



*Бібліотека  
студента-медика*

# ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ВНУТРІШНІХ ХВОРОБ



ОДЕСЬКИЙ  
МЕДУНІВЕРСИТЕТ





**100** років  
**ОДЕСЬКОМУ**  
**МЕДУНІВЕРСИТЕТУ**  
*1900–2000*

# **Бібліотека студента-медика**

*Започатковано 1999 р. на честь 100-річчя  
Одеського державного медичного університету  
(1900 — 2000 рр.)*

*Видається за загальною редакцією  
лауреата Державної премії України  
академіка АМН України  
**В. М. ЗАПОРОЖАНА***

## ГОЛОВНА РЕДАКЦІЙНА КОЛЕГІЯ

**В. М. ЗАПОРОЖАН** (*головний редактор*),  
**Ю. І. БАЖОРА**, **І. С. ВІТЕНКО**,  
**В. Й. КРЕСЮН** (*заст. головного редактора*),  
**О. О. МАРДАШКО**, **В. К. НАПХАНЮК**,  
**Г. І. ХАНДРІКОВА** (*відповідальний секретар*),  
**П. М. ЧУЄВ**



**Одеський державний  
медичний університет**



Вельмишановний читачу!

Одеський державний медичний університет продовжує видання нової серії навчальної літератури — «Бібліотеки студента-медика».

Розбудовуючи незалежну Україну, дбаючи про майбутнє, слід турбуватися про збереження і примноження історичних, культурних і наукових цінностей для нащадків. Найкращим засобом для цього слугує хороша книжка. Є й інші причини, які спонукали нас до роботи.

По-перше, недостатня кількість і якість сучасних підручників, виданих державною мовою. Тому ми прагнули створити серію підручників і навчальних посібників, яка б містила як класичні відомості з різних галузей медицини, так і новітні досягнення та великий досвід наших провідних фахівців.

По-друге, останнім часом згідно з навчальними планами та типовими програмами запроваджено цілу низку нових дисциплін і курсів, з яких немає аніяких підручників.

По-третє, ми вважаємо, що саме Одеський медуніверситет, якому 2000 року виповнилося сто років, має всі підстави для створення серії оригінальних підручників і навчальних посібників. Адже він є ядром, навколо якого згуртувалося чимало медичних шкіл і напрямків, очолюваних відомими медиками, що мають неабиякий авторитет не лише в Україні, а й у багатьох країнах світу.

Сподіваємося, що ця серія стане вагомим внеском у розвиток медицини, підготовку медичних кадрів.

**Валерій ЗАПОРОЖАН,**  
*головний редактор серії,*  
*лауреат Державної премії України,*  
*академік АМН України*



# ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ВНУТРІШНІХ ХВОРОБ

*Рекомендовано  
Центральним методичним кабінетом  
з вищої медичної освіти МОЗ України  
як навчальний посібник для студентів вищих  
медичних навчальних закладів III–IV рівнів акредитації*



Одеса  
Одеський медуніверситет  
2002

**ББК 54.1я73**

**УДК 616.11.4-079.4 (035)**

*Автори:* В. М. Юрлов, І. Г. Кульбаба

*Рецензенти:* Доктор медичних наук, професор В. П. Гейченко, завідувач кафедри госпітальної терапії № 1 та профпатології Дніпропетровської державної медичної академії

Доктор медичних наук, професор М. С. Расін, завідувач кафедри внутрішніх хвороб Української медичної стоматологічної академії

**Диференціальна діагностика внутрішніх хвороб:** Навч. посібник / В. М. Юрлов, І. Г. Кульбаба. — Одеса: Одес. держ. мед. ун-т, 2002. — 360 с. — (Б-ка студента-медика).

Табл. 4. Бібліогр.: 69 назв.

ISBN 966-7733-22-X

У книжці наведені дані про методику диференціального діагнозу в клініці внутрішніх хвороб, розглянуто основні синдроми. Перелік синдромів тотожний навчальній програмі в межах спеціальності «Лікарська справа».

