляцією. На відміну від інших вегетативних функцій, дихання піддається вольовому контролю. Координує процес дихання дихальний центр довгастого мозку, який реагує на зміни концентрації вуглекислого газу та показник рН крові, і передає копію інформації у вищі коркові центри. Роботу дихальних м'язів регулює низка механізмів, що забезпечують відповідність легеневої вентиляції метаболічним потребам організму.

Слід пам'ятати, що задишка (диспное) – це суб'єктивний симптом, відчуття хворого, і її не можна замінити такими об'єктивними симптомами як часте (тахіпное, поліпное) або глибоке (гіперпное) дихання. Ці симптоми зазвичай супроводжують задишку, але їх можна спостерігати і без неї. Задишка може виникати у практично здорових людей при значних фізичних навантаженнях, відтак задишку можна вважати симптомом патології тільки тоді, коли вона виникає у спокої або при незвично малих рівнях навантаження.

Попри істотний прогрес, якого досягнуто у розумінні задишки, механізми виникнення цього симптому остаточно не з'ясовані. Поширена колись думка, що задишка виникає при гіперкапнії і/або гіпоксемії в крові, що омиває дихальний центр, виявилася хибною. З'ясували, що прямої залежності між змінами газового складу крові та виникненням задишки немає, хоча при виразній гіпоксемії задишка все-таки виникає. Більш доказовим є зв'язок між задишкою та збільшенням роботи дихальних м'язів. При цьому вирішальне значення має не власне

збільшення загальної роботи дихальної мускулатури, а підвищений опір, який доводиться долати дихальним м'язам під час вдиху або видиху. При підвищенні опору роботі дихальних м'язів ступінь вкорочення м'язових волокон зменшується, а напруження м'язів залишається високим. Інформація про невідповідність напруження дихальних м'язів ступеню їхнього вкорочення надходить з пропріорецепторів м'язів у центральну нервову систему, що суб'єктивно сприймається як відчуття задишки.

Робота дихальних м'язів у нормі витрачається під час вдиху для розтягування еластичної легеневої тканини, а видих є пасивним процесом. Відтак збільшення опору роботі дихальних м'язів можливе при зміні еластичних властивостей легеневої тканини (наприклад, при емфіземі або рестриктивних патологічних процесах: легеневому повнокров'ї, інфільтрації), при збільшенні опору дихальних шляхів під час видиху внаслідок звуження дихальних шляхів (обструктивні патологічні процеси) та при змінах властивостей грудної стінки (при ожирінні, плевральному випоті).

Основні причини задишки

1. Захворювання серця:

- недостатність лівого шлуночка (ІХС, ДКМП, АГ, вади серця тощо)
- ексудативний та констриктивний перикардит
- асцит при недостатності правого шлуночка

2. Захворювання легень:

- рестриктивні (пневмонія, туберкульоз, пневмоконіоз, бронхоектази, альвеоліти, саркоїдоз легень)
- обструктивні: залежно від виду порушення бронхіальної прохідності:
 - інфекційно-запальний (бронхіальна астма, бронхіти, пневмонія, туберкульоз)
 - автоімунний (системні захворювання сполучної тканини)
 - обтураційний (пухлини трахеї та бронхів, бронхостенози при аневризмі аорти, загруднинному зобі, сторонні тіла)

- гемодинамічний (мітральний стеноз, ТЕЛА, застійна СН)
 - токсичний (прийом бета-адреноблокаторів, термічні, хімічні ураження бронхів)
 - ендокринно-гуморальний (гіпопаратиреоз, дієнцефальний синдром, карциноїд)
 - неврогенний (неврастенія, істерія, забій мозку, енцефаліт)
3. Ураження судин малого кола кровообігу
 - тромбоемболія гілок легеневої артерії
 - первинна легенева гіпертензія
 4. Ожиріння
 5. Детренованість
 6. Пухлини середостіння
 7. Спонтанний пневмоторакс
 8. Масивний плевральний випіт або асцит
 9. Психогенна задишка
 10. Ураження дихального центру при органічних захворюваннях мозку (інсульт, пухлини мозку, енцефаліти)
 11. Деякі порушення обміну речовин (діабетична кома, уремія, термінальна кахексія пухлинного генезу)

Причини ядухи

1. Серцева астма
2. Напад бронхіальної астми
3. Нейрогенна ядуха
4. Ядуха внаслідок гострої дихальної недостатності (стороннє тіло, пухлина трахеї і бронхів, гострий набряк слизової гортані при набряку Квінке, спонтанний пневмоторакс, ТЕЛА, пневмонія, міліарний туберкульоз легень).

Задишка при захворюваннях бронхо-легеневого апарату

Легенева задишка зумовлена хронічною дихальною недостатністю за рестриктивним або обструктивним типом. При цьому для рестриктивної дихальної недостатності при дослідженні функції зовнішнього дихання характерне раннє і значне зменшення життєвої ємності легень при відносно мало змінених інших показниках, а для обструктивних – зниження відношення об'єму форсованого видиху за 1-шу секунду до форсованої життєвої ємності легень (ОФВ₁/ФЖЄЛ), зниження пікової об'ємної швидкості видиху (ПОШ) при незмінній життєвій ємності легень.

Будь-яке захворювання, що супроводжується бронхо-обструктивним синдромом, може проявлятися задишкою переважно експіраторного характеру. Відомо кілька десятків причин бронхо-обструктивного синдрому. Класифікація бронхо-обструктивного синдрому та перелік можливих причин наведені вище. Нижче розглянемо найбільш поширені стани, що супроводжуються обструктивною дихальною недостатністю.

В основі **хронічних обструктивних захворювань легень (ХОЗЛ)** лежить хронічне запалення дрібних дихальних шляхів, що супроводжується частково зворотним обмеженням потоку повітря у дихальних шляхах за рахунок дискринії слизових залоз, набряку слизової оболонки бронхів та спазму гладкої мускулатури. Головним чинником ризику виникнення ХОЗЛ є куріння. Підвищення опору потоку повітря під час видиху збільшує роботу дихальних м'язів, що зумовлює відчуття задишки. При хронічному бронхіті частіше зустрічається хронічна задишка, що посилюється при гострих респіраторних інфекціях. Вона має переважно експіраторний характер, супроводжується кашлем з виділенням незначної кількості слизового або слизово-гнійного харкотиння, який передуює появі задишки, та іноді дистантними свистячими хрипами. Якщо задишка виникає вночі, то вона пов'язана з посиленням утворення харкотиння та порушенням його відтоку, і вона зменшується після відкашлювання. Основною фізикальною ознакою бронхіту є наявність у легенях звучних сухих або незвучних вологих хрипів (залежно від концентрації харкотиння).

До ХОЗЛ також відноситься **емфізема легень**, при якій відбувається руйнування еластичного каркасу легень, наслідком чого є зменшення сили видиху, збільшення роботи дихальних м'язів та збільшення залишкового об'єму повітря у легенях, що добре видно на рентгенограмах. Емфізема легень у більшості випадків поєднується з

хронічним бронхітом і характеризується багаторічним перебігом, поступовим наростанням задишки, яка посилюється під час кашлю. Під час фізикального обстеження відмічають постійне інспіраторне положення грудної клітки, зменшення її рухомості, коробковий перкуторний звук над легенями, ослаблення везикулярного дихання.

Бронхіальна астма, як і ХОЗЛ є хронічним запальним захворюванням дихальних шляхів, але на відміну від ХОЗЛ, для бронхіальної астми притаманний зворотний і варіабельний характер бронхообструкції, котрий головно зумовлений спазмом гладких м'язів бронхів, набряком слизової оболонки і меншою мірою – дискринією. Важливою передумовою виникнення бронхообструкції при бронхіальній астмі є гіперреактивність бронхів. У виникненні бронхіальної астми мають значення імунні (атопія) та неімунні механізми. Через зворотний і варіабельний характер бронхообструкції задишка при бронхіальній астмі не є хронічною. Спостерігають напади експіраторної ядухи (диференціальний діагноз із серцевою астмою див. нижче). Для atopічного варіанту захворювання характерний обтяжений алергологічний анамнез, інші atopічні захворювання в анамнезі (поліноз, atopічний дерматит), еозинофілія в крові та харкотинні. При дослідженні функції зовнішнього дихання виявляють виражену добову варіабельність ПОШ та наростання ПОШ у пробі з інгаляційним бронхолітиком.

Хронічна задишка є провідною ознакою **рестриктивної дихальної недостатності** внаслідок різноманітних захворювань легеневої паренхіми з виникненням фіброзу та інфільтрації. У цих випадках задишка зумовлена зменшенням дихальної поверхні або податливості легень, вона має інспіраторний характер і супроводжується тахіпноє. Протягом тривалого часу така задишка спостерігається тільки при навантаженнях і поєднується з ціанозом та характерними фізикальними та рентгенологічними знахідками.

Про **пневмонію** як причину задишки слід подумати у випадку гострого захворювання, що проявляється гарячкою понад 38 °С, інтоксикацією, продуктивним кашлем з виділенням слизово-гнійного харкотиння, нерідко – плевритичним болем у грудній клітці. Рентгенологічно виявляють вогнищеву інфільтрацію легеневої тканини. У крові – нейтрофільний лейкоцитоз, зсув формули вліво, прискорення

ШОЕ. Слід зауважити, що наявність задишки може вказувати на важкий перебіг пневмонії.

Легеневий туберкульоз (вогнищевий, інфільтративний, дисемінований, фіброзно-кавернозний) проявляється хронічним кашлем, субфебрильною гарячкою, пітливістю (особливо вночі), схудненням, кровохарканням, легеневою кровотечею. Діагноз підтверджує рентгенографія (переважне ураження верхівок легень, вогнища затемнення або порожнини розпаду, лімфангоїт, збільшення лімфатичних вузлів у коренях легень), позитивна туберкулінова проба з 2 ТТУ (проба Манту), виділення мікобактерії туберкульозу із харкотиння.

Пневмоконіоз (антракоз, силікоз, асбестоз) це хронічний дифузний пневмоніт, що є наслідком вдихання виробничого пилу та характеризується розвитком фіброзу легенів. Хворі в основному скаржаться на біль у грудній клітці, задишку, кашель. Задишку вважають одним із провідних симптомів пневмоконіозів. Скарги на неї з'являються уже на ранніх стадіях захворювання, спочатку під час роботи, що свідчить про приховану дихальну недостатність. Лише на пізній стадії захворювання задишка турбує хворих навіть під час незначного фізичного навантаження і дуже рідко — у стані спокою (ускладнені форми пневмоконіозів). В легенях при цьому можна прослуховувати на фоні везикулярного або жорсткого дихання розсіяні сухі хрипи, іноді дрібнопухирчасті або субкрепітаційні хрипи на невеликій ділянці нижнього краю легенів. На рентгенограмі легенів при спостерігають двобічне посилення і деформацію легеневого малюнка, помірне ущільнення і зміну структури коренів легенів. При вузликовій формі на фоні зміненого легеневого малюнка з'являється невелика кількість дрібноплямистих тіней середньої інтенсивності розміром від 1 до 2 мм, розташованих переважно в нижніх і середніх відділах легенів.

Бронхоектатична хвороба — це набуте гнійне захворювання бронхіального дерева, в основі якого лежить стійке розширення і деформація бронхів, котрі виникають переважно в нижніх сегментах легень. Розширення бронхів як рентеноморфологічний феномен спостерігаються при різних патологічних процесах з тривалим

запальним процесом і фіброзом в бронхолегеневій тканині. Основою скаргою хворих є кашель з виділенням гнійного харкотиння. Найбільше харкотиння виділяється ранком. Добова кількість харкотиння доходить до 500 мл. В період ремісії харкотиння може не виділятися. Зібране харкотиння поділяється на 2 шари: верхній шар з в'язкої рідини, а нижній – гнійний осадок. Задишка при навантаженнях буває майже у кожного третього хворого; крім того, під час загострення спостерігають болі у грудній клітці, гарячку, загальну слабкість, в'ялість, подавлення психіки. Аускультативно вислуховуються хрипи, які зменшуються при відкашлюванні, жорстке дихання. Основним методом підтвердження локалізації бронхоектазів є бронхографія з обов'язковим контрастуванням обох легень, після санації бронхіального дерева. Під час загострення в крові відмічається лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, рентгенологічне дослідження показує підвищену прозорість легень, деформацію легеневого малюнку.

Альвеоліти – група захворювань неінфекційного генезу, що характеризуються дифузним ураженням альвеол і розвитком фіброзу легень. Екзогенний алергічний альвеоліт – імунopatологічне захворювання, котре виникає внаслідок алергічної реакції в легеневій тканині при вдиханні органічного пилу; проявляється дифузним ураженням альвеол, інтерстиціальної тканини легень з подальшим розвитком пневмофіброзу. При гострій формі симптоми з'являються через 4-6 год після контакту з алергеном. Характерні сухий кашель, задишка, гарячка, озноб, міалгії. Над легеньми вислуховуються дифузні ніжні крепітуючі хрипи з обох боків, більше в нижніх ділянках. Утруднення видиху немає. В аналізі крові лейкоцитоз, збільшення ШОЕ. Рівень IgE часто підвищений. На рентгенограмі – посилення легеневого малюнку, дифузні інфільтрати, інтерстиціальні зміни. При елімінації алергену зазначені симптоми швидко зникають, при повторному контакті з'являються знову.

Хронічна форма розвивається при довготривалій експозиції алергенів низької інтенсивності. Характерний перебіг без гострих епізодів, з постійною наявністю респіраторних симптомів, поганим самопочуттям, стійкими міалгіями, схудненням. На першому етапі хвороби хрипів може не бути, потім з'являється ніжна крепітація в нижніх ділянках, далі розповсюджується над усією поверхнею легень, стає грубою. Головний симптом – постійна прогресуюча задишка. При значних морфологічних змінах у легеньми виникають легенева гіпертензія,

легеневе серце. На рентгенограмі на початку захворювання – слабоінтенсивні дрібновогнищеві дисеміновані осередки, інтерстиціальні зміни. Поступово з'являються ознаки фіброзу – комірчастість легеневого малюнка, іноді груба тяжистість, зменшення прозорості легневих полів. У гемограмі типових змін немає.

Саркоїдоз Беньє-Бека-Шаумана – це системне захворювання, що перебігає з ураженням внутрішньогрудних і периферичних лімфатичних вузлів, легень, шкіри, кісток, слизових оболонок дихальних шляхів, привушних залоз, печінки, селезінки, очей та інших органів. Частіше хворіють люди молодого і середнього віку. Основним морфологічним елементом саркоїдозу є епітеліоїдно-клітинна гранулема без казеозного некрозу, що відрізняє її від туберкульозної. Найчастіше зустрічається ураження легень і бронхіальних лімфатичних вузлів. Розрізняють 3 стадії саркоїдозу легень: I стадія (медіастінальна), при якій уражаються бронхіальні лімфатичні вузли; II стадія (медіастінально-легенева), при якій поряд з ураженням внутрішньогрудних лімфатичних вузлів є вогнищеві та інтерстиціальні зміни в легенях, і III стадія характеризується утворенням осередкових конгломератів і розвитком поширеного пневмофіброзу. Клінічні прояви включають нездужання, слабкість, кашель, біль у грудях, субфебрилітет. Іноді спостерігається безсимптомний перебіг. Рентгенологічно виявляються різко збільшені бронхіальні лімфатичні вузли, що мають чіткі, часто поліциклічні контури. Ураження двостороннє. Клінічні прояви при II стадії саркоїдоз бувають більш вираженими; відзначаються задишка, кашель, інколи з харкотинням, субфебрилітет. В легенях інколи вислуховують сухі та вологі хрипи. Рентгенологічно поряд із збільшеними бронхіальними лімфатичними вузлами виявляють осередкові тіні, які розташовуються симетрично; з обох сторін, більше в середніх легневих частках і прикореневих областях, а також лінійні тіні ущільненої інтерстиціальної тканини. При III стадії саркоїдоз клінічні прояви захворювання виражені найбільш різко. Відзначаються кашель, часто з відділенням мокротиння, задишка, гарячка, в легенях майже постійно вислуховують сухі та вологі хрипи. Рентгенологічно виявляють злиття вогнищ, утворення інфільтратів, розвиток поширеного пневмофіброзу, емфізему, бульозні змін. Виражена аденопатія в цій стадії зазвичай відсутня. Прогресування захворювання може призвести до розвитку дихальної недостатності і формування легеневого серця.

Зміни морфологічного складу крові не носять специфічних рис. У хворих можуть відзначатися моноцитоз, нейтрофіліоз з паличкоядерним зсувом, збільшення ШОЕ. У частини хворих в сироватці крові та добової сечі виявляють збільшення кальцію, а також гамма-фракції в протеїнограмі. Туберкулінова чутливість різко знижена.

Причиною задишки також можуть бути ураження судин легень. Повторювані минулі епізоди задишки у спокої характерні для рецидивуючої тромбоемболії дрібних гілок легеневої артерії. Джерело емболів найбільш часто знаходиться у глибоких венах гомілок, часто виявляють клініку тромбозу глибоких вен гомілок. Симптоми ТЕЛА неспецифічні і, крім задишки, включають болі у грудях, кашель, кровохаркання, тахікардію, гіпотензію, ціаноз. Діагноз ТЕЛА ґрунтується насамперед на відповідній налаштованості лікаря на цей діагноз. За наявності відповідних симптомів ТЕЛА слід підозрювати у пацієнтів із відповідними факторами ризику: тривала іммобілізація, ліжковий режим, недавні оперативні втручання (особливо на органах малого тазу), старший вік, нефротичний синдром. Найбільш специфічно діагноз ТЕЛА можна верифікувати за даними вентиляційно-перфузійного сканування легень, спіральної комп'ютерної томографії, ангіопульмонографії.

Про *первинну легеневу гіпертензію (хворобу Аєрса)* слід подумати за наявності неухильно прогресуючої задишки у молодій жінки. Це серйозне рідкісне захворювання характеризується морфологічними змінами на рівні дрібних гілок легеневої артерії, локальним мікротромбоутворенням, що веде до високої легеневої гіпертензії, гіпоксії, гіпертрофії та дилатації правого шлуночка. Зазвичай захворювання неухильно прогресує і за кілька років закінчується летальним наслідком. При обстеженні виявляють ознаки легеневої гіпертензії та гіпертрофії правого шлуночка, і не виявляють ознак жодних інших захворювань, які би могли призвести до виникнення задишки або легеневої гіпертензії. Остаточного діагнозу верифікують під час катетеризації правих відділів серця та легеневої артерії.

Захворювання грудної клітки або дихальних м'язів як причину задишки можна запідозрити при загальному огляді. При цьому звертають увагу на наявність кіфосколиозу, анкілозуючого спондилоартриту («поза прохача»), *pectus excavatum* та ін. Порушення легеневої вентиляції можуть зумовлювати також слабкість і параліч дихальних м'язів при нервово-м'язових захворюваннях (міастенії, поліомієліті тощо). Слід мати

на увазі, що при більшості із перерахованих захворювань органів дихання, грудної клітки і дихальних м'язів до порушень вентиляції може приєднуватися серцева недостатність з розвитком легеневого серця.

Задишка при недостатності лівого шлуночка

Пусковим механізмом цього процесу є порушення систолічної і/або діастолічної функції міокарду, що може бути зумовлене безпосереднім ураженням кардіоміоцитів внаслідок ішемії, дистрофії або запального процесу, так і патологічне навантаження на міокард, яке спостерігають при вадах аортального клапана та мітральній недостатності. Як особливий варіант лівошлуночкової недостатності можна розглядати гемодинамічні наслідки мітрального стенозу. У цьому випадку причиною порушення гемодинаміки є механічна перешкода відтоку крові з лівого передсердя у інтактний лівий шлуночок. Незважаючи на описані відмінності патогенезу, усі згадані розлади ведуть до підвищеного кровонаповнення легень та порушення їхніх еластичних властивостей, що дозволяє об'єднати їх у одну групу.

Спільними для задишки серцевого генезу є наступні ознаки:

- зв'язок з факторами, котрі підвищують навантаження на міокард або знижують скоротливість міокарда (фізичне навантаження, гіпертензивний криз, ішемія, гарячка і т.д.);
- ортопноє;
- наявність інших симптомів недостатності кровообігу.

Задишку не можна пов'язати із захворюванням серця, якщо немає ортопноє, розміри порожнини серця нормальні, а толерантність до фізичних навантажень збережена.

Частіше за все серцеву задишку доводиться диференціювати від задишки при бронхолегеневих захворюваннях, які ускладнюють роботу дихальних м'язів або за рахунок зменшення еластичності легеневої тканини (рестриктивні ураження) або внаслідок підвищення опору потоку повітря у бронхах (обструктивні захворювання). Клінічна картина серцевої та легеневої задишки нерідко подібна головним чином через те, що такі кардинальні ознаки лівошлуночкової недостатності, як зв'язок задишки з фізичними навантаженнями та ортопноє, характерні і для пацієнтів із захворюваннями органів дихання. Традиційно рекомендують орієнтуватися на те, що при серцевій задишці хворі відмічають в

основному ускладненню вдиху (інспіраторна задишка), а при порушеннях бронхіальної прохідності – видиху (експіраторна задишка). Однак, експіраторний характер задишки притаманний лише обструктивним процесам і може не бути виражений при рестриктивних процесах, а при виразній задишці пацієнт нерідко неспроможний чітко сказати, що йому важче зробити – вдих або видих.

Найбільш надійні диференціально-діагностичні ознаки ґрунтуються на розпізнаванні основного захворювання та на об'єктивних ознаках, що супроводжують задишку – насамперед, характері ціанозу та аускультативній картині в легенях. Зокрема, при легеневій патології руки хворого теплі на дотик, а при серцевій, через уповільнення швидкості кровообігу – холодні.

Ішемічна хвороба серця. Задишка при ІХС найбільш часто виникає після перенесеного інфаркту міокарда. У таких випадках важливо ретельно зібрати анамнез на предмет перенесеного ІМ, наявності факторів ризику ІХС (гіперхолестеринемії, куріння, артеріальної гіпертензії спадкового фактора тощо). Незаперечним доказом перенесеного ІМ є стійкі патологічні зубці Q на ЕКГ, сегментарний гіпокінез або акінез міокарда лівого шлуночка під час ехокардіографії, аневризма лівого шлуночка.

Задишка при ІХС рідко може бути еквівалентом ангінозних нападів, тобто у таких випадках задишка при навантаженнях є єдиним проявом стенокардії. Визнання епізодів ішемії міокарда причиною задишки – це складне діагностичне рішення, яке у кожному разі вимагає відповідного підтвердження додатковими методами дослідження. Найбільш доказовими у цьому плані є дані стрес-ехокардіографії, яка вивляє струмів мітральної регургітації, що зумовлений ішемічною дисфункцією сосочкових м'язів, на висоті навантаження або інфузії симпатоміметика.

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – це захворювання міокарда невідомої етіології, що характеризується дилатацією порожнин серця, зниженням його скоротливої здатності та, зазвичай, прогресуючою серцевою недостатністю. У більшості випадків задишка є одним із перших і провідних симптомів цього захворювання, остаточний діагноз якого встановлюють методом виключення. За відсутності ознак ІХС та клапанної вади серця ДКМП є найбільш імовірною причиною

недостатності кровообігу. На відміну від вірусного міокардиту, ДКМП притаманний більш повільний розвиток (протягом 1,5-2 років). При міокардиті наявні ознаки вірусної інфекції (гарячка, катаральні явища, ураження серозних оболонок, лімфаденопатія, лейкопенія). У сумнівних випадках вдаються до біопсії міокарда: при ДКМП будуть виявлені неспецифічні дистрофічні зміни, а при міокардиті – виразна запальна інфільтрація.

Набуті вади мітрального та аортального клапанів у нашій країні все ще залишаються досить поширеною причиною недостатності лівого шлуночка. Все більшої значущості набувають клапанні вади, що спричинені інфекційним ендокардитом, значною залишається і поширеність ревматичних вад серця. Ключовим у встановленні вірного діагнозу є відповідна налаштованість лікарів на ці діагнози та навички аускультативної серця. Виявлення систолічного або діастолічного шуму в ділянці серця у хворого із задишкою обов'язково має насторожити лікаря на думку про можливість набутої клапанної вади серця. Позитивний «ревматичний» анамнез є додатковим аргументом на користь ревматичної вади, хоча у більшості хворих із ревматичними вадами серця він буде негативним. Наявність у анамнезі виснажливого захворювання, що проявлялося гарячкою, пітливістю, слабкістю, схудненням, анемією обов'язково має спровокувати діагностичну гіпотезу інфекційного ендокардиту. У кожному випадку діагноз вади серця легко верифікується ехокардіографією.

Артеріальна гіпертензія (АГ) є поширеною причиною серцевої недостатності та задишки. Нерідко АГ співіснує з ІХС, тоді кожне захворювання здатне впливати на виникнення задишки. Артеріальну гіпертензію як причину задишки слід обов'язково розглянути у кожного пацієнта, який має підвищення АТ в анамнезі, або приймає антигіпертензивні ліки. При АГ задишка виникає частіше внаслідок порушення діастолічного наповнення лівого шлуночка, рідше можливе виникнення систолічної дисфункції лівого шлуночка. Концентрична гіпертрофія лівого шлуночка при АГ супроводжується погіршенням діастолічних властивостей міокарда, що веде до дилатації лівого передсердя, легеневого застою та підвищеного кровонаповнення легень. При цьому систолічна функція лівого шлуночка та розміри лівого шлуночка залишаються збереженими. Еволюція гіпертензивного серця

може відбуватися й за іншим типом, коли етап концентричної гіпертрофії змінюється ексцентричною гіпертрофією та дилатацією порожнини лівого шлуночка, що супроводжується зниженням систолічної функції лівого шлуночка та падінням його фракції викиду (т.зв. «декомпенсоване гіпертензивне серце»). У таких випадках під час ехокардіографії виявляють дилатований лівий шлуночок зі стовщеними стінками, знижену фракцію викиду (менше 40%), дилатацію лівого передсердя та відносну мітральну недостатність. На фоні гіпертензивного кризу може виникнути гостра лівошлуночкова недостатність і набряк легень.

При **недостатності правого шлуночка** гіперволемії у малому колі кровообігу немає і еластичність легеневої тканини незмінена. Тому задишку не вважають характерною ознакою цієї форми серцевої недостатності. Разом з тим, асцит, який виникає на фінальних стадіях правошлуночкової недостатності, зміщує діафрагму вгору, що порушує роботу дихальних м'язів і може викликати виразне диспное. Оскільки у вертикальному положенні діафрагма зміщується вниз і відчуття задишки зменшується, то виникає ортопное (точніше, псевдоортопное). Найбільш переконливим доказом зв'язку задишки із правошлуночковою недостатністю є зменшення або цілковите зникнення останньої після парацентезу. За правошлуночкової недостатності задишку може зумовлювати ще й плевральний трансудат, який також ускладнює роботу дихальних м'язів.

Задишка, котра виникає при **ексудативному та констриктивному перикардитах**, потребує окремого висвітлення. Здавлення міокарда шлуночків перикардіальним ексудатом або звапнілими листками перикарда не дає камерам серця нормально розслаблюватися і наповнюватися кров'ю під час діастолі. Відтак падає серцевий викид, виникає гіпоксемія, котра є причиною виразного тахіпное, яке нерідко спостерігають у таких хворих. При цьому переповнення малого кола кровообігу немає, оскільки страждає ударний об'єм як лівого, так і правого шлуночка. Тому, незважаючи на тахіпное, такі хворі можуть спокійно лежати і у них рідко виникають напади ядухи за типом серцевої астми, хоча задишка буває виразна і стійка. Також нехарактерні застійні вологі хрипи. Про діагноз перикардиту як можливої причини задишки нерідко забувають, тому слід завжди пам'ятати про можливість перикардиту у пацієнта із задишкою незрозумілого генезу, особливо якщо

вона не супроводжується ортопноє. Діагноз перикардиту надійно верифікує ехокардіографія.

Більш рідкісними причинами задишки є **пухлини середостіння**, які зумовлюють здавлювання та зміщення легень і великих бронхів, що порушує роботу дихання. Для цього ураження специфічна незвичайна залежність симптоматики від положення тіла – задишка більш виражена у положенні лежачи на спині чи на боку. Нерідко спостерігають ознаки компресії сусідніх органів і судин. У всіх випадках діагноз слід верифікувати за допомогою даних інструментальних методів дослідження (наприклад, комп'ютерної томографії).

При виразному **ожирінні** збільшується маса грудної стінки, що значно збільшує навантаження на дихальні м'язи. Це веде до задишки. Котра чітко корелює із фізичними навантаженнями. Пов'язати задишку із ожирінням можна лише тоді, коли виключені інші потенційні причини задишки – особливо ІХС та легенева емболія. При поєднанні вираженого ожиріння та сонливості слід мати на увазі синдром Піквіка, для якого також характерні еритроцитоз, правошлуночкова недостатність, сонливість та гучне хропіння під час сну.

Фізична детренованість є неодмінним супутником малорухомого способу життя. Задишку можуть відчувати не тільки хворі, але й здорові люди. Під час важких фізичних навантаженнях навіть нормальний лівий шлуночок не здатний перекачувати в аорту всю кров, яка у нього надходить, тому виникає легеневий застій та задишка. Рівень навантаження, при якому виникає задишка, відрізняється у нетренованих і тренуваних осіб. Звідси зрозуміло, наскільки відносною є межа між нормою та патологією. Тому, під час опитування пацієнта важливо виявити не тільки сам факт наявності задишки, але й уточнити, чи не виникає задишка при менших, ніж зазвичай фізичних навантаженнях. Ознакою приєднання органічного захворювання є явне і різке зниження толерантності до фізичних навантажень без явної причини, наприклад, недавнього тривалого перебування на ліжковому режимі. Недостатній фізичний розвиток, малорухомий спосіб життя є аргументами на користь де тренуваності, але вирішальне значення для такого пояснення має відсутність ознак органічного ураження серцево-судинної системи. Нерідко де тренуваність поєднується з ожирінням, котре також робить внесок у виникнення задишки.

Психогенна задишка є частим симптомом більшості невротичних станів. Проявляється вона досить специфічним відчуттям неповноцінності вдиху, відчуттям, що «грудна клітка повністю не відкривається». У більш важких випадках можна спостерігати розгорнуті напади частого поверхневого «собачого» дихання. Характерно, що пацієнта можна відволікти розмовою, і тоді він починає дихати нормально. Фізичне навантаження, як правило, покращує самопочуття. Хворі нерідко неспокійні, ходять по кімнаті або лежать з низьким узголів'ям; ортопное зовсім не характерне. Відсутні ознаки органічного ураження серця або легень, але наявні інші симптоми неврозу (порушення настрою, сну, кардіалгії, різні дисфункції шлунково-кишкового тракту). Важливе диференціально-діагностичне значення мають прості проби із затримкою дихання та лічбою вголос. При психогенній задишці хворий може затримувати дихання не менше, ніж на 30 секунд і повільно порахувати вголос більше, ніж до 10-20, що неможливо при задишці органічної природи.

Порушення ритму, частоти і глибини дихання бувають при ураженнях дихального центру при органічних захворюваннях центральної нервової системи – інсульті, пухлинах головного мозку, нейроінфекції. При цьому в клінічній картині на перший план виступають неврологічні симптоми: геміпарез, порушення чутливості, порушення м'язової сили і тону, афазія, патологічні рефлексії, симптоми подразнення мозкових оболонок тощо. Задишка при ураженнях дихального центру нерідко супроводжується брадикардією.

При порушеннях обміну речовин, які супроводжуються метаболічним ацидозом (наприклад, діабетичному кетоацидозі, уремії, пухлинній кахексії), спостерігають гіперпное (глибоке шумне дихання Куссмауля). Декомпенсований метаболічний ацидоз супроводжується надмірним утворенням вуглекислого газу під час нейтралізації H^+ бікарбонатом крові. Гіпервентиляція є компенсаторною реакцією для виведення вуглекислого газу.

Диференціальний діагноз при

гострому нападі задишки (ядусі)

Напади утрудненого дихання іноді називають астмою. Клінічно розрізняють дві основні форми астми – бронхіальну і серцеву. Ці два види справжньої астми слід відрізнити від нападу нейрогенної (функціональної) задишки. Напади астми інколи доводиться також диференціювати з псевдо астмою – гострою задишкою внаслідок гострої дихальної недостатності різноманітного генезу.

Диференціальний діагноз бронхіальної і серцевої астми дуже важливий, оскільки лікування цих станів принципово відрізняється. Так, адреналін ефективний при нападі бронхіальної астми, але може погіршити стан хворого з серцевою астмою, а морфін – навпаки.

Диференціальна діагностика серцевої і бронхіальної астми

Ознака	Серцева астма	Бронхіальна астма
Анамнез	Захворювання серця (ІХС, АГ, вади серця тощо).	Хронічні запальні бронхолегенві захворювання з хронічним кашлем, обтяжений алергологічний анамнез
Фактор, що провокує напади ядухи	Горизонтальне положення тіла, фізичне та психоемоційне навантаження, підвищення АТ, пароксизмальні порушення ритму, інфаркт міокарда, напад стенокардії.	Контакт з алергенами, інтеркурентна інфекція, загострення хронічного бронхолегеневого захворювання, метеофактори.
Ортопное	Обов'язково	Не завжди
Характер задишки	Інспіраторна	Експіраторна, з дискантним свистом
Участь дихальних м'язів	Не виражена	Виражена

Кашель	Тільки під час нападу	Часто передуює нападу
Шкіра	Холодна, волога, периферичний (акро)ціаноз	Теплий розлитий ціаноз
Форма грудної клітки	Не змінена	Емфізематозна
Перкуторний тон над легень	Симетричне притуплення у задньо-нижніх відділах	Коробковий на всьому протязі
Аускультация легень	Крепітація, вологі хрипи	Жорстке дихання з різким подовженням видиху, сухі свистячі хрипи на всьому протязі
ЕКГ	Часто ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, порушення ритму, ішемія, вогнищеві зміни	Ознаки перевантаження правих відділів.
Артеріальна гіпоксемія	Спочатку не виражена	Виражена

Ядуха, котра виникає вночі, частіше має кардіальний генез. Під час нападу бронхіальної астми хворий займає характерне положення сидячи з нахилом тулуба вперед, спершись руками об край ліжка або столу; найбільш напружені м'язи спини і черева. При серцевій астмі хворий завжди намагається опустити ноги, але не займає якогось певного положення. При нападі бронхіальної астми внаслідок посиленої роботи дихальних м'язів хворий спочатку червоніє, а потім шкіра обличчя набуває багряно-ціанотичного забарвлення. Частота дихання істотно не зростає. При кардіальному генезі ядухи привертає увагу блідий ціаноз, липкий холодний піт, різке тахіпное. Під час нападу бронхіальної астми внаслідок зартуднення видиху швидко збільшується об'єм легень і розширюються їхні границі. При серцевій астмі цих ознак немає. Бронхіальну астму також відрізняє значна кількість сухих хрипів, які нагадують свист і дзижчання. У кінці нападу бронхіальної астми

виділяється слизове в'язке прозоре харкотиння, що приносить полегшення хворому. Серцева астма супроводжується кашлем із виділенням пінистого, інколи рожевого харкотиння; відходження харкотиння ніколи істотно не полегшує стан хворого. У багатьох випадках, особливо в умовах надання невідкладної допомоги, відрізнити серцеву астму від бронхіальної біля ліжка хворого буває важко. Тоді дуже помічними можуть бути результати визначення натрійуретичних пептидів у крові – мозкового (BNP, NT-proBNP) або передсердного (ANP). Підвищення цих гормонів притаманне серцевій недостатності, нормальні значення практично цілком виключають патологію серця як причину гострої задишки.

Нейрогенну ядуху при неврозах, істерії та невротичних станах слід відрізнити від психогенно-зумовлених нападів бронхіальної астми. Така ядуха не супроводжується ціанозом та участю допоміжних дихальних м'язів, а також патологічними змінами при фізикальному обстеженні серця та легень. Полегшення настає після прийому седативних засобів та невеликих доз атропіну.

Основними причинами гострої задишки внаслідок гострої дихальної недостатності є минуле або тривале звуження дихальних шляхів стороннім тілом внаслідок гострого набряку гортані, спонтанного пневмотораксу, ТЕЛА, гострої пневмонії, міліарного туберкульозу легень, швидкого нагромадження ексудату у плевральній порожнині, прориву у неї абсцесу легені тощо.

Для звуження гортані, трахеї та великих бронхів характерне важке дихання зі свистом, з переважним ускладненням вдиху, видимими форсованими рухами гортані та западінням надключичних ямок. Поява стридору під час їжі притаманна сторонньому тілу гортані, стридор у хворого з гарячкою викликає підозру на гострий набряк гортані через ангіну або ларингіт. Гострий набряк гортані може бути також алергічного генезу (набряк Квінке). Вдихання подразнюючих речовин, плач і кашель (у дітей) можуть зумовлювати ларингоспазм. При цьому після шумного глибокого вдиху дихання припиняється є з'являється ціаноз. Спазм зазвичай минає спонтанно. Поєднання ядухи з охриплістю характерне для звуження гортані.

Звуження трахеї внаслідок стискування збільшеною щитоподібною залозою, пухлиною, лімфатичним вузлом на ранніх стадіях захворювання може проявлятися повторними нападами задишки, яка згодом стає постійною. Діагноз встановлюють при трахеоскопії.

Стороннє тіло великого бронха може викликати подібний на астматичний напад. При цьому характерно відставання половини грудної клітки під час дихання. Підозра на стороннє тіло бронха – показання для ургентної бронхоскопії.

Раптова поява задишки, що супроводжується різким загруднинним болем та ціанозом, притаманна ТЕЛА. Про цю патологію слід подумати у хворих з тромбофлебітом глибоких вен нижніх кінцівок та факторами ризику тромбоемболізму. Прорив абсцесу легені у плевральну порожнину характеризується картиною шоку та гострою задишкою. Часте поверхнєве дихання, що супроводжується різким болем у грудях на висоті вдиху – це симптом плевриту. Спонтанний пневмоторакс характеризується появою раптової ядухи, котра супроводжується болем у боці. Фізикальні методи обстеження, насамперед – виявлення тимпаніту над одним із легеневих полів, дозволяють швидко поставити вірний діагноз, який підтверджують рентгенологічно. Гостра задишка у поєднанні з гарячкою, ціанозом, інколи – плевритичним болем у грудях може бути проявом пневмонії або міліарного туберкульозу.

Диференціальний діагноз при ціанозі

Терміном «ціаноз» позначають синювате забарвлення шкіри та слизових, що є наслідком збільшення кількості відновленого (редукованого) гемоглобіну або його похідних у дрібних кровоносних судинах тих чи інших відділів тіла. Якщо ціанотичними є тільки периферичні ділянки тіла – губи, нігтьові ложа, вушні раковини, то це позначають терміном «акроціаноз». Синюшність, котра зумовлена потраплянням у кров барвників або відкладанням у шкірі різних речовин, називають хибним або псевдоціанозом.

Справжній ціаноз є симптомом гіпоксемії (загальної або локальної); він з'являється при концентрації відновленого гемоглобіну у крові понад 50 г/л (у нормі до 30 г/л), або понад третину від загального вмісту гемоглобіну. Через високий вміст гемоглобіну ціаноз більш виражений при справжній поліцитемії (хоча у даному випадку він не є справжнім, бо гіпоксемії немає); при анемії ціаноз з'являється тоді, коли більше половини гемоглобіну стає відновленим. Виразність ціанозу змінюється залежно від наявності того чи іншого пігменту шкіри, забарвлення плазми крові, товщини шкіри, стану капілярів тощо.

Ціаноз є простим візуальним симптомом, однак визначення ціанозу є значною мірою суб'єктивним, тому наявність ціанозу може мати мало спільного зі ступенем артеріальної оксигенації.

Ціаноз можна розділити на центральний і периферичний. При центральному ціанозі внаслідок неповного насичення артеріальної крові киснем або появи у крові похідних гемоглобіну змінюється колір як слизових, так і шкіри. Периферичний ціаноз є результатом уповільнення кровоплину у тій чи іншій ділянці тіла, що веде до незвичайно високої екстракції кисню з нормально насиченої артеріальної крові. Периферичний ціаноз виникає при вазоконстрикції або зниженні периферичного кровотоку, наприклад, при дії холоду, при шокові, застійній серцевій недостатності та захворюваннях периферичних судин. Нерідко у подібних ситуаціях колір слизової оболонки ротової порожнини і язика залишається незмінним. У клінічних умовах диференціальна діагностика між центральним і периферичним ціанозом не завжди проста, тим більше, що при деяких станах, таких як кардіогенний шок у поєднанні з набряком легень, можуть бути обидва типи ціанозу.

Основні причини ціанозу

Центральний ціаноз

1. Зменшення насичення артеріальної крові киснем:
 - зниження атмосферного тиску (значна висота над рівнем моря);
 - порушення функції легень: а) альвеолярна гіповентиляція; б) несталі відношення між вентиляцією і перфузією; в) порушення дифузії кисню;
 - анатомічні шунти: а) деякі вроджені вади серця; б) легеневі артеріовенозні нориці.
2. Порушення гемоглобіну:
 - метгемоглобінемія (спадкова, набута)
 - сульфгемоглобінемія (набута)
 - карбоксигемоглобінемія (псевдоціаноз)

Периферичний ціаноз

1. Зниження серцевого викиду
2. Дія холоду
3. Централізація кровообігу (перерозподіл крові із кінцівок)
4. Артеріальна обструкція
5. Венозна обструкція

Механізми виникнення центрального ціанозу

Частою причиною центрального ціанозу є важке порушення функції легень, що полягає у альвеолярній гіповентиляції або у перфузії ділянок легень, які не вентилуються (вентиляційно-перфузійна невідповідність). У подібних випадках ціаноз може виникнути гостро, як, наприклад при важкій пневмонії, ТЕЛА або набрякові легень, або наростати поступово, у міру прогресування хронічного легеневого захворювання, наприклад, емфіземи. У останньому випадку, як правило наявна поліцитемія та зміни пальців рук у вигляді барабанних паличок. Однак при багатьох захворюваннях легень, що супроводжуються фіброзом і облітерацією капілярного русла легень, ціанозу немає, оскільки перфузія погано вентильованих ділянок легень також знижена.

Іншою причиною зниження насичення киснем артеріальної крові є скидання крові з венозної системи у артеріальну (справа наліво). Подібне спостерігається при деяких вроджених вадах серця. Оскільки шунтування можливе тільки із області з високим тиском у область із зниженим тиском, то для скиду крові справа наліво необхідно, щоб тиск у правих відділах серця перевищував тиск у лівих відділах. Найбільш поширеною вадю серця, що супроводжується ціанозом, є тетрада Фалло, при якій наявний дефект міжшлуночкової перегородки та обструкція шляхів відтоку із правого шлуночка. Чим виразніша обструкція, тим більшим є шунтування справа наліво, й, відповідно, ціаноз. У хворих з відкритою артеріальною протокою, легеневою гіпертензією і шунтом справа наліво може бути диференційований ціаноз, тобто ціаноз нижніх кінцівок, що не захоплює верхніх кінцівок.

Легеневі артеріовенозні нориці можуть бути вродженими або набутими, одиничними або множинними, дрібними або великими. З певною частотою вони зустрічаються у пацієнтів зі спадковими геморагічними телеангіектазіями (хвороба Рандю-Ослера-Вебера). Інтенсивність ціанозу, який при цьому виникає, залежить від розмірів і кількості фістул.

У хворих з серцевими або легневими шунтами справа наліво наявність та виразність ціанозу залежать від розмірів шунта відносно величини системного кровотоку, а також від ступеня насичення оксигемоглобіном венозної крові. У хворих із центральним ціанозом внаслідок зниженого насичення артеріальної крові киснем виразність ціанозу посилюється під час фізичного навантаження. Оскільки м'язи, які виконують роботу, посилено екстрагують кисень із крові, то венозна кров, яка повертається до правих відділів серця, менше насичена киснем. Подальше шунтування цієї крові або проходження через легені, які не здатні наситити її киснем, призводить до посилення ціанозу. Крім того, оскільки системний судинний опір при фізичному навантаженні знижується, то величина шунтування справа наліво у хворих із вродженими вадами серця та комунікаціями між його відділами при цьому збільшується.

Ціаноз може бути зумовлений невеликою кількістю метгемоглобіну (форма гемоглобіну з тривалентним залізом) та ще меншою кількістю сульфгемоглобіну. Незважаючи на те, що ці стани не є частими причинами ціанозу, у випадках, коли наявність ціанозу не можна цілком пояснити порушенням функцій систем дихання та кровообігу, слід

провести спектроскопію з метою виявлення цих патологічних форм гемоглобіну. Зазвичай потовщення дистальних фаланг пальців кистей при цьому не відбувається. Метгемоглобінемію можна запідозрити, якщо під час перемішування забраної від хворого крові у пробірці і при її контакті з повітрям вона залишається буро-коричневою.

Механізми виникнення периферичного ціанозу

Найбільш частою причиною периферичного ціанозу є генералізована вазоконстрикція, що викликана дією холодного повітря або води. Це нормальна реакція організму. При зниженні серцевого викиду (наприклад, при важкій застійній серцевій недостатності) вазоконстрикція є компенсаторним механізмом, який перерозподіляє кров до життєво важливих органів (серце, ЦНС), внаслідок чого може виникнути виразний ціаноз, що поєднується з холодними кінцівками. Навіть якщо насичення артеріальної крові киснем залишається нормальним, зменшення об'єму крові, що протікає через шкіру, і зниження напруження кисню на венозному кінці капіляра веде до появи ціанозу.

Далі розглянемо основні нозологічні форми захворювань, що супроводжуються ціанозом.

Класичною ознакою ***ціанозу при легневих захворюваннях*** є його сіро-попелястий відтінок і теплі на дотик шкірні покриви («теплий сірий ціаноз»). Кінцівки хворих з легневими захворюваннями є теплими тому, що при цих захворюваннях поряд із гіпоксемією спостерігається гіперкапнія, яка є потужним вазодилатуючим фактором. Крім того, при хронічних легневих захворюваннях із гіпоксемією виникає деформація пальців у вигляді барабанних паличок та вторинний еритроцитоз.

Ціаноз може супроводжувати важку масивну ***пневмонію***. При пневмонії ціаноз у дорослих буває рідше, ніж у дітей. Також спостерігають ознаки інфекційно-інтоксикаційного синдрому (гіпертермію, пітливість, озноби, міальгії), продуктивний кашель, задишку, плевритичні болі у грудній клітці. У крові виявляють нейтрофільний лейкоцитоз, на рентгенограмах грудної клітки – вогнищеву інфільтрацію легеневої тканини.

Альвеоліти (екзогенний алергічний, ідіопатичний фіброзуючий) характеризуються порушенням дифузії кисню через альвеоло-капілярну мембрану. Типовим симптомом є прогресуюча задишка. Утруднення

видиху немає Спільною фізикальною ознакою усіх альвеолітів є дифузні ніжні крепітуючі хрипи над легенями з обох боків, більше в нижніх ділянках. На рентгенограмах – комірчастість легеневого малюнка, іноді груба тяжистість, зменшення прозорості легеневих полів. У гемограмі типових змін немає. Іноді для встановлення діагнозу необхідна біопсія легені.

Через те, що при **бронхіальній астмі** здебільшого немає невідповідності між вентиляцією і перфузією легень, ціаноз не є частим симптомом цього захворювання. Утім, важка бронхіальна астма і, особливо, астматичний стан супроводжуються ціанозом. Про бронхіальну астму як причину ціанозу слід подумати за наявності рецидивуючих нападів утрудненого дихання (експіраторної ядухи), що провокуються контактом з алергеном або інфекцією, супроводжуються відчуттям здавлювання та свисту у грудях, сухим кашлем, а вкінці – виділенням незначної кількості в'язкого слизового харкотиння. При атопічній формі захворювання виявляють еозинофілію у крові та харкотинні, підвищені рівні згального та специфічного IgE.

Ціаноз є частим, хоча і неспецифічним симптомом **тромбоемболії гілок легеневої артерії**. Інші симптоми включають біль у грудях, задишку, тахіпное, гіпотензію, тахікардію, частий малий пульс, кровохаркання (при виникненні інфаркт-пневмонії). За наявності відповідних симптомів діагноз ТЕЛА слід підозрювати у хворих з відповідними факторами ризику – тривалим перебуванням на ліжковому режимі, іммобілізацією, недавніми хірургічними втручаннями, тромбозом глибоких вен нижніх кінцівок тощо. Рентгенологічними симптомами ТЕЛА є локальне збіднення легеневого рисунку, розширення та пульсація легеневого конуса та легеневої артерії, високе стояння куполу діафрагми, сегментарне затемнення трикутної форми при розвитку інфаркт-пневмонії. Діагноз ТЕЛА верифікують даними вентиляційно-перфузійного сканування, спіральної комп'ютерної томографії та ангіопульмонографії.

Пневмоторакс супроводжується гострою дихальною недостатністю та ціанозом. Діагноз травматичного пневмотораксу як причина ціанозу рідко викликає труднощі – достатньо ретельно зібраного анамнезі. Спонтанний пневмоторакс проявляється раптовим болем у грудній клітці, гострою задишкою та тимпанічним перкуторним звуком над ураженим боком грудної клітки. Діагноз підтверджується рентгенологічно та під час плевральної пункції.

Легенева гіпертензія (первинна – хвороба Аєрса, та вторинна – при хронічному обструктивному захворюванні легень, пост емболічній легеневій гіпертензії тощо) супроводжується порушенням оксигенації крові у легенях, гіпоксемією та нерідко – ціанозом. Ще одним механізмом виникнення ціанозу при легеневій гіпертензії є системний венозний застій внаслідок правошлуночкової недостатності. Крім ціанозу, при легеневій гіпертензії буває задишка, ознаки правошлуночкової недостатності (застійна гепатомегалія, асцит, розширення яремних вен, набряки). Найбільш точно легеневу гіпертензію можна виявити під час доплерівської ехокардіографії (метод вибору) та катетеризації правих відділів серця та легеневої артерії («золотий стандарт»). Діагноз легеневої гіпертензії передбачає пошук основного захворювання, якщо такого не знайдено – встановлюють діагноз первинної легеневої гіпертензії.

Традиційно **ціанозові при серцево-судинних захворюваннях** приписують «холодний» характер і темно-фіолетове забарвлення шкіри. Слід зауважити, що з точки зору патофізіології серцевий ціаноз може бути як центральним (при вадах серця із шунтуванням справа наліво), так і периферичним (при зниженому серцевому викиді). Очевидно, що у деяких випадках ціаноз може виникати одночасно за обома механізмами.

Центральний ціаноз є одним із головних симптомів **тетради Фалло**, котра включає дефект у мембранозній (верхній) частині міжшлуночкової перегородки, інфундибулярний стеноз конуса легеневої артерії, компенсаторну гіпертрофію правого шлуночка та декстрапозицію аорти. Як уже обговорювалося вище, стеноз легеневої артерії веде до значного зростання тиску у правому шлуночку, який перевищує тиск у лівих відділах серця, тому шунтування відбувається справа наліво і венозна кров потрапляє в аорту. Захворювання виявляють уже в ранньому віці: притаманні ціаноз, задишка (у т.ч. й «задишково-ціанотичні пароксизми»), запаморочення, непритомність, відставання у фізичному розвитку. Згодом розвиваються гіпоксична остеоартропатія, вторинний еритроцитоз, порушення гемостазу. Вада може ускладнитися інфекційним ендокардитом, інсультом, абсцесом мозку. При обстеженні ділянки серця виявляють грубий систолічний шум. На рентгенограмах грудної клітки серце нормальних розмірів; виявляють характерну форму серця у формі «чобітка». Важливу інформацію отримують під час ехокардіографії, яка дозволяє докладно описати анатомію вади.

Катетеризація серця підтверджує і уточнює інформацію, отриману під час ехокардіографії.

При **аномалії Ебштейна** внаслідок зміщення тристулкового клапана у бік верхівки правого шлуночка частина правого шлуночка функціонує у складі правого передсердя. Ця вада часто поєднується із відкритим овальним вікном. Оскільки скорочення міокарда правого шлуночка генерує більший тиск, ніж тиск у лівому передсерді, то шунтування через відкрите овальне вікно відбувається справа наліво і у хворих виникає ціаноз. Діагноз аномалії Ебштейна встановлюють під час ехокардіографії.

При **вадах серця з шунтуванням зліва направо** (дефект міжпередсердної та міжшлуночкової перегородок, синдром Лютембаше, відкрита артеріальна протока) ціаноз може виникнути тільки при приєднанні розгорнутої серцевої недостатності, або при виникненні стійкої незворотної легеневої гіпертензії, коли тиск у системі легеневої артерії перевищує системний артеріальний тиск, що веде до зміни напрямку шунтування справа наліво. Цей стан називають синдромом або комплексом Ейзенменгера. З часом до ціанозу приєднуються деформації пальців у вигляді барабанних паличок. Комплекс Ейзенменгера при відкритій артеріальній протоці супроводжується диференційованим ціанозом – ціанотичними є більше нижні кінцівки, ніж верхні.

Серцева недостатність будь-якого генезу (внаслідок ІХС, артеріальної гіпертензії, кардіоміопатій, клапанних вад серця) супроводжується периферичним ціанозом. Діагноз серцевої недостатності в усіх випадках вимагає пошуку основного захворювання, який спирається на анамнестичну інформацію (перенесені інфаркти міокарда, стенокардитичні болі у грудях, підвищений АТ), дані об'єктивного обстеження (кардіомегалія, ритм галопу, застійні вологі хрипи у легенях, набряки, гепатомегалія) та дані додаткових методів – насамперед, ехокардіографії, яка дозволяє виявити та описати структурне захворювання серця.

Причиною ціанозу можуть бути **метгемоглобінемія та сульфгемоглобінемія**. У більшості випадків це набуті стани, що зумовлені прийомом хімічних речовин або медикаментів. Метгемоглобінемію може зумовити прийом бензокаїну, нітратів і нітритів. Сульфаніламід, фенацетин, ацетанілід та анілін можуть

спровокувати як метгемоглобінемію, так і сульфгемоглобінемію. Спадкова метгемоглобінемія – це генетичний розлад, що зумовлений мутаціями ферменту метгемоглобін-редуктази. Особи з цим діагнозом мають ціаноз, але у більшості випадків залишаються безсимптомними. Клінічно метгемоглобінемія проявляється ціанозом вже при наявності 1,5 г метгемоглобіну у 100 мл крові. Симптоми цього стану зумовлені гіпоксією. У хворих з ціанозом без серцево-судинного або легеневого захворювання слід запідозрити наявність метгемоглобінемії, якщо ціаноз не зникає після вдихання кисню. Венозна кров таких хворих має шоколадно-коричневий відтінок. Для ідентифікації пігменту та визначення його кількості слід провести спектрофотометрію.

Сульфгемоглобінемія може виникнути при прийомі препаратів-окислювачів. Сульфгемоглобін інертний як переносник кисню, тому його концентрація у крові навіть менше 0,5 г на 100 мл здатна зумовити виразний ціаноз.

Ціаноз при *еритремії (хворобі Вакеса)* не є проявом гіпоксії, оскільки зумовлений значним вмістом у крові як загального, так і відновленого гемоглобіну. Цей гемобластоз характеризується проліферацією клітин усіх трьох кровотворних ростків – еритроцитарного, мієлоцитарного, та мегакаріоцитарного. Відтак у крові зростає кількість усіх клітин крові – еритроцитів, лейкоцитів та тромбоцитів. Симптомами захворювання, крім ціанозу, є плетора, свербіж, артеріальна гіпертензія, кровотечі або тромбози, спленомегалія. Вміст гемоглобіну у крові високий (180-200 г/л і більше), характерне зниження ШОЕ. Діагноз підтверджують даними стернальної пункції.

Діагностичний підхід до обстеження хворого з ціанозом

Для з'ясування справжньої причини ціанозу слід враховувати деякі важливі моменти:

1. Дані анамнезу, зокрема, тривалість ціанозу (поява ціанозу вже з народження зазвичай буває при вроджених вадах серця); вказівки на можливий прийом медикаментів або контакт із хімічними речовинами дозволяють запідозрити утворення патологічних форм гемоглобіну.
2. Клінічні прояви центрального або периферичного ціанозу.

3. Об'єктивні дані, що отримані при фізикальному та рентгенологічному дослідженні систем дихання та кровообігу.
4. Масаж та зігрівання холодної кінцівки покращує периферичний кровотік, що веде до зникнення периферичного, але не центрального ціанозу.
5. Наявність або відсутність потовщення дистальних фаланг пальців за типом барабанних паличок. Поєднання ціанозу з барабанними паличками нерідко можна спостерігати у хворими з деякими формами вроджених вад серця, абсцесами легень або легeneвими артеріовенозними норицями. З іншого боку, периферичний ціаноз або гострий центральний ціаноз не поєднуються з барабанними паличками.
6. Визначення напруги або насичення артеріальної крові киснем, спектроскопія та інші дослідження крові, що дозволяють виявити патологічні форми гемоглобіну.

Диференціальний діагноз при серцевій недостатності

Серцева недостатність (СН) – це синдром, що спричинений неспроможністю серця підтримувати серцевий викид відповідно до метаболічних потреб тканин. Відповідно до критеріїв Європейського товариства кардіологів, діагноз серцевої недостатності встановлюють за наявності наступних трьох критеріїв:

- відповідні клінічні симптоми (задишка, втомлюваність, набряки),
- докази порушення функції серця у стані спокою,
- симптоматичний ефект від медикаментозного лікування (діуретиків та серцевих глікозидів) – необов'язковий критерій.

Залежно від клінічної ситуації, у якій виникає СН, розрізняють гостру та хронічну СН (ХСН). Важливо розрізняти ХСН, спричинену первинним порушенням систолічної функції серця (систолічна СН) та СН внаслідок порушення діастолічної функції серця (діастолічна СН). Поділ СН на систолічну і діастолічну зумовлений не тільки відмінностями у патофізіології та природному перебігові, але й різними підходами до лікування. Крім того, залежно від переважного ураження насосної функції лівого або правого шлуночка, розрізняють лівошлуночкову, правошлуночкову та бівентрикулярну серцеву недостатність.

СН не розглядають як самостійну нозологічну одиницю, оскільки вона може бути наслідком багатьох структурних та функціональних захворювань, які порушують здатність серця до діастолічного наповнення або систолічного вигнання крові. Такі симптоми та ознаки ХСН як задишка, втомлюваність, набряки, серцебиття не є строго специфічними для захворювань серця і можуть зустрічатися при інших захворюваннях (напр., при бронхолегеневій патології, тиреотоксикозі, анемії тощо).

ХСН – поширений патологічний стан з високими показниками інвалідизації та смертності. Згідно сучасних даних, поширеність ХСН серед дорослої популяції складає близько 2-3% й істотно зростає з віком, сягаючи 10-20% у старших вікових когортах. Смертність при ХСН залишається високою: протягом 4 років після встановлення діагнозу помирає 50% пацієнтів, а при важкій ХСН виживання таке ж, як при злоякісних новоутвореннях. Незважаючи на застосування сучасного комплексного лікування, смертність при ХСН впродовж останніх років не має чіткої тенденції до зниження.

ХСН може бути спричинена патологією міокарда, ендокарда (клапанне захворювання серця) та перикарда.

Основні причини СН:

- *захворювання міокарда:*

- ішемічна хвороба серця,
- кардіоміопатії (особливо дилатаційна) та міокардити,
- артеріальна гіпертензія (АГ),
- прийом деяких медикаментів та вплив токсинів (протипухлинні засоби групи антрациклінових антибіотиків, алкоголь, кокаїн, кобальт та інші важкі метали),
- ендокринопатії (гіпо- та гіпертиреоз, феохромоцитома, цукровий діабет),
- інфільтративні захворювання серця (гемохроматоз, амілоїдоз, саркоїдоз)
- пухлини серця.

- *захворювання ендокарда:*

- інфекційний ендокардит
- клапанні вади серця (вроджені та набуті)
- вроджені вади серця (дефекти міжпередсердної та міжшлуночкової перегородки, тетралогія Фалло)
- ендокаріадальний фіброеластоз (з еозинофілією або без неї).

- *захворювання перикарда:*

- перикардити

Важливими факторами, що здатні провокувати виникнення та підтримувати прогресування ХСН є:

- тахі- та брадіаритмії (особливо фібриляція передсердь),
- прийом деяких ліків (особливо нестероїдних протизапальних засобів, глюкокортикостероїдів, антиаритмічних препаратів класу І, блокаторів кальцієвих каналів),
- хронічне обструктивне захворювання легень,
- анемія,
- гарячка, інфекція.

Класифікація та формулювання діагнозу ХСН. У відповідності до класифікації ХСН, схваленої VI Національним конгресом кардіологів України (2000 р.), клінічний діагноз ХСН складається з трьох частин:

1) стадія ХСН за класифікацією Василенка-Стражеска:

- I – початкова, прихована, суб'єктивні та об'єктивні ознаки серцевої недостатності (задишка, тахікардія, підвищена втомлюваність, легкий ціаноз тощо) у стані спокою відсутні, а з'являються тільки при фізичному навантаженні, працездатність хворого в цілому дещо знижена.
- II – виражена, порушення гемодинаміки у малому та/або великому колі кровообігу вже у стані спокою, значне зниження працездатності.

період А - ознаки недостатності кровообігу (задишка, серцебиття, втомлюваність) проявляються вже при помірному фізичному навантаженні (наприклад, ходьбі). Відмічається порушення гемодинаміки одному колі кровообігу (малому або великому). В останньому випадку наявні периферичні набряки, збільшення печінки, асцит тощо. Всі ці явища є зворотними і під впливом адекватної медикаментозної терапії, режиму та дієти зникають.

період Б – характеризується вищезгаданими клінічними ознаками, глибокими порушеннями гемодинаміки із застоєм у обох колах кровообігу вже при найменшому фізичному навантаженні та навіть у стані спокою (збільшення печінки, масивні периферичні набряки, асцит, задишка). Явища декомпенсації під дією адекватної медикаментозної терапії зменшуються, але не минають.

- III – термінальна, дистрофічна, що характеризується глибокими розладами гемодинаміки (збільшення печінки, асцит, гідроторакс, масивні периферичні набряки, трофічні виразки нижніх кінцівок тощо) і незворотними порушеннями обміну речовин у серці та інших органах. Лікування практично неефективне. Працездатність хворого втрачена, прогноз життя несприятливий.

2) функціональний клас (ФК) ХСН за класифікацією NYHA (New York Heart Association):

- I ФК – обмежень фізичної активності немає. Звичайна фізична активність не спричиняє надмірної втоми, задишки чи серцебиття;
- II ФК – незначне обмеження фізичної активності. У стані спокою самопочуття задовільне, однак при звичайних навантаженнях виникає задишка, втома, серцебиття;
- III ФК – значне обмеження фізичної активності. У стані спокою самопочуття задовільне, однак при менших за звичайні навантаженнях виникає задишка, втома, серцебиття;

- IV ФК – неспроможність виконувати жодне навантаження без виникнення дискомфорту. Симптоми у стані спокою. Виконання будь-яких фізичних навантажень веде до підсилення дискомфорту.

3) гемодинамічний варіант ХСН:

- систолічний: фракція викиду (ФВ) лівого шлуночка (ЛШ) менше 45%,
- діастолічний.

Клінічні прояви ХСН. Симптоми ХСН є неспецифічними і відображають знижену функціональну здатність пацієнтів та затримку рідини в організмі. Типовими симптомами є задишка при навантаженні та у спокої, пароксизмальна нічна задишка, кашель, знижена толерантність до фізичних навантажень, втомлюваність, ніктурія, набряки нижніх кінцівок, передньої черевної стінки та зовнішніх статевих органів, відчуття раннього насичення, розпирання у череві; болі у верхньому правому квадранті черева (за рахунок розтягування капсули печінки), збільшення черева за рахунок асцити. Слід наголосити на тому, що при ХСН важкість симптоматики не пов'язана зі ступенем дисфункції серця, однак утримання симптомів на тлі адекватного лікування вказує на поганий прогноз.

Рівень артеріального тиску може бути різним. Гіпотензія (систолічний АТ менше 90 мм рт. ст.) є несприятливим прогностичним чинником і значно ускладнює ведення пацієнтів. Артеріальна гіпертензія обтяжує перебіг ХСН і вимагає активної корекції рівня артеріального тиску. Потужним негативним предиктором при ХСН є тахікардія у стані спокою (понад 120 уд/хв.).

Під час огляду пацієнтів відзначають вимушене положення тіла – ортопное, акроціаноз. Шкірні покриви зазвичай холодні на дотик. Яремні вени можуть бути розширеними, з позитивною пульсацією, що відображає трікуспідальну регургітацію та підвищення центрального венозного тиску.

Фізикальне дослідження грудної клітки нерідко виявляє білатерально ослаблене везикулярне дихання, крепітацію та дрібнопухирчасті вологі хрипи над нижніми відділами легеневих полів. За наявності трансудату в плевральній порожнині виявляють ослаблене або відсутнє голосове тремтіння, тупий перкуторний звук та відсутність або різке ослаблення дихальних шумів на стороні ураження.

Симптоми та ознаки ліво- та правошлуночкової СН

Лівошлуночкова СН

- задишка
- пароксизмальна нічна задишка (серцева астма)
- втомлюваність
- ритм галопу над верхівкою
- вологі хрипи у легенях

Правошлуночкова СН

- набряки
- ціаноз
- розширення яремних вен
- гепатомегалія
- гідроторакс
- задишка
- втомлюваність
- асцит

Обстеження ділянки серця дозволяє виявити зміни верхівкового поштовху (зміщення вліво та вниз характерне для дилатації лівого шлуночка, гіпердинамічний верхівковий поштовх притаманний гіпертрофії лівого шлуночка) та серцевий поштовх у III-IV міжребер'ях уздовж лівого краю груднини (перевантаження правого шлуночка). Характер змін авскультативної картини визначається природою основного захворювання. Типовою знахідкою є дмухаючий голосистолічний шум з епіцентром над верхівкою серця, котрий має форму плато і характерний для функціональної мітральної регургітації. Третій (протодіастолічний) тон серця зазвичай вказує на виразну систолічну дисфункцію лівого шлуночка, а четвертий (пресистолічний) тон серця характерний для діастолічної дисфункції міокарда. За наявності обох додаткових тонів, особливо на тлі тахікардії, можливе їхнє злиття в гучний сумаційний галоп. Нагадаємо, що третій та четвертий тони серця є низькочастотними акустичними феноменами і їх найкраще вислуховувати конусом стетоскопа, легко прикладаючи його до ділянки верхівкового поштовху, у положенні пацієнта лежачи на лівому боці із затримкою дихання на висоті видиху.

Периферичний пульс може бути аритмічним, дефіцитним (при фібриляції передсердь), та/або малим (ослабленого напруження на наповнення).

Під час обстеження черева можна виявити застійну гепатомегалію. Наголошуємо, що для виявлення гепатомегалії має значення не тільки пальпація нижнього краю печінки, але й перкусія та стетакустична пальпація (перкуторна авскультація). На недостатність правих відділів серця вказує позитивний гепато-югулярний симптом (зростання висоти заповнення яремних вен при натискуванні на ділянку печінки). Перкуторне притуплення параболічної форми, границі якого зміщуються

при повороті пацієнта на бік, є класичною фізикальною ознакою асцити. Симптом флюктуації для діагностики асцити є менш цінним.

Основна мета диференціального діагнозу при ХСН – встановити причинне захворювання, котре призвело до її формування. Найбільше практичне значення має диференціальний діагноз ішемічної та неішемічної серцевої недостатності, оскільки відновлення коронарного кровоплину при ІХС здатне істотно покращити скоротливу функцію міокарда.

Лівошлуночкова серцева недостатність

Ішемічна хвороба серця

Хронічна ІХС є основною причиною міокардіальної (систолічної) лівошлуночкової ХСН. Найбільш часто ХСН виникає після перенесеного гострого інфаркту міокарда.

Ключовими для встановлення діагнозу післяінфарктного кардіосклерозу є дані анамнезу (відомості про перенесений інфаркт міокарда, особливо якщо цей діагноз був підтверджений підвищенням маркерів некрозу міокарда; наявність в анамнезі типових ангінозних нападів). Для ХСН ішемічної етіології притаманний відповідний профіль факторів ризику (старший вік, гіперліпідемія, артеріальна гіпертензія, цукровий діабет, родинний анамнез передчасного серцево-судинного захворювання, куріння і т.ін.).

При хронічній ІХС на ЕКГ спостерігають:

- патологічні зубці Q або QS (ознака перенесеного великогогнощового інфаркту міокарда),
- зміни сегменту ST (стійка елевація характерна для післяінфарктної аневризми лівого шлуночка),
- блокаду лівої ніжки пучка Гіса,
- зміни зубця T (інверсії або сплюснення).

Під час ехокардіографії виявляють сегментарний характер дисфункції міокарда лівого шлуночка (гіпокінезія, акінезія або дискінезія інфарктованих сегментів лівого шлуночка); також можна виявити аневризму лівого шлуночка, дилатацію лівого шлуночка, відносну мітральну регургітацію.

Діагноз стенокардії підтверджують позитивні результати навантажувального тестування (велоергометрії, стрес-ехокардіографії, сцинтиграфії міокарда з талієм або технецієм). Остаточо діагноз ІХС

підтверджують даними коронароангіографії, яка виявляє атеросклеротичне звуження вінцевих артерій.

Ішемічна кардіоміопатія (син. „атеросклеротичний кардіосклероз”) виникає у осіб старечого і похилого віку, характеризується ХСН, порушеннями ритму і провідності, дифузним атеросклеротичним ураженням вінцевих артерій. Для верифікації цього діагнозу необхідне проведення коронароангіографії та вентрикулографії.

Артеріальна гіпертензія (есенціальна та симптоматична)

Артеріальна гіпертензія є поширеною причиною симптоматичної ХСН. Нерідко АГ співіснує з ІХС, тоді кожне захворювання здатне впливати на виникнення і прогресування СН. Артеріальну гіпертензію як причину СН слід обов’язково розглянути у кожного пацієнта, який має підвищення АТ в анамнезі, або приймає антигіпертензивні ліки. СН може бути спричинена як есенціальною, так і вторинною АГ. При АГ частіше виникає діастолічний варіант СН, рідше можливе виникнення систолічної дисфункції лівого шлуночка.

Діастолічна СН при АГ виникає внаслідок концентричної гіпертрофії лівого шлуночка, що супроводжується погіршенням діастолічних властивостей міокарда (підвищенням жорсткості та зниженням податливості). Зменшення діастолічного наповнення веде до зниження ударного об’єму та серцевого викиду, дилатації лівого передсердя та легеневого застою. При цьому систолічна функція лівого шлуночка (мірилом якої є фракція викиду) та розміри лівого шлуночка залишаються збереженими. Прогноз при такому варіанті ХСН дещо кращий, ніж при систолічному варіанті ХСН.

Ехокардіографія виявляє характерний фенотип гіпертензивного серця: концентричну гіпертрофію стінок лівого шлуночка, нормальний кінцево-діастолічний та кінцево-систолічний розміри лівого шлуночка, нормальну фракцію викиду лівого шлуночка (понад 55%), дилатацію лівого передсердя. Типовим є виявлення порушення діастолічної функції за типом порушення релаксації, що включає порушення фазової структури діастоли (відношення $E/A < 1$), подовження часу ізовольомічного розслаблення (IVRT), подовження часу вповільнення ранньодіастолічного наповнення (DT).

Еволюція гіпертензивного серця може відбуватися й за іншим типом, коли етап концентричної гіпертрофії змінюється ексцентричною гіпертрофією та дилатацією порожнини лівого шлуночка, що

супроводжується зниженням систолічної функції лівого шлуночка та падінням його фракції викиду (т.зв. «декомпенсоване гіпертензивне серце»). У таких випадках під час ехокардіографії виявляють дилатований лівий шлуночок зі стовщеними стінками, знижену фракцію викиду (менше 40%), дилатацію лівого передсердя та відносну мітральну недостатність.

Вади серця

Вади серця часто приводять до формування синдрому недостатності лівих відділів серця. Диференціація вад серця як причини симптомів СН має важливе практичне значення, оскільки дозволяє вчасно скеровувати пацієнтів на хірургічне лікування.

Мітральний стеноз характеризується клінікою лівопередсердної недостатності: задишкою при навантаженнях, кашлем, кровохарканням, інколи може виникнути набряк легень. Потім приєднуються ознаки правошлуночкової недостатності: набряки нижніх кінцівок, гепатомегалія, розширення яремних вен. На ревматичний мітральний стеноз хворіють переважно жінки. В анамнезі виявляють перенесені стрептококові інфекції (часті ангіни, пневмонії, імпетиго, стрептодермії), характерний позитивний ревматичний анамнез. Вада повільно прогресує протягом багатьох років.

На ЕКГ виявляють відхилення електричної осі серця вправо, ознаки перевантаження лівого передсердя (P-mitrale) та правого шлуночка, фібриляцію передсердь. Ехокардіографія виявляє однонаправлений (П-подібний) рух та кальцифікацію стулок мітрального клапана, зменшення площі відкриття мітрального клапана, дилатацію та тромби у порожнині лівого передсердя, дилатацію правих відділів серця, легеневу гіпертензію. Функція лівого шлуночка нормальна.

Мітральна недостатність при СН частіше буває вторинною (відотною) і зменшує антероградний ударний об'єм лівого шлуночка, обтяжуючи перебіг СН. Первинна мітральна недостатність проявляється типовими симптомами СН: задишкою та серцебиттям. Про мітральну недостатність як причину симптомів СН слід подумати за наявності дмухаючого систолічного шуму з епіцентром над верхівкою серця, який проводиться у ліву пахову ділянку. На ЕКГ виявляють ознаки гіпертрофії та перевантаження лівого шлуночка та лівого передсердя, синусову тахікардію, фібриляцію передсердь. Діагноз верифікують даними ехокардіографії: виявляють дилатацію лівого шлуночка та

передсердя, неповне змикання стулок мітрального клапана, струмись регургітації у ліве передсердя (під час кольорового доплерівського дослідження). Фракція викиду лівого шлуночка при первинній мітральній регургітації нормальна або підвищена, характерний гіперкінез стінок лівого шлуночка; при вторинній мітральній недостатності фракція викиду лівого шлуночка знижена, виявляють гіпокінезію стінок лівого шлуночка.

Хворі на **аортальний стеноз** можуть скаржитися на задишку та втомлюваність. Про аортальний стеноз як причину цих симптомів слід подумати тоді, коли додатково наявні стенокардитичні болі в грудях, запаморочення та синкопальні епізоди, що супроводжується грубим систолічним шумом шкрябаючого характеру з епіцентром у III-IV міжребер'ї біля лівого краю груднини та у II міжребер'ї біля правого краю груднини. Діагноз клапанного стенозу аорти підтверджується даними ЕКГ (гіпертрофія та систолічне перевантаження лівого шлуночка, перевантаження лівого передсердя) та ехокардіографії (підвищений градієнт тиску на аортальному клапані, неповне розкриття стулок аортального клапана).

При **аортальній недостатності**, поряд із вираженим серцебиттям та задишкою, хворі скаржаться на відчуття пульсації у тілі. Можна виявити візуальну пульсацію або коливання різних ділянок тіла (симптоми Ландольфі, де Мюссе, псевдокапілярний пульс Квінке), високий і частий пульс, подвійний тон Траубе та подвійний шум Виноградова-Дюрозьє над стегною артерією. При аускультатії виявляють ослаблення I тону, високочастотний діастолічний дмухаючий шум у III-IV міжребер'ях біля лівого краю груднини. ЕКГ при аортальній недостатності виявляє ознаки гіпертрофії/перевантаження та систолічного перевантаження лівого шлуночка, частою знахідкою є синусова тахікардія, екстрасистолія, рідше буває фібриляція передсердь. Під час ехокардіографії виявляють струмись регургітації з аорти у лівий шлуночок, діастолічне тремтіння та прикриття передньої стулки мітрального клапана, розширення висхідної аорти, дилатацію лівого шлуночка, неповне змикання стулок аортального клапана під час діастоли.

При **дефекті міжшлуночкової перегородки** (ДМШП) хворі можуть скаржитися на швидку втомлюваність, задишку. Якщо некоригований ДМШП ускладнюється синдромом Ейзенменгера, то розвивається картина правошлуночкової СН з ціанозом, набряками, застійною гепатомегалією, асцитом. Хронічна гіпоксія веде до вторинного еритроцитозу, деформацій пальців у вигляді барабанних паличок, нігтів –

у вигляді годинникових скелець. У дітей з ДМШП може формуватися серцевий горб. Вислуховують грубий систолічний шум, який локалізований уздовж нижніх відділів лівого краю груднини та супроводжується пальпованим тремтінням. Допплерівська ехокардіографія підтверджує діагноз ДМШП і виявляє турбулентний потік з лівого у правий шлуночок. Під час ехокардіографії також можна прямо візуалізувати дефект та виміряти його розміри. Характерною ознакою ДМШП при катетеризації серця є стрибок оксигенації крові при переміщенні катетера з правого передсердя у правий шлуночок.

Міокардит

Запальне ураження міокарда може бути причиною СН. Хворі на міокардит скаржаться на відчуття нестачі повітря, а іноді при важкому міокардиті задишка може виникати у стані спокою і сягати ступеня ортопноє. Притаманними є серцебиття при фізичних навантаженнях та у стані спокою, відчуття перебоїв у роботі серця, швидка втомлюваність, кволість, адинамія, запаморочення, колаптоїдні стани, непритомність, гарячка субфебрильного (рідше фебрильного) характеру. Характерний атиповий больовий синдром (болі в грудній клітці помірної інтенсивності, які локалізуються в ділянці серця, не іррадіюють, мають ниючий, колючий або ріжучий характер, не пов'язані з фізичними навантаженнями, тривають годинами, не знімаються нітрогліцерином). При васкуліті вінцевих артерій больовий синдром подібний до стенокардії.

Захворювання на міокардит анамнестично пов'язане з нещодавно перенесеними інфекціями (ГРВІ, грип, ангіна, пневмонія, діарея, інфекційна висипка тощо), прийомом деяких медикаментів, вакцинацією, контактом з токсичними речовинами тощо. Фізикальні ознаки міокардиту неспецифічні і притаманні СН будь-якого генезу.

При міокардиті спостерігають зміни на ЕКГ у вигляді патології реполяризації (депресія/елевація сегменту ST, інверсія зубця T), екстрасистолічної аритмії, тахіаритмії (фібриляція/тріпотіння передсердь), порушення провідності (AV-блокади, блокади ніжок пучка Гіса), іноді реєструють патологічні зубці Q (псевдоінфарктна ЕКГ). Під час ехокардіографічного дослідження виявляють дилатацію камер серця, дифузний гіпокінез стінок лівого шлуночка, зниження скоротливої здатності міокарда (фракції викиду лівого шлуночка). При міокардиті може спостерігатись псевдогіпертрофія лівого шлуночка за рахунок

запальної інфільтрації міокарда. Також можна виявити тромби в порожнині лівого шлуночка та вільну рідину в порожнині перикарду.

Зміни з боку крові при міокардиті також неспецифічні: характерний помірний лейкоцитоз, лімфоцитоз, прискорення ШОЕ. У біохімічному аналізі крові під час активної фази захворювання виявляють позитивні гострофазові показники: гіпергаммаглобулінемію, зниження відношення альбумін/глобуліни, підвищений вміст С-реактивного протеїну, ревматоїдного фактору. Для підтвердження діагнозу міокардиту слід обов'язково визначити вміст маркерів некрозу міокарда у крові – ізоформи МВ креатинфосфокінази та серцевих тропонінів І та Т. Менш специфічним для міокардиту є зростання активності АСТ сироватки та зниження відношення АЛТ/АСТ менше 1. За наявності клінічної підозри на специфічну інфекцію як причину міокардиту проводять відповідну серологічну та мікробіологічну діагностику. „Золотим стандартом” діагностики міокардиту є біопсія міокарда правого шлуночка, яку виконують через трансвенозний доступ.

Кардіоміопатії

Серед причин СН кардіоміопатії (дилатаційна, гіпертрофічна, метаболічна, алкогольна) за частотою поступаються тільки ІХС та АГ.

Вважають, що ***дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)*** є фінальним етапом багатьох відомих і невідомих патологічних станів, що супроводжуються цитотоксичним, метаболічним, генетичним, імунним, вірусним або інфекційним ушкодженням міокарда. Приблизно чверть випадків захворювання мають спадковий характер і спричинені переважно автосомно-домінантними мутаціями різних генів, решта випадків ДКМП виникає у осіб з нормальним генотипом. Типовий хворий на ДКМП – це чоловік зрілого віку (40-55 років), хоча на це захворювання можуть хворіти особи обох статей будь-якого віку. Протягом певного часу ДКМП може перебігати субклінічно і кардіомегалію можуть виявляти випадково під час медичного обстеження з іншої причини. ДКМП не має специфічних симптомів або ознак, за якими її можна однозначно відрізнити від інших захворювань. Пацієнтів турбує прогресуюча задишка при навантаженнях, швидка втомлюваність, зниження працездатності, набряки гомілок, серцебиття. Під час огляду пацієнтів виявляють картину ХСН. Типовими змінами на ЕКГ можуть бути: фібриляція передсердь, блокада лівої ніжки пучка Гіса, патологічні

зубці Q, зміни сегменту ST та зубця T, вольтажні ознаки гіпертрофії лівого шлуночка.

Ключовим дослідженням при ДКМП є ехокардіографія. Характерними знахідками є дилатація лівих відділів або усіх камер серця, незмінена товщина та дифузний гіпокінез стінок лівого шлуночка, знижена фракція викиду лівого шлуночка ($<40\%$). Також можна виявити рідину в порожнині перикарду, легеневу гіпертензію.

Алкогольна кардіоміопатія виникає при хронічному алкоголізмі і фенотипово подібна до ДКМП (дилатація камер серця, зниження скоротливої здатності серця, порушення ритму і провідності). Патогномонічним для алкогольної кардіоміопатії є відкладення IgA на сарколемі кардіоміоцитів, що виявляють під час імуногістохімічного дослідження. Клінічно алкогольна кардіоміопатія характеризується тріадою: болі у грудній клітці, аритмії та серцева недостатність. Діагноз алкогольної кардіоміопатії слід підозрювати в усіх осіб із СН, котрі зловживають алкоголем. Важливою особливістю цієї кардіоміопатії є регрес симптоматики та нормалізація морфології та функції серця на тлі алкогольної абстиненції.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) характеризується виразною ідіопатичною гіпертрофією міокарда яка може охоплювати один або обидва шлуночки, бути дифузною або вогнищевою. Захворювання має спадковий характер і передається за автосомно-домінантним типом.

Симптоматичні особи з ГКМП найбільш часто скаржаться на задишку, болі в грудях, запаморочення та непритомність. Задишка може виникати при фізичних навантаженнях та у стані спокою і пов'язана із застоєм крові у малому колі через погіршення діастолічного наповнення гіпертрофованого лівого шлуночка. Біль у грудях може бути атипичним (тривалий, ниючий або гострий колючий) або за типом стенокардії. Запаморочення та непритомність виникають при обструктивній формі ГКМП та пов'язані зі зниженням ударного об'єму. Синкопальні епізоди виникають під час або безпосередньо після фізичної активності. Іншою причиною синкопе можуть бути шлуночкові тахіаритмії.

Характерною авскультативною ознакою обструктивної форми ГКМП є пізньосистолічний шум вигнання, який найкраще вислуховується у III-IV міжребер'ї біля лівого краю груднини. ЕКГ при гіпертрофічній кардіоміопатії виявляє ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, перевантаження лівого передсердя; псевдоінфарктний тип ЕКГ з патологічними зубцями Q у передніх грудних відведеннях (V_{1-4}); зміни

сегменту ST, інверсія зубця Т (гігантські інверсії зубця Т характерні для верхівкової форми гіпертрофічної кардіоміопатії). Основним методом діагностики ГКМП є ехокардіографія, під час якої виявляють наступні характерні ознаки:

- збільшення товщини стінок лівого шлуночка, асиметрична гіпертрофія міжшлуночкової перегородки (відношення товщини міжшлуночкової перегородки до товщини задньої стінки лівого шлуночка більше 1,3);
- наявність градієнту тиску понад 30 мм рт. ст. у вихідному тракті лівого шлуночка (за даними доплерівського дослідження у постійнохвильовому режимі);
- передній систолічний рух передньої стулки мітрального клапана.

Правошлуночкова серцева недостатність

Легеневе серце

Легеневе серце – це синдром, що спричинений гіпертрофією, дилатацією та недостатністю правих відділів серця, що виникає унаслідок підвищення тиску у системі легеневої артерії. До виникнення легеневого серця можуть призводити гострі та хронічні захворювання бронхо-легеневого апарату, судин малого кола кровообігу та грудної стінки.

Попри різну етіологію, спільним і ключовим патогенетичним механізмом формування легеневого серця є зростання тиску в легеневій артерії, що може бути ідіопатичним, зумовленим порушенням альвеолярної вентиляції чи зменшенням ємності судинного русла (внаслідок емболії, тромбозу, карциноматозу, компресії зовні чи резекції частини легені). Легенева гіпертензія супроводжується підвищеним навантаженням тиском на правий шлуночок, котре компенсується механізмами гіпертрофії міокарда правого шлуночка. З часом ці механізми виснажуються і виникає дилатація шлуночка. Недостатність правого шлуночка веде до системного венозного застою, гіпоперфузії легень та порушення оксигенації крові, що клінічно проявляється ціанозом, набряками, розширенням яремних вен, гепатомегалією, асцитом, гідротораксом, задишкою. Наявність згаданих симптомів у пацієнта із задокументованою дилатацією і/або недостатністю правого шлуночка дозволяє діагностувати легеневе серце.

Хронічне легеневе серце зумовлюють захворювання бронхо-легеневого апарату (хронічне обструктивне захворювання легень,

бронхіальна астма, пневмокониози, туберкульоз легень, альвеоліти), легеневих судин (хронічна постемболічна легенева гіпертензія, первинна легенева гіпертензія – синдром Аерза) та грудної стінки (патологічне ожиріння, синдром Піквіка, кіфосколиоз грудного відділу хребта, параліч діафрагми).

Найбільш частою причиною хронічного легеневого серця є хронічне обструктивне захворювання легень (ХОЗЛ) – хронічне запальне захворювання дихальних шляхів, що характеризується не повністю зворотнім обмеженням потоку повітря у дихальних шляхах, що пов'язане з незвичайною відповіддю дихальних шляхів на вдихання шкідливих часток або газів. Бронхіальна обструкція при ХОЗЛ веде до альвеолярної гіповентиляції та гіпоксемії, а руйнування еластичного каркасу легень (емфізема легень) – до порушення механіки дихання та зростання внутрішньогрудного тиску.

Типовими скаргами хворих на ХОЗЛ є задишка, що повільно прогресує протягом багатьох років, та непродуктивний кашель. Головним чинником ризику виникнення ХОЗЛ є куріння (зі стажем понад 10 пачко-років). Під час огляду відмічають розширену, діжкоподібну (емфізематозну) грудну клітку, розширення міжреберних проміжків, «теплий», сіруватий ціаноз. Пальпаторно визначають білатеральне ослаблення голосового тремтіння, перкуторно – коробковий звук. Під час аускультатії легень виявляють жорстке (з подовженим видихом) або послаблене везикулярне дихання, сухі експіраторні хрипи. Іноді використовують пробу Вотчала для виявлення прихованої бронхообструкції: після глибокого вдиху хворого просять зробити форсований видих. Поява або збільшення кількості сухих хрипів – ознака прихованої бронхообструкції. Діагноз підтверджують даними спірографії (зниження показника $ОФВ_1$, зниження відношення $ФЖЄЛ/ОФВ_1$).

Вроджені вади серця

Вроджені вади серця також нерідко супроводжуються картиною переважно правошлуночкової недостатності.

Вроджені вади серця зі збільшеним легеневим кровоплином.
Дефект міжпередсердної перегородки супроводжується епігастральною пульсацією, широким розщепленням II тону, систолічним шумом над легеневою артерією. На ЕКГ виявляють ознаки перевантаження правого шлуночка, блокаду правої ніжки пучка Гіса. Діагноз верифікують під час ехокардіографії або катетеризації серця.

Дефект міжшлуночкової перегородки характеризується грубим систолічним шумом та пальпованим тремтінням уздовж лівого краю груднини. На ЕКГ можна виявити ознаки гіпертрофії лівого або обох шлуночків. Діагноз підтверджує доплерівська ехокардіографія, яка виявляє турбулентний потік шунтування з лівого у правий шлуночок. Під час двомірної ехокардіографії також можна прямо візуалізувати дефект та виміряти його розміри. У сумнівних випадках вдаються до проведення катетеризації серця; характерною для ДМШП ознакою є стрибок оксигенації крові при переміщенні катетера з правого передсердя у правий шлуночок.

Вроджені вади серця зі зменшеним легеневим кровоплином.
Стеноз гирла легеневої артерії супроводжується серцевим поштовхом, пульсацією в епігастральній ділянці, систолічним шумом з максимумом у II міжребер'ї зліва від груднини, який стає гучнішим на висоті глибокого вдиху (ознака Рівєро-Карвальо), ослабленням пульмонального компоненту II тону та широким фізіологічним розщепленням (роздвоєнням) II тону. Основним методом верифікації діагнозу пульмонального стенозу є ехокардіографія, яка виявляє патологічно високий градієнт тиску на клапані легеневої артерії (понад 9 мм рт. ст.), ущільнення, кальцифікацію та систолічне прогинання стулок клапана легеневої артерії.

Тетраду Фало виявляють у ранньому дитячому віці: притаманні ціаноз, задишка, запаморочення, непритомність, відставання у фізичному розвитку. Згодом розвиваються гіпоксична остеоартропатія, вторинний еритроцитоз, порушення гемостазу. При обстеженні виявляють систолічне тремтіння, грубий систолічний шум уздовж лівого краю груднини. На ЕКГ виявляють відхилення осі серця вправо, ознаки гіпертрофії правого шлуночка, блокаду правої ніжки пучка Гіса. На рентгенограмах грудної клітки виявляють характерну форму серця у формі «чобітка». Діагноз верифікують даними ехокардіографії, яка дозволяє докладно описати анатомію вади (виявити декстрапозицію аорти, ДМШП, гіпертрофію та дилатацію правого шлуночка), оцінити ступінь звуження легеневої артерії. Катетеризація серця підтверджує і уточнює інформацію, отриману під час ехокардіографії.

Аномалія Ебштейна – це вроджена патологія трикуспідального клапана, що полягає у зміщенні однієї або кількох стулок клапана донизу, у бік верхівки правого шлуночка з атріалізацією порожнини правого шлуночка, що супроводжується трикуспідальною регургітацією або стенозом та недостатністю правих відділів серця. У більшості хворих з

цією аномалією наявний ДМПП, що зумовлює шунтування крові справа наліво. Симптоматичні випадки аномалії Ебштейна супроводжуються картиною правошлуночкової недостатності. Виявляють роздвоєння тонів серця, третій і четвертий тони серця, систолічний шум над мечоподібним паростком. На ЕКГ: гіпертрофія правих відділів серця, нерідко – синдром WPW, передсердні аритмії. Діагноз верифікують даними ехокардіографії, яка підтверджує наявність дисплазії тристулкового клапана, виявляє трікуспідальну регургітацію та дисфункцію правих відділів серця.

При **недостатності тристулкового клапана** відмічають ціаноз, набряки, виразну позитивну пульсацію яремних вен, застійну гепатомегалію, позитивний гепато-югулярний тест. Аускультативно трікуспідальна регургітація проявляється систолічним шумом, який найкраще вислуховується над основою мечоподібного паростка та в епігастрії. Шум трікуспідальної регургітації стає гучнішим під час глибокого вдиху (ознака Рівєро-Карвальо). Легенева гіпертензія проявляється широким розщепленням II тону та підсиленням його пульмонального компоненту. На ЕКГ виявляють ознаки гіпертрофії та перевантаження правого передсердя, ознаки гіпертрофії та перевантаження правого шлуночка. Допплерівська ехокардіографія, виявляє струмись регургітації у праве передсердя під час систоли (кольорове дослідження). За градієнтом потоку трікуспідальної регургітації можна неінвазивно оцінити систолічний тиск у легеневій артерії. Також виявляють дилатацію та гіпертрофію правого шлуночка, дилатацію правого передсердя, розширення нижньої порожнистої та печінкових вен.

Основними скаргами хворих на **трікуспідальний стеноз** є задишка, втомлюваність та набряки. При фізикальному обстеженні виявляють розширення яремних вен з виразною хвилею пульсації а, застійну гепатомегалію, асцит, набряки. Аускультативно для трикуспідального стенозу характерний тихий низькочастотний діастолічний шум біля лівого нижнього краю груднини, мечоподібного паростка та в епігастрії, який підсилюється під час вдиху та після виконання фізичного навантаження. На ЕКГ характерні ознаки перевантаження правого передсердя. Діагноз верифікують даними ехокардіографії, яка виявляє фіброз, кальцифікацію та обмежену мобільність стулок трікуспідального клапана, зростання діастолічного градієнту тиску на ньому, дилатацію правого передсердя та порожнистих вен.

Бівентрикулярна серцева недостатність

Бівентрикулярна СН найбільш часто виникає на тлі лівошлуночкової недостатності, до якої згодом приєднується правошлуночкова СН. Отже, причини лівошлуночкової та бівентрикулярної недостатності багато в чому подібні. Основною причиною бівентрикулярної СН є ІХС. Іншими причинами можуть бути міокардит та ДКМП (див. вище).

Перикардит зазвичай є вторинною патологією відносно вірусної інфекції, туберкульозу, системних захворювань сполучної тканини (особливо системного червоного вовчка), первинного або метастатичного раку чи променевої терапії. Для перикардиту характерний больовий синдром. Біль при перикариті тривалий, локалізується у лівій половині грудної клітки та за груднинно, нерідко іррадіює вгору і назад – в ділянку трапецієподібного м'язу та нижніх шийних хребців, зменшується у положенні сидячи з нахилом уперед та асоціюється з мінливим шумом тертя перикарду, який найкраще вислуховується над верхівкою та у III-IV міжребер'ї зліва від груднини. На ЕКГ при перикариті може бути синусова тахікардія, елевация сегменту ST у багатьох відведеннях, депресія сегменту PR, зниження амплітуди шлуночкових комплексів, електрична альтернація. Діагноз верифікують під час ехокардіографії, яка виявляє стовщення листків перикарду і здатна виявляти мінімальні кількості рідини в порожнині перикарду.