

синдром, появилась пульсация на сосудах нижних конечностей, снизилось систолическое и пульсовое давление на верхних конечностях. Соответственно этому осциллографический индекс уменьшился на верхних и значительно увеличился на нижних конечностях. У 8 больных старше 18 лет результаты операции оказались относительно хуже из-за остаточной гипертензии, которая снизилась, но не до возрастных норм. У 6 из них было осуществлено замещение резецированного участка аорты сосудистым аллопротезом, у 1 — непрямая истмопластика и у 1 сформирован анастомоз конец в конец.

Отдаленные результаты (на сроках от 1 до 7 лет) прослежены у 32 больных: у 21 после резекции перешейка с анастомозом конец в конец, у 8 после протезирования и у 3 после прямой истмопластики. Полная нормализация АД наступила у 25 больных, оперированных в возрасте до 16 лет. Провет аорты у них восстанавливали путем наложения анастомоза конец в конец (20), методом прямой истмопластики (2) и протезирования (3). У 7 больных, оперированных в возрасте старше 18 лет, АД в отдаленные сроки снизилось, но осталось еще на высоком уровне, причем давление на руках у них было выше, чем на ногах. Причиной остаточной гипертензии у этих больных являлись, по-видимому, необратимые изменения сосудов вследствие длительно существующей гипертонии верхней половины тела, хотя нельзя исключить и другие причины, приводящие к остаточной артериальной гипертонии (неадекватность и деформация протеза, сдавление его парааортальной гематомой).

Таким образом, при выборе тактики хирургического лечения коарктации аорты необходимо учитывать анатомическую разновидность сужения и его протяженность. На непосредственные и отдаленные результаты коррекции данного порока оказывают влияние возраст оперированных и адекватность восстановления кровотока по аорте. Зависимости исходов операций на перешейке аорты от вида восстановления кровотока по ней нами не выявлено.

ЛИТЕРАТУРА

Ратнер Г. Л., Чернышев В. Н. Хирургическое лечение симптоматической гипертензии. М., 1973.

Поступила 1 декабря 1977 г.

УДК 616.127

К ПРОБЛЕМЕ КАРДИОМИОПАТИИ

Доц. В. П. Нефедов

Кафедра общей клинической патологии (зав. — проф. И. М. Рахматуллин) и патологоанатомическое отделение (зав. — Т. Г. Грицких) Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина

Реферат. На основе изучения отечественной и зарубежной литературы и анализа 8 собственных наблюдений автор рассматривает вопросы терминологии, классификации, этиологии, патогенеза и патоморфологии кардиомиопатий. Предложена новая рабочая классификация кардиомиопатий.

Ключевые слова: кардиомиопатии.

4 иллюстрации. Библиография: 33 названия.

Наряду с ростом ишемической болезни сердца в последние годы отмечается повсеместное улучшение некоронарогенных заболеваний сердца, в частности кардиомиопатий различной этиологии и патогенеза, что привлекает все большее внимание врачей различных специальностей [9, 12, 16]. Вместе с тем следует отметить трудности дифференциации названных заболеваний, что обусловлено, с одной стороны, нередким сходством клинических и патоморфологических проявлений поражений миокарда и, с другой, недостаточным знакомством широкого круга клиницистов, патологоанатомов и судебных медиков с многообразными и не всегда ясными по этиологии, патогенезу и анатомической сущности заболеваниями миокарда, не связанными с ишемической, гипертонической или ревматической болезнями сердца [16].

Впервые термин «кардиомиопатия» был применен Брайденом [19] в 1957 г. для обозначения заболеваний сердца неизвестного, но не ревматического и не коронарогенного происхождения. Термин «кардиомиопатия» свидетельствует, что речь идет о болезни сердца, обусловленной избирательным (или изолированным) поражением сердечной мышцы. В качестве нозологической формы «кардиомиопатия» вошла в принятую у нас Международную классификацию болезней восьмого пересмотра 1965 г. В 1968 г. ВОЗ принимает следующее определение этой формы патологии сердца: «Название «кардиомиопатия» обозначает состояние различной, часто (но не всегда — В. Н.) неизвестной или неясной этиологии, при которых важнейшим признаком является кардиомегалия и сердечная недостаточность. Из этого названия исключаются болезни

сердца, являющиеся следствием повреждения клапанов, нарушения коронарного кровообращения, кровообращения в сосудах большого и малого круга» (Бюлл. ВОЗ, т. 38, стр. 979).

Проблема кардиомиопатий с самого начала усложнилась не только из-за расхождений в определении сущности данной патологии сердца и классификации, но и из-за терминологической неразберихи. С сожалением следует заметить, что в отечественной научной периодической печати 70-х годов сохраняется терминологическая путаница, и работы о кардиомиопатиях продолжают публиковаться под разными названиями — «кардиопатия», «идиопатическая кардиомегалия», «идиопатическая гипертрофия миокарда» и др. [2, 3, 6]. В связи с этим следует особенно подчеркнуть, что понятие «кардиомиопатия» нельзя смешивать с получившим широкое распространение понятием «кардиопатия», которым обычно обозначают легкие или тяжелые, но в принципе обратимые изменения миокарда, наблюдающиеся при многих системных и генерализованных заболеваниях. Видимо, правы Ю. И. Новиков и М. А. Стулова (1975), считающие, что целесообразно отказаться от термина «кардиопатия», сохранив за поражениями миокарда в таких случаях понятие «миокардиодистрофии» при соответствующих заболеваниях.

В этом плане выгодно отличается от других публикаций небольшое по объему учебное пособие М. С. Кушаковского «Кардиомиопатии и миокардиодистрофии» [4], где четко подразделяются эти два процесса. Однако этот автор, как и многие другие, придерживается мнения, что термин «кардиомиопатия» следует сохранить лишь для обозначения изолированных заболеваний сердечной мышцы неизвестной этиологии. Но такой подход, безусловно, сузил бы проблему кардиомиопатий и противоречил бы принципу диалектического развития клинических знаний. Другая опасная тенденция связана с распространением понятия «кардиомиопатии» на все этиологические и патогенетические разновидности поражений сердца. Так, Мак Кинней (1974) расширяет понятие «кардиомиопатия» в безграничной области патологии, лишая его какого-либо строго очерченного клинико-анатомического содержания. Такой недифференцированный подход, означающий отказ от нозологического принципа, не может быть принят.

Исследования последних лет с применением новых методов диагностики — иммунологических, вирусологических, прижизненных морфологических (биопсия миокарда) — позволили в значительной мере приблизиться к пониманию сущности рассматриваемой патологии.

По-видимому, не случайно многие исследователи обращают внимание на связь кардиомиопатий (КМП) с предшествующей респираторной инфекцией [5, 22, 30]. Тобин и соавт. (1965) нашли комплементсвязывающие антитела к вирусному антигену у 16 из 38 больных КМП. В другом исследовании из биоптата миокарда 6 больных были выделены вирусоподобные частицы, размножавшиеся на искусственных средах и вызывавшие гибель лабораторных животных от левожелудочковой недостаточности [18]. Высказываются предположения о важной роли аутоиммунных процессов в происхождении и развитии КМП.

О роли вирусной инфекции и аутоиммунных реакций в развитии КМП свидетельствуют и экспериментальные данные. У мышей после острого миокардита, вызванного вирусом Коксаки В, наступала хроническая фаза заболевания, характеризовавшаяся гипертрофией миокарда и различными проявлениями кардиосклероза [25]. При экспериментальной модели гриппа А-2 развивается острый миокардит с последующим исходом в кардиосклероз [7]. Разработана экспериментальная аутоиммунная модель КМП, полученная путем парентерального введения размельченной ткани сердца [17]. Эти данные позволили ряду исследователей [11, 13, 14] высказать мнение, что кардиомиопатии представляют собой исход инфекционно-аллергического миокардита с хроническим течением в кардиосклероз, гипертрофию миокарда, эластофиброз или склероз эндокарда.

КМП могут быть следствием длительных нарушений метаболизма в миокарде, т. е. возникать на почве миокардиодистрофий. В этом плане характерна алкогольная КМП [15, 21].

КМП нередко вызываются лекарствами. Хорошо известны экспериментальные и клинические поражения миокарда под влиянием норадrenalина и минералокортикоидов, симпатомиметических аминов, буталдона, цитостатических препаратов, анальгетиков и наркотиков [8, 20, 24, 31]. Избыток эндогенных катехоламинов и тироксина ведет к нарушению внутриклеточного электролитного баланса, некрозу мышечных волокон и развитию кардиосклероза [4].

КМП могут возникать в результате авитаминоза (бери-бери) и голодания, поэтому они чаще встречаются в странах, население которых страдает от недостаточного и несбалансированного питания. Послеродовая КМП — типичное заболевание для молодых женщин Африки на фоне белкового дефицита [29].

Группа семейно-наследственных КМП включает в себя главным образом субаортальный мышечный стеноз [32] и процессы «накопления» в миокарде продуктов нарушенного метаболизма — гликогеноз, гликолипидоз, мукополисахаридоз, гемохроматоз [26].

Патогенез КМП сложен и еще мало изучен. Однако думается, что основными патогенетическими факторами будут те же, что описаны С. С. Вайлем (1977) при мелкоочаговом кардиосклерозе — нарушения микроциркуляции и иннервации, гипер-

функция мышечных волокон, метаболические изменения и иммуноагрессивные процессы в сердечной мышце.

Из изложенного явствует, что предложения некоторых исследователей делить КМП на первичные и вторичные [26, 27], идиопатические и симптоматические [13] не вносят ясности в проблему КМП и не отражают позитивных представлений, сложившихся за последние годы. Наибольшим признанием пользуется группировка КМП, которую предложили Гудвин и Оклей (1972) и которая учитывает лишь гемодинамические и анатомические признаки. Эти авторы различают следующие типы: 1) дилатационную (застойную) КМП; 2) гипертрофическую КМП: а) с обструкцией, б) без обструкции; 3) облитерирующую КМП.

Мы предлагаем новую рабочую классификацию КМП, в основу которой положено три принципа деления: 1) по происхождению, 2) по этиологии, 3) по патоморфологии.

КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ [КМП]

I. ПО ПРОИСХОЖДЕНИЮ:

- 1 — врожденная КМП (врожденный фиброэластоз, врожденная миотония, генетически обусловленная гипертрофия миокарда);
- 2 — приобретенная КМП.

II. ПО ЭТИОЛОГИИ:

- 1 — идиопатическая КМП (неизвестной этиологии);
- 2 — воспалительная (вирусная инфекция и пр.);
- 3 — токсическая (алкогольная, лекарственная, тиреотоксическая и пр.);
- 4 — алиментарная (голодание, авитаминоз В₁);
- 5 — семейная.

III. ПО ПАТОМОРФОЛОГИИ:

- 1 — дилатационная (застойная) КМП;
- 2 — эндокардосклеротическая (облитерирующая) КМП (фиброэластоз эндокарда, эндомикардиальный фиброз);
- 3 — гипертрофическая КМП.

В патологоанатомическом отделении Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина с 1969 по 1977 г. КМП была установлена на аутопсии у 8 умерших — 5 мужчин и 3 женщин в возрасте от 21 до 64 лет. Продолжительность болезни колебалась от 13 мес. до 19 лет. У 2 больных начало заболевания было связано с респираторно-вирусным лихорадочным заболеванием, у 1 — с обострением рецидивирующей ангины, у 1 — с хроническим алкоголизмом, у 1 — с макро-микрофолликулярным зобом; у 3 лиц этиология осталась неизвестной.

Только у 2 больных диагноз КМП был установлен при жизни. У остальных ставили следующие клинические диагнозы: ишемическая болезнь сердца, инфаркт миокарда — у 3, идиопатический миокардит — у 2, возвратно-бородавчатый эндокардит — у 1. Во всех случаях клиническая картина была сходной: кардиомегалия, выраженная недостаточность кровообращения, не поддающаяся кардиотонической терапии, сочетанные нарушения ритма и проводимости, отсутствие лихорадки. Эти признаки не несут строгих черт специфичности, вот почему прижизненная диагностика КМП является очень трудной. Так, по материалам патологоанатомического отделения Института кардиологии им. А. Л. Мясникова известно, что диагноз КМП был установлен при жизни только у 2 больных из 20 [2]. В наших 8 случаях, несмотря на активную терапию, включающую сердечные гликозиды, мочегонные, антиаритмические, гормональные и др. средства, больные умерли от прогрессирующей сердечной недостаточности. Из литературы известно, что хроническая недостаточность кровообращения и тромбэмболические осложнения являются наиболее частыми причинами смерти больных КМП [10].

При патологоанатомическом вскрытии обращают на себя внимание следующие особенности. Сердце шаровидной формы, вес его колебался от 350 до 720 г в зависимости от пола, возраста и степени гипертрофии. Во всех случаях обнаружено расширение полостей сердца, выраженная гипертрофия желудочков (у 3 — правого, у 5 — левого и правого), локальный или диффузный склероз пристеночного эндокарда. Сердечная мышца дряблая, тусклая, серо-красноватой окраски, пронизана белесоватыми прослойками. В 1 случае выявлены пристеночные тромбы в правом предсердии. Клапаны сердца тонкие, блестящие, без признаков перенесенного эндокардита. Только в 2 случаях была отмечена картина умеренного, но не стенозирующего атеросклероза в венечных артериях.

Для микроскопического исследования брали кусочки сердца из разных отделов. Материал фиксировали в 10% нейтральном формалине и заливали в парафин. Полученные срезы окрашивали гематоксилин-эозином, по Ван-Гизону — на коллагеновые волокна, по Харту — на эластические волокна, по Селье — на фуксинофильную дегенерацию мышечных волокон, толудиновым синим — на кислые мукополисахариды.

Гистологическая картина варьировала в зависимости от длительности болезни и в меньшей степени от этиологической специфики. Основой процесса являются дистрофические и некротические изменения миоцитов, начиная от зернистой дистрофии и до цитолиза; ряд мышечных волокон подвержен контрактурному сокращению, фрагментации и мелкоглыбчатому распаду (см. рис. 1). Во всех случаях установлена неравномерная гипертрофия мышечных волокон; наряду с гипертрофированными и нормальной толщины волокнами встречались мышечные волокна в состоянии атрофии. Кроме того, во всех отделах сердца обнаруживались множественные мелкие рубчики, состоявшие из зрелой соединительной ткани, и периваскулярный склероз (см. рис. 2).

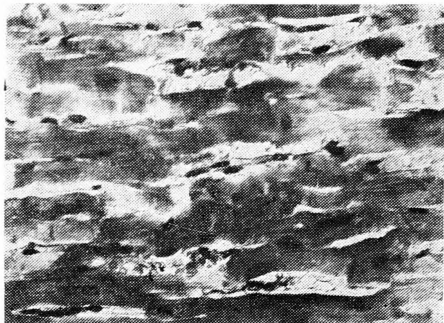


Рис. 1. Фрагментация и мелкоглыбчатый распад мышечных волокон. Мужчина 54 лет. Окраска гематоксилин-эозином. $\times 400$.

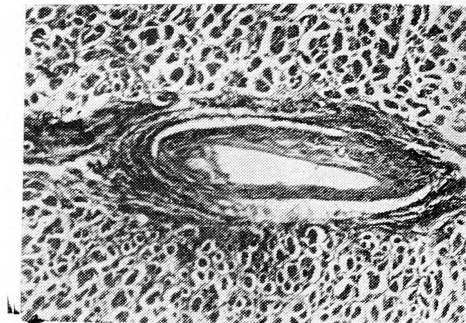
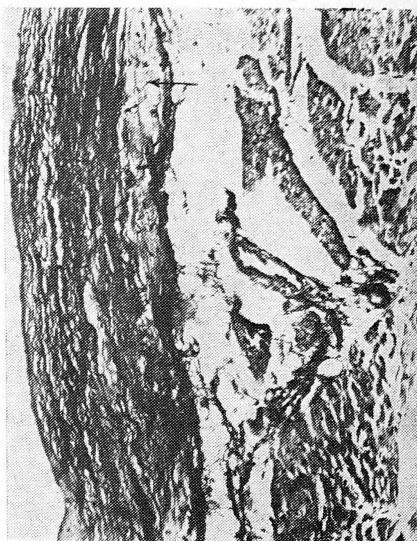


Рис. 2. Периваскулярный склероз. Женщина 21 года. Окраска по Ван-Гизону: $\times 300$.

Характерным был крупноочаговый и диффузный склероз пристеночного эндокарда (с преимущественным поражением левой половины сердца — в 3 случаях, правой половины — в 4 случаях), иногда с разрастанием эластических волокон. В участках выраженного фиброза эндокарда соединительная ткань распространялась на субэндокардиальные слои миокарда с образованием крупных рубцовых полей, где нередко были замурованы волокна проводящей системы сердца и мышечные волокна, находящиеся в состоянии атрофии и дистрофии (см. рис. 3 а, б). В одном случае, у женщины, бо-



а



б

Рис. 3. Эндомиокардиальный склероз. Женщина 64 лет. Окраска по Ван-Гизону.

а — очаговый склероз миокарда в субэндокардиальном отделе. $\times 300$.

б — фиброз эндокарда и волокна Пуркинье (отмечено стрелкой), замурованные в соединительнотканые тяжи. $\times 100$.

левой 19 лет, обнаружен тотальный склероз пристеночного эндокарда во всех полостях сердца (эндокардосклеротическая форма КМП) с поражением синусового узла

проводящей системы сердца. Мы, как и многие другие авторы, не нашли при КМП изменений, характерных для острого или хронического воспаления эндокарда и миокарда, хотя нельзя категорически утверждать, что и в прошлом этих изменений не было.

Итак, при макро- и микроскопическом изучении сердца диагностирована дилатационная форма КМП у 7 лиц и эндокардосклеротическая (облитерирующая) — у 1. Эндокардосклеротическая форма КМП является, по-видимому, частным вариантом дилатационной формы, но имеет самостоятельное нозологическое значение, так как отличается выраженным диффузным склерозом и фиброэластозом эндокарда.

Ни при одном из 8 вскрытий гипертрофическая форма КМП нам не встретилась, но из литературы известно [12], что анатомически она характеризуется резкой гипертрофией желудочков (главным образом левого) и узостью их полости. Гистологически гипертрофическая КМП отличается от дилатационной ее формы меньшей степенью склероза и дегенеративных изменений миоцитов и более резкой гипертрофией мышечных волокон. Причем от рабочих, компенсаторных гипертрофий (при гипертонической болезни, пороках сердца) гипертрофия миокарда при КМП этой разновидности отличается известным атипизмом общей микроструктуры миокарда вследствие нарушения взаимной ориентации мышечных волокон: волокна располагаются не параллельно, а хаотично, под углом друг к другу, образуют завихрения и «водовороты» вокруг фиброзных прослоек [28].

Таким образом, анализ показывает, что для всех трех патанатомических форм КМП — дилатационной, эндокардосклеротической, гипертрофической — характерна тетрада облигатных морфологических признаков: 1) кардиомегалия, 2) дистрофия и дегенерация мышечных волокон, 3) гипертрофия миокарда, 4) эндомикардиальный склероз.

Резюмируя вышесказанное, можно дать следующее определение кардиомиопатии. Кардиомиопатия — это полиэтиологическое хроническое заболевание со сложным патогенезом, с малоспецифической клинической симптоматикой и четко очерченной патоморфологией. Понятие «кардиомиопатия», объединившее только тяжелые необратимые изолированные поражения сердечной мышцы, в настоящее время стало более определенным. Мы вкладываем в это понятие процессы кардиосклероза постмиокардитической и постмиодистрофической природы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вайль С. С. Клини. мед., 1977, 3.—2. Галахов И. Е., Веселова С. П. Арх. патол., 1977, 5.—3. Глоба А. Ф., Прохур В. Э., Шевченко Л. А., Окунь А. С. Врач. дело, 1977, 6.—4. Кушаковский М. С. Кардиомиопатии и миокардиодистрофии. Учебное пособие по кардиологии. Л., «Медицина», 1977.—5. Максимов В. А., Акимов Н. П., Персианов А. А., Султанов В. К. Клини. мед., 1977, 5.—6. Моисеев В. С., Федорова О. А., Чельцов В. В. Кардиология, 1974, 2.—7. Музыкантова В. С., Фохридина Л. И. Тез. докл. VI Всесоюз. съезда патологоанатомов. М., 1977.—8. Мясников А. Л., Чазов Е. И., Шхвацабая И. К., Кипшидзе Н. И. Экспериментальные некрозы миокарда. М., «Медицина», 1963.—9. Николаева Л. Ф., Руда М. Я. Тер. арх., 1974, 6.—10. Перчикова Г. Е., Жданов В. С., Белоусова Т. А. Кардиология, 1977, 9.—11. Петросян Ю. С., Белоконь Н. А. и др. Там же, 1975, 11.—12. Рапопорт Я. Л. Арх. патол., 1977, 4.—13. Рапопорт Я. Л., Белоконь Н. А. Клини. мед., 1976, 7.—14. Тареев Е. М. Кардиология, 1975, 5.—15. Тареев Е. М., Мухин А. С. Там же, 1977, 12.—16. Теодори М. И. Там же, 1972, 9; 1974, 7.—17. Шаров В. Г., Вихерт А. М. Арх. патол., 1976, 5.—18. Braimbridge M. a. o. Lancet, 1967, 1, 171.—19. Brigden W. Ibid, 1957, 2, 1179.—20. D'Arcy P. F., Griffin J. P. Iatrogenic Diseases. London, 1972.—21. Evans W. Am. Heart J., 1961, 61, 556.—22. Goodwin J. Lancet, 1970, 1, 731.—23. Goodwin J., Oakley C. M. Brit. Heart J., 1972, 34, 545.—24. Kushner J. P., Hansen V. L., Hammar S. P. Cancer (Philad.), 1975, 36, 1577.—25. Lerner A. M. In: Braunwald E. (Ed.) The Myocardium: Failure and Infarction. N.-Y., 1974.—26. McKinney B. Pathology of the Cardiomyopathies. London, 1974.—27. Meyer J. Dtsch. med. Wschr., 1969, 94, 1755.—28. Roberts W., Ferran V. Hum. Path., 1975, 6, 287.—29. Rosen S. M. Brit. med. J., 1959, 2, 5.—30. Sanders V. Arch. intern. Med., 1963, 112, 661.—31. Selye H. Pluricausal Cardiomyopathies. Springfield, 1961.—32. Strauer B. E. Internist (Berl.), 1975, 16, 530.—33. Tobin J. a. o. Circulation, 1965, 32 (Suppl.) 201.

Поступила 9 июня 1978 г.