Ця книжка є першим навчальним посібником з диференціальної діагностики внутрішніх хвороб. Посібник орієнтований на студентів старших курсів вищих медичних навчальних закладів, а також лікарів-інтернів. Його можуть використовувати в повсякденній практичній діяльності як спеціалісти клініки внутрішніх хвороб (кардіологи, пульмонологи, нефрологи тощо), так і терапевти та сімейні лікарі загальної практики.

**ББК 54.1я73**

**УДК 616.11.4-079.4 (035)**

**ISBN 966-7733-22-X**

© В. М. Юрлов, І. Г. Кульбаба, 2002



# ПЕРЕДМОВА

---

Сучасні досягнення теоретичної та клінічної медицини глибокі й значущі. Вони дозволяють розпізнавати патологічні процеси на різних рівнях — органному, тканинному, клітинному, молекулярному і навіть субмолекулярному. Разом з тим, осмислення всіх патологічних процесів, які перебігають на різних рівнях організації організму, врахування та оцінка пато- та саногенетичних механізмів, що призвели до їх появи, приведення до нозологічної форми та визначення в рамках клінічного діагнозу, становить певні труднощі для лікарів. Це пов'язано перш за все з тим, що лікарі мало знайомі з методикою проведення диференціального діагнозу.

Існує чимало видань із диференціальної діагностики внутрішніх хвороб, у яких широко висвітлені цілі розділи — кардіологія, пульмонологія, — або окремі нозологічні форми. Безліч книжок присвячено спеціальним методам дослідження — електро- та ехокардіографії, комп'ютерній томографії, клінічній лабораторній діагностиці. Вони, звичайно, потрібні та корисні для лікаря, стають у пригоді в процесі діагностичного пошуку, але, як образно висловився академік Є. І. Чазов, «вони мають таке ж відношення до мистецтва діагностики, як шматочки смальти до мозаїки, яку з них склали». Тільки в руках досвідченого лікаря, який володіє методикою диференціального діагнозу, ці «шматочки смальти», тобто симптоми та синдроми, можуть бути оформленими в клінічний діагноз, який відображає всі аспекти (етіологію, патогенез, форму, стадію і т. д.) тієї чи іншої нозологічної форми.

Практичні посібники з диференціальної діагностики внутрішніх хвороб базуються на різних методологічних принципах. Це ускладнює знайомство з ними і не дає можливості вести послідовний диференціально-діагностичний пошук. Тому їх можуть використовувати, як правило, вже досвідчені лікарі. Разом з тим, видань з диференціальної діагностики, що були б орієнтовані на лікарів-початківців, практично не існує. Ця книжка являє собою першу спробу заповнити прогалину. Навчальний посібник, який ми пропонуємо широкому колу читачів, базується не тільки

на значному клінічному та педагогічному досвіді авторів, а й на аналізі чималої кількості вітчизняної та зарубіжної літератури.

Методологічний підхід, який пропонують автори, — вибір провідного (основного) синдрому (або синдромів) у конкретного хворого, складання переліку захворювань, у клінічній картині яких присутній цей синдром, порівняння інструментальних та лабораторних даних, які наявні у хворого, з тими, що спостерігаються при тій чи іншій патології, дозволяє вирішувати конкретні диференціально-діагностичні завдання, які постають перед лікарем у практичній діяльності.

Головне завдання цього посібника — не поширене інформування студентів та молодих лікарів з усіх питань внутрішньої патології, а надання в руки молодого спеціаліста методичного підходу, своєрідного ключа, за допомогою якого можна полегшити диференціальний пошук діагнозу хворої людини та зробити його більш цілеспрямованим. Важливу роль у цій справі відіграє дотримання та послідовне виділення етапів диференціального діагнозу.

