

ПАТОМОРФОЛОГІЯ

Національний підручник

За редакцією
професора В.Д. МАРКОВСЬКОГО,
професора В.О. ТУМАНСЬКОГО

ЗАТВЕРДЖЕНО
Міністерством освіти і науки України
як підручник для студентів вищих
медичних навчальних закладів

ВИДАНО
згідно з наказом Міністерства охорони
здоров'я України № 502 від 22.06.2010 р.
як національний підручник для
студентів вищих медичних навчальних
закладів IV рівня акредитації

Київ
ВСВ «Медицина»
2015

України,
медичного університету
веса анатомії
восточній Національного
в анатомії Національного
кафедри патологічної
восточній Марківського
восточній кафедри
патологічної
восточній та судової
восточній;
восточній медицини
восточній
восточній медичного
восточній
восточній кафедри
восточній медичного
восточній судової
восточній М.І. Пирогова;
восточній України.
восточній
восточній кафедри
восточній університету;
восточній анатомії
восточній
восточній, судової
восточній університету;
восточній анатомії і
восточній
восточній патоморфології з
восточній інституту

СПЕЦІАЛЬНА ПАТОМОРФОЛОГІЯ

Розділ 20. Анемії (доц. О.А. Омельченко)	289
Анемії внаслідок крововтрати (постгеморагічні)	290
Анемії внаслідок порушення кровотворення	292
Анемії внаслідок підвищеного кроворуйнування (гемолітичні)	293
Розділ 21. Пухлини гематопоетичної та лімфопроліферативної тканини (проф. І.С. Шпонька)	297
Пухлини лімфоїдного походження	300
Лімфома Ходжкіна	305
Пухлини з попередників Т- і В-лімфоцитів	310
Зрілі В-клітинні пухлини	313
Дифузна В-клітинна великоклітинна лімфома	314
Лімфома Беркітта	315
Фолікулярна лімфома	316
Плазмоклітинні пухлини	318
Плазмоклітинна міелома	319
Лімфома з клітин мантії	319
Лімфома маргінальної зони	321
Зрілі Т- та НК-клітинні пухлини	321
Периферична Т-клітинна лімфома, неспецифікована	322
Ангіоімунобластна Т-клітинна лімфома	322
Анапластична ALK-позитивна великоклітинна лімфома	322
Грибоподібний мікоз	323
Пухлини міелоїдного генезу	324
Гострий міелоїдний лейкоз	324
Мієлодиспластичні синдроми	325
Хронічні мієлопроліферативні захворювання	327
Хронічний мієлоцитарний лейкоз	329
Пухлини з гістіоцитних і дендритичних клітин	329
Розділ 22. Атеросклероз та артеріосклероз. Ішемічна хвороба серця (проф. В.П. Терещенко)	330
Розділ 23. Гіпертензія та артеріолосклероз. Гіпертонічна хвороба та симптоматичні гіпертензії (проф. В.П. Терещенко)	331
Есенціальна гіпертензія (гіпертонічна хвороба) та вторинна (симптоматична) гіпертензія	342
Розділ 24. Системні захворювання сполучної тканини з аутоімунізацією (проф. І.В. Сорокіна)	342
Ревматизм	347
Системний червоний вовчак	348
Ревматоїдний артрит	353
Системна склеродермія	357
Дерматомиозит	359
Хвороба Бехтерева	360
Розділ 25. Системні васкуліти (проф. В.П. Терещенко)	362
Вузликівий періартеріт	363
	364

ПЛАГІАТ

ПЛАГІАТ

ПЛАГІАТ

Артеріїт
 Каронез
 Грануль
 Облітера
 Хвороба
 Пурпура
 Ревматоїд
 Хвороба
 Розділ 26. Хв
 маргіналіог
 Пераніт
 Дилі
 Пиле
 Ресці
 Вторинн
 Ураження е
 Наспещи
 Неінфекц
 Міокардити
 Небуть вадн
 Розділ 27. Хвор
 Хвороби цент
 Церебров
 Особли
 Судинн
 Інфаркт
 Кровови
 Ускладн
 хвороба
 Постреанім
 Постреа
 Синдром
 Нейродеген
 Хвороба
 Демієлінізув
 Розсіяний
 Бічний ам
 Хвороби перифе
 Неврити (ней)
 Розділ 28. Захворюв
 Гострий бронхіт
 Гострий бронхіол
 Гострі запальні за
 Пневмонії
 Абсцес легенів
 Гангрена леген

.....	289	Артеріт (синдром) Такаюсу	366
.....	290	Скроневий (гігантоклітинний) артеріт	366
.....	292	Гранульоматоз Вегенера	367
.....	293	Облітерацийний тромбангіт	367
.....	297	Хвороба Кавасакі	367
анни	300	Пурпура Шенляйна—Геноха	368
.....	305	Ревматоїдний васкуліт	368
.....	310	Хвороба і синдром Рейно	368
.....	313	Розділ 26. Хвороби ендокарда та міокарда (проф. В.П. Терещенко) ПЛАГІАТ	369
.....	314	Кардіоміопатії	369
.....	315	Первинні кардіоміопатії	370
.....	316	Дилатаційна кардіоміопатія	370
.....	318	Гіпертрофічна кардіоміопатія	371
.....	319	Рестриктивна кардіоміопатія	372
.....	319	Вторинні кардіоміопатії	373
.....	319	Ураження ендокарда	375
.....	321	Неспецифічний інфекційний (септичний) ендокардит	376
.....	321	Неінфекційний тромбендокардит	378
.....	322	Міокардити	378
.....	322	Набуті вади серця	381
.....	322	Розділ 27. Хвороби нервової системи (проф. В.О. Туманський)	382
.....	323	Хвороби центральної нервової системи	382
.....	324	Цереброваскулярні хвороби	383
.....	324	Особливості церебральних судин і мозкового кровообігу	383
.....	325	Судинно-дисциркуляторні енцефалопатії	384
.....	327	Інфаркт головного мозку	387
.....	329	Крововилив у мозок	390
.....	329	Ускладнення та причини смерті при цереброваскулярних	394
.....	330	хворобах	394
.....	331	Постреанімаційна енцефалопатія та синдром смерті мозку	395
.....	342	Постреанімаційна енцефалопатія	395
.....	342	Синдром смерті мозку	401
.....	342	Нейродегенеративні (нейродистрофічні) захворювання	404
.....	342	Хвороба Альцгеймера	405
.....	347	Демієлінізувальні захворювання	407
.....	348	Розсіяний склероз	407
.....	353	Бічний аміотрофічний склероз	409
.....	357	Хвороби периферичної нервової системи	412
.....	359	Неврити (нейропатії)	412
.....	360	Розділ 28. Захворювання органів дихання (проф. С.Г. Гичка, доц. В.А. Діброва)	415
.....	362	Гострий бронхіт	416
.....	363	Гострий бронхіоліт	417
.....	364	Гострі запальні захворювання легенів	418
.....	364	Пневмонії	418
.....	364	Абсцес легенів	422
.....	364	Гангрена легенів	423

Лангергансоклітинний гістіоцитоз характеризується локальним або множинним ураженням кісток, шкіри, слизових оболонок, внутрішніх органів. Частіше виникає у дітей, особливо чоловічої статі.

Виділяють три його клінічні форми:

- локалізовані ураження, частіше кісток (синоніми гістіоцитоз Х, еозинофільна гранульома);
- множинне ураження, частіше кісток (хвороба Хенда—Шюллера—Крісчена);
- дисемінована, або з ураженням внутрішніх органів (печінки, селезінки; хвороба Леттерера—Сіве).

Кістки уражаються з їх літичним руйнуванням пухлинною тканиною. При залученні в процес лімфатичних вузлів і внутрішніх органів вони значно збільшуються в розмірах. Мікроскопічно пухлинна тканина складається з великих одноядерних клітин з інвагітатами ядерної мембрани, з об'ємною еозинофільною цитоплазмою. Навколо міститься велика кількість інфільтрату з лімфоцитів, еозинофілів, нейтрофілів, гістіоцитів.

Прогноз залежить від поширеності ураження. При локальній формі виживаність становить більше 99 %, при дисемінованій — 34 % (резистентна до променевої терапії).

Лангергансоклітинна саркома — високоагресивна пухлина з фенотипом клітин Лангерганса. Відзначається в основному у дорослих, частіше у жінок. Здебільшого уражається шкіра та прилеглі м'які тканини, у разі генералізації процесу залучаються лімфатичні вузли, легені, печінка, селезінка та кістки. На відміну від першого варіанта, морфологічно спостерігається виражений атипізм і висока мітотична активність. Прогноз несприятливий.

РОЗДІЛ 22

АТЕРОСКЛЕРОЗ ТА АРТЕРІОСКЛЕРОЗ. ІШЕМІЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ

Атеросклероз (від грец. *athere* — каша та *sklerosis* — ущільнення) — хронічне системне захворювання з ураженням артерій еластичного й м'язово-еластичного типів через порушення жирового та білкового обміну, що результується вогнищевим відкладенням у внутрішній оболонці (інтимі) ліпідів і білків та реактивним розростанням сполучної тканини з подальшим прогресивним звуженням судин аж до їх повної облітерації.

Під терміном «артеріосклероз» розуміють групу хвороб, для яких характерні потовщення стінок артерій і втрата ними еластичності. До цієї групи, крім атеросклерозу,

ШЛОПОВ
стр. 387

ПАЛЬЦЕВ
стр. 16

належать ще дві нозологічні форми: артеріосклероз при гіалінозі дрібних артерій та артеріол і склероз та звапніння середньої оболонки артерій (хвороба Менкеберга).

Етіологія. На сьогодні атеросклероз — найчастіша хвороба в економічно розвинутих країнах. Приблизна частота становить 150:100.000 уже у віці 50 років. Надалі частота клінічно явного атеросклерозу зростає з кожним новим десятиліттям життя, однак після 80 років цей показник не змінюється. Наслідки атеросклерозу — основна причина смертності. Розвивається переважно у літньому віці, здебільшого у чоловіків (5:1).

Фактори ризику атеросклерозу:

- куріння;
- цукровий діабет;
- артеріальна гіпертензія;
- ожиріння;
- гіперхолестеринемія (співвідношення вмісту ліпопротеїнів низької щільності та ліпопротеїнів високої щільності більше 5:1);
- гіпертригліцеридемія;
- гіподинамія;
- інсульти та захворювання серцево-судинної системи у сімейному анамнезі;
- пероральне приймання контрацептивів;
- психоемоційні перевантаження, стреси;
- гіперурикемія (спадкова хвороба обміну речовин);
- постійне вживання надмірної кількості вуглеводів;
- гіпергомоцистемія (або гомоцистурія — спадкове порушення обміну метіоніну).

Зазвичай діє цілий комплекс факторів ризику (наприклад, гіпертензія + куріння + вживання їжі, багатой на вуглеводи).

Сімейна схильність до атеросклерозу пов'язана з успадкуванням факторів ризику (за винятком куріння та перорального застосування контрацептивів). У цьому сенсі найважливіші дефекти аполіпопротеїнів (апо-ЛП) — білкової частини ліпопротеїнів, котрі формують ліпопротеїни високої, низької, дуже низької щільності та хіломікрони плазми крові.

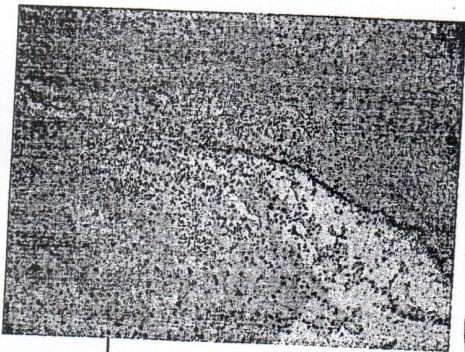


Рис. 22.1. Атеросклероз вінцевої артерії. Фарбування пікрофуксином за Ван-Гізоном (фото проф. І.В. Сорокіної)

Класифікація. Виділяють такі клініко-анатомічні форми атеросклерозу:

- атеросклероз аорти;
- атеросклероз вінцевих артерій (ішемічна хвороба серця; рис. 22.1);
- атеросклероз артерій головного мозку (цереброваскулярні захворювання);
- атеросклероз артерій нирок (ниркова форма);
- атеросклероз артерій кишок (кишкова форма);

ПАЛЬЦЕ
стр. 16

ШЛОПОВ
стр. 392

ПАЛЬЦЕВ
стр 16

— атеросклероз артерій нижніх кінцівок.

Пато- і морфогенез. Головним місцевим проявом атеросклерозу є атеросклеротична бляшка, яка звужує отвір судини. Як уже зазначалося, при цьому уражаються артерії еластичного та м'язово-еластичного типів.

У патогенетичному вимірі на сьогодні місцеві атеросклеротичні ураження (бляшки) розглядають як поліетіологічну реакцію судинної стінки на кшталт запалення, яка проявляється уже в ранньому дитячому віці. У формуванні та подальшому розвитку атеросклеротичної бляшки бере участь багато патогенетичних механізмів: а) дисфункція ендотелію; б) адгезія й інфільтрація моноцитами; в) проліферація непосмугованом'язових клітин; г) відкладення позаклітинного матриксу; д) накопичення ліпідів; е) тромбоз. Морфогенез бляшок пояснюють ліпідогенна та неліпідогенна теорії.

Незалежно від переважної локалізації атеросклеротичних змін виділяють спільні характеристики клінічного перебігу й ускладнень хвороби.

Атеросклероз — хронічне рецидивне захворювання, для якого властивий рецидивний хвилеподібний перебіг із чергуванням трьох основних фаз: прогресування, стабілізації, регресування процесу.

За ліпідогенною теорією, розрізняють такі стадії морфогенезу атеросклеротичної бляшки: доліпідна, ліпоїдоз, ліпосклероз, атероматоз, виразкоутворення, атерокальциноз.

Доліпідна стадія макроскопічно не визначається й ідентифікується за сукупністю патогістологічних ознак. Іншим стадіям притаманні макро-(мікро-)скопичні характеристики (табл. 22.1).

Хвилеподібність перебігу забезпечується нашаруванням ліпідозу на старі зміни. До того ж, можливе часткове розсмоктування ліпідів за допомогою макрофагів — регресування процесу.

Ці стадії (мікроскопічні зміни), то чому стадія АТЕРОМАТОЗУ (МАКРОСКОПІЧНІ)

Таблиця 22.1
Стадії морфогенезу атеросклерозу

Стадія	Морфологічні ознаки
Доліпідна	Вогнищеві ураження ендотелію, підвищена проникність мембран внутрішньої оболонки з накопиченням у ній білків плазми крові, фібриногену (фібрину) й утворення плоских пристінкових тромбів. Накопичення в інтимі глікозаміногліканів. Мукоїдне набухання внутрішньої оболонки, її початкова інфільтрація ліпопротеїнами дуже низької та низької щільності, холестерином, білками. Руйнування еластичних і колагенових волокон. Проліферація непосмугованом'язових клітин
Ліпоїдоз	Вогнищева інфільтрація внутрішньої оболонки ліпідами (холестерином), ліпопротеїнами з утворенням жирових (ліпідних) плям і смуг, котрі візуалізуються макроскопічно. Вони є скупченням клітин — похідних макрофагів інтими, заповнених ліпідами, що і надає цитоплазмі пінистого вигляду (ксантомні клітини — від гр. <i>xanthos</i> — жовтий). Водночас визначають ліпіди поза клітинами, а також Т-лімфоцити, протеоглікани, колагенові й еластичні волокна внутрішньої оболонки артерії. Руйнуються еластичні мембрани (рис. 22.2)

ШЛОПОВ
стр. 390

ПАЛЬЦЕВ
стр. 20

Закінчення табл. 22.1

Ліпосклероз	Проліферація фібробластів, що стимулює руйнування макрофагів (ксантомних клітин) і розростання у внутрішній оболонці молоді сполучної тканини, дозрівання якої супроводжується формуванням фіброзної бляшки (рис. 22.3)
Атероматоз	Макроскопічно атероматозні бляшки — щільні, округлої (овальної) форми утворення білого/жовтувато-білого кольору діаметром переважно 0,3—1,5 см. Іноді вони зливаються й утворюють гігантські бляшки чи ланцюжки. Поверхнева частина бляшки на розрізі представлена щільною білуватою тканиною, а та, що залягає глибше — м'яким і жовтим (білувато-жовтим) матеріалом. Поява в центрі найбільших (тих, що злилися) бляшок жовтих або буруватих кашоподібних і грудкуватих продуктів розпаду ліпідів (атером)
Виразкоутворення	Прогресування атероматозних змін з деструкцією «покришки» (поверхньої частини) бляшки. Утворюється виразка, краї якої підриті, нерівні; дно сформоване м'язовим, іноді — адвентиційним шаром стінки судин. Дефект внутрішньої оболонки нерідко вкривають тромботичні накладання. Через можливий некроз глибоких шарів стінки судини може утворюватись аневризма (випинання). Якщо кров відшарує інтиму від середнього шару, виникають розшарувальні аневризми. Атероматозні маси з виразок можуть мігрувати, вимиті потоком крові, тобто формувати емболи
Атерокальциноз	Відкладання у фіброзних бляшках солей кальцію, тобто їх звапніння (петрифікація). При цьому бляшки набувають кам'янистої щільності, а стінка судин у таких місцях виразно деформується. Солі кальцію відкладаються в атероматозні маси, фіброзну тканину, між еластичними волокнами

ШЛОПОВ
стр. 391

ПАЛЬЦЕВ
стр. 21

ШЛОПОВ
стр. 391

ШЛОПОВ
стр. 391

ПАЛЬЦЕВ
стр. 21-22

Патологічна анатомія. Таким чином, атеросклеротичні бляшки містять три важливих компоненти: 1) клітинний, розташований у сполучнотканинній покришці, котрий включає непосмугованом'язові клітини, макрофаги та лейкоцити, а в зонах під покришкою і з боків від неї — суміш із макрофагів, непосмугованом'язових клітин і Т-лімфоцитів; 2) позаклітинний матрикс сполучної тканини, що вміщує колагенові й еластичні волокна та протеоглікани; 3) внутрішньо- та позаклітинні відкладення ліпідів. Щодо останнього компонента, то основна його маса — некротизований центр



Рис. 22.2. Ліпідоз аорти. Фарбування суданом III (фото проф. І.В. Сорокіної)

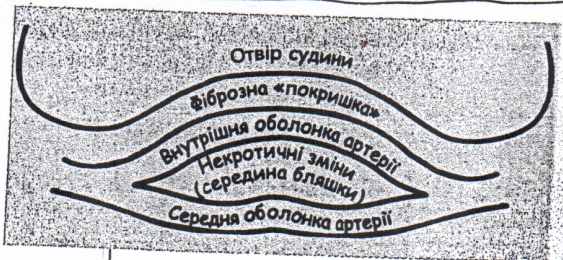


Рис. 22.3. Схематичне зображення атеросклеротичної бляшки

СУДАН IV ТА ОСМІЄВА К-ТА
 ЗАБАРВЛЮЮТЬ ЖИРИ У
ЧОРНИЙ КОЛІР - НЕ ЗНАЄ
 ЛАБОРАНТ І СТУДЕНТИ 3-ГО
 КУРСУ

ПАЛЬЦЕВ
 стр. 22

(серцевина) бляшки, який складається із холестерину та його ефірів, кристалів холестерину, пінистих клітин, детриту (залишків клітин), білків плазмового походження та вапна. За винятком білків і вапна решту частин ліпідного компонента легко виявляють за допомогою гістохімічних методик на жир. Так, у заморожених гістологічних зрізах ліпіди забарвлюються суданом III і шарлахом червоним у помаранчево-червоний, а суданом IV та осмієвою кислотою — у червоний кольори.

Клінічна картина варіює залежно від локалізації та поширеності процесу і переважно визначається проявами та наслідками ішемії тканини або органа (табл. 22.2).

Таблиця 22.2

Клініко-анатомічні форми атеросклерозу

Форма	Опис
Атеросклероз аорти ✓	Найчастіша форма. Найвираженіші зміни у черевному відділі аорти (переважно атероматоз, виразкоутворення, атерокальциноз). Через тромбоз, тромбоемболії й емболії атероматозними масами при цій формі часто виникають інфаркти (наприклад, нирок) і гангрені (кишок, нижніх кінцівок). Розвиваються аневризми (циліндричні, мішкоподібні, грижодібні), небезпечні розривами та кровотечами. Тривала наявність аневризми аорти спричиняє атрофію прилеглих тканин (груднини, хребців)
Атеросклероз вінцевих артерій серця ✓	Зумовлює ішемічну хворобу серця (див. Ішемічна хвороба серця)
Атеросклероз артерій головного мозку ✓	Основа цереброваскулярних захворювань. При тромбозі (або інших варіантах гострої оклюзії) атеросклеротично змінених артерій виникає ішемічний інфаркт мозку (інсульт) — вогнище сірого (білого) розм'якшення мозку. При хронічній ішемії поступово розвиваються атрофічні зміни в корі великого мозку, які клінічно проявляються деменцією
Атеросклероз ниркових артерій ✓	Звуження отвору бляшкою переважно відбувається в місці розгалуження основного стовбура або ж його поділу на гілки першого та другого порядків (частіше — однобічно). Розвиваються інфаркти з подальшою організацією та формуванням втягнутих рубців. Результат таких змін — атеросклеротично зморщена нирка (атеросклеротичний нефросклероз). Щоправда, функція такого органа страждає неістотно, бо більша частина паренхіми зазвичай збережена. У низці випадків розвивається симптоматична (ниркова) гіпертензія
Атеросклероз артерій кишок (брижових артерій) ✓	Ускладнений тромбозом призводить до гангрені відповідних ділянок кишки з розвитком перитоніту. На тлі хронічної ішемії виникають напади «черевної жаби» (колькоподібного болю одразу після їди, вираженість котрого часто зменшується вживанням нітрогліцерину; типове повторне блювання та здуття кишок)

ШЛОПОВ
 стр. 392-393

Закінчення табл. 22.2

Атеросклероз артерій нижніх кінцівок (периферичних артерій)	Щонайчастіше уражаються стегові артерії. Через розвиток колатералей процес тривалий час може бути безсимптомним. Врешті розвиваються атрофічні зміни м'язів, спостерігається похолодіння кінцівок, з'являється характерний біль при ходьбі — переміжна кульгавість. Ускладнений тромбозом атеросклероз спричиняє атеросклеротичну гангрену кінцівки
---	---

ШЛОПОВ
стр.
393

Ускладнення, причини смерті. Ускладнення атеросклерозу розподіляють на гострі та хронічні.

Гострі (найвірогідніші причини смерті):

- 1) зумовлені тромбами, емболами, спазмом судин із гострою оклюзією останніх; як наслідок — гостра судинна недостатність (гостра ішемія), котра спричиняє інфаркти органів;
- 2) розриви аневризми судин з небезпечними для життя кровотечами.

Хронічні: стенозивний атеросклероз зумовлює хронічну судинну недостатність (хронічну ішемію) в зоні кровопостачання певної судини. Внаслідок цього виникає хронічна гіпоксія, дистрофічні й атрофічні зміни в органах, розростається сполучна тканина.

ШЛОПОВ
стр. 392

Хвороба Менкеберга — кальциноз і склероз середньої оболонки артерій середнього та дрібного калібру. Причини невідомі. Хворіють переважно особи старше 50 років. Звапніння не має зв'язку з будь-якою запальною реакцією судини. До того ж, внутрішня і зовнішня оболонки артерій зазвичай не ушкоджені. Важливо, що відкладення вапна не звужують отвори судин. В середині ж таких відкладень можуть з'являтися вогнища скостеніння, інколи із формуванням тканин кісткового мозку.

ИТНЬЦЕВ
стр. 30

Хвороба Менкеберга зустрічається паралельно з атеросклерозом — в одного й того самого хворого і навіть в одних і тих самих судинах, однак це різні недуги. Переважною локалізацією кальцинозу та склерозу середньої оболонки є стегові, променеві та ліктьові артерії, а також судини статевих органів. Хвороба добре розпізнається завдяки наявності рентгенощільних судин на кінцівках.

Артеріосклероз при гіалінозі артерій та артеріол (див. також Гіпертензія й артеріолосклероз. Гіпертонічна хвороба та симптоматичні гіпертензії). Наявність у хворого гіпертензії сприяє розвитку атеросклерозу та прискорює його перебіг. Тому у таких пацієнтів в артеріях великого та середнього калібру розвиваються атероматозні бляшки з усіма притаманними їм ускладненнями. До того ж, зазвичай бляшки розташовані не хаотично, а концентрично, що істотно впливає на прохідність судин і посилює небезпеку їх повної оклюзії.

В артеріях дрібного калібру — артеріолах — гіпертензійні ураження проявляються в двох значущих формах — гіаліновому та гіперпластичному артеріолосклерозі (див. нижче).

Ішемічна хвороба серця (ІХС) — групове позначення патологічних явищ (група захворювань), зумовлених абсолютною або відносною недостатністю кровопостачання серця.

ШЛОПОВ
стр. 397

ТАКОЇ форми ІХС НЕ існує

ШЛОПОВ
стр. 398

На частку цієї соціально значущої патології припадає приблизно 2/3 випадків смерті від серцево-судинних захворювань. Частіше хворіють чоловіки віком 40—65 років.

Етіологія. Оскільки зазвичай в основі ІХС лежить звуження чи обструкція вільцевих артерій атеросклеротичними бляшками, це захворювання часто називають хворобою вільцевих артерій, або коронарною хворобою серця.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 79

Патогенез. Найважливішу роль у патогенезі ІХС відіграють постійно локалізовані (вогнищеві, «фіксовані») атеросклеротичні бляшки в епікардіальних стовбурах вільцевої системи серця; тромбоз, спричинений руйнуванням або тріщинами атеросклеротичних бляшок; агрегація тромбоцитів; стійкий спазм вільцевих артерій.

ШЛОПОВ
стр. 398

ІХС — серцева форма атеросклерозу та гіпертонічної хвороби, що морфологічно проявляється ішемічною дистрофією міокарда, інфарктом міокарда, кардіосклерозом.

ІХС має хвилеподібний перебіг, супроводжуючись коронарними кризами, тобто епізодами гострої (абсолютної) коронарної недостатності, які виникають на тлі хронічної (відносної). Звідси — гостра та хронічна форми ІХС.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 77

Стенокардія — клініко-морфологічне поняття; форма ІХС, яка характеризується нападами ангінозного (давкого, стискального), рідше — колкого болю за грудниною або у передній ділянці грудної клітки. Такий біль спричинений тимчасовою (від 15 с до 15 хв) ішемією міокарда та може швидко зменшуватись при розвитку некрозу, тобто інфаркту міокарда.

Розрізняють три форми стенокардії, які частково «нашаровуються» одна на одну: 1) стабільна (типова); 2) стенокардія Принцметала; 3) нестабільна (швидко наростає).

Стабільна форма (стійка, стенокардія напруження) — найпоширеніша, тому називається типовою. Через переважну вираженість ішемії у субендокардіальній зоні міокарда лівого шлуночка ця форма характеризується зниженням електрокардіографічного сегмента ST. Патогенез ґрунтується на зменшенні коронарної перфузії міокарда до критичного рівня через стенозивний атеросклероз. Це робить серцевий м'яз у край чутливим до будь-яких функціональних навантажень на серце — фізичної активності, емоційного збудження, бо за таких умов зростають потреби міокарда у кровопостачанні. У стані спокою зазвичай напади минають (зменшується функціональне навантаження), так само, як і при застосуванні нітрогліцерину — сильного вазодилататора, який підвищує кровопостачання міокарда. Багато пацієнтів з цим різновидом ІХС живуть понад 30 років з часу його маніфестації.

ПЛАГІАТ
1:1

Стенокардія Принцметала (стенокардія спокою) проявляється серцевими нападами у стані спокою, відпочинку, сну, що спричинене спазмом у системі вільцевих артерій. На відміну від попередньої форми (стабільної стенокардії), на електрокардіограмах типовим є підйом сегмента ST, що вказує на трансмуральну ішемію. За можливої наявності у хворого стенозивного коронарного атеросклерозу напади, як правило, не пов'язані з фізичними навантаженнями, частотою серцевих скорочень і рівнем артеріального тиску. Наголосимо, що у 15 % хворих на стенокардію Принцметала вільцеві артерії взагалі виглядають нормальними. Відомо також, що напади добре усуваються вживанням нітрогліцерину або блокаторів каналів іонів кальцію.

Нестабільна форма (нестійка, стенокардія, що швидко наростає) реалізується нападами, частота яких прогресивно збільшується. До того ж, напади з'являються при все меншому й меншому напруженні. Вони часто виникають взагалі в стані спокою та мають тенденцію до збільшення тривалості.

Ішемія, яка розвивається у разі нестабільної стенокардії, зазвичай передують інфаркту, тому цю форму ще називають передінфарктною стенокардією/гострою коронарною недостатністю. (Нестабільна стенокардія — проміжний стан між стабільною стенокардією та інфарктом міокарда.) Здебільшого причинами нестабільної стенокардії є: а) руйнування або звиразкування атеросклеротичної бляшки з нашаруванням пристінкового тромбозу; б) тромбоемболія; в) вазоспазм; г) тромбоемболія разом із вазоспазмом.

Ішемія є нетривалою, зони, які вона охоплює, — невеликі. Однак, при нестабільній стенокардії можуть виникати мікроінфаркти. Зрозуміло також, що при формуванні тромбів і посиленні вазоспазму велику роль можуть відігравати активація й агрегація тромбоцитів.

Інфаркт міокарда — ішемічний некроз серцевого м'яза. Серед інших різновидів ІХС він є провідним і у 30—35 % випадків закінчується смертю. До того ж, у 50 % випадків смерть настає упродовж 1 год. від початку серцевого нападу.

Етіологія. Вище йшлося про фактори ризику розвитку атеросклерозу. Вони ж лежать в основі виникнення ІХС та інфаркту міокарда. В останні десятиліття спостерігається тенденція до «омолодження» недуги. Хворіють переважно чоловіки. Жінки у репродуктивному віці, крім осіб з винятковою схильністю до атеросклерозу, зазвичай на інфаркт міокарда не хворіють. Однак у старших вікових групах статеві відмінності стираються.

Патогенез. Принаймні 90 % гострих трансмуральних (охоплюють всю або майже всю товщу серцевої стінки — див. далі) інфарктів пов'язані з обтураційним тромбозом, який нашаровується на атеросклеротичні бляшки з явищами виразкоутворення чи руйнування. Ситуацію може погіршити і раптове підвищення потреби міокарда у кровопостачанні, що буває при тахікардії та зниженні артеріального тиску. Щоправда, інколи тромбоз усе ж не призводить до інфаркту, бо анастомози між головними епікардіальними стовбурами вінцевих артерій компенсують втрати у кровонаповненні.

Класифікація. Інфаркт міокарда класифікують за низкою ознак (табл. 22.3). Трансмуральні інфаркти переважно охоплюють майже всю зону басейну ураженої артерії (табл. 22.4). На горизонтальних рівнях вони можуть поширюватися і на всю окружність лівого шлуночка. При цьому майже завжди вдається знайти вузький обідок (завширшки десь 0,1 мм) збереженого субендокардіального міокарда, існування якого підтримується завдяки прямій дифузії кисню та поживних речовин із кровотоку в порожнині шлуночка. У виняткових випадках вінцеві артерії виглядають на всьому протязі практично нормальними, і тоді механізм виникнення інфаркту доводиться пов'язувати із сильним вазоспазмом або повним тромбозом.

ПАЛЬЦЕ
СТР 77

1:1

~~ПАЛЬЦЕ
СТР 78~~

← ПАЛЬЦЕ
СТР 78

ЦЕ ПАРТО
КОРОНАР
СМЕРТ

← ПАЛЬЦЕ
СТР 79

← ПАЛЬЦЕ
СТР. 81

Таблиця 22.3

Класифікація інфаркту міокарда

Класифікаційна ознака	Різнovid
За часом виникнення	Первинний (гострий), який триває приблизно 8 тиж. від появи ішемії Повторний (через 8 тиж. після первинного) Рецидивний (розвивається впродовж 8 тиж. існування первинного)
За локалізацією (топографічно): а) у різних відділах серця; б) у різних відділах серцевого м'яза	Верхівка, передня і бічна стінки лівого шлуночка та передні відділи міжшлуночкової перегородки (найчастіше) Задня стінка лівого шлуночка серця та задні відділи міжшлуночкової перегородки (рідше) Правий шлуночок і передсердя (дуже рідко) Субендокардіальний Субепікардіальний Інтрамуральний (при локалізації в середній частині серцевого м'яза) Трансмуральний (при некрозі всієї товщі серцевого м'яза)
За поширеністю	Дрібновогнищевий Великовогнищевий
За перебігом	Некротична стадія Рубцювання

МЛОПОВ.

стр.

399-400

Таблиця 22.4

Частота розподілення анатомічно відповідних уражень міокарда

Уражена судина	Частота ураження, %	Локалізація інфаркту
Передня міжшлуночкова (низхідна) гілка лівої вінцевої артерії	40—50	Передня стінка лівого шлуночка біля верхівки серця, а також передні 2/3 міжшлуночкової перегородки
Права вінцева артерія	30—40	Задньонижня частина стінки лівого шлуночка або задня третина міжшлуночкової перегородки, зрідка — задня стінка правого шлуночка
Огинальна гілка лівої вінцевої артерії	10—20	Бічна стінка лівого шлуночка

ПАЛЬЦЕВ

стр. 81-82

ПАЛЬЦЕВ

стр. 80

Патологічна анатомія. Найшвидше розвиваються біохімічні порушення. Анаеробний гліколіз, який прогресує впродовж кількох секунд, спричиняє неадекватне вироблення високоенергетичних фосфатів (наприклад, креатинінфосфатази або аденозинтрифосфату). Накопичуються потенційно шкідливі продукти розщеплення (наприклад, молочна кислота). Надзвичайну чутливість міокарда до стійкої

тяжкої ішемії підтверджує різке зниження сили серцевих скорочень протягом уже першої хвилини після виникнення патології. А вже через кілька хвилин помітні ультраструктурні ушкодження: набухання клітин і мітохондрій, утилізація (вичерпування) запасів глікогену. Проте всі вищезначені зміни вважаються зворотними.

Незворотність патологічних змін кардіоміоцитів проявляється через 20—40 хв (при збереженні максимум 10 % первинного об'єму кровопостачання). Вони помітні лише при електронно-мікроскопічних дослідженнях і переважно стосуються уражень мембран, що супроводжується поглибленням метаболічних порушень, перешкоджає активному (проти концентраційного градієнта) транспортуванню електролітів.

Гострий інфаркт міокарда до 6 і навіть 12 год. перебігу при макроскопічному дослідженні зазвичай не ідентифікується. Тому для його виявлення застосовують солі тетразолію. Результативність такого підходу ґрунтується на здатності цих солей взаємодіяти з окисно-відновлювальними ферментами (дегідрогеназами), котрі присутні у нормальних (життєздатних) тканинах. Відомо, що при інфаркті ферменти руйнуються дуже швидко, тому фарбувальний ефект солей тетразолію (телурит калію — сірий/чорний кольори; хлорид трифенілтетразолію — цегляно-червоний) буде помітний лише за межами зони некрозу, а сама вона не буде забарвленою.

Через 4—12 год. від початку нападу розвивається власне коагуляційний некроз міокарда. У цей період макроскопія уражених зон ще не дуже інформативна, однак при патогістологічному вивченні ділянок у басейнах кровопостачання обтурованими судинами простежуються набряк, крововиливи, початок інфільтрації нейтрофільними гранулоцитами. Результати ультраструктурного аналізу засвідчують маргіналізацію (розташування по краях) ядерного хроматину.

Інфаркт 18—24-годинної давності розпізнають макроскопічно, переважно це нечітко обмежена бліда або червонувато-синюшна (через застійні явища у прилеглий до зони некрозу судинній сітці) ділянка неправильної форми. У мікропрепаратах спостерігають каріопікноз, бліде забарвлення цитоплазми кардіоміоцитів, контрактивні смужки.

Чим далі, тим контури та контрастність зони інфаркту стають чіткішими. Так, інфаркт тривалістю кілька діб вирізняється охряно-жовтуватим кольором та оточений темно-червоною зоною (смушкою гіперемії). Через це інфаркт міокарда часто називають білим із геморагічним вінчиком. Якщо хворий продовжує жити, то впродовж кількох тижнів зона некрозу поступово заміщується сіруватою блискучою та щільною сполучною тканиною.

Отже, від початку ділянка некрозу відокремлена від збереженого міокарда зоною повнокрів'я і лейкоцитної інфільтрації (демаркаційне запалення). Однак і в самій зоні некрозу периваскулярно виявляють дрібні локуси збережених кардіоміоцитів, сумарна присутність яких може бути значущою для перебігу регенераційних процесів.

Стадія рубцювання (організації) інфаркту починається вже тоді, коли на зміну лейкоцитам приходять макрофаги та молоді клітини фібробластичного ряду (це нормальна кінетика запального процесу). Макрофаги беруть участь у резорбції

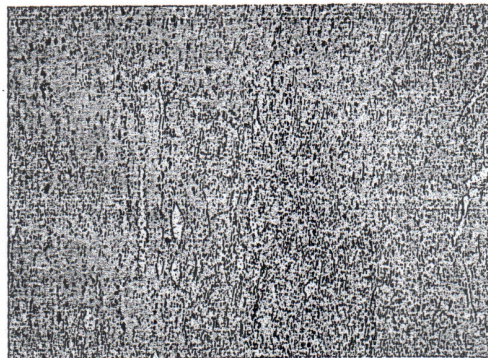
ПАЛЬЦЕВ
стр. 80

ПАЛЬЦЕВ
стр. 82-

ШЛОПОВ
стр. 400



а



б

Рис. 22.4. Постінфарктний кардіосклероз: а — фарбування гематоксилином та еозином (фото доц. О.М. Плітень); б — фарбування пікрофуксином за Ван-Гізоном (фото проф. В.Д. Марковського)

ШЛОПОВ
стр. 400

некротичних мас, у їх цитоплазмі з'являються ліпіди, складові клітинного детриту. Фібробласти ж з притаманною їм високою ферментативною активністю залучаються у фібрилогенез. Організація інфаркту відбувається як із зони демаркації, так і з острівців збереженої тканини у зоні некрозу. Зазвичай цей процес триває 7—8 тиж і може варіювати залежно від розмірів інфаркту та реактивності організму хворого.

Утворений на місці некрозу рубець ідентифікують як *постінфарктний великовогнищевий кардіосклероз* (рис. 22.4). Збережений міокард (особливо наближений до рубця) зазнає регенераційної гіпертрофії.

ШЛОПОВ
стр. 400

Ускладнення: кардіогенний шок, фібриляція шлуночків, асистолія, гостра серцева недостатність, міомаляція (розплавлення некротизованого міокарда), гостра аневризма та розрив серця з розвитком гемоперикарда і тампонади його порожнини, пристінковий тромбоз, перикардит.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 90

Прогноз/наслідки. Наслідком інфаркту міокарда може бути хронічна ішемічна хвороба серця (див. далі). Протягом першого року життя після інфаркту міокарда помирає близько 35 % хворих, а кожного наступного року — ще по 3—4 %. Через ураження вінцевої системи серця, яке триває, можливе виникнення рецидивних і повторних інфарктів міокарда.

ШЛОПОВ
стр. 400

Причини смерті пов'язані як і з самим інфарктом міокарда, так і з його ускладненнями. У ранній період пацієнти помирають унаслідок фібриляції шлуночків, асистолії, кардіогенного шоку, гострої серцевої недостатності, у більш пізній період — через розрив серця (стінки шлуночка, міжшлуночкової перегородки, соскоподібних м'язів — переважно мітрального клапана), розрив гострої аневризми серця, тромбоемболії (наприклад, судин головного мозку), джерелом яких є тромби на ендокарді у ділянці інфаркту.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 90

Хронічна ішемічна хвороба серця — недуга переважно людей старших вікових груп, які страждають на серцеву недостатність різних ступенів тяжкості.

Етіологія та патогенез. У хворих наявні ознаки стенокардії, а нерідко — й раніше перенесеного інфаркту міокарда. Звідси — постінфарктна декомпенсація гіпертрофованого (і перифокально, і в цілому) міокарда, який сам по собі становить небезпеку у сенсі ішемічних ушкоджень.

Класифікація. До поняття «хронічна ішемічна хвороба серця» входять: а) постінфарктний кардіосклероз (наявність післяінфарктного рубця); б) хронічна аневризма серця; в) дрібновогнищева дифузна атрофія кардіоміоцитів та інтерстиційний фіброз міокарда при недостатності кровопостачання через оклюзію вінцевих артерій (раніше цей стан позначали як атеросклеротичний дифузний і дрібновогнищевий кардіосклероз).

Клінічно вищевказані патологічні зміни характеризуються застійною серцевою недостатністю, що і є їх **ускладненням**.

Причини смерті: гостра серцева недостатність на тлі хронічної (застійної) серцевої недостатності.

ПАЛЪІ
ср. с

РОЗДІЛ **23**

ГІПЕРТЕНЗІЯ
ТА АРТЕРІОЛОСКЛЕРОЗ.
ГІПЕРТОНІЧНА ХВОРОБА
ТА СИМПТОМАТИЧНІ ГІПЕРТЕНЗІЇ

**ЕСЕНЦІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ (ГІПЕРТОНІЧНА ХВОРОБА)
ТА ВТОРИННА (СИМПТОМАТИЧНА) ГІПЕРТЕНЗІЯ**

Артеріальна гіпертензія — одна з найважливіших проблем сучасної медицини з кількох причин: 1) вона надзвичайно поширена; 2) на початкових стадіях не є небезпечною для хворого, а віддалені наслідки, як правило, руйнівні і стосуються багатьох органів та систем; 3) разом з атеросклерозом визнана найважливішим чинником ризику ІХС, цереброваскулярних захворювань, розшарувальних аневризм аорти та ниркової недостатності.

Ознаками гіпертензії зазвичай вважають стійкий діастолічний тиск вище 90 мм рт. ст. або стійкий систолічний тиск, що перевищує 140 мм рт. ст.

На сьогодні артеріальну гіпертензію інтерпретують як захворювання, що залежить від чинників, котрі здатні змінити співвідношення між ОЦК та загальним артеріальним тиском.

ПАЛЪЕ
ср. 30

Етіологія та патогенез. Основні причини та фактори ризику розвитку гіпертензії групують таким чином (табл. 23.1).

Таблиця 23.1

Причини есенціальної та вторинної гіпертензії

Різнавид гіпертензії	Причини/фактори ризику
Есенціальна, або гіпертонічна хвороба (95 % усіх спостережень, з яких 90 % — доброякісна форма і 10 % — злоякісна)	Порушення виділення нирками натрію, детерміноване генетично Порушення натрієво-калієвого транспортування в непосмугованих м'язах кровоносних судин (теж генетичного походження) Зміни у генах, які кодують ангіотензиноген та інші білки в ренін-ангіотензиновій системі Інші причини, які сприяють вазоконстрикції (спазму, скороченню судин) і зумовлені поведінковими, нейрогенними, гормональними тощо механізмами патогенезу
Вторинна (5 % усіх спостережень гіпертензії, з яких 80 % — доброякісна, а 20 % — злоякісна форми)	Ураження нирок, яке супроводжується підвищенням секреції реніну, затримкою виведення натрію та рідини, зниженням секреції вазодилаторів (вазодепресорів) Ендокринні порушення (гіперсекреція чи підвищена концентрація у крові альдостерону — стероїдного гормону клубочкової зони кіркової речовини надниркових залоз), вплив гормональних контрацептивів, наявність феохромоцитом (пухлини із хромафінних клітин мозкової речовини надниркових залоз), тиротоксикоз (підвищена концентрація гормонів щитоподібної залози) Судинний генез: коарктація (звуження) аорти, васкуліти нейрогенного походження (психогенні механізми, підвищення внутрішньочерепного тиску)

ПАЛЬЦЕВ
стр. 32

Класифікація. Есенціальна і вторинна гіпертензії можуть бути доброякісними та злоякісними за клінічним перебігом (див. табл. 23.1).

Гіпертензія з відносно невисоким артеріальним тиском (доброякісний перебіг) може зберігатися впродовж багатьох років, не перешкоджаючи довгому життю, якщо не виникнуть інфаркт міокарда або цереброваскулярні ураження. Такий перебіг більш характерний для первинної (есенціальної) гіпертензії, але досить часто відзначається і при вторинній гіпертензії.

Приблизно у 5 % хворих із гіпертензіями спостерігають стрімке підвищення артеріального тиску (злаякісний перебіг), що може призвести до смерті уже за 1—2 роки. У таких випадках розгорнута клінічна картина включає: а) виражену гіпертензію, коли діастолічний тиск становить вище 120 мм рт. ст.; б) ниркову недостатність; в) крововиливи й ішемічні локуси у сітківці; г) набряк диска здорового нерва. Тяжка форма гіпертензії може виникати як в осіб з нормальним артеріальним тиском, так і на тлі наявної доброякісної гіпертензії (есенціальної або вторинної).

Гіпертонічна хвороба (первинна, есенціальна, ідіопатична гіпертензія) — хронічне захворювання, провідною клінічною ознакою якого є тривале та стійке підвищення артеріального тиску (гіпертензія).

ПАЛЬЦЕВ
стр 31-32

ШЛОПОВ
стр 393

Етіологія та патогенез. Хоча конкретні причини есенціальної гіпертензії у більшості пацієнтів невідомі (звідси термін), існує чимало теорій її походження. Нині всі дослідники вважають, що есенціальна гіпертензія не є наслідком якогось одного дефекту (див. табл. 23.1). На початковому ж етапі її розвитку причина має бути пов'язана або з первинним підвищенням хвилинного об'єму серця, або зі зростанням периферичного опору.

ПАЛЬЦЕ
СТР. 34

Фактори ризику подано у табл. 23.1.

Патологічна анатомія. Гіпертензія сприяє розвитку атеросклерозу (див. Атеросклероз та артеріосклероз), який, як уже зазначалось, уражає артерії великого та середнього калібрів. Ушкодження артеріол проявляється гіалінозом і гіперпластичним артеріосклерозом. Останній, як вважають, пов'язаний зі значним підвищенням артеріального тиску і тому характерний для злоякісних форм гіпертензії (відзначається у хворих із діастолічним тиском вище 110 мм рт. ст.). Гіперпластичність полягає у потовщенні стінок судин через концентричне нашарування витягнутих (веретеноподібних) клітин у вигляді шкаралуп цибулі. Базальна мембрана артеріол при цьому потовщена та розщеплена. Нерідко такі гіперпластичні зміни в артеріолах супроводжуються фібриноїдним некрозом і некротизувальним артеріолітом.

Повертаючись до феномену гіперпластичних змін, можна передбачити перепрограмування (принаймні частини) непосмугованом'язових клітин стінки судин скоротливого фенотипу у такі синтетичного фенотипу. Останні здатні до проліферації й синтезу компонентів сполучної тканини.

?

Традиційно патолого-анатомічні зміни судин при гіперпластичній хворобі асоціюють із доброякісним чи злоякісним її перебігом (про такі варіанти будь-яких гіпертензій вже йшлося на початку теми).

При злоякісній формі гіпертонічної хвороби домінують прояви **гіпертензивного кризу** — різкого підвищення артеріального тиску у зв'язку із спазмом артеріол (табл. 23.2).

Таблиця 23.2

Патоморфологічні прояви гіпертензивного кризу

Локалізація	Характеристика
Ендотелій судин (артеріол)	Розташування у вигляді штахетника (через спазм; рис. 23.1)
Судинна базальна мембрана	Гофрованість, деструкція
Стінка судини у цілому	Плазматичне просякання, фібриноїдний некроз (рис. 23.2)
Отвір судин	Тромбоз, сладж-феномен
Головний мозок, серце, внутрішні органи	Інфаркти, крововиливи (рис. 23.3)

ШЛОПОВ
СТР 395

При доброякісній формі гіпертонічної хвороби, тобто найчастіше, розрізняють три стадії патоморфологічних змін (табл. 23.3). Водночас у будь-якій стадії доброякісної гіпертензії може виникнути гіпертензивний криз із характерними для нього проявами.

ШЛОПОВ
СТР 396



Рис. 23.1. Спазм артеріоли серця, ендотеліоцити розташовані у вигляді штахетника (вогнищево праворуч; фото проф. В.Д. Марковського)

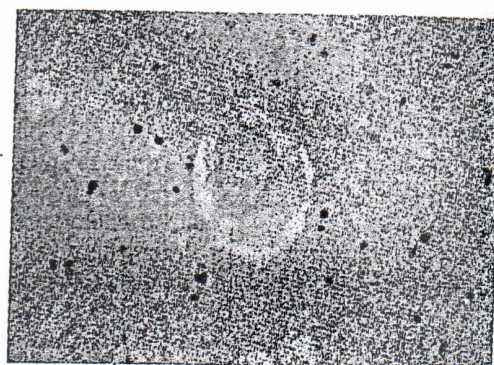


Рис. 23.2. Просякання плазми крові та фібриноїдний некроз стінки артеріоли головного мозку (фото доц. О.М. Плітень)

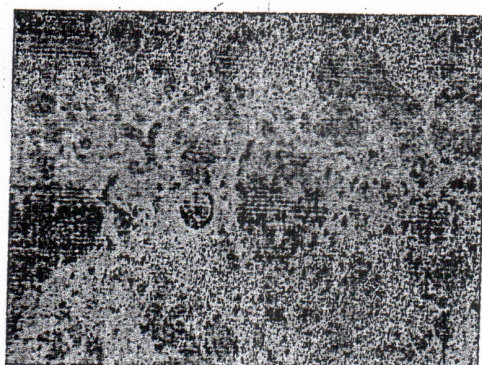


Рис. 23.3. Діапедезні крововиливи у головний мозок (фото проф. І.В. Сорокіної)

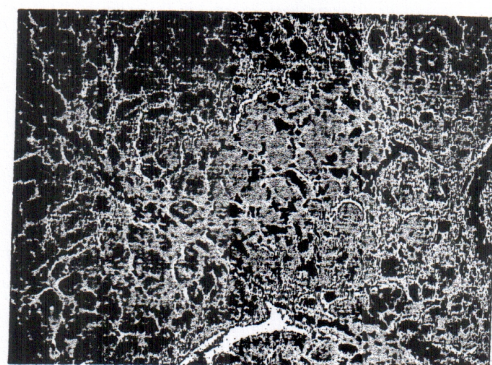


Рис. 23.4. Гіпертрофія міокарда лівого шлуночка серця, дифузний дрібновогнищевий кардіосклероз (фото проф. В.Д. Марковського)

Таблиця 23.3

Стадії гіпертонічної хвороби

Стадії	Характеристика
Доклінічна.	Транзиторна гіпертензія (періодичне та тимчасове підвищення артеріального тиску). Помірна гіпертрофія м'язового шару й еластичних структур артеріол і дрібних артерій. Спазм артеріол. Помірна гіпертрофія лівого шлуночка

Ш. Л. П. О. В.
стр 396

Закінчення табл. 23.3

<p>Виражених поширених структурних змін артеріол та артерій</p>	<p>Результат тривалого підвищення артеріального тиску. Плазматичне просякання стінок артеріол, гіаліноз, артеріосклероз. Атеросклероз артерій еластичного та м'язово-еластичного типу</p>
<p>Вторинних змін внутрішніх та інших органів</p>	<p>Гіпертрофія серця (найперше — лівих відділів). Маса серця сягає 900—1000 г, а товщина стінки лівого шлуночка — 2—3 см («бичаче» серце). Через неадекватність трофіки міокарда розвивається дифузний кардіосклероз (рис. 23.4). Нєфросклероз: нирки, зазнаючи постійної ішемії кіркової речовини, зменшуються в розмірах і набувають дрібнозернистої поверхні («зерна» — гіпертрофовані субкапсулярні клубочки у збережених нефронах; рис. 23.5). Виникає феномен первинно зморщеної нирки. Первинно — бо зменшення нирок (до 50—60 г) відбувається від нормальних розмірів, а в усіх інших випадках (вторинно зморщеної нирки, наприклад при запальних чи аутоімунних процесах) нирки спочатку збільшуються в об'ємі, а потім вторинно зменшуються. Зміни органа зору при гіпертонічній хворобі вторинні щодо судин і проявляються набряком соска зорового нерва, крововиливами, відшаруванням сітківки, у тяжких випадках — її некрозом і глибокими дистрофічними змінами нервових клітин гангліозного шару. Дистрофічні зміни та крововиливи можуть виникнути де завгодно, однак «улюбленими» локалізаціями патологічних змін артеріол (і відповідно — органів), окрім уже вказаних, є клітковина навколо надниркових залоз, жовчний міхур, підшлункова залоза, кишки</p>

Шло по
 стр. 396
 397

Причинами смерті при артеріальній гіпертензії найчастіше є: серцева недостатність (через дифузний кардіосклероз, інфаркт міокарда), хронічна ниркова недостатність (азотемічна уремія), крововилив у мозок (геморагічний інсульт).

ШЛОПОВ
 стр. 397

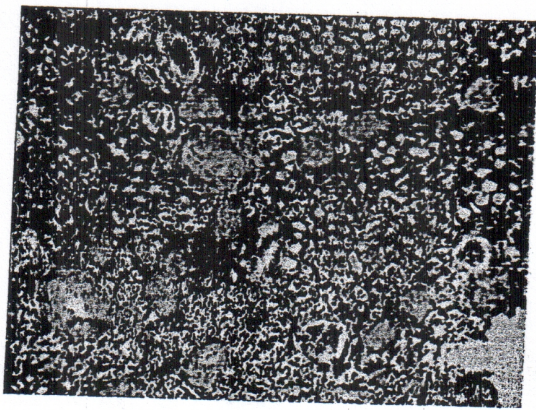


Рис. 23.5. Первинно зморщена нирка: гіаліноз і склероз артеріол, гломерулосклероз. Фарбування за Ван-Гізеном (фото проф. І.В. Сорокіної)

Прогноз/наслідки. Смерть хворих настає від ниркової недостатності у зв'язку з амілоїдозом, від серцево-легеневої недостатності при ураженні серця та легенів та від септичних ускладнень.

РОЗДІЛ 25 | СИСТЕМНІ ВАСКУЛІТИ

Васкуліти — запальні ураження судин, які часто супроводжують-ся некрозом їх стінок і виникають при різноманітних захворюваннях. При системному характері змін говорять про системні васкуліти. Оскільки іноді в патологічному процесі беруть участь і артерії, й артеріоли, і вени, й капіляри, терміни «артеріїт», «васкуліт» та «ангіїт» часом вживаються як рівнозначні.

Етіологія та патогенез. На сьогодні відомі два найпоширеніших види впливів на кровеносні та лімфатичні судини: патогенними мікроорганізмами і через імунно-опосередковані реакції. Важливо визначити, який із цих видів наявний у даному конкретному випадку, адже імуносупресивна терапія, необхідна при імунно-опосередкованих реакціях, може бути протипоказана при інфекційному васкуліті.

Класифікація. Найпоширеніша класифікація васкулітів передбачає їх поділ за походженням (табл. 25.1).

Таблиця 25.1

Класифікація васкулітів за походженням (етіологією)

Група	Відомі приклади
Інфекційні: — бактерійні; — рикетсійні; — спірохетозні; — фунгозні; — вірусні	Зумовлені менінгококами й іншими нейсеріями Спричинені збудником висипного тифу При сифілісі При аспергільозі Герпетичні
Неінфекційні: 1) з імунно-опосередкованою етіологією	— мікроскопічний поліангіїт; — гранульоматоз Вегенера; — синдром Чарджа—Стросса; — хвороба Кавасаки; — хвороба Шенляйна—Геноха
2) невідомої етіології	— вузликовий періартеріїт; — синдром Такаюсу; — хвороба Бюргера (Бергера, Вінівартера—Бюргера)

ПАЛЬЦЕВ
стр. 39

ПАЛЬЦЕВ
стр. 39

ПАЛЬЦЕВ
стр. 39

На жаль, немає задовільних ні етіологічної, ні універсальної морфологічної класифікації васкулітів. Якщо розглядати цю патологію у зв'язку з переважною локалізацією в артеріальному та мікроциркуляторному руслах, то класифікація матиме приблизно такий вигляд:

1. Аорта та великі артерії:
 - гігантоклітинний артеріїт;
 - синдром Такаясу;
 - сифілітичний аортит.
2. Артерії середнього та дрібного калібру:
 - вузликовий періартеріїт;
 - гранульоматоз Вегенера;
 - синдром Чарджа—Стросса;
 - хвороба Кавасакі;
 - гігантоклітинний артеріїт;
 - синдром Такаясу;
 - облітераційний тромбангіїт Бюргера.
3. Артеріоли, капіляри, венули:
 - хвороба Шенляйна—Геноха;
 - мікроскопічний поліангіїт;
 - гранульоматоз Вегенера;
 - синдром Чарджа—Стросса;
 - рикетсійні васкуліти.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 40-41

ВУЗЛИКОВИЙ ПЕРІАРТЕРІЇТ

Вузликовий періартеріїт (нодозний поліартеріїт) — системний несклерозивний васкуліт артерій середнього та дрібного калібру з переважною локалізацією у нирках, серці, скелетних м'язах, травному тракті та нервовій системі.

Етіологія. Хворіють особи різного віку, але здебільшого молоді чоловіки (20—40 років). Недуга розвивається після перенесеного гострого респіраторного захворювання, введення вакцин і сироваток, при непереносності лікарських препаратів тощо. Надають значення вірусу гепатиту типу В, бо в 1/3 пацієнтів виявляють високий титр HbS-антигену й антитіл до нього. Поєднання вузликового періартеріїту з волосистоклітинним лейкозом свідчить про можливу роль пухлинних антигенів у складі циркулювальних імунних комплексів.

Патогенез. Провідна роль належить імунокомплексному запаленню, виразковим гемореологічним порушенням з можливим розвитком синдрому ДВЗ. Перебіг хвороби — тяжкий з вірогідною швидкою смертю, хоча зазвичай захворювання триває кілька років, а періоди ремісії чергуються із загостреннями. Характерні лихоманка, загальна слабкість, нейтрофілоз, інколи — еозинофілоз, дуже висока швидкість осідання еритроцитів, тахікардія, біль у м'язах, швидке схуднення, пітливість. Далі приєднуються симптоми, характерні для переважно уражених органів.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 41

ШЛОПОВ
стр. 428-429

ШЛОПОВ
+ стр. 329
ПАЛЬЦЕВ
стр. 41

ПАЛЬЦЕВ
стр. 41

Патологічна анатомія. Фібриноідний некроз охоплює внутрішню та середню оболонки артеріол, а також дрібних і середніх (до 3 мм у діаметрі) артерій (найчастіше — у місцях їх розгалужень). Некроз супроводжується вираженою інфільтрацією всієї товщі стінок уражених судин нейтрофільними та еозинофільними лейкоцитами. Найінтенсивніша інфільтрація спостерігається в адвентиції та периваскулярно. Зазвичай комплекс порушень поширюється на всю товщу стінок дрібних артерій, а для великих судин характерні сегментні ураження.

У гострій стадії захворювання виникають оклюзивний тромбоз, розриви артерій, крововиливи, синдром ДВЗ. При переході у хронічну стадію вогнища некрозу у стінках судин заміщуються сполучною тканиною з лімфоцитами, плазматичними клітинами, макрофагами. Якщо присутній тромб, то він зазнає організації. У ділянці ушкодженої судинної стінки може утворитись аневризма, а за відсутності останньої після загоєння відзначають вузлові фіброзні потовщення артеріальних стінок.

Ушкодження судин різних органів визначає клінічну картину захворювання (табл. 25.2).

Таблиця 25.2

Найбільш клінічно значущі ураження органів при вузликовому періартеріїті

Орган/система	Частота ураження, %	Результуюча патологія
Нирки	80—90	Гломерулонефрити (гострий і хронічний мезангіальний) Інфаркти Розриви аневризм
Нервова система: — периферична;	50	Несиметричні неврити (через порушення живлення нервів) Менінгоенцефаліти Вогнищеві ураження мозку (через тромбоз судин) Розриви аневризм
— центральна	25	
Орган зору	Відомості відсутні	Аневризми артерій очного дна Периваскулярні інфільтрати Тромбоз центральної артерії сітківки
Органи черевної порожнини (абдомінальний синдром)	50	Ішемія/некрози кишок (через порушення у брижовій артерії) Перитоніти Гострий апендицит Гострий холецистит Гострий панкреатит
Серце	30—40	Стенокардія Інфаркт міокарда Гемоперикард (через розрив аневризми) Ексудативний перикардит (через ушкодження дрібних судин)

ЩЛОПОВ
стр. 429

На сьогодні до вузликового артеріїту включають також алергічний ангїт з гранульоматозом — синдром Чарджа—Стросса. При цій патології, окрім вказаних порушень, в артеріях легенів, селезінки, шкіри наявні гранульоми, сформовані з непосмугованом'язових і макрофагальних елементів. Відзначають виражену еозинофільну інфільтрацію стінок уражених судин і периваскулярну інфільтрацію. Наявний тісний зв'язок цього захворювання із бронхіальною астмою. У 75 % таких пацієнтів виявляють антитіла до перинуклеарних і цитоплазматичних компонентів нейтрофільних лейкоцитів.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 41-;

АРТЕРІЇТ (СИНДРОМ) ТАКАЯСУ

Артеріїт (синдром) Такаясу — артеріїт із першочерговою локалізацією патологічних змін у стінці дуги аорти (у 30 % випадків уражаються низхідна частина та великі гілки аорти).

Поширений у країнах Азії. Хворіють переважно жінки (у 4 рази частіше за чоловіків) віком 15—40 років.

Патологічна анатомія. Спочатку виявляють інфільтрати з макрофагів і лімфоцитів в адвентиції (зокрема навколо *vasa vasorum*), а далі вони поширюються на середню оболонку артерій, формуються гранульоми з некрозом у центрі, до складу яких входять клітини Лангерганса. На пізніх стадіях прогресує фіброз середньої оболонки артерій, а також стають множинними вогнищеві потовщення внутрішньої оболонки через розмноження непосмугованом'язових клітин і продукування внутрішньоклітинного матриксу.

Прогноз/наслідки. Наслідками цієї патології є гемодинамічні порушення, втрата зору та слуху, атрофічні явища.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 43

1:1

з помилка

СКРОНЕВИЙ (ГІГАНТОКЛІТИННИЙ) АРТЕРІЇТ

Скроневий (гігантоклітинний) артеріїт у багатьох країнах є найпоширенішою формою васкуліту. Назва склалася історично і не повністю відповідає сутності захворювання, бо уражаються не лише скроневі артерії. До того ж, вони ушкоджуються не лише при цьому васкуліті.

Етіологія та патогенез. Зустрічається без істотних статевих відмінностей в осіб старше 50 років. Інколи поширюється на аорту та її великі гілки. Генетично схильні до хвороби люди, в яких експресується антиген HLA-DR4.

Патологічна анатомія. Притаманні три типи змін судин: 1) гранульоми з численними гігантськими клітинами; 2) неспецифічні інфільтрати з лімфоцитів та еозинофільних лейкоцитів (на всю товщу судини); 3) фіброз внутрішньої оболонки. Можливі тромбози, артеріосклероз ураженої судини на значному протязі з облітерацією її отвору.

Ускладнення та наслідки: головний біль, порушення зору (до сліпоти), біль у м'язах, інфаркти головного мозку.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 42-43

1:1

ГРАНУЛЬОМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

Гранульоматоз Вегенера — системний васкуліт, на який хворіють особи обох статей, зазвичай старше 40 років.

Патологічна анатомія. У дрібних артеріях і венах та за їх межами розвиваються гранульоми, схожі за будовою на такі при вузликівому періартеріїті (див. вище). Відмінність полягає у дуже швидкому розвитку некрозу (іноді з порожниною у центральній частині).

Ускладнення та наслідки: пневмоніт, хронічні некротизувальні риносинусити, вогнищевий некротизувальний гломерулонефрит, ураження шкіри, м'язів.

Без лікування 80 % хворих помирають упродовж одного року.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 43

КЛІНІКА
стр. 43

ОБЛІТЕРАЦІЙНИЙ ТРОМБАНГІТ

Облітераційний тромбангіт (хвороба Вінівартера—Бюргера, Бюргера, Бергера) — васкуліт, що уражає артерії (рідше — вени) середнього та дрібного калібру нижніх кінцівок.

Хворіють майже винятково молоді чоловіки, особливо які зловживають курінням.

Патологічна анатомія. Первинними є ураження ендотелію судин (практично без запальної реакції), які спричиняють тромбози. Далі у цих ділянках розвивається виражене запалення. Характерні мікроабсцеси у місцях тромбоутворення. Вторинно, уже на стадії фіброзу, у процес можуть залучатися вени та нервові стовбури, які супроводжують уражені судини.

Ускладнення та наслідки: біль у нижніх кінцівках, порушення ходьби, трофічні зміни.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 44

ХВОРОБА КАВАСАКІ

Хвороба Кавасаки — васкуліт, який уражає шкіру, слизові оболонки і лімфатичні вузли.

Розвивається у дітей переважно (у 80 % випадків) молодше 4 років. Захворювання поширене у Японії, США, деяких країнах Азії.

Патологічна анатомія. Некроз (іноді — фібриноідний) і виражене запалення охоплюють або внутрішню оболонку, або всю товщу стінки судини. Можливі розриви стінок судин і крововиливи, тромбози, аневризми, інфаркти міокарда.

Ускладнення та наслідки: підвищення температури тіла, висипка на шкірі, зони еритеми (гіперемії) й ерозії на слизовій оболонці щік, еритема долонь і підшов, збільшення шийних лімфатичних вузлів; серцево-судинні ускладнення (до 20 % хворих) через розширення артерій серця, їх аневризми; тромбози, інфаркти міокарда (з раптовою смертю). Хвороба Кавасаки — головна причина смерті американських дітей від інфаркту міокарда (1—2 %). Більшість же пацієнтів через 3—6 тиж. спонтанно одужують.

ПАЛЬЦЕВ
стр. 44

ЦЕ КЛІНІКА стр. 44

ПУРПУРА ШЕНЛЯЙНА—ГЕНОХА

Пурпура Шенляйна—Геноха — ангіїт, пов'язаний із якимось основним імунним порушенням у сполучній тканині, зі злоякісною пухлиною чи вторинними системними процесами після бактерійних і вірусних інфекцій.

Патологічна анатомія. Визначають запальні зміни у судинах різних органів, висипку, наявність зони еритеми та крововиливи у шкіру й слизові оболонки, набряки.

ЦЕ НЕ МАЄ
ВІДНОШЕН
НЯ ДО ПУРПУ

ПАЛБЦЕВ
СТР 44-45

РЕВМАТОЇДНИЙ ВАСКУЛІТ

Ревматоїдний васкуліт належить до хвороб цієї ж групи. Його виявляють у пацієнтів, які тривало хворіють на ревматоїдний артрит. Цей васкуліт, як і при інших ревматичних захворюваннях, має генералізований характер і дуже поліморфний: від помірної проліферації ендотелію й інфільтрації зовнішньої оболонки до некрозу середньої оболонки судин. Уражаються судини всіх калібрів, але частіше — дрібні судини шкіри, скелетних м'язів, внутрішніх органів. Переважно це продуктивні васкуліти та тромбоваскуліти.

ПАЛБЦЕВ
СТР. 45

ХВОРОБА І СИНДРОМ РЕЙНО

Хвороба Рейно — васкуліт, який розвивається переважно у жінок молодого віку, маніфестуючи у період статевого дозрівання.

Патологічна анатомія. Структурні зміни в судинах відбуваються лише на пізніх стадіях захворювання і полягають у незначній проліферації клітин в окремих ділянках внутрішньої оболонки уражених артерій.

Ускладнення та наслідки: різної тривалості нападаподібні спазми дрібних артерій та артеріол пальців рук і ніг, рідше — кінчика носа та вушних раковин, коли у зонах тимчасової анемії одночасно виникають оніміння та різкий біль при доторкуванні. Так само різна тривалість притаманна стадіям гемодинамічних порушень, які віддзеркалює послідовність забарвлення шкіри: бліда — синюшна — гіперемована. Найчастіше спазми виникають як реакція на холод або емоційне напруження (стрес).

Синдром Рейно — принципово інший патологічний стан, у певному сенсі збірне поняття, сутність якого полягає у недостатності кровотоку в артеріях, які зазнали вторинного звуження внаслідок атеросклерозу, СЧВ, склеродермії, хвороби Бюргера тощо. До речі, нерідко саме феномен Рейно є першим проявом зазначених недуг. Наголосимо, що при тяжкій формі його клінічна картина доповнюється трофічними порушеннями (виразки, гангрена та ін.).

ПАЛБЦЕВ
СТР. 45

розділ 26

ХВОРОБИ ЕНДОКАРДА
ТА МІОКАРДА

КАРДІОМІОПАТІЇ

Кардіоміопатії (від грец. *kardia* — серце, *myos* — м'яз, *pathos* — хвороба) — група захворювань, сутність яких полягає у первинних дистрофічних змінах міокарда, небезпечних щодо розвитку серцевої недостатності. Сюди не входять захворювання коронарного та ревматичного походження. Ті самі хвороби, які належать до кардіоміопатій, хоча і відрізняються за етіологією та патогенезом (див. далі), подібні клінічно та спричиняють недостатність скоротливої функції міокарда.

Класифікація. За походженням розрізняють первинні (ідіопатичні) та вторинні кардіоміопатії.

- I. Первинні:
- дилатаційна (конгестивна);
 - гіпертрофічна (констриктивна);
 - рестриктивна.
- II. Вторинні (залежно від основного захворювання, з яким вони пов'язані):
- алкогольна;
 - метаболічна (при гіпер- та гіпотирозі, гіпер- і гіпокаліємії; глікогенозі, недостатності тіаміну та інших вітамінів);
 - асоційована з хворобами сполучної тканини (ревматоїдним артритом, СЧВ, вузликосим артеріїтом, системною склеродермією, дерматоміозитом, псоріазом, амілоїдозом);
 - асоційована із захворюваннями нервової та м'язової тканини (міотонічною, м'язовою дистрофією, атаксією Фрідрайха тощо);
 - асоційована з дисліпідозами та глікогенозами (синдромом Хантера—Гурлер, хворобами Фабрі, Сандхоера тощо);
 - медикаментозна (при застосуванні еметину, ізопротеренолу тощо) та токсична (вплив солей важких металів, кадмію, кобальту, миш'яку тощо);
 - асоційована з інфільтратами при лейкозі, карциноматозі, саркоїдозі;
 - асоційована з інфекціями (вірусними, бактерійними, паразитарними);
 - сенільна (у людей похилого та старечого віку);
 - асоційована з хворобами органів травлення (при синдромі мальабсорбції — порушеного всмоктування у кишках, панкреатиті, цирозі печінки тощо);
 - інша.

МНОПОВ
стр. 402-403

ШМО/КОР с. 404

ступінь їх гіпертрофії, бо значно виражена дилатація приховує показники товщини. В обох шлуночках нерідко утворюються пристінкові тромби, особливо в ділянці верхівки серця, які можуть спричинити тромбоемболії. Первинних уражень вінцевих артерій і клапанів серця немає. Через дилатацію відділів серця з часом виникає недостатність його клапанів (найперше — мітрального) з регулітацією кровотоку. Субендокардіально (частіше у лівому шлуночку) присутні дрібновогнищеві рубцеві зміни. Міокард тьмяний, в'ялий.

Специфічних патогістологічних ознак при ДКМП немає. Діагноз (особливо прижиттєвий) формулюють за сукупністю клініко-морфологічних критеріїв. Характерний інтерстиційний фіброз у міокарді, який поєднується з локальними гіпертрофічними й атрофічними змінами кардіоміоцитів. Зустрічаються вогнища замінного склерозу. Частина гіпертрофованих кардіоміоцитів демонструє ознаки декомпенсації. При ультраструктурному аналізі спостерігають відповідності тим змінам, які фіксують при патогістологічному дослідженні (рис. 26.2, 26.3).

Прогноз/наслідки. Результатом ДКМП є застійна серцева недостатність. Упродовж двох років помирає 50 % хворих на ДКМП і лише 25 % із них живуть довше п'яти років.

Причини смерті: прогресивна серцева недостатність, тяжка аритмія, тромбоемболічні ускладнення. Перебіг захворювання у дітей важчий, ніж зазвичай у дорослих пацієнтів. Єдиний ефективний метод лікування ДКМП — трансплантація серця.

Гіпертрофічна кардіоміопатія

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП; ідіопатичний гіпертрофічний субаортальний стеноз, гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія) характеризується підвищеною силою скорочень (гіперконтрактивним серцем), а тому швидше стосується діастолі, ніж систолі. Розвивається спонтанно (спочатку латерально).

Етіологія та патогенез. Значущі чинники:

1) приблизно в 50 % випадків ГКМП має сімейний характер з аутосомно-домінантним типом передачі та зниженою пенетрантністю гена;

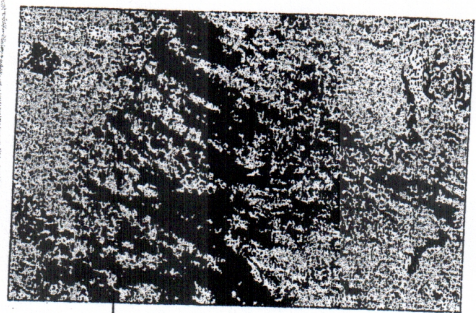


Рис. 26.2. Розриви міжклітинних з'єднань (нексусів) у скоротливому міокарді, що спричиняють дилатацію серця у хворого на дилатаційну кардіоміопатію (електронна мікроскопія)

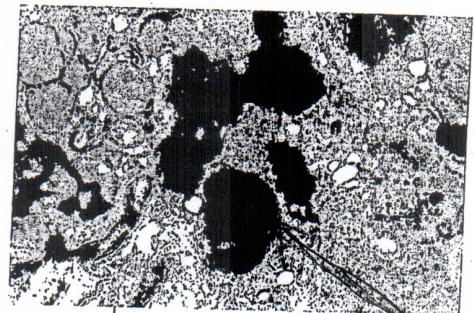


Рис. 26.3. Виражені дистрофічні зміни мітохондрій із кальцифікацією їх матриксу в кардіоміоцитах при дилатаційній кардіоміопатії (електронна мікроскопія)

ПАЛЬЦЕВ с. 107

ЗМІНИ
Ультраструктурні
не відповідають
патологічним
згідно рис. 26.2 і 3

ПАЛЬЦЕВ с. 106

ПАЛЬЦЕВ с. 104

ПАЛЬЦЕВ с. 107

2) у деяких кровних родичів встановлені мутації генів 14-ї хромосоми, які кодують важкі ланцюги кардіального міозину — найважливішого скоротливого білка товстих філаментів м'язових саркомерів;

3) порушений звичайний хід м'язових волокон у хворих на ГКМП передбачає морфогенетичну «помилку» в ембріогенезі.

Класифікація. Виділяють дві форми ГКМП: дифузну та локальну.

Патологічна анатомія. Маса серця зростає до 600—650, а в деяких випадках — до 1200—1300 г. Клапанний апарат серця і вінцеві артерії не змінені. Провідна ознака — асиметрична гіпертрофія міокарда (у 90 % хворих) із диспропорційним потовщенням міжшлуночкової перегородки на кшталт трикутника з основою в субаортальній ділянці. В решті (10 %) випадків гіпертрофія загалом симетрична. При вираженому потовщенні міжшлуночкової перегородки в ділянці отвору аорти або мітрального отвору можливі відповідні гемодинамічні порушення. Інколи одночасно виникають фіброзні потовщення парієтального або клапанного ендокарда.

Під час мікроскопічного дослідження добре візуалізується виражена гіпертрофія кардіоміоцитів, діаметр яких (у нормі близько 15 мкм) сягає 40 мкм і більше. Замість паралельного розташування кардіоміоцити, які до того ж багатші на глікоген, ніж зазвичай, утворюють вузлуваті закручення і навіть перпендикулярно орієнтовані один до одного пучки.

Найчастіше ГКМП диференціюють від амілоїдозу серця та робочої гіпертрофії міокарда при гіпертензії.

Ускладнення та наслідки: фібриляція передсердь із пристінковим тромбозом і тромбоемболією, аритмії з раптовою серцевою смертю (особливо у молодих чоловіків із сімейною формою захворювання), а також серцева недостатність.

У багатьох хворих упродовж років помітних змін немає, однак покращення настає рідко.

Рестриктивна кардіоміопатія

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП) — форма кардіоміопатії, яка характеризується труднощами діастолічного розслаблення шлуночків і заповнення порожнини лівого шлуночка серця при збереженій скоротливій функції останнього.

Досить рідкісне захворювання, особливо в наших широтах. Воно більше характерне для мешканців південних регіонів. Інколи розвивається у жінок після пологів.

Патологічна анатомія. Присутній дифузний або вогнищевий фіброз ендокарда: спочатку лівого, далі — правого шлуночків, що вірогідно поширюється на інші відділи серця, в тому числі на його клапани. Для передсердь характерна дилатація. Розміри серця істотно не змінюються. У порожнинах шлуночків серця досить часто виявляють пристінкові тромби з їх подальшою організацією. Через виражене потовщення ендокарда (до 3—5 см) зменшуються (облітеруються) порожнини відповідних відділів серця.

Під час патогістологічного дослідження в міокарді уражених відділів серця фіксують дрібновогнищевий чи дифузний інтерстиційний фіброз, дистрофічні, атрофічні та

СТР 107-

← ШЛОПОВ СГ

ПАЛЬЦЕВ
СТР 109ПАЛЬЦЕВ
СТР 108ПАЛЬЦЕВ
СТР. 110ШЛОПОВ
СТР 108ПАЛЬЦЕВ
СТР 110

НА ЕЛЕКТРОНОГРАМАХ ГІПЕР-
ТРОФІЧНІ ЗМІНИ КАРДІОМІОЦИТІВ
ВЗАГАЛІ ВІДСУТНІ !!!

Хвороби ендокарда та міокарда

РОЗДІЛ 26

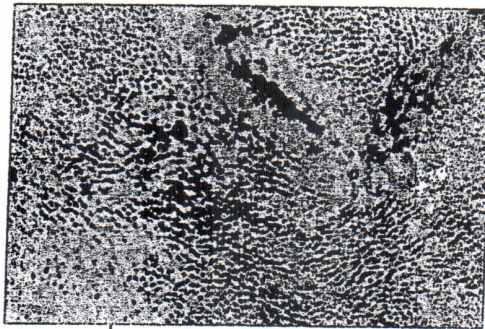


Рис. 26.4. Еластичні агрегати в ендоміокардальному біоптаті правого шлуночка серця хворої на рестриктивну кардіоміопатію (електронна мікроскопія)

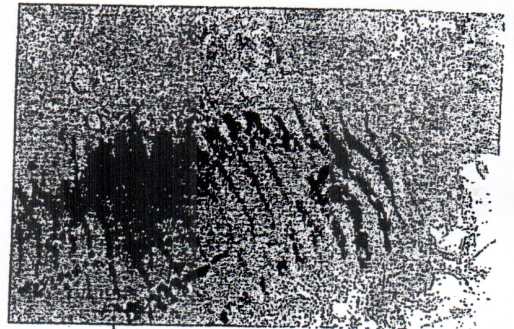


Рис. 26.5. Контрактурні зміни міофібрил і мієліноподібні тільця в кардіоміоциті при рестриктивній кардіоміопатії (електронна мікроскопія)

гіпертрофічні зміни кардіоміоцитів, що підтверджується при електронній мікроскопії (рис. 26.4, 26.5).

МАЛЬЦЕВ
стр. 110 →

Диференціальну діагностику здійснюють щодо інших захворювань серця із синдромом рестрикції: а) амілоїдозом; б) радіаційним фіброзом; в) ГКМП; г) констриктивним перикардитом; д) ендоміокардальним фіброзом; е) ендоміокардитом Леффлера; ж) ендоміокардальним фіброеластозом.

ШАПОВ
стр. 404 →

Ускладнення та наслідки. У хворих спостерігається підвищення венозного тиску, набухання шийних вен, набряки, асцит, серцевий мускатний цироз печінки. Причиною смерті стає прогресивна серцева недостатність.

ВТОРИННІ КАРДІОМІОПАТІЇ

У табл. 26.1 представлено коротку морфологічну характеристику деяких різновидів вторинних кардіоміопатій, відомості про які важливі для клінічної практики.

Таблиця 26.1

Морфологічна характеристика різновидів вторинних кардіоміопатій

Вторинна кардіоміопатія	Морфологічні дані
Алкогольна	Дилатація шлуночків серця. У порожнинах серця можлива присутність пристінкових тромбів. Виражений інтерстиційний дифузний фіброз міокарда. Він в'ялий, глинистого вигляду, з невеликими білуватими рубчиками. Характерне поєднання дистрофії (гідролічної, жирової), атрофії та гіпертрофії кардіоміоцитів. Зустрічаються вогнища їх лізису та замінюючого склерозу. Характерна ультраструктурна ознака — розширення саркоплазматичної сітки і Т-системи кардіоміоцитів

ШАПОВ
стр. 404-405 →

стр. 404

стр. 405

Продовження табл. 26.1

При гіпотирозі	Серце розширене за рахунок його правих відділів. Міокард блідий і в'ялий. Гідропічна вакуольна дистрофія кардіоміоцитів з накопиченням у перинуклеарних зонах мукополісахаридів і відтисненням міофібрил до периферії клітин
При гіпертирозі	Дрібновогнищева жирова або вакуольна дистрофія кардіоміоцитів
При гіпокаліємії	Різке набухання кардіоміоцитів з втратою поперечної по-смугованості, інколи — вогнищеві некрози. Інтерстиційний набряк. Гістіоцитні інфільтрати
При гіперкаліємії	Дистрофічні зміни кардіоміоцитів, які переважно верифікуються при електронно-мікроскопічному дослідженні
При карциноїдному синдромі	Розширення порожнин правих відділів серця. Вогнищевий ендокардіальний фіброз, гіаліноз, майже повна втрата еластичних волокон і дрібні скупчення лімфоцитів. Такі вогнища макроскопічно візуалізуються як хрящоподібні бляшки (1—2 мм завтовшки), що виявляють у парієтальному ендокарді та в тристулковому клапані і клапані легеневої артерії. При цьому спостерігають недостатність тристулкового клапана та стеноз отвору легеневого стовбура. Ліва половина серця ушкоджується рідко. Ізольоване ураження вушка серця наявне при карциноїді бронха. За допомогою електронної мікроскопії з'ясовано, що бляшки утворені винятково непосмугованим'язовими волокнами, оточеними стромою, багатою на глікозаміноглікани та колаген. Ендотелій на поверхні бляшок без видимої патології. Смерть настає від серцевої або печінкової недостатності, а також від ускладнень, пов'язаних із прогресуванням пухлини
При впливі катехоламінів (найчастіше — при феохромоцитомі)	Субендокардіальні крововиливи та дрібні вогнища некрозу в міокарді. Навколо останніх спостерігають інфільтрати з лімфоцитів і макрофагів
Медикаментозна та токсична (при впливі еметину, літію, кадмію, кобальту, миш'яку, ізопротеренолу, протипухлинних антибіотиків тощо)	Вогнищеві дистрофічні зміни міокарда аж до розвитку мікроінфарктів з перифокальною запальною реакцією. На місці незворотних ушкоджень скоротливого міокарда утворюються сполучнотканинні рубці. Також спостерігається інтерстиційний фіброз різного ступеня вираженості
При порушенні метаболізму глікогену	Набряк і вакуолізація кардіоміоцитів, гіпертрофія серця
Стеатоз (жирова дистрофія міокарда)	Поява жирових вакуолей у цитоплазмі кардіоміоцитів. Сюди ж належить «тигрове» серце

ШЛОПЕ
стр. 40

ТАКОГО
ТЕРМІНУ
НЕ ІСНУЄ

ШЛОПОВ
стр. 406

ШЛОПОВ
стр. 407

НЕВДАЛА ІНТЕРПРЕТАЦІЯ
 ТЕРЕЩЕНКО В.

Хвороби ендокарда та міокарда

РОЗДІЛ 26

Закінчення табл. 26.1

Просте ожиріння серця	Накопичення жирових клітин у стромі (переважно в передній стінці правого шлуночка). Дисліпідоз серця інколи спостерігають при запальних хронічних процесах і виявляють як в інтрамуральних клітинах, так і в кардіоміоцитах ендокарда
При порушенні метаболізму білків	Серце бліде і в'яле. Відзначають два різновиди паренхіматозної білкової дистрофії — гіаліново-краплинну та вакуольну
Гіаліноасоційована (при дистрофічному цирозі Ценкера, в зоні постінфарктного рубцювання, при хворобі бері-бері)	Поява в цитоплазмі кардіоміоцитів гомогенних дрібних ацидофільних гранул. Пікноз ядер
Амілоїдоз серця	Вогнищеві відкладення амілоїду переважно у стінках венозних судин у товщі міокарда. Серце збільшене в об'ємі. Міокард із сальним блиском, ендокард і клапани серця містять дрібні коричневаті горбки
При порушеннях обміну заліза (спадковому гемохроматозі, гемосидерозі)	Дилатаційний тип ураження. Відкладення заліза виявляють зазвичай у шлуночках (і більше у скоротливому міокарді, ніж у провідній системі серця). Міокард на розрізі іржаво-коричневий. Гемосидерин відкладається всередині кардіоміоцитів (особливо — перинуклеарно). Дрібновогнищева поетапна дегенерація волокон міокарда та замінний фіброз. При електронно-мікроскопічному дослідженні виявляють розвинуті перинуклеарні сидеросоми — лізосоми, які містять залізо
Зумовлена порушенням метаболізму вітамінів (першочергово — В ₁ , Е)	Гідропічна або жирова дистрофія кардіоміоцитів аж до некрозу, інтерстиційний набряк, фіброз (здебільшого — субендокардіальний). Синдром дилатації серця
Зумовлена недоїданням (квашіоркор, анорексія)	Дистрофічні зміни кардіоміоцитів, желеподібний набряк епікардіальної клітковини

ШЛОПОВ
 стр. 407-409

УРАЖЕННЯ ЕНДОКАРДА

Ендокардит — запалення ендокарда. У разі локалізації на стулках клапанів серця (вальвуліт) ця патологія є основою формування більшості набутих вад серця.

Етіологія. Як і міокардит (див. далі), з яким він зазвичай поєднується, ендокардит належить до провідних проявів уражень серця при ревматизмі й інших дифузних захворюваннях сполучної тканини. Ендокардити іншого походження поділяють на інфекційні та неінфекційні (табл. 26.2).

Таблиця 26.2

Поділ ендокардитів за етіологією

Різновид	Чинники
Ревматичний (при ревматизмі) та при інших дифузних захворюваннях сполучної тканини	Див. Системні захворювання сполучної тканини з аутоімунізацією
Інфекційні (септичні): — неспецифічні; — специфічні	Зумовлені різноманітними бактеріями, вірусами, грибами При туберкульозі, сифілісі, бруцельозі
Неінфекційні	Алергічний Фібропластичний паріетальний з еозинофілією (Лефлера) Асептичний при травмі серця (зокрема операційній) Токсичний (при уремії, онкологічних захворюваннях у термінальній стадії) При інфаркті міокарда через утворення пристінкових тромбів у порожнинах серця (тромбендокардит) Марантичний (термінальний) тромбендокардит Карциноїдний (при карциноїдних пухлинах)

Класифікація. У клініко-морфологічному сенсі найбільш значущими є такі форми ендокардитів: неспецифічний інфекційний (септичний) ендокардит і неінфекційний тромбендокардит.

НЕСПЕЦИФІЧНИЙ ІНФЕКЦІЙНИЙ (СЕПТИЧНИЙ) ЕНДОКАРДИТ

Неспецифічний інфекційний (септичний) ендокардит — одне з найсерйозніших інфекційних уражень серця, яке зумовлене безпосереднім проникненням патогенних мікроорганізмів у тканини серцевих клапанів, їх накопиченням, ушкодженням ендотелію клапанів та утворенням у цих локусах пристінкових тромбів — вегетацій.

Найчастіше розвиток септичного ендокардиту спричинений стрептококами (41—60 %), стафілококами (31—39 %), рідше — грибами (4—7 %). Наголосимо, що фіксації мікроорганізмів сприяють всі чинники, які порушують серцеву гемодинаміку.

Неспецифічний інфекційний (септичний) ендокардит може бути первинним (розвивається на незмінених клапанах) і вторинним, який виникає на уражених (внаслідок перенесеного ревматизму, хірургічного втручання тощо) клапанах. Розрізняють дві форми неспецифічного інфекційного (септичного) ендокардиту: гостру та підгостру.

Гостра форма інфекційного клапанного ендокардиту проявляється швидким руйнуванням клапана.

Етіологія та патогенез. Збудник осідає на клапані (за частотою ураження: аортальний, далі — мітральний, ще рідше — тристулковий), і під дією його токсинів розвивається некроз. У зв'язку з цим зауважимо, що в 5—20 % випадків із крові хворих або померлих виділити збудника не вдається (так званий безмікробний

ШЛОПОВ
стр. 430

ШЛОПОВ
стр. 430

ендокардит). Це зумовлене або антибактерійним лікуванням, або невідповідністю поживних середовищ властивостям збудника, або ж тим, що збудник глибоко проникнув у тканини клапана, ізолювався там і в кров не надходив.

До інфекційного ендокардиту особливо схильні хворі на наркоманію, у яких зазвичай уражаються клапани лівої половини серця, а клапани правої ушкоджуються рідше.

Гострий інфекційний ендокардит фактично є формою сепсису, збігаючись із ним етіологічно.

Патологічна анатомія. По периферії некрозу, що розвивається у клапані під впливом мікроорганізмів, формується лейкоцитна інфільтрація (гнійний ексудат). Розріджені зони некрозу призводять до того, що некротичні маси вимиваються потоком крові, а в місці некрозу утворюється виразка з подальшим формуванням тромботичних мас — великих поліпозних нашарувань із численними мікроорганізмами. Такі зміни окреслюються поняттям «поліпозно-виразковий ендокардит». З часом інфільтрат стає переважно лімфоцитним. Навколо виразки розвивається грануляційна тканина, яка, дозріваючи, перетворюється на рубцеву. Відбувається організація та петрифікація тромботичних відкладень.

Ускладнення. Гострий септичний ендокардит може призвести до розвитку гострих вад серця. Це може відбутися майже миттєво або впродовж кількох діб. Якщо некротичні зміни у клапані глибокі, вірогідне відривання частини клапана з розвитком його гострої недостатності. При недостатньо глибокому некрозі першочергово руйнується еластичний шар, що сприяє формуванню клапанної аневризми. Остання також може розірватися та спричинити гостру серцеву недостатність. В основі гострого стенозу лежать масивні тромботичні нашарування, що звужують отвори.

Гострі вади серця небезпечніші від хронічних, бо за короткий термін не встигають розвинути компенсаційно-приспосувальні процеси (робоча гіпертрофія міокарда). — ЦЕ КОМПЕНСАТОРНИЙ ПРОЦЕС !

Окрім того, перебіг гострого септичного ендокардиту може ускладнитися кільцевими (підклапанними) абсцесами міокарда з імовірною перфорацією аорти, міжшлуночкової перегородки або стінки шлуночка; можливий гнійний перикардит. Через розходження стулок клапанів виникає часткова дигістенція («ззяння») отворів. До неклапанних ускладнень належать тромбоемболічні, які спричиняють інфаркти різних органів і поширення інфекції.

Перебіг захворювання тяжкий: висока лихоманка, тяжка інтоксикація, головний біль, загальмованість, збільшення печінки та селезінки; геморагії на шкірі, слизових оболонках, на очному дні; утворення дрібних болючих вузликів на долонній поверхні пальців.

Причини смерті: гостра серцева недостатність, інтоксикація.

Підгострий септичний ендокардит (затяжний септичний ендокардит) — вторинне інфекційне ураження уже змінених, іноді деформованих клапанів (при набутих раніше або вроджених вадах серця).

ШЛОПОВ
стр. 430

Етіологія та патогенез. Основою недуги є підгострий сепсис, спричинений здебільшого стрептококом. Суттєву роль у патогенезі хвороби відіграють імунні порушення. Екссудат, на відміну від гострого септичного ендокардиту, не гнійний, а серозний.

Патологічна анатомія. В уражених клапанах спостерігають зміни різної давнини: поліпозно-виразкові, лімфоїдні інфільтрати, петрифікати, розростання молоді та рубцевої сполучної тканини.

Клініко-морфологічна характеристика. Клінічна картина затяжного септичного ендокардиту поєднує симптоми інфекційного процесу, імунних порушень та ознак уражень клапанів серця: лихоманка, біль у суглобах і м'язах, слабкість м'язів, помітне схуднення, петехіальні крововиливи на шкірі аж до поширеної геморагічної висипки (сама шкіра при цьому часто має колір кави з молоком), крововиливи з кон'юнктиву, зміни нігтів у вигляді годинникових скелець і кінцевих фаланг пальців у вигляді барабаних паличок, спленомегалія тощо.

Прогноз/наслідки. За умови ранньої діагностики та вчасного адекватного лікування п'ятирічна виживаність хворих на інфекційний ендокардит коливається від 50 до 90 %.

Зазвичай хворі помирають від прогресивної серцевої недостатності, хронічної ниркової недостатності.

НЕІНФЕКЦІЙНИЙ ТРОМБЕНДОКАРДИТ

Неінфекційний тромбендокардит (абактерійний тромбендокардит) — різновид ендокардиту, який у більшості спостережень виявляють при патолого-анатомічному дослідженні померлих від тяжкої форми раку або ж іншої виснажливої хвороби. Тому його часто називають марантичним (термінальним).

Патологічна анатомія. Як і при інших формах ендокардитів, першочергово уражаються аортальний і мітральний, рідше — інші серцеві клапани. На них виявляють тромботичні вегетації діаметром 1—5 мм із фібрину та формених елементів крові. Мікроорганізмів у таких вегетаціях немає. Ці маси локалізуються поверхнево (бо поверхнево і саме ушкодження, яке охоплює лише ендотелій) і не зумовлюють (чи не встигають спричинити) якоїсь запальної реакції.

ЦЕ НЕ ВІРНО !!!

МІОКАРДИТИ

Міокардит — запалення серцевого м'яза, яке характеризується лейкоцитною інфільтрацією та пов'язаними з нею неішемічними дистрофією і некрозом кардіоміоцитів, що проявляється дисфункцією міокарда.

Поширеність цієї недуги невідома, бо вона часто має субклінічний перебіг, закінчуючись повним одужанням (див. далі). Відомо лише, що чоловіки хворіють у 1.5 рази частіше, ніж жінки.

Етіологія та патогенез. У більшості випадків (більше 50 %) верифікований міокардит має вірусну етіологію (віруси Коксаки А і В, ЕСНО-, аденовіруси, віруси грипу типу А і В, герпесу, цитомегаловірус, віруси гепатиту типу В і С, віруси поліомієліту,

← ПАЛЬЦЕВ стр. 111

← ПАЛЬЦЕВ стр. 111

ПАЛЬЦЕВ
стр 111-112

краснухи, арбовіруси). Такий міокардит може розвинутися у будь-якому віці, однак до нього особливо сприйнятливі немовлята, особи з імунодепресивними станами та вагітні. Ураження серцевого м'яза переважно виникає через декілька днів або тижнів після первинної вірусної інфекції — в легенях, верхніх дихальних шляхах або нейром'язових системах (як при поліомієліті). Інколи міокардит — єдиний/провідний прояв якоїсь вірусної інфекції, що визначається як первинний міокардит. Зауважимо, що доказовість вірусної природи ураження серцевого м'яза трудомістке навіть при використанні ендоміокардіальної біопсії. Найефективнішим методом щодо цього є ПЛР, за допомогою якої вірусну ДНК/РНК виявляють безпосередньо у гістологічних зрізах ураженого міокарда.

Окрім вірусів, міокардит можуть спричинити мікробні та паразитарні збудники інфекцій і продукти їх життєдіяльності (токсини, ферменти). Серед бактерій — це стрептококи, стафілококи, борелії, коринебактерії дифтерії, сальмонели, мікобактерії туберкульозу, хламідії, легіонели, рикетсії. Серед найпростіших — трипаносоми і токсоплазми, із паразитів — ехінококи, трихінели. Як етіологічні чинники міокардиту грибкового походження виступають кандиди, аспергіли, кокцидоміцети, гістоплазми.

Міокардит може розвинутися при деяких неінфекційних захворюваннях (колагенозах, васкулітах). Його також спричиняють окремі токсичні впливи (застосування антрациклінів, катехоламінів, парацетамолу, препаратів літію), а також радіоактивне випромінювання й алергія (зокрема на лікарські препарати: на пеніциліни, ампіцилін, гідрохлоротіазид, метилдопу, сульфаніламід).

Визначення
міокардиту ст. 378
суперечить
морфологічним
змінам

Після впливу будь-якого агента у міокарді виникає запальний інфільтрат (наслідок прямої дії інфекційних агентів або результат імунної відповіді організму). Запальні інфільтрати складаються переважно з лімфоцитів, але можуть також містити нейтрофіли, еозинофіли та макрофаги.

Класифікація. За поширеністю виділяють вогнищевий і дифузний міокардит. За перебігом розрізняють гострий (тривалістю до 3 міс.), підгострий (до 6 міс.) і хронічний міокардит із рецидивним перебігом.

Патологічна анатомія. Під час активної фази міокардиту серце зовні може виглядати нормальним або збільшеним за рахунок дилатації шлуночків чи всіх камер. Міокард шлуночків млявий на дотик, на розрізі нерідко плямистий: невеликі бліді ділянки чергуються із дрібними вогнищами геморагії. У будь-якій камері серця можна виявити пристінковий тромб, хоча щодо іншого парієтальний і клапанний ендокард, як правило, не змінені.

Патогістологічні зміни значно варіюють. Узагальнено можна говорити про наявність дрібних вогнищ інтерстиціальної лімфогістіоцитної інфільтрації навколо невеликих зон некрозу кардіоміоцитів.

Однак сама по собі наявність клітин запального інфільтрату далеко не завжди означає міокардит. Невелику кількість таких клітин без ушкодження кардіоміоцитів зазвичай розцінюють як недостатню підставу для встановлення діагнозу міокардиту, бо дрібні скупчення лімфоцитів і моноцитів характерні для ДКМП та інших станів. Більше того, в серцевому м'язі хворих, котрих лікували високими дозами допаміну

ПАЛЬЦЕВ
стр. 113

Якщо Терещенко списує,
то треба це робити
без помилок. У Пальцева до
стр. 113

ПАНЬЦЕВ
стр 113-114

(при шоківих станах), або тих, хто має підвищені рівні ендогенних катехоламінів (при феохромоцитомі), виявляють невеликі скупчення макрофагів і нейтрофільних лейкоцитів навколо маленьких груп некротизованих кардіоміоцитів.

Ураження міокарда, зумовлені певним мікроорганізмом, нагадують зміни, спричинені тим самим збудником в інших органах. Дуже часто вони представлені мікробабсцесами, що містять мікроколонії збудника. Більші (порівняно з бактеріями чи грибами) агенти (наприклад, трихінели чи трипаносоми) теж добре ідентифікуються при звичайному фарбуванні гематоксиліном та еозином.

Є ще один різновид міокардиту, який, усупереч прийнятим класифікаціям, деякі автори зараховують до кардіоміопатій через невідому етіологію, — **гігантоклітинний міокардит (ідіопатичний міокардит Фідлера)**. Йому притаманна дифузна запальна інфільтрація міокарда лімфоцитами, еозинофільними лейкоцитами, плазматичними клітинами, макрофагами та гігантськими клітинами. Такий змішаний інфільтрат часто групується навколо вогнища або навіть великої зони некрозу міокарда. В одних випадках гігантські клітини мають макрофагальне, в інших — кардіоміоцитне походження. З часом у серцевому м'язі з'являються дрібні або більші рубцеві зміни, які вкрай рідко помітні макроскопічно.

Ускладнення залежать від локалізації та поширеності уражень. Так, навіть невелике вогнище у провідній системі може спричинити виражені клінічні симптоми, наприклад, значні порушення провідності. Дифузний міокардит першочергово характеризується дилатацією камер серця та серцевою недостатністю. Попередні uszkodження міокарда будь-якої природи підвищують його чутливість до інфекції. У клінічній картині, як правило, домінують прояви основного інфекційного захворювання, частіше з лихоманкою, іноді — загальною інтоксикацією тощо.

Симптоми ізольованого міокардиту зазвичай з'являються у період одужання у пацієнтів, котрі перенесли гостру вірусну інфекцію (інтервал між гострим респіраторним вірусним захворюванням і появою міокардиту переважно становить близько 2 тиж.). У легких випадках (вогнищевий міокардит) типові задишка, тахікардія, кардіалгії, зміни на електрокардіограмі. У тяжких випадках (дифузний міокардит) розвиваються дилатація камер серця і застійна серцева недостатність (задишка, слабкість, серцебиття). Тяжкий перебіг міокардиту характеризується дилатацією камер серця, проявами серцевої недостатності, яка виникає впродовж кількох днів або тижнів і супроводжується відповідними симптомами (задишка, набряки ніг).

При значному ураженні міокарда вірогідні порушення систолічної або діастолічної функції серця, ритму та провідності.

Як уже зазначалося, міокардит може набувати хронічного перебігу, що зазвичай пов'язане з розвитком аутоімунного процесу — виробленням антитіл до міозину серцевого м'яза.

Раптова серцева смерть через фатальну аритмію — найтяжча форма перебігу міокардиту. Так, у 10 % випадків раптової серцевої смерті на аутопсії виявляють міокардит. При хронічному перебігу міокардиту смерть може спричинити застійна серцева недостатність.

ЦЕ КЛІНІКА !!!

міокардит виявляють при патогістологічному дослідженні, а не на аутопсії.
Інтерни-патологоанатоми це знають !!!