

1. Алексеева Г. Г., Юхлова Н. А. // Пробл. эндокринолог. — 1979. — № 3. — С. 13—18.
2. Костовский В. // Новости фармации и мед. — 1987. — Т. 21. — С. 40—43.
3. Мищенко Е. Д. // Сердечно-сосудистые заболевания и болезни обмена веществ. — М., 1964.
4. Москович Э. Г., Аносова Л. Н., Андреева З. А. // Проблемы эндокринолог. — 1972. — № 4. — С. 45—46.
5. Симоныч А. Т., Бостанджян О. Ш. // Тер. арх. — 1969. — № 7. — С. 77—81.
6. Строев Ю. Н., Левиашвили Б. И. // Клин. мед. — 1980. — № 5. — С. 92—96.
7. Тригулова Р. Х., Костко С. З., Овчинников И. В. и др. // Кардиология. — 1987. — № 12. — С. 72—73.
8. Шашкова Э. М. // Гипергликемизирующее действие салуретиков. — Автореф. канд. дисс. — М., 1971.
9. Abramson E., Arky K., Noeber K. // Lancet. — 1966. — Vol. 2. — P. 1986.
10. Ahlquist R. // J. Pharm. Sci. — 1966. — Vol. 55. — P. 353.
11. Bengtsson C., Blohne C., Lapidus L. et al. // Brit. med. J. — 1984. — Vol. 239. — P. 1495—1497.
12. Bewsher P. // Lancet. — 1967. — Vol. 1. — P. 104.
13. Brüggman U., Blasini R. // Herz. — 1986. — Vol. 11. — P. 55—61.
14. Carta Q., Caselle M. T. // Med. geriats. — 1980. — Vol. 12. — P. 293—302.
15. Day J. L. // Metabolism. — 1975. — Vol. 24. — P. 987—996.
16. Ferrara L. A., Capaldo B., Revellese A. et al. // Eur. J. Clin. Pharmacol. — Vol. 33. — P. 272—277.
17. Franz I. W., Lohmann F. W. // Klin. Wochenschr. — 1980. — Bd. 58. — S. 1156—1161.
18. Grimaldi A., Chapelon C., Bosquet F., Theret F. // Cardiovasc. Pharmacother. Int. Symp. Geneva, Apr. 22—25, 1985, Abstr.
19. Hannedouche T. // Nephrologie. — 1987. — Vol. 8. — P. 247—252.
20. Hantschel U., Knehan P. // Dtsch. Gesundheitsun. — 1980. — Bd. 35. — S. 2116—2121.
21. Heim T., Hull D. // Lancet. — 1967. — Vol. 1. — P. 396.
22. Hü C. S. T., Howell S. L. // J. Endocrinol. — 1985. — Vol. 107. — P. 1—8.
23. Kendale Martin John // Amer. J. Cardiol. — 1987. — Vol. 59. — P. 44—47.
24. Lauridsen U. B., Christensen N. I., Lyngsae J. // J. Clin. Endocrinol. — 1983. — Vol. 56. — P. 876—882.
25. Malaisse W. S., Mathias P. C. F. // Diabetologia. — 1985. — Vol. 28. — P. 153—156.
26. Miller Norman E. // Amer. J. Cardiol. — 1987. — Vol. 60. — P. 17—23.
27. Mills G. A., Horn J. R. // Draig Inter. and Clin. Pharm. — 1985. — Vol. 19. — P. 246—251.
28. Passa Ph., Leblanc H., Marre M. // Diabetes Care. — 1987. — Vol. 10. — P. 200—204.
29. Samuel P., Chin B., Schoenfeld B. H. et al. // Brit. J. Clin. Pharmacol. — 1987. — Vol. 24. — Suppl. 1. — P. 635—645.
30. Staniforth D. H., Yorkston N. J., Gemidjoglu M. // Eur. J. Clin. Pharmacol. — 1980. — Vol. 17. — P. 415—418.
31. Sussman K., Stjernholm M., Vaughan G. // Lancet. — 1967. — Vol. 1. — P. 626.
32. Theret F. // Sem. hop. Paris Ther. — 1977. — Vol. 53. — P. 231—232.
33. Wildhavs I. W. // Wien Klin. Wschr. — 1967. — Bd. 79. — S. 256.

Поступила 15.08.88.

УДК 576.8.097.29 : 616.3

БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ЭНДОТОКСИНЫ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Б. З. Шенкман, Н. В. Грачева

Кафедра патофизиологии (зав. — проф. Н. П. Чеснокова)
Саратовского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института

На протяжении многих лет исследователей интересовал вопрос: проникают ли бактериальные эндотоксины через неповрежденный кишечный барьер? Несмотря на обилие фактических данных, полученных в клинике и эксперименте, этот вопрос пока остается открытым.

Наличие у здоровых людей антител к эндотоксинам или самих эндотоксинов в крови еще не подтверждает такую возможность, поскольку они могут проникать в кровь в периоды кишечных дисфункций или при наличии других предрасполагающих моментов, являющихся эпизодами в существовании организма.

Обращает на себя внимание безуспешность многократных попыток воспроизведения эндотоксикоза у животных с помощью перорального введения эндотоксинов. Такие попытки были относительно успешными лишь в случае предварительного или одномоментного введения с бактериальным ядом альтерирующих агентов. При кишеч-

ных инфекционных заболеваниях возможность проникновения эндотоксинов в кровь обеспечивают вирулентные свойства микроорганизмов и наличие воспалительного процесса в кишечной стенке.

Внутреннюю среду организма от эндотоксинов, высвобождающихся из кишечной микрофлоры, защищают следующие факторы: наличие эпителиального покрова и плотных межэпителиальных связей (zonula occludens); постоянная секреция слизи; эвакуаторная функция кишечника; локальные защитные факторы — соляная кислота, кишечные энзимы; развитая лимфоретикулярная ткань и др. Клинические ситуации с нарушением одного или нескольких защитных механизмов приводят к развитию у больных эндотоксемии со всеми вытекающими отсюда последствиями.

Сама по себе эндотоксемия способствует повышению проницаемости кишечного барьера, что было доказано нами в опытах на мышах при ис-

пользовании эндотоксинов шигеллы Зонне и салицилата натрия в качестве тестирующего вещества [1]. Патоморфологические исследования, проведенные в динамике шока, вызванного внутрибрюшинным введением эндотоксинов, выявили прогрессирующее развитие сосудисто-дистрофических изменений в стенке кишечника [4]. Уже на ранней стадии интоксикации в бассейне микроциркуляции наблюдались дистония сосудов, гемо- и плазмостаз, сладж эритроцитов. В дальнейшем присоединялись дистрофия, некротизация и десквамация эпителия, отек слизистой и подслизистого слоя. Нарастали диапедезные кровоизлияния, набухание и вакуолизация эндотелия капилляров. Стадийные изменения претерпевали секреторные элементы АПУД-системы. Активация и дегрануляция, более выраженная со стороны тучных клеток, сменялись на более поздних стадиях шока дистрофией и даже исчезновением, особенно энтерохромаффинных клеток. Сходные изменения были обнаружены при исследовании клинического материала, полученного от больных септическими заболеваниями, вызванными грамотрицательными бактериями [2, 4]. При этом в тканях кишечника и печени наблюдались альтерация эндотелия мелких сосудов, увеличение проницаемости с отеком и кровоизлияниями, стазы и мелкие тромбы. Описанные нарушения являются морфологическим эквивалентом синдрома ДВС, в равной степени характерного для экспериментального и клинического токсико-инфекционного шока.

При парентеральном введении животным летальных доз эндотоксинов барьерная функция кишечника может нарушаться в такой степени, что эндотоксины, высвобождающиеся из кишечной флоры, поступают в системный кровоток. У погибших животных в печени обнаруживалось больше эндотоксинов, чем было введено парентерально. Развивался своеобразный порочный круг, который авторам удалось прервать с помощью перорального введения антибиотиков для элиминации кишечной флоры [6, 8].

В механизме вызываемого эндотоксинами повышения проницаемости кишечника важную роль играет повреждение *zonula occludens*, обеспечивающей в норме связь между эпителиальными клетками слизистой оболочки кишечника [22]. В данной работе нарушение ее целостности возникло через 15—18 ч после инъекции эндотоксинов. Подобный механизм имел место и при действии ионизирующей радиации, что приводило к развитию асептической эндотоксемии [3, 21].

Не менее важное значение в защите организма от эндотоксинов имеет лимфоретикулярная ткань кишечной стенки, в частности продуцируемые плазматическими клетками иммуноглобулин А. Селективный дефицит Ig А сопровождается появлением значительных количеств пищевых и микробных антигенов в системном кровотоке [12]. Эндотоксемия наблюдается нередко у больных при нарушении желчеотделения, что связано либо с недостаточным поступлением в полость кишечника желчных кислот, нейтрализующих эндотоксины, либо с нарушением секреции содержащегося в желчи Ig А. У больных с подпеченочной желтухой эндотоксины были найдены в крови не только воротной вены, но в части случаев и в периферической крови [5]. Прием больными желчных солей, в частности таурохолат натрия, препятствовал всасыванию эндотоксинов.

С помощью теста с лизатом амебócитов эндотоксемия была выявлена у 7 из 11 страдающих болезнью Крона [15], а также у больных язвен-

ным колитом [14]. В клинической картине панкреатита также необходимо учитывать наличие и последствия эндотоксемии. Так, коагулопатия, кишечные кровотечения, нарушение периферического кровообращения, сопутствующие панкреатиту, расцениваются как проявления не столько самого панкреатита, сколько как влияние эндотоксинов [9]. При сравнении частоты различных осложнений и смерти больных от острого панкреатита оказалось, что осложнения наблюдаются гораздо чаще, чем летальность; последняя отмечается исключительно у больных с положительной реакцией на наличие эндотоксинов в крови.

Результаты многочисленных исследований демонстрируют роль кишечной микрофлоры и всасывающихся эндотоксинов в патогенезе гепатитов и гепатодистрофий. Известно, что при эндотоксемии нередко повреждения печеночных клеток вплоть до их некроза. Непосредственное повреждение гепатоцитов может быть обусловлено фиксацией эндотоксинов на мембране клеток с последующим связыванием комплемента и гепатоцитоллизом [15]. Такая возможность определяется наличием на мембране гепатоцитов специфических рецепторов для липополисахаридов. Другой механизм заключается в активации эндотоксинов клеток Купфера и индукции у них агрессивности по отношению к гепатоцитам [16]. Кроме того, активированные эндотоксинами макрофаги способствуют продукции фиброцитами коллагеновых волокон. Определенное значение имеет и способность эндотоксинов тормозить выделение желчи, что было доказано в условиях перфузии изолированной печени эндотоксинами [20]. Важную роль в поражении печеночной паренхимы играют и гемодинамические нарушения, свойственные эндотоксемии и сопровождающиеся застоем крови в гепатопортальном бассейне.

Следует учитывать, что при циррозе развивается портокавальное шунтирование крови, что позволяет эндотоксинам проникать в системную циркуляцию, минуя печень, при этом клетки Купфера могут быть еще функционально активными, но уже не в состоянии эффективно осуществлять клиренс эндотоксинов.

О значении клеток Купфера в нейтрализации эндотоксинов свидетельствует тот факт, что при искусственно вызванной блокаде этих клеток у здоровых ранее животных обнаруживалась эндотоксемия [13]. Получены и прямые доказательства сорбции эндотоксинов преимущественно печеночными макрофагами. После внутривенного введения животным эндотоксинов наибольшее их количество выявлялось в печеночной ткани [10, 19]. С помощью электронной микроскопии и ауторадиографии авторы показали, что эндотоксины находятся в основном в цитоплазме клеток Купфера, где они индуцируют высвобождение пирогена, прокоагулянтных, вазоактивных и других медиаторов.

Клинические данные соответствуют экспериментальным. Так, у 50% больных, прооперированных на органах желудочно-кишечного тракта, эндотоксины находили в крови воротной вены и только у 2 из 21 — в системной циркуляции [17]. Тем не менее при токсико-инфекционном шоке клиренс эндотоксинов нарушается уже в начальном периоде шока, что происходит, вероятно, не столько из-за недостаточности клеток Купфера, поскольку они резистентны к гипоксии, сколько из-за снижения титров фибронектина и других опсоинов, играющих важную роль в связывании эндотоксинов макрофагами. Кроме того, необхо-

димо учитывать, что при шоке макрофаги нагружаются не только эндотоксинами, но и поврежденными эндотелиальными клетками, агрегированными тромбоцитами, продуктами деградации фибриногена и др.

Было определено количество эндотоксинов, которое может инактивироваться при однократном прохождении через печень крыс, — $1,5 \text{ мкг} \cdot \text{г}^{-1} \cdot \text{ч}^{-1}$. Это такое количество, которого было бы вполне достаточно для инактивации всего пула эндотоксинов, находящихся в крови при шоке. Отсюда понятно, почему при заболеваниях печени различной этиологии у больных нередко наблюдается эндотоксемия [24]. При быстротечной форме недостаточности печени эндотоксины обуславливают два лимитирующих внепеченочных осложнения — недостаточность почек и коагулопатию потребления [23]. При этих осложнениях выживали только те больные, у которых исчезала эндотоксемия, поэтому клиническую картину недостаточности печени сравнивают с проявлениями феномена Шварцмана.

В той же мере можно констатировать участие эндотоксинов во внепеченочных проявлениях цирроза печени. Еще И. П. Павлов отметил, что при портокавальных анастомозах продуцируемые в кишечнике токсины обуславливают развитие лихорадки и расстройство функции почек. Клинические исследования последних лет подтвердили данное положение. Выясилось, что недостаточность почек при циррозе возникает только на фоне сопутствующей ему эндотоксемии. Полимиксин В, обладающий антиэндотоксическими свойствами, уменьшал степень нарушений системы гемостаза и недостаточности почек при циррозе печени [15]. У больных циррозом печени эндотоксемия выявлялась в 9 из 10 случаев, осложнившихся недостаточностью почек, и не наблюдалась у больных, не имевших данного осложнения [7]. Установлена корреляция наличия или отсутствия эндотоксемии с шестимесячной выживаемостью больных циррозом печени [18]. Fulenwider и соавт. с помощью теста с лизатом амебоцитов обнаружили эндотоксины в асцитической жидкости, воротной вене и периферической крови у большой группы таких больных [11]. Авторы считают, что гематологические, гемодинамические и неврологические осложнения у этих больных в большой степени обусловлены действием эндотоксинов кишечного происхождения.

Итак, печень в нормальных условиях является эффективным фильтром между кишечником и системной гемоциркуляцией по отношению к эндотоксинам. Поражение клеток Купфера и гепатозов любого генеза нарушает их способность элиминировать эндотоксины, поступающие их пищеварительного тракта, что способствует их появлению в общей системе кровообращения и потенцирует дальнейшее повреждение печени. Исходя из этих положений, средства, направленные на связывание эндотоксинов в полости кишечника, в крови и в тканях РЭС, а также на проявления эндотоксикоза, могут иметь терапевтическую ценность при заболеваниях пищеварительного тракта и печени. К такому можно отнести следующие: 1) пероральное введение плохо всасывающихся антибактериальных препаратов с целью подавления кишечной флоры (однако в связи с опасностью одномоментной гибели бактерий с высвобождением большого количества эндотоксинов необходимы длительное назначение сравнительно небольших доз антибиотиков и чередование их с целью избежать развития устойчивости бактерий

к этим препаратам); 2) изменение состава кишечной флоры с помощью соответствующей диеты; колибактерина и других подобных препаратов; 3) связывание эндотоксинов в полости кишечника с помощью холестирамина или эндогенных желчных кислот путем введения стимуляторов желчевыделения; 4) стабилизация кишечного барьера с помощью глюкокортикоидов, антагонистов вазоактивных медиаторов и разгрузки гепатопортальной бассейна; 5) стимуляция фагоцитарной способности клеток Купфера и других элементов РЭС препаратами типа фитогемагглютинина, продигозана и др.; 6) индукция толерантности к эндотоксинам или повышение иммунологической защиты против них с помощью эндотоксида, малых доз эндотоксинов; 7) элиминация эндотоксинов из крови с помощью потенциальных антиэндотоксинов, опсонинов, гемосорбции (в литературе обсуждается вопрос о роли фибронектина и его использовании в опсонизации эндотоксинов); 8) лечение эндотоксикоза и сопутствующих ему гемодинамических расстройств синдрома ДВС, недостаточности почек и др.

Не все из перечисленных возможностей могут быть реализованы в настоящее время в клинической практике. Дальнейшие исследования в этом направлении будут способствовать повышению эффективности терапии различных заболеваний пищеварительной системы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Иванов Н. Р., Шенкман Б. З. // Бюл. экспер. биол. — 1983. — Т. 95. — С. 32—34.
2. Лыткин М. И., Костин Э. Д., Костюченко А. Л., Терещин И. М. // Септический шок. — Л., Медицина. 1980.
3. Метер И. Д., Доманский В. Ю. // Радио-биол. — 1973. — Т. 13. — С. 66—70.
4. Шенкман Б. З., Скитова Н. В. // В кн.: Тезисы VI Всесоюзной конференции по клинической биохимии, морфологии и иммунологии инфекционных болезней. — Рига, 1983.
5. Bailey M. E. // Brit. J. Surg. — 1976. — Vol. 63. — P. 774—778.
6. Caridis D. T., Ishiyama M., Woodruff P. W. H., Fine J. // Res. J. Reticuloendothel. Soc. — 1973. — Vol. 14. — P. 513—521.
7. Clemente C., Bosch J., Rodes J. et al. // Gut. — 1977. — Vol. 18. — P. 556—560.
8. Cuevas P., Fine J. // Gastroenterology. — 1973. — Vol. 64. — P. 285—291.
9. Fine J. // Lancet. — 1975. — Vol. 1. — P. 1092.
10. Freudenberg N., Freudenberg M. A., Galanos C., Bandara K. // Verh. Dtsch. Ges. Pathol. — 1982. — Bd. 66. — S. 612.
11. Fulenwider J. T., Sibley C., Stein S. F. et al. // Gastroenterology. — 1980. — Vol. 78. — Part. 1. — P. 1001—1004.
12. Gans N. // Reticuloendothelial Syst., Compr. Treat. — N.-Y. — London. — 1984. — Vol. 7A. — P. 115—143.
13. Grön M., Liehr H. // Kupfer Cells and Other Liver Sinusoidal Cells. — Amsterdam, 1977.
14. Jacob H. I., Goldberg P. K., Bloom N. et al. // Gastroenterology. — 1977. — Vol. 72. — P. 1268—1270.
15. Liehr H. // München med. Wochenschr. — 1981. — Bd. 123. — P. 53—56.
16. Nolan J. P., Camara D. S. // Sinusoidal Liver Cells: Proc. Int. Kupfer Cell Symposium. — Amsterdam e. a., 1982.
17. Prytz H., Holst-Christensen J., Korner B. et al. // Gut. — 1977. — Vol. 18. — P. 28—35.

18. Tarao K., So K. //Gastroenterology.— 1976.— Vol. 73.— P. 539—542.
 19. Ulevitch R. J., Tobias P. S., Mathison J. C. //Fed. Proc.— 1984.— Vol. 43.— P. 2755—2759.
 20. Utili R., Abernathy C. O. //J. Lab. Clin. Med.— 1977.— Vol. 89.— P. 471—482.
 21. Walker R. I., Ledney G. D., Galley C. B. //Radiat. Res.— 1975.— Vol. 62.— P. 242—249.

22. Walker R. I., Porvaznik M. J. //Infect. Immun.— 1978.— Vol. 21.— P. 655—658.
 23. Wilkinson S. O., Arroyo V., Gazzard B. C. et al. //Lancet.— 1974.— V. 1.— P. 521—524.
 24. Yamaguchi Y., Yamaguchi K., Rabb J., Gans H. //J. Reticuloendothelial Soc.— 1982.— Vol. 32.— P. 409.

Поступила 05.02.88.

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

УДК 612.2—053.2:614.714:577.164.18

3. Ф. Сабилова (Уфа). Применение ацетилхолинового теста для изучения влияния загрязнений атмосферного воздуха на функцию внешнего дыхания

В литературе отсутствуют данные о применении ацетилхолинового теста для изучения изменений, обусловленных влиянием загрязнений атмосферного воздуха, в дыхательной системе здоровых детей. С учетом достоверно более высокого уровня заболеваний респираторной системы, в том числе аллергической этиологии, среди детей, проживающих в зонах с высокой степенью загрязнения воздуха, проведение указанных исследований представляется весьма актуальным.

Нами изучены преморбидные изменения органов дыхания здоровых детей, обусловленные влиянием загрязнений воздуха выбросами нефтехимических и химических предприятий. Предварительное исследование некоторых показателей внешнего дыхания позволило выявить достоверные изменения функции дыхания у детей, проживающих в зонах с высоким суммарным уровнем загрязнения воздуха ($P=34,9$); у детей контрольной зоны P равен 5,0.

Для выявления склонности к бронхоспазму у 260 здоровых детей дошкольного возраста был проведен провокационный ацетилхолиновый тест. Репрезентативные группы детского населения подобраны по методу копий-пятюрок в соответствии с пятью зонами наблюдения, различающихся по уровню и структуре загрязнения атмосферного воздуха. Комплексный показатель суммарного (21 компонентом) загрязнения воздуха составил в зоне I—34,9, в зоне II—27,4, в зоне III—23,2, в зоне IV—20,4, в зоне K—5,0, причем в структуре суммарного загрязнения зон I—IV наибольший удельный вес занимали углеводороды (56,4—67,3% против 21% в зоне K).

Детей обследовали утром в условиях основного обмена. В это время исключали применение каких-либо медикаментозных средств. Опытным путем избирали постоянную концентрацию ацетилхолина, которая у здоровых детей контрольной зоны не вызывала ни явлений клинического бронхоспазма (приступообразный кашель, хрипы в легких при аускультации), ни изменений функции внешнего дыхания, которые обычно наблюдаются при использовании классического метода. Для тестирования применяли порошок ацетилхолина, который растворяли до концентрации 0,05% дистиллированной водой непосредственно перед началом введения. Ингаляцию проводили дозированным ингалятором АИ-1.

Аэрозоль вводили непосредственно в рот ребенка, что исключало возможность соприкосновения его с окружающим воздухом. Для оценки теста регистрировали максимальную скорость выдоха методом пневмотахометрии и объем форсированного выдоха (ОФВ) — спирометрией. Для количественной оценки полученных данных вычисляли разницу между величинами ОФВ, полученными до (ОФВ₁) и после (ОФВ₂) ингаляции ацетилхолина. Эта разница выражалась в % по отношению к величине ОФВ₁ до ингаляции. Коэффициент бронхоспазма находили следующим образом: $K = \frac{\text{ОФВ}_1 - \text{ОФВ}_2}{\text{ОФВ}_1} \times 100\%$. Тест считали положительным при коэффициенте бронхоспазма (K) больше 15%.

Положительные пробы с ацетилхолином были получены у 21,6% детей, проживавших в наиболее загрязненной зоне (I), у 9,3% детей в зоне II, у 11,1% детей в зоне III, у 5,7% детей в зоне IV и у 1,7% детей в зоне K. Выявлена прямая корреляция между результатами ацетилхолинового теста и суммарным загрязнением селевальных зон ($r=0,89$; $m=0,26$; $t=3,42$), загрязнением воздуха оксидом углерода, диоксидом азота, хлором, диоксидом серы ($r=0,76$; $m=0,37$; $t=2,03$). Наблюдалась также тесная достоверная корреляция результатов ацетилхолинового теста с заболеваемостью детей бронхиальной астмой и пневмонией с астматическим компонентом (соответственно $r=0,98$ и $0,96$, $m=0,12$ и $0,16$). Достоверность результатов составила 8,40 и 5,89. Результаты ацетилхолинового теста указывают на ведущую роль бронхоспастического компонента в начальных стадиях нарушения бронхиальной проходимости.

Таким образом, результаты исследований свидетельствуют о высокой информативности ацетилхолинового теста при оценке влияния атмосферных загрязнений на дыхательную функцию. Тест безопасен, прост в исполнении, может успешно применяться в экспедиционных условиях при массовых обследованиях детей, в том числе при отборе в группы риска в плане диспансеризации всего населения, а также в практической работе лечебных учреждений для своевременного выявления предболезненных изменений в дыхательной системе.

УДК 616.124.6—007.61—073.48

А. С. Галявич, В. Н. Ослопов, З. Ш. Хасанов, А. И. Нефедова, Е. Н. Загайнова (Казань).
 Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия обусловлена так называемым первичным поражением миокарда. В типичных случаях межжелудочковая