Пропонуючи програми діагностичного пошуку з кожного провідного синдрому, ми докладно зупинились лише на тих нозологічних формах, які входять до навчальної програми студентів старших курсів та лікарів-інтернів медичних вузів, або ж які часто зустрічаються у практичній діяльності лікарів.

Автори вважатимуть своє завдання виконаним, якщо цей навчальний посібник стане настільною книжкою кожного практикуючого лікаря будь-якого профілю.

*Автори*

## РОЗДІЛ 1

# ЗАГАЛЬНІ ПИТАННЯ ЛІКАРСЬКОЇ ДІАГНОСТИКИ. МЕТОДИКА ПРОВЕДЕННЯ ДИФЕРЕНЦІАЛЬНОГО ДІАГНОЗУ ХВОРОГО

---

Найважливішим аспектом практичної діяльності лікаря є діагностика захворювань, визначення клінічного діагнозу. Без цього неможливе проведення повноцінного патогенетичного лікування та визначення прогнозу. Діагностика — розділ теорії та практики медицини, в якому розглядають всі методи, засоби та способи обстеження хворого, які потрібні для визначення діагнозу. Без діагностики взагалі неможливо уявити практичну діяльність лікаря.

Діагностика як наукова дисципліна складається з трьох основних розділів:

I — семіології, що вивчає діагностичне значення симптомів, синдромів та їх патогенез;

II — діагностичної техніки, яка дозволяє виконувати обстеження хворого та спостереження за ним;

III — загальної методики діагнозу, що визначає послідовність пізнавальних та логічних дій лікаря.

Виходячи з цього, слід виділити деякі потрібні для успішної діагностики умови. Перш за все, це високий рівень загальної та фундаментальної медичної освіти, знання симптомів та синдромів, що входять до тієї чи іншої нозологічної одиниці, розуміння патогенетичних механізмів, що призвели до появи цих симптомів та синдромів, взаємовідношень між ними. Потрібно добре володіти технікою безпосереднього клінічного обстеження хворого. Необхідною передумовою є також вміння оцінити конституціональні, генетичні та фенотипічні особливості пацієнта. Нарешті, вкрай необхідною умовою є знання методів інструментального і лабораторного обстеження хворого та їх діагностичної цінності.

Результатом діагностичної роботи лікаря є визначення діагнозу. Термін «діагноз» у перекладі з грецької означає дослідження, розпізнавання, встановлення різниці. За визначенням В. Х. Василенка, лікарський

діагноз — це коротке медичне визначення сутності захворювання та стану хворого. На наш погляд, це досить суттєве визначення потрібно доповнити — «викладене в термінах, що передбачені прийнятими номенклатурою хвороб та їх класифікаціями», адже одне й те ж саме захворювання, наприклад, гіпертонічну хворобу, у багатьох країнах називають «есенціальною гіпертонією».

Діагностика — складний пізнавальний творчий процес. В його основі лежать не тільки знання проблем медицини, а й розвинуте клінічне мислення лікаря. На думку В. Х. Василенка, під клінічним мисленням розуміють «певний світогляд та особливості інтелектуальних процесів, що спрямовані на розв'язання медичних проблем», тобто однією з найважливіших складових клінічного мислення є оволодіння методом діагностики.

Лікар-інтерн, особливо молодий, у процесі діагностики захворювання нерідко зустрічається з великими труднощами, що призводять до діагностичних помилок. Значну роль у цьому відіграють як суб'єктивні, так і об'єктивні фактори. До перших належать недоліки знань лікаря, неповне обстеження хворого, незнання законів діалектики та формальної логіки, невміння використовувати свої знання на практиці, а також особливості характеру та особи лікаря — неухважність, квапливість, хворобливий гонор, нерішучість, прагнення ставити «цікаві» діагнози тощо.

До об'єктивних умов слід віднести цілу низку медичних, соціальних, культурних та економічних факторів, які позначаються на сучасній хворій людині. Це, перш за все, високий загальноосвітній, в тому числі і медичний, рівень знань хворого, що нерідко призводить до завищеної оцінки ним свого розуміння досягнень медицини та її нерозв'язаних проблем. Такі люди намагаються визначити картину своєї хвороби мовою медицини. Це найчастіше створює перешкоди для лікаря, оскільки у розповідь хворого про його стан здоров'я вкраплена інформація, яку хворий набув із науково-популярної літератури, але не зумів цю інформацію правильно осмислити.

Іншою особливістю сучасного хворого є наявність у нього одночасно кількох захворювань. Так, у людини старше 60 років їх щонайменше три. А геронтологи у таких хворих виявляють їх близько десяти. Основу такої поліморбідності становлять значне постаріння населення та зростання кількості хронічних захворювань.

На основну патологію суттєво впливають вогнища хронічної інфекції, яку виявляють приблизно у 80 % хворих із внутрішньою патологією. Така інфекція може бути не тільки етіологічним фактором, що сприяє появі захворювання. Вона здатна також спровокувати виникнення тієї чи іншої патології, може змінювати її перебіг та навіть маскувати всю клінічну картину основної нозологічної форми.

За останні десятиліття відмічено широке розповсюдження неврозів. За даними Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ), на них страждає 10 % населення земної кулі. Цікаво, що лише третина хворих на неврози звертається по медичну допомогу до невропатологів, а інших лікують терапевти. Видатний клініцист академік І. А. Касирський з цьо-

го приводу писав: «Ми, терапевти, являємо собою основну армію лікарів, які приймають на себе фронтальні атаки хворих, що страждають на невротичні». Крім того, що основні синдроми невротичності (астенічний, депресивний, іпохондричний, безсоння) можуть супроводжувати або навіть залучатись у клінічну картину будь-якого захворювання внутрішніх органів, особливо з тривалим перебігом, відомі також і соматичні «маски» невротичності. І розпізнати їх буває не так просто.

Дуже важливою медико-соціальною проблемою є ожиріння, яке являє собою фактор ризику ішемічної хвороби серця, гіпертонічної хвороби, цукрового діабету, обмінно-дистрофічних захворювань суглобів. Природно, що це потрібно враховувати під час проведення диференціального діагнозу хворого.

Слід відмітити і таку важливу особливість сучасного хворого як схильність до алергії, особливо медикаментозної. Справа тут полягає не тільки у підвищеній чутливості до тих чи інших ліків, а й у діагностичних труднощах, які в окремих випадках не дозволяють однозначно з'ясувати, якою є, наприклад, причина лихоманки у хворого — прояв алергії чи симптом основної патології.

Диференціальну діагностику хворого з патологією внутрішніх органів суттєво утруднює патоморфоз більшості хвороб, їх нетиповий перебіг. Нині ми майже не зустрічаємо класичну крупозну пневмонію, гострий суглобовий ревматизм та деякі інші захворювання, проте широко розповсюджені латентний перебіг багатьох захворювань.

Слід враховувати ще одну важливу особливість медичної діагностики — майже повну відсутність специфічних, так званих «патогномонічних» ознак, чи симптомів, притаманних тільки одному захворюванню, хоча й ці симптоми є дуже цінними для діагнозу (клітини Березовського — Штернберга при лімфогранулематозі, палички Коха в мокротинні при туберкульозі легень, «ритм перепілки» при мітральному стенозі тощо). Більш того, один і той же симптом, залежно від клінічного фону, на якому він був виявлений, може бути оцінений принципово по-різному. Наприклад, додатковий третій серцевий тон, залежно від цього фону, може трактуватись як прояв активної діастолі здорового серця або як «крик хворого серця про допомогу».

Звичайно, у таких випадках допомагають численні сучасні лабораторні та інструментальні методи дослідження. Діагностична цінність їх зростає тоді, коли їх оцінюють із врахуванням клінічної картини захворювання, тобто вони повинні носити клініко-лабораторний та клініко-інструментальний характер.

Очевидно, що результати клінічних, лабораторних та інструментальних методів обстеження хворого правильно оцінити здатний досвідчений лікар, який має сучасну підготовку щодо методики діагностичного пошуку.

### **Методи визначення діагнозу:**

— метод прямого обґрунтування за аналогією, подібністю з випадками, які зустрічалися раніше;

- індуктивний метод діагностики;
- діагностика шляхом активного спостереження за хворим;
- метод встановлення діагнозу за допомогою терапії *ex juvantibus*;
- діагноз за результатами негативного ефекту від лікування (*diagnosis ex nonentibus*);
- діагностика захворювання за допомогою постановки провокаційних проб;
- діагностика під час операції (*diagnosis sub operatione*);
- метод диференціальної діагностики захворювань;
- метод встановлення характерних для тієї чи іншої хвороби біологічних маркерів.

Але перед тим, як застосувати останній метод, потрібно перш за все усвідомити, у якому напрямку слід вести пошук захворювання, тобто застосувати один з наведених вище методів визначення клінічного діагнозу.

Кожен із них має свої переваги та недоліки, але, залежно від конкретної ситуації, у тій чи іншій мірі може бути використаним на практиці. Лікарська діагностика завжди розпочинається з методу аналогії, порівняння клінічної картини у хворого з відомим захворюванням, з яким лікар уже зустрічався в клінічній практиці або знає про це з літератури. Зіставляючи симптоми хвороби у пацієнта з подібною клінічною симптоматикою того чи іншого захворювання, лікар на основі загальних подібних ознак прямо обгрунтовує діагноз, тобто візнає хворобу, що подібна аналогічній. Але цей метод має відносне значення, бо він обмежений у своїх можливостях і часто недостатньо обгрунтований, оскільки відомо, що два схожі явища не завжди тотожні. Діагностика за принципом подібності явищ спрощує або недостатньо враховує відмінності симптомів хвороби у пацієнта з відомою схемою. Так, поява у хворого після переохолодження лихоманки, кашлю з мокротинням, наявність тупого перкуторного звуку в обмеженій зоні грудної клітки, вологих хрипів та посилення бронхофонії за наявності рентгенологічних ознак легеневої інфільтрації дозволяє лікареві визначити діагноз гострої вогнищевої пневмонії. У деяких випадках це вірно, але нерідко за цим може приховуватися інфільтративна стадія гострого абсцесу легенів, туберкульозний інфільтрат, паранеопластична пневмонія тощо.

Індуктивний метод діагностики є дещо складнішим, ніж метод аналогії. Суть його полягає в тому, що на основі аналізу симптомів, які були виявлені у хворого, лікар буде робочу гіпотезу (попередній діагноз). Якщо гіпотетичний діагноз є правильним, то в такого пацієнта повинні бути й інші симптоми, які притаманні цьому захворюванню. Якщо інші симптоми відсутні, то гіпотетичний діагноз визнають невірним та формулюють нове припущення. Основні відмінності цього методу порівняно з тим, що був розглянутий вище, полягають у тому, що побудована гіпотеза спонукає лікаря використовувати додаткові методи обстеження хворого (наприклад, мієлографію — при підозрі на гемобластоз, біопсію м'язів — при підозрі на поліміозит тощо).

Метод діагностики шляхом спостереження використовують у тих випадках, коли навіть після дуже ретельного обстеження хворого не вдається відразу ж визначити правильний діагноз, і цей діагноз залишається на рівні синдрому, наприклад, «лихоманка неясного генезу». І лише під час подальшого спостереження за хворим за умови його динамічного обстеження з'являється можливість визначити причину появи лихоманки та визначити клінічний діагноз.

На практиці інколи доводиться вдаватись до методу *diagnosis ex uvantibus*. Наприклад, коли після використання нітрогліцерину у хворого припиняється біль за грудиною, то це може свідчити про наявність у нього стенокардії. У більшості випадків використання цього методу є вимушеним. Так, коли у випадках, наприклад, тривалої лихоманки лікар призначає антибактеріальну терапію, то позитивний ефект такої терапії може свідчити на користь інфекції як причини лихоманки. Однак це може лише орієнтовно визначити причину лихоманки, але не діагноз.

Діагностика, що базується на прояві шкідливої дії ліків, використовується ще рідше, оскільки свідчить або про побічну дію ліків та підвищену чутливість до них (медикаментозна алергія чи інші прояви медикаментозної хвороби), або ж про перевищення дози ліків (наприклад, геморагічний синдром, що з'явився внаслідок вживання надмірної дози антикоагулянтів). У будь-якому випадку це не діагноз основного захворювання, а ускладнення хвороби, що було спричинене лікуванням.

Використання провокаційних проб у діагностиці носить допоміжний характер, наприклад, вияв типу алергену у хворого на бронхіальну астму, поліноз тощо.

Існує досить багато захворювань, діагноз яких не може бути достовірним без морфологічного або цитологічного підтвердження. У таких випадках діагноз встановлюють під час операції (великої чи малої) — біопсія лімфатичних вузлів при підозрі на лімфогранулематоз, метастази пухлини в лімфатичні вузли, лапароскопія або лапаротомія у тих випадках, коли інші методи обстеження не дали можливості визначити вірний діагноз у хворих з патологією органів черевної порожнини.

Найбільше значення має метод диференціального діагнозу, оскільки він дає можливість послідовно та цілеспрямовано аналізувати велику кількість патологічних процесів за провідним синдромом із врахуванням даних, що їх було отримано при використанні інших методів діагностики. Процес цей тривалий, динамічний, починається він уже під час першого знайомства з хворим і триває впродовж усього періоду обстеження, спостереження за хворим та його лікування.

Диференціальна діагностика починається з критичної оцінки симптомів, які були виявлені під час клінічного обстеження хворого, а також результатів інструментальної та клінічної діагностики. Ця оцінка повинна закінчитись вибором провідного синдрому (або групи синдромів).

Провідний — це головний, етіологічно та/або патогенетично обгрунтований синдром, деколи найяскравіша ознака, що визначає всю карти-

ну захворювання (біль у ділянці серця, жовтяниця). Цей синдром вимагає невідкладних терапевтичних заходів або може бути причиною смерті (кровотеча, кома, шок і т. д.).

Якщо синдром вибраний правильно, то це вже навіть на першому етапі клінічного обстеження хворого дозволяє зробити обґрунтований диференціально-діагностичний висновок та віднести патологію, що її виявили у хворого, до чітко окресленої обмеженої групи захворювань. Наприклад, у хворого виявили патологічно збільшену кровоточивість гематомного типу, що вже саме по собі звужує обсяг диференціального діагнозу до пошуку нозологічної одиниці всередині групи геморагічних діатезів, в основі яких лежить патологія утворення тромбoplastину. Диференціальний діагноз хворого в такому випадку проводять між гемофіліями А, В та наявністю в крові імунних інгібіторів факторів VIII та IX.

Недоцільно за провідний синдром обирати широкий симптом захворювання, наприклад, головний біль, загальну млявість та ін., тому що ці симптоми можна зустріти на фоні дуже великої кількості захворювань. Природно, що в такому випадку проведення диференціального діагнозу буде утрудненим. Коли ж провідний синдром відсутній, то існує потреба взяти його за провідний симптом, але потрібно його ретельно охарактеризувати, що дозволило б зробити його чіткіше окресленим, притаманним меншій кількості захворювань.

У процесі диференціальної діагностики лікар повинен перейти від провідного симптому до синдрому, а від нього — до нозологічної одиниці, хвороби. Наприклад, підвищення температури тіла — це симптом, що притаманний багатьом хворобам, а лихоманка неясного генезу — це вже синдром, і вихід на гіпертермію як синдром дозволяє обмежити діагностичний пошук кількома групами захворювань. Або, наприклад, патологічна кровоточивість — це провідний симптом десятків різних захворювань, що належать до різних класів геморагічних діатезів. А патологічна кровоточивість тромбоцитарно-судинного типу — то вже провідний синдром, що характеризується певними особливостями: тромбоцитопенією, порушенням ретракції кров'яного згустка, подовженням часу кровотечі. Виконати диференціальний діагноз всередині однієї групи захворювань набагато простіше, ніж серед всієї великої номенклатури геморагічних діатезів.

Провідний симптом або синдром може бути клінічним (набряки, суглобовий синдром), клініко-лабораторним (анемічний, нефротичний), лабораторним (бластемія периферійної крові), клініко-інструментальним, наприклад, клініко-рентгенологічний (кардіомегалія, легеневий інфільтрат), і, зрештою, чисто інструментальним (вияв рубців на електрокардіограмі після перенесеного інфаркту міокарда).

У динаміці патологічного процесу провідні синдроми можуть змінювати один одного, наприклад, кардіомегалія завжди ускладнюється серцевою недостатністю, і остання рано чи пізно може стати провідним синдромом захворювання.

Одночасно можна спостерігати і два різних провідних синдроми, що не пов'язані між собою ні етіологічно, ні патогенетично, які відображають два конкуруючих захворювання. Наприклад, хворий надходить до кардіологіч-



ного відділення зі скаргами на інтенсивний біль у ділянці серця (підозра на інфаркт міокарда), а також на біль та деформацію колінних та плеснофлангових суглобів (суглобовий синдром як прояв деформуючого артрозу). У такому випадку потрібно проводити диференціальний діагноз щодо кожного з виділених синдромів окремо з метою встановлення двох самостійних нозологічних форм, уточнення їх місця у клінічному діагнозі, призначення лікування та визначення прогнозу. Звичайно, що в першу чергу потрібно провести диференціальний пошук щодо коронарного ангінозного синдрому, оскільки патологія, що призвела до його появи, може мати безпосередню загрозу для життя хворого. Якщо внаслідок обстеження хворого буде виявлений інфаркт міокарда, то цей діагноз вважається основним, а остеоартроз супутньою патологією. Якщо у хворого стабільна стенокардія, а остеоартроз не ускладнений запаленням синовіальної оболонки суглобів, то ці захворювання слід розцінювати як конкуруючі.

Наступним етапом диференціального діагнозу щодо провідного синдрому є складання диференціально-діагностичної програми або переліку захворювань, що супроводжуються цим синдромом. Для цього потрібно знати відповідні номенклатуру та класифікації цих хвороб. Наприклад, при провідному синдромі артеріальної гіпертензії лікар повинен включити в цю програму, окрім гіпертонічної хвороби, всі захворювання або групи, що супроводжуються артеріальною гіпертензією. Це потрібно, поперше, для того, щоб підтвердити або відхилити робочу гіпотезу чи попередній діагноз, і, по-друге, для того, щоб диференціальний діагноз **хворого** не перетворився на диференціальний діагноз **хвороби**.

Лікар повинен послідовно зіставляти й порівнювати клінічні, лабораторні та інструментальні дані, що їх було виявлено у конкретного хворого, з аналогічними показниками всіх захворювань, які включені до диференціально-діагностичної програми. При цьому невідповідність ознак відіграє вирішальну роль, оскільки «тотожність — відносна, а відмінність — абсолютна».

Результатом цієї роботи є встановлення формального, або абстрактного діагнозу хвороби — *diagnosis morbi*, що визначає належність хвороби, на яку страждає хворий, до тієї чи іншої нозологічної форми. Але для того, щоб призначити адекватне повноцінне лікування, цього замало. Лікар повинен визначити діагноз у конкретного хворого, тобто повний індивідуальний діагноз — *diagnosis aegroti*. Цей етап, по суті, являє собою обґрунтування клінічного діагнозу хворої людини, і тут основним є не принцип відмінності, а вияв тотожності ознак. Так, наприклад, хворому внаслідок проведеного диференціального пошуку було встановлено формальний діагноз — ревматизм. Після цього лікар повинен обґрунтувати наявність та ступінь активності ревматичного процесу, первинний чи повторний ревмокардит, наявність та характер пороків серця, позасерцевих уражень. Слід також обґрунтувати наявність і стадію серцевої недостатності та супутніх захворювань. Це й буде індивідуальний, або повний клінічний діагноз, що є підставою для призначення повноцінного лікування конкретного хворого.

Звичайно, що й на цьому етапі обґрунтування діагнозу за наявністю ознак, наприклад, прискорення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ),

лейкоцитозу, С-реактивного протеїну тощо лікар використовує елементи відмінності, що визначаються рівнем відхилень цих показників та характеристикою ступеня активності процесу.

Позитивний ефект після адекватного лікування може бути ще одним доказом того, що діагноз було визначено правильно. Так, збільшення кількості ретикулоцитів та нормалізація картини «червоної крові» на фоні лікування ціанкобаламіном підтверджує діагноз мегалобластної В12-дефіцитної анемії. Ефект від протитуберкульозних препаратів, наприклад, підтверджує специфічний характер легеневого інфільтрату у хворого.

Правильний клінічний діагноз, вираженість та характер ефекту від лікування являють собою основу прогнозу життя та одужання хворої людини.

Очевидним є те, що диференціальний діагноз — не якийсь ізольований метод діагностики. У процесі його проведення лікар використовує дані й інших методів, наприклад, результати активного спостереження за хворим, пробної терапії, індуктивного методу тощо. Диференціальна діагностика не завершується визначенням клінічного діагнозу, адже хвороба розвивається, змінює свою активність, стадію, форму, з'являються нові ускладнення. Все це призводить до зміни або уточнення індивідуального діагнозу хворого. З появою нових методів обстеження (комп'ютерна томографія, ядерно-магнітний резонанс) виникає навіть необхідність змінити діагноз хвороби. Наприклад, замість гіпертонічної хвороби у пацієнта знаходять докази симптоматичної реноваскулярної гіпертензії, обумовленої фібромускулярною гіперплазією судин нирок.

Таким чином, диференціальний діагноз являє собою провідний метод діагностики хвороб. Він розпочинається вже з першого обстеження хворого і продовжується до кінця хвороби. Головними моментами у методиці диференціального діагнозу є вибір провідного синдрому, складання переліку захворювань, що перебігають з цим синдромом, послідовне та повне порівняння усіх клінічних, лабораторних та інструментальних ознак цих захворювань з аналогічними показниками у **конкретного хворого**. Це дозволяє встановити формальний діагноз хвороби. Подальше обґрунтування форми, ступеня тяжкості, активності, стадії патологічного процесу дозволяє визначити індивідуальний діагноз хворого, який є основою для призначення повноцінного адекватного лікування та прогнозування подальшого перебігу захворювання.

В окремих випадках для підтвердження діагнозу хвороби використовують біологічні маркери. Біологічні маркери — визначені кількісно біологічні параметри, котрі, як індикатори, визначають стан здоров'я, ризик розвитку захворювання, ефекти навколишнього середовища, і, що найголовніше, діагностику тієї чи іншої хвороби, стан метаболічних процесів, епідеміологію хвороби. Застосовують «маркерну» діагностику частіше у тих випадках, коли йдеться про загрозливі для життя стани та коли лікування, яке потрібно призначити хворому, є саме по собі небезпечним для його здоров'я або навіть життя. В першу чергу це стосується злоякісних новоутворень.

## РОЗДІЛ 2

# АНЕМІЯ

---

*Анемія* (анемічний синдром) — синдром, який характеризується зменшенням загальної кількості гемоглобіну та, як правило, еритроцитів в одиниці об'єