



Министерство здравоохранения Российской Федерации

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования

ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ имени И. М. СЕЧЕНОВА

А. А. Свистунов
М. А. Осадчук

ЗАБОЛЕВАНИЯ МИОКАРДА, ЭНДОКАРДА И ПЕРИКАРДА

А. А. Свистунов
М. А. Осадчук

ЗАБОЛЕВАНИЯ МИОКАРДА, ЭНДОКАРДА И ПЕРИКАРДА

Москва
Лаборатория знаний

УДК 616.12
ББК 54.101
С24

Свистунов А. А.

С24 Заболевания миокарда, эндокарда и перикарда / А. А. Свистунов, М. А. Осадчук. — М. : Лаборатория знаний, 2016. — 304 с. : ил.

ISBN 978-5-906828-38-5

Учебник соответствует Федеральному государственному стандарту ВПО последнего поколения и государственной образовательной программе. Включает в себя стандарты диагностики и лечения заболеваний сердечно-сосудистой системы, определенные Министерством здравоохранения РФ.

Для студентов 5–6-х курсов лечебных факультетов медицинских вузов, врачей-терапевтов, проходящих обучение в рамках профессиональной переподготовки и усовершенствования, ординаторов и интернов.

УДК 616.12
ББК 54.101

Приведенные в книге показания к применению, противопоказания и дозировки препаратов настоятельно рекомендуется сверять с информацией их производителей и соотносить с клиническими процедурами.

Авторы, редакторы и издатель не несут никакой юридической ответственности за любые содержащиеся в тексте и иллюстрациях ошибки или упущения.

Учебное издание

Свистунов Андрей Алексеевич
Осадчук Михаил Алексеевич

ЗАБОЛЕВАНИЯ МИОКАРДА, ЭНДОКАРДА И ПЕРИКАРДА

Ведущий редактор *Н. Ш. Бегмуродова*

Художник *В. Е. Шкерин*

Корректор *В. К. Крылова*

Компьютерная верстка: *Л. В. Катуркина*

Подписано в печать 26.11.15. Формат 70×100/16.

Усл. печ. л. 24,7. Тираж 1000 экз. Заказ

Издательство «Лаборатория знаний»

125167, Москва, проезд Аэропорта, д. 3

Телефон: (499) 157-5272

e-mail: info@pilotLZ.ru, <http://www.pilotLZ.ru>

ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова
Минздрава России

ISBN 978-5-906828-38-5

© Лаборатория знаний, 2016
© ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова
Минздрава России, 2013

Оглавление

Введение	3
Список сокращений	5
ГЛАВА 1. Миокардиты	9
ГЛАВА 2. Кардиомиопатии	40
2.1. Общие вопросы кардиомиопатий	40
2.2. Дилатационная кардиомиопатия	48
2.3. Гипертрофическая кардиомиопатия	55
2.4. Рестриктивная кардиомиопатия	67
2.5. Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия	71
ГЛАВА 3. Инфекционный эндокардит	78
ГЛАВА 4. Перикардиты	102
ГЛАВА 5. Пороки сердца	135
5.1. Общая информация	135
5.2. Митральный стеноз	142
5.3. Недостаточность митрального клапана	149
5.4. Аортальный стеноз	151
5.5. Недостаточность аортального клапана (аортальная регургитация)	155
5.6. Недостаточность трехстворчатого клапана	159
5.7. Стеноз трехстворчатого клапана	161
ГЛАВА 6. Хроническая сердечная недостаточность	164
ГЛАВА 7. Нарушения ритма сердца	206
7.1. Общие вопросы нарушения ритма сердца	206
Антиаритмические препараты	216
7.2. Наджелудочковые нарушения ритма	230
7.2.1. Синусовая тахикардия	230
7.2.2. Синусовая брадикардия	231
7.2.3. Синдром слабости синусового узла	233
7.2.4. Предсердная экстрасистолия	236
7.2.5. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта	236
7.2.6. Лечение наджелудочковой экстрасистолии	237

7.3. Фибрилляция (мерцание) и трепетание предсердий	238
7.4. Желудочковые аритмии	253
7.4.1. Желудочковая экстрасистолия	253
7.4.2. Желудочковая тахикардия	259
7.4.3. Трепетание и фибрилляция желудочков	263
7.5. Электрокардиостимуляция	264
7.6. Электрическая кардиоверсия	270
7.7. Хирургическое лечение	272
ГЛАВА 8. Опухоли сердца	274
8.1. Общие вопросы	274
8.2. Первичные опухоли сердца	278
8.2.1. Миксома сердца	278
8.2.2. Фиброма сердца	281
8.2.3. Тератома сердца	281
8.2.4. Мезотелиома атриовентрикулярного узла	281
8.2.5. Папиллярная фиброэластома	281
8.2.6. Липома сердца	282
8.2.7. Рабдомиома сердца	283
8.3. Злокачественные опухоли	284
8.3.1. Первичная саркома	284
8.3.2. Рабдомиосаркома	285
8.3.3. Фибросаркома	286
8.3.4. Мезотелиома	287
8.3.5. Ангиосаркома	287
8.4. Метастатические опухоли сердца	288
Литература	290
Основная литература	290
Дополнительная литература	302

Введение

Проблема заболеваний миокарда, эндокарда и перикарда остается одной из наиболее сложных в клинической практике. Между тем практический опыт, результаты последних исследований и эпидемиологические данные указывают на рост числа этих заболеваний.

Одним из наиболее важных разделов работы терапевтов и кардиологов является диагностика и лечение миокардита. Развитие методов катетеризации сердца и трансвенозной эндомиокардиальной биопсии позволило осуществить прижизненную диагностику миокардита. В настоящее время кардиологи руководствуются «Далласскими критериями», разработанными и согласованными в 1986 г. Учитывая относительную простоту техники метода эндомиокардиальной биопсии, в современных условиях ее можно повторять неоднократно, однако немало сложностей возникает при интерпретации полученных результатов.

Постоянный рост частоты различных форм кардиомиопатий связан, по-видимому, как с истинным увеличением числа подобных больных, так и с постоянным внедрением в практику здравоохранения современных диагностических технологий. Нельзя не учитывать тот факт, что в последнее время формируется принципиально новая концепция по вопросам определения понятия «кардиомиопатии» и их места в структуре заболеваний сердца, что связано с достижениями медицинской генетики, морфологии, иммунологии и молекулярной эндокринологии. Отражением современной эволюции знаний является постоянный пересмотр, обновление и уточнение соответствующего понятия и классификации.

В настоящее время инфекционный эндокардит представляет собой серьезную медико-социальную проблему. Это связано с ростом заболеваемости инфекционным эндокардитом, увеличением первичных форм болезни, изменением этиологии и клинической картины с возрастанием числа атипичных вариантов, появлением новых форм инфекционного эндокардита, его тяжелыми осложнениями, серьезным прогнозом и высокой летальностью при данной патологии.

Среди патологии перикарда воспалительные заболевания имеют наибольший удельный вес. Диагноз «перикардит» редко встречается в истории болезни в качестве основного. В связи с этим отсутствуют точные статистические данные о распространенности перикардитов в России. Остается справедливым мнение Лаэннека (1832), что лишь немногие заболевания более трудны для диагностики и имеют более изменчивые симптомы, чем перикар-

дит. В абсолютном большинстве случаев перикардита его этиология остается неуточненной. Европейские рекомендации по диагностике и ведению пациентов с перикардитами (2004) подчеркивают неравномерность развития современной доказательной кардиологии.

Квалификация врачей, оказывающих помощь пациентам с заболеваниями миокарда, перикарда и эндокарда, должна быть достаточно высокой. Одним из важнейших компонентов организации помощи пациентам является образовательный процесс, направленный на доведение до всех врачей, участвующих в оказании помощи, научно обоснованной информации по тактике ведения пациентов. В рамках работы Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации уже изданы национальные рекомендации по ведению взрослых пациентов с приобретенными и врожденными пороками сердца. Было отмечено, что практикующему врачу чрезвычайно сложно самостоятельно анализировать огромный объем информации, определенная часть которой отражает интересы фармакологических фирм, промышленных кругов и частных лиц. В Национальных рекомендациях отмечается, что в связи с отсутствием в Российской Федерации структур, которые проводят экспертизу методологического качества научных исследований и аналитическое обобщение выверенной информации, для создания отечественных рекомендаций по ведению пациентов ученые вынуждены использовать систематические обзоры, мета-анализы, клинические рекомендации, подготовленные специалистами других стран.

Клинические рекомендации (guidelines) по выбору тактики ведения пациентов основаны не только на доказательствах, но и консенсусе экспертов, который продолжает играть ключевую роль в решении многих медицинских вопросов. Они дают возможность анализировать альтернативы выбора лечения и их последствия, а врач и пациент непосредственно осуществляют такой выбор. Однако в полной мере отечественные исследователи не могут следовать рекомендациям, разработанным в другой стране.

Выбор тактики ведения пациентов зависит от причин психологического и социального характера (разные предпочтения врачей и пациентов), особенностей финансирования системы здравоохранения, экономического положения страны, ресурсного оснащения учреждений здравоохранения, «логистики» (возможности, средств и времени доставки пациента в соответствующее учреждение здравоохранения).

Все вышеизложенное явилось основой для написания настоящего учебного пособия.

Список сокращений

ААП	— антиаритмические лекарственные препараты
ААТ	— антиаритмическая терапия
АБТ	— антибактериальная терапия
АВ	— атриовентрикулярный
АГ	— артериальная гипертензия
АД	— артериальное давление
АДГ	— антидиуретический гормон
АКШ	— аортокоронарное шунтирование
АПЖКМП	— аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия
АПФ	— ангиотензинпревращающий фермент
АР	— аортальная регургитация
АС	— аортальный стеноз
АТФ	— аденозинтрифосфат
А I	— ангиотензин I
А II	— ангиотензин II
БАБ	— β -адреноблокаторы
БРА	— блокаторы рецепторов ангиотензина II (сартаны)
ВАБК	— внутриаортальная баллонная контрпульсация
ВВФСУ	— время восстановления функции СА-узла
ВОЗ	— Всемирная организация здравоохранения
ВПС	— врожденный порок сердца
ВСС	— внезапная сердечная смерть
ГКМП	— гипертрофическая кардиомиопатия
ДЗЛА	— давление заклинивания легочной артерии
ДКМП	— дилатационная кардиомиопатия
ДН	— дыхательная недостаточность
ЖА	— желудочковая аритмия
ЖТ	— желудочковая тахикардия
ЖЭ	— желудочковая экстрасистолия
ИБС	— ишемическая болезнь сердца
ИВЛ	— искусственная вентиляция легких
ИКД	— имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

ИМ	— инфаркт миокарда
ИЭ	— инфекционный эндокардит
ИЭПК	— изолированный эндокардит протезированного клапана
КДД	— конечное диастолическое давление
КДО	— конечный диастолический объем
КПС	— клапанные пороки сердца
КМП	— кардиомиопатия
КТ	— компьютерная томография
КФК	— креатинфосфокиназа
ЛА	— легочная артерия
ЛГ	— легочная гипертензия
ЛДГ	— лактатдегидрогеназа
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— левое предсердие
ЛПОНП	— липопротеиды очень низкой плотности
ЛПр	— лекарственные препараты
МВ-КФК	— МВ-фракция креатинфосфокиназы
МЖП	— межжелудочковая перегородка
МИК	— минимальная ингибирующая концентрация
МК	— митральный клапан
МНО	— международное нормализованное отношение
МО	— минутный объем
МР	— митральная регургитация
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МС	— митральный стеноз
НК	— недостаточность кровообращения
НПВП	— нестероидные противовоспалительные препараты
НУП	— натрийуретический пептид
НЭЖК	— незаменимые эссенциальные жирные кислоты
ОДК	— осмотическое давление крови
ОДП	— онкотическое давление плазмы
Омега-3-ЭПК	— омега-3-эйкозапентаеновая кислота
ОПН	— острая почечная недостаточность
ОПСС	— общее периферическое сопротивление сосудов
ОРП	— относительный рефрактерный период
ОЦК	— объем циркулирующей крови
ПД	— потенциал действия
ПЖ	— правый желудочек
ПКМП	— перипартальная кардиомиопатия
ПМК	— пролапс митрального клапана
ПН	— постнагрузка
ПНЖК	— полиненасыщенные жирные кислоты

ПНУП	— предсердный натрийуретический пептид
ПП	— правое предсердие
ППТ	— пароксизмальная предсердная тахикардия
ПрН	— преднагрузка
ПТ	— пароксизмальная тахикардия
ПЦР	— полимеразная цепная реакция
РААС	— ренин-ангиотензин-альдостероновая система
РБС	— ревматическая болезнь сердца
РКМП	— рестриктивная кардиомиопатия
СА	— синоатриальный
САС	— симпато-адреналовая система
СБ	— синусовая брадикардия
СД	— сахарный диабет
СИ	— сердечный индекс
СН	— сердечная недостаточность
СНС	— симпатическая нервная система
СОЭ	— скорость оседания эритроцитов
ССМ	— сократительная способность миокарда
СССУ	— синдром слабости синусового узла
СТ	— синусовая тахикардия
СТК	— стеноз трехстворчатого клапана
ТЖ	— трепетание желудочков
ТИА	— транзиторная ишемическая атака
ТН	— трикуспидальная недостаточность
ТП	— трепетание предсердий
ТС	— туберозный склероз
ТТЭ	— трансторакальная эхокардиография
ТЭЛА	— тромбоэмболия легочной артерии
ТЭО	— тромбоэмболические осложнения
УЗИ	— ультразвуковое исследование
УО	— ударный объем
ФВ	— фракция выброса
ФВЛЖ	— фракция выброса левого желудочка
ФЖ	— фибрилляция желудочков
ФК	— функциональный класс
ФНО- α	— фактор некроза опухолей α
ФП	— фибрилляция предсердий
ХОБЛ	— хроническая обструктивная болезнь легких
ХСН	— хроническая сердечная недостаточность
ЧМК	— чрескожная митральная комиссуротомия
ЧПЭ	— чреспищеводная эхокардиография
ЧПЭС	— чреспищеводная электрическая стимуляция сердца

ЧСС	— частота сердечных сокращений
ЭИТ	— электроимпульсная терапия
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭКС	— электрокардиостимулятор
ЭМБ	— эндомиокардиальная биопсия
ЭНК	— эндокардит нативного клапана
ЭПК	— эндокардит протезированного клапана
ЭРП	— эффективный рефрактерный период
ЭС	— экстрасистолия
ЭТ-1	— эндотелин-1
ЭФИ	— электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	— эхокардиография
АНА	— American Heart Association
BNP	— мозговой натрийуретический пептид
ЕСНО	— Enteric Cytopathic Human Orphan — вид РНК-содержащего вируса, принадлежащего роду <i>Enterovirus</i> семейства <i>Picornaviridae</i>
NT-proBNP	— концевой фрагмент предшественника мозгового натрийуретического пептида
PPS	— постперикардитомический синдром

Миокардиты

Термин «миокардит» был предложен в начале XIX века Жаном Николя Корвизаром де Маре (1755–1821), лейбмедиком Наполеона I и основоположником клинической медицины во Франции.

Определение. Миокардит (*myocarditis*; греч. *myos* мышца + *kardia* сердце + *-itis*) — термин, объединяющий поражения миокарда различной этиологии, основным субстратом которых является воспаление.

По определению Н. Р. Палеева, «миокардит — это поражение сердечной мышцы преимущественно воспалительного характера, обусловленное непосредственным или опосредованным через иммунные механизмы воздействием инфекции, паразитарной или протозойной инвазии, химических или физических факторов, а также повреждением сердца, возникающим при аллергических и аутоиммунных заболеваниях» [26, 27].

Миокардит — это поражение сердца воспалительной природы, при котором в процесс вовлекаются кардиомиоциты, проводящая система сердца, соединительная ткань, сосуды и нередко перикард [58, 79, 128].

Значительная часть миокардитов является одним из проявлений полиорганного поражения при системных патологических процессах различной этиологии: инфекционных, аллергических, аутоиммунных, токсических. Для ревматического миокардита характерна определенная клиническая картина заболевания, нередко в комбинации с эндокардитом и перикардитом. Данное сочетание определяет особую специфичность ревматического миокардита и дает основание дифференцировать его от миокардита другого происхождения (неревматического) в рамках основного заболевания. Неревматические миокардиты также обычно бывают частным проявлением системной патологии и сочетаются с поражениями других оболочек сердца. Реже воспалительный процесс избирательно развивается только в миокарде, причем миокардит представляет собой единственное или основное проявление заболевания. В таких случаях он выступает в качестве самостоятельной болезни с определенной или неизвестной (идиопатический миокардит) этиологией.

Эпидемиология. Большие эпидемиологические исследования, выполненные на юге и севере Европы, демонстрируют, что частота миокардита колеблется от 0,12 до 12%. Так, по данным ряда авторов, миокардиты составляют до 20% всех некоронарогенных заболеваний сердца и 4–11% всей

патологии сердечно-сосудистой системы [28]. Во время патологоанатомических исследований сердца воспалительные изменения в миокарде выявляют в 3–5% случаев [72, 126]. Обращает на себя внимание тот факт, что у лиц моложе 35 лет с неустановленной причиной смерти признаки миокардита при аутопсии обнаруживают приблизительно в 22% случаев [134]. При острых вирусных инфекциях вовлечение миокарда в патологический процесс отмечается в 10% случаев [79]. При патологоанатомическом исследовании больных, умерших от сердечно-сосудистых болезней, миокардит диагностируется от 4 до 9%. Примерно с такой же частотой он обнаруживается у пациентов, умерших от инфекционных болезней, в том числе вызванных кардиотропными вирусами. В зависимости от вида инфекционного агента весьма различается и частота поражения сердца, составляя, по разным данным статистического анализа, до 10% при инфекции Коксаки, (в среднем — около 3%) и от 40 до 90% при полиомиелите. Трудности в распознавании болезни подчеркивают A. Fabre, M. N. Sheppard [93], отметившие, что при морфологическом анализе сердца людей, умерших внезапно, миокардит был выявлен в 8,6% случаев, при этом прижизненно никто из них не наблюдался у врача.

Этиология и патогенез. Наиболее часто причиной миокардита является инфекция, причем первое место по частоте занимают вирусные миокардиты, составляющие не менее 70% всех неревматических миокардитов. В последние годы было доказано, что рецепторный механизм вирусной инвазии является универсальным биологическим механизмом (в том числе и для человека), а блокада рецептора предотвращает развитие воспаления в миокарде, так как нивелируется возможность проникновения вируса в клетку. Эти данные позволяют считать, что по крайней мере в остром периоде заболевания основной объем поражения миокарда развивается за счет прямого вирусного поражения кардиомиоцитов, а аутоиммунный процесс, характеризующийся выработкой антител к мембранам кардиомиоцитов, приобретает ведущую роль на следующих этапах болезни (табл. 1).

Среди жителей Европы, США и Канады преобладает миокардит, ассоциированный с аденовирусной и энтеровирусной инфекцией. Чаще всего при данном поражении миокарда выявляются вирусы Коксаки, преимущественно группы В (около 50%), и вирусы гриппа (20–30%). Значительно реже диагностируются миокардиты, связанные с аденовирусами, вирусами полиомиелита, ЕСНО, гепатита, кори, краснухи [111]. Довольно редко причина миокардита непосредственно обусловлена риккетсиозной инфекцией (при сыпном тифе), гранулематозными процессами в организме (туберкулезом, бруцеллезом) и неспецифической бактериальной инфекцией (при дифтерии, скарлатине, стафилококковом сепсисе). Если исключить миокардиты при скарлатине, то изолированная стрептококковая инфекция (без сочетания ее с вирусной), по некоторым данным, предшествует развитию неревматических миокардитов не более чем в 5% наблюдений.

Последнее десятилетие характеризуется увеличением частоты выявления у коренных жителей Европы генома вируса гепатита С, вносящим определенный вклад в увеличение заболеваемости острым миокардитом. Вместе

Таблица 1

Инфекционные и инфекционно-токсические причины миокардитов

Этиология	Видовой состав/заболевание
Вирусы	Энтеровирусы (Коксаки А и В, ЕСНО, полиомиелита), аденовирусы, арбовирусы, цитомегаловирусы, ВИЧ, вирусы гепатитов, гриппа, паротита, краснухи, кори, ветряной оспы, герпеса, инфекционного мононуклеоза (Эпштейн–Барр)
Бактерии	Стрептококки, стафилококки, пневмококки, менингококки, гонококки, бактерии дифтерии, туберкулеза, бруцеллеза и др.
Спирохеты	Сифилис, лептоспироз, возвратный тиф, боррелиоз
Грибы	Кандидоз, актиномикоз, аспергиллез, кокцидиомикоз
Простейшие и гельминты	Токсоплазмоз, трипаносомоз (болезнь Шагаса), трихинеллез, цистицеркоз и др.
Риккетсии:	Лихорадка Q, сыпной тиф
Аллергические (иммунологические) в том числе инфекционно-аллергические причины	<p>Лекарственные препараты:</p> <ul style="list-style-type: none"> • доксорубин, антрациклин, стрептомицин, циклофосфамид, интерлейкин-2, антагонисты анти-HER2-рецепторов, • пенициллин, хлорамфеникол, сульфаниламиды, • метилдопа, спиронолактон, фенитоин, карбамазепин, • амфетамины, кокаина гидрохлорид, адреноблолирующие средства, адреномиметические средства <p>Системные заболевания соединительной ткани, васкулиты, при которых возможно развитие миокардита</p> <p>Бронхиальная астма</p> <p>Синдром Лайелла</p> <p>Ожоговая болезнь</p> <p>Трансплантация органов</p> <p>Инфекционно-аллергические процессы</p> <p>Иммунопатологические реакции, развивающиеся в ответ на перенесенную в прошлом инфекцию, признаки которой в момент возникновения миокардита отсутствуют</p> <p>Токсико-аллергические причины возникновения миокардитов:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Алкоголь • Наркотики • Тиреотоксикоз • Уремия • Физические воздействия: <ul style="list-style-type: none"> • Электротравма • Радиация • Перегревание

с тем у жителей европейской популяции частота цитомегаловируса, вируса простого герпеса и вируса Эпштейна–Барр уменьшилась на фоне увеличения частоты ассоциации двух и более вирусов (до 25%).

Распространенность миокардита, обусловленного ВИЧ-инфекцией, в первую очередь зависит от частоты и эффективности использования противовирусной терапии. Так, до внедрения высокоэффективной антивирусной терапии миокардит верифицировался практически у 50% больных с данной патологией, а после внедрения в практику антивирусных препаратов частота развития миокардита данной этиологии значительно снизилась.

Миокардиты, обусловленные бактериальной инфекцией, развиваются значительно реже, чем вирусные. Тем не менее следует подчеркнуть, что практически любой бактериальный агент может быть непосредственной причиной миокардита. Имеющиеся у больного хронические очаги бактериальной инфекции (своеобразные резервуары инфекции), ослабляя иммунитет, создают идеальные условия для внедрения в миокард другого инфекционного агента. Внутриклеточные бактериальные микроорганизмы (чаще хламидии (*Chlamydia*) до 50%) имеют наибольшее значение в этиологии миокардита. Это обусловлено тем, что длительная персистенция хламидий в организме вызывает и поддерживает системный воспалительный процесс с аутоиммунными реакциями, что рассматривается в качестве основного патогенетического звена в развитии миокардита.

Среди других микроорганизмов значимое влияние на частоту возникновения миокардитов оказывают *Corynebacterium diphtheriae*, *Haemophilus influenzae*, *Legionella pneumophila*, *Mycobacterium tuberculosis*, стрептококки группы А и др. Для США особое значение приобретают *Trypanosoma cruzi* — иницирующая болезнь Шагаса и *Borrelia burgdorferi* — вызывающая болезнь Лайма.

Весьма редко встречаются грибковые и паразитарные миокардиты, к казуистическим относятся протозойные миокардиты, в частности, при болезни Шагаса, выявляемой, как правило, у лиц, приезжающих из стран Южной Америки.

В ряду причин, приводящих к возникновению миокардита, особое место занимают миокардиты у пациентов, страдающих системными заболеваниями. Развивающийся синдром Черджа–Стросс, онкологический процесс любой локализации, гиперэозинофильный синдром, глистная инвазия, лекарственные препараты, паразитарные инфекции приводят к развитию эозинофильного миокардита.

Эозинофильный миокардит относится к числу неблагоприятно протекающих миокардитов и сопровождается быстро прогрессирующей застойной недостаточностью кровообращения, эндокардиальным фиброзом и развитием пристеночных тромбов с последующим эмболическим синдромом.

Аутоиммунная природа миокардита типична для развития гигантоклеточного миокардита и кардита при саркоидозе.

Миокардит может быть составной частью кардиомиопатий, что значительно ухудшает прогноз основного заболевания [178, 197]. В частности, прогноз для кардиального амилоидоза намного хуже при наличии мор-

фологических признаков миокардита. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) в комбинации с миокардитом имеет признаки персистирующего вирусного генома, которые могут быть идентифицированы в миокарде. Значительная часть больных с аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатией (АПЖКМП) одновременно имеет признаки миокардита, нередко вирусной природы. Миокардит также может быть составной частью воспалительных заболеваний кишечника, таких как язвенный колит и болезнь Крона [120].

Механизмы развития инфекционных миокардитов имеют как общие, так и сугубо индивидуальные особенности. Миокард может повреждаться как непосредственно внедряющимися в него возбудителями (при вирусемии, бактериальном или грибковом сепсисе, милиаризации туберкулеза, контактном или лимфогенном инфицировании из первичных очагов в легких, плевре, перикарде), так и микробными токсинами, циркулирующими в крови. Возникающее при этом острое повреждение миокарда проходит все фазы классического острого воспалительного процесса (альтерация, экссудация, пролиферация и регенерация), завершающегося обычно в срок от 2 до 6 нед. Подобное острое течение миокардита наблюдается при гриппе, энтеровирусных заболеваниях, острых риккетсиозных и бактериальных инфекциях. Вид возбудителя, его свойства и концентрация в сердечной мышце выделяемых им токсинов определяют характер и степень повреждения миокарда, преимущественное воздействие на те или иные структуры (кардиомициты, интерстициальную ткань, нервный аппарат миокарда) и иммунную систему больного.

В развитии неревматических инфекционно обусловленных миокардитов ведущую патогенетическую роль играют иммунные и токсико-аллергические механизмы. Определенное значение имеет непосредственное попадание возбудителя в миокард. При этом каждому этиологическому фактору свойственны свои доминирующие механизмы в развитии миокардитов. Даже при различных вирусных инфекциях возможен неодинаковый механизм повреждения миокарда. Так, вирусу Коксаки принадлежит ведущая роль в процессе инвазии инфекции в клетку, ее деструкции с последующим выходом лизосомных ферментов. При вирусе гриппа определяющее значение в течении и исходе острого воспалительного процесса в миокарде принадлежит иммунологическим нарушениям. В частности, проникновение вирусов в миокард сопровождается торможением функций клеток миокарда на фоне активной репликации вирусов.

Острые инфекционные миокардиты нередко протекают в рамках очагового процесса. В ряде случаев миокардит возникает на фоне исходно измененной иммунореактивности организма или при одновременном вирусном повреждении иммунной системы с нарушением иммунологической толерантности, с характерными появлениями вторичного иммунодефицита. Наиболее часто встречающиеся миокардиты, вызванные вирусами Коксаки или гриппа, сопровождаются различными нарушениями гуморального и клеточного иммунитета и снижением содержания в крови интерферонов, обеспечивающих направленную противовирусную защиту. Для всех медиаторов воспаления

типичной является двойная роль, которую они играют в развитии вирусного миокардита:

- фактор некроза опухоли α (ФНО- α) может уменьшать вирусную нагрузку, но одновременно способен потенцировать иммунный ответ и тем самым вероятность летального исхода;
- оксид азота может подавлять репликацию вируса, но и усиливать повреждение кардиомиоцитов;
- toll-подобные рецепторы (а также фактор дифференциации миелоида MyD88) минимизируют возможность репликации вируса в миокарде, но могут способствовать развитию воспаления;
- комплемент потенцирует иммунный ответ, но и трансформацию в дилатационную кардиомиопатию (ДКМП).

Развитие миокардита требует MyD88 ключевого протеина в сигнале дендритных клеток toll-подобного рецептора. Коксаки-В-вирусная инфекция регулирует toll-подобный рецептор 4 на макрофагах, стимулирует созревание антигенпрезентирующих клеток, приводит к высвобождению провоспалительных цитокинов и снижает функцию регулирующих Т-клеток. Повышенная продукция Т-хелперов 2-го типа и цитокинов ассоциируется с развитием кардиомиопатий [184, 211].

Не исключается инициация воспаления в миокарде в рамках иммунопатологического процесса на фоне тесного взаимодействия антигенов возбудителя с различными структурами миокарда, при котором последние приобретают измененные антигенные свойства и подвергаются аутоиммунной агрессии. Повреждение миокарда может быть обусловлено медиаторами или продуктами развивающейся аллергической реакции, в частности токсическими комплексами антиген–антитело с участием комплемента, находящегося в крови или непосредственно в миокарде, при фиксации в нем антигена возбудителя. Длительная сенсибилизация организма, связанная с наличием очагов хронической инфекции, может приводить к иммунологическим нарушениям, которые могут иметь большое патогенетическое значение в развитии и прогрессировании миокардита.

Антитела к миокарду (антисарколеммальные, антифибриллярные, антимитохондриальные, антинуклеарные и др.) нередко обнаруживаются в определенных фазах течения миокардита, но не всегда появление антимиекардиальных антител свидетельствует об иммунопатологическом воспалении, так как оно может быть следствием, а не причиной первичного повреждения миокарда. В то же время при неревматических миокардитах такой характер воспаления подтверждается в части случаев морфологическими изменениями в миокарде и результатами специальных исследований. С помощью иммуногистологических методов при миокардите нередко выявляют антитела, которые *in vitro* фиксируются на мембранах изолированных клеток предсердий (реже на внеклеточном матриксе). В ряде случаев определяют в повышенных титрах антисарколеммальные антитела класса IgM, участие которых в патогенезе миокардита подтверждается их фиксацией в соединении с комплементом

на биоптатах миокарда. На фоне иммунодефицита и при иммунопатологическом воспалении формируются различные варианты затяжного, подострого и хронического течения миокардита.

Неинфекционные миокардиты представлены в основном трансплантационным миокардитом, развивающимся при иммунной реакции отторжения трансплантата, миокардитом при сывороточной болезни и лекарственным миокардитом при наличии аллергии к определенному лекарственному средству, т. е. теми видами воспаления в миокарде, в основе патогенеза которых лежат аллергические реакции преимущественно II–IV типов. Лекарственный миокардит наиболее часто развивается при сывороточно-подобных аллергических реакциях, сопровождающихся генерализованным повреждением циркулирующими иммунными комплексами базальных мембран кровеносных микрососудов, в том числе капилляров стромы миокарда. При этом развивается диффузное интерстициальное воспаление миокарда с инфильтрацией интерстиция мононуклеарами. В ряде случаев в миокарде формируются эозинофильные инфильтраты, что обычно сочетается с гиперэозинофилией крови. Существует точка зрения, что среди миокардитов, возникающих при острых инфекционных заболеваниях, имеется немало случаев лекарственных миокардитов, неверно трактуемых как инфекционные.

Миокардит Абрамова–Фидлера, выделяемый в самостоятельную нозологическую форму прежде всего как изолированный миокардит с особенно тяжелым клиническим течением, до настоящего времени называют идиопатическим, хотя сформировались два представления об этиологии этого заболевания. Одно из них, по существу, отрицает нозологичность этой формы патологии, признавая ее вариантом тяжелого течения миокардитов разной этиологии с аллергическим (аутоаллергическим) механизмом развития. При этом в иницировании аллергии немалое значение придается лекарственным воздействиям. На иммунопатологический характер воспаления указывает обнаружение при идиопатическом миокардите антимиокардиальных антител и клеточной цитотоксичности. Согласно другому представлению, аутоиммунным механизмам в ряде случаев также отводится ведущая роль в поддержании воспаления и его хронизации, но само возникновение миокардита связывается с вирусной инфекцией. Последняя гипотеза находит все большее признание и в немалой степени подтверждается статистическими данными. В общей популяции частота выявления хронического идиопатического миокардита составляет 0,005%, а у больных, перенесших острый вирусный миокардит, он обнаруживается в 4–9% случаев, т. е. в 800–1800 раз чаще. При этом следует подчеркнуть, что само воспаление при идиопатическом миокардите не имеет специфических черт. Ниже приведена классификация, принятая в Международной классификации болезней 10-го пересмотра (1995) — МКБ-10.

Классификация

По МКБ-10 выделяют:

I40. Острый миокардит

I40.0 Инфекционный миокардит. Септический миокардит

При необходимости идентифицировать инфекционный агент используют дополнительный код (B95–B97).

I40.1 Изолированный миокардит

I40.8 Другие виды острого миокардита

I40.9 Острый миокардит неуточненный

I41 Миокардит при болезнях, классифицированных в других рубриках

I41.0 Миокардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках

Миокардит:

- дифтерийный (A36.8+);
- гонококковый (A54.8+);
- менингококковый (A39.5+);
- сифилитический (A52.0+);
- туберкулезный (A18.8+).

I41.1 Миокардит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках

Гриппозный миокардит (острый):

- вирус идентифицирован (J10.8+);
- вирус не идентифицирован (J11.8+);

Паротитный миокардит (B26.8+).

I41.2 Миокардит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках

Миокардит при:

- болезни Шагаса (хронической) (B57.2+);
- острой форме болезни Шагаса (B57.0+);
- токсоплазмозе (B58.8+).

I41.8 Миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках

Ревматоидный миокардит (M05.3+)

Саркоидный миокардит (D86.8+)

Этиологическая классификация миокардитов была предложена Комитетом экспертов ВОЗ в 1995 г. [143]. Данная классификация предусматривает разделение миокардитов на две группы: ревматические и неревматические. Верификация ревматического миокардита базируется на диагностических титрах антистрептолизина О (АСЛ-О титр > 625 тыс. ЕД), антистрептогиалуронидазы (АСГ > 625 тыс. ЕД), антистрептокиназы (АСК > 600 тыс. ЕД) и высеваемости из зева β -гемолитического стрептококка группы А. Клинические признаки миокардита на фоне нормальных титров АСЛ-О, АСГ и АСК дают основание диагностировать неревматический миокардит. Последний может быть обусловлен как инфекционным, так и неинфекционным агентом.

В дальнейшем появилась необходимость расширить рамки классификационных критериев за счет не только этиологической, но и патогенетической составляющей и выделить три группы миокардитов: инфекционные (с указанием этиологических агентов — вирусов, бактерий и т. д.), инфекционно-аллергические и токсико-аллергические миокардиты.

Н. Р. Палеев с соавт. [25] подразделяют миокардиты не только по этиологии и патогенезу, но и по вариантам течения (табл. 2).

Таблица 2

**Клиническая классификация миокардитов
(Палеев Н. Р., Палеев Ф. Н., Гуревич М. А., 2007)**

<p>I. Этиологическая характеристика и патогенетические варианты:</p> <p>1. <i>Инфекционно-аллергические и инфекционные:</i> Вирусные (грипп, вирусы Коксаки, ЕСНО, СПИД, полиомиелит) Инфекционные (дифтерия, скарлатина, туберкулез, брюшной тиф) При инфекционном эндокардите Спирохетозные (сифилис, возвратный тиф, лептоспироз) Риккетсиозные (сыпной тиф, ку-лихорадка) Паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Шагаса, трихинеллез) Грибковые (актиномикоз, кандидоз, кокцидиомикоз, аспергиллез и др.)</p> <p>2. <i>Аллергические (иммунологические):</i> Лекарственные Сывороточные Нутритивные При системных заболеваниях соединительной ткани При бронхиальной астме При синдроме Лайелла При синдроме Гудпасчера Ожоговые Трансплантационные</p> <p>3. <i>Токсико-аллергические:</i> Тиреотоксические Уремические Алкогольные</p>	<p>III. Морфологическая характеристика: Альтеративный (дистрофически-некробиотический) Экссудативно-пролиферативный (интерстициальный): а) дистрофический; б) воспалительно-инfiltrативный; в) васкулярный; г) смешанный.</p>
<p>II. Патогенетическая фаза: Инфекционно-токсическая Иммуноаллергическая Дистрофическая Миокардиосклеротическая</p>	<p>IV. Распространенность: Очаговые Диффузные</p> <p>V. Клинические варианты: Псевдокоронарный Декомпенсационный Псевдоклапанный Аритмический Тромбоэмболический Смешанный Малосимптомный</p> <p>VI. Варианты течения: Миокардит доброкачественного течения (обычно очаговая форма) Острый миокардит тяжелого течения Миокардит рецидивирующего течения с повторяющимися обострениями Миокардит с нарастающей дилатацией полостей сердца и в меньшей степени гипертрофией миокарда (обычно диффузная форма) Хронический миокардит</p>

В то же время расширение классификационных критериев миокардита приводит как к размыванию этого понятия за счет включения в него поражения сердечной мышцы вторичного характера при ряде интоксикаций (например, уремии, тиреотоксикозе, алкоголизме), так и к постоянной дискуссии по поводу целесообразности выделения в самостоятельную группу инфекционно-аллергических миокардитов. Это дает возможность при отсутствии доказанного инфекционного агента в генезе конкретного миокардита не определять его как ведущий фактор воспаления. В связи с этим нередко в повседневной клинической практике диагноз инфекционно-аллергического миокардита чаще всего ставят без установления конкретного возбудителя, что дало возможность Е. М. Тарееву обозначить такой диагноз миокардита как «анонимный». Однако и на современном этапе знаний полностью свести диагноз миокардита только по этиологическому признаку не удастся. Расширенные классификационные критерии могут включать в себя множество важных диагностических и прогностических факторов, тем не менее определяющим выступает деление миокардитов на инфекционные и неинфекционные и миокардиты с неизвестной этиологией:

I. По этиологии и патогенезу.

1. Инфекционные миокардиты (с указанием конкретного возбудителя):
 - а) с первично-инфекционным (неаллергическим) воспалением миокарда — инфекционно-септические и инфекционно-токсические миокардиты;
 - б) с иммунопатологическим воспалением миокарда — инфекционно-аллергические миокардиты, в том числе при системных заболеваниях с доказанной вирусной или иной инфекционной этиологией (например, миокардит при хронически активном гепатите).
2. Неинфекционные миокардиты (первично-аллергические и токсико-аллергические) с указанием этиологического фактора в каждом конкретном случае: трансплантационный, сывороточный, лекарственный и другие миокардиты, развивающиеся в рамках аллергической (на установленный неинфекционный аллерген) или аутоаллергической реакции при первичном неинфекционном повреждении миокарда.
3. Миокардиты с неизвестной этиологией:
 - а) идиопатический миокардит Абрамова–Фидлера;
 - б) миокардиты при отдельных заболеваниях с неизвестной этиологией (например, при саркоидозе).

II. По распространенности воспаления в миокарде.

1. Очаговый.
2. Диффузный.

III. По течению.

1. Острый.
2. Подострый.

3. Хронический:
 - а) прогрессирующий;
 - б) рецидивирующий (в активной и неактивной фазах).

IV. По степени тяжести.

1. Легкий.
2. Среднетяжелый (умеренной тяжести).
3. Тяжелый (с указанием характера и степени нарушений отдельных функций сердца).

При формулировании диагноза миокардита приведенную систематизацию можно использовать полностью или частично в зависимости от особенностей случая, в частности от того, рассматривается ли миокардит как основное заболевание или как частичное проявление другого. При наличии данных исследования биоптатов миокарда в диагнозе могут быть отражены также морфологические особенности миокардита (табл. 3).

Примерная формулировка диагноза

1. Вирусный (Коксаки) миокардит, среднетяжелая форма, острое течение, частая желудочковая экстрасистолия, АВ-блокада I ст., СН IIa стадии.
2. Стафилококковый миокардит, тяжелая форма, острое течение, левожелудочковая недостаточность с приступами сердечной астмы.
3. Дифтерийный миокардит, острое течение, тяжелая форма. Полная АВ-блокада с синдромом Морганьи–Адамса–Стокса, кардиостимуляция, СН III стадии.

Клиника. Миокардиты неревматической этиологии чаще встречаются у людей молодого и среднего возраста, причем с одинаковой частотой у обоих полов. В отличие от миокардита ревматической этиологии он манифестирует на высоте вирусной или бактериальной агрессии. Для неревматического миокардита не характерно наличие «светлого» промежутка между перенесенной инфекцией и манифестацией симптомов поражения миокарда.

Клиническая картина представлена не только различными клиническими симптомами, но и, что очень важно, различной степенью их выраженности. Так, клиника миокардита может варьировать от бессимптомной субклинической инфекции до быстро прогрессирующей ХСН с летальным исходом. Нередко абсолютное доминирование одного из симптомов общего воспалительного процесса или заболевания сердца при субклиническом проявлении инфекционного процесса носит настолько выраженный характер, что затуманивает другие проявления миокардита и затрудняет своевременную верификацию основного заболевания. Например, доминирование болевого синдрома при миокардитах, обусловленных вирусом В-19, воспринимается врачом как дебют ИМ (табл. 4).

Таблица 3

Клинико-морфологическая классификация миокардитов (по Lieberman E. B.) [139]

Изучаемые параметры	Клинические формы миокардитов			хроническая персистирующая
	молниеносная	подострая	хроническая активная	
Начало заболевания	Четко очерчено. Как правило, в течение 2 нед.	Менее отчетливо определяется начало болезни, чем при молниеносной форме	Нечетко определяемое начало. Пациент испытывает сложность при определении сроков начала болезни	
Данные гистологического анализа биоптатов	Множественные очаги активного воспаления и некроза	Воспаление слабо выражено	Активный или пограничный миокардит	Длительное сохранение воспалительной инфильтрации в сочетании с очагами некроза
Дисфункция левого желудочка	Выраженное снижение ФВ. Значимой дилатации ЛЖ нет	Снижение ФВ. Дилатация ЛЖ	Умеренное снижение ФВ. Может быть умеренная дилатация ЛЖ	Нет снижения ФВ. Нет дилатации ЛЖ
Прогноз (исход болезни)	Исход определяется в течение 2 нед.: <ul style="list-style-type: none"> • либо молниеносная смерть; • либо полное восстановление функции ЛЖ 	В большинстве случаев переход в ДКМП	Характерно развитие ХСН (формирование кардиомиопатии)	Прогноз благоприятный

[. . .]

Учебное пособие «Заболевания миокарда, эндокарда и перикарда» предназначено студентам старших курсов медицинских вузов, врачам-интернам, ординаторам, кардиологам и терапевтам. В книге в ясной и доступной форме представлены современные взгляды на этиологию, патогенез, клиническое течение и лечение наиболее серьезной кардиологической патологии. Приводимые схемы лечения основаны на новейших рекомендациях, являются общепризнанными и не содержат спорных методик. Рисунки и таблицы облегчают восприятие текста. Особое внимание уделено современным классификациям заболеваний, соответствующим стандартам, рекомендованным Министерством здравоохранения и социального развития РФ.

Книга поможет студентам старших курсов медицинских вузов получить и систематизировать знания в области кардиологии, подготовиться к успешной сдаче государственных экзаменов, будет хорошим подспорьем в клинической деятельности.

Информация об авторах:

Свиштунов Андрей Алексеевич — первый проректор, проректор по инновационной политике и международной деятельности, директор Научно-исследовательского института фармации ГБОУ ВПО Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова; доктор медицинских наук, профессор.

Осадчук Михаил Алексеевич — заведующий кафедрой поликлинической терапии лечебного факультета ГБОУ ВПО Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова; заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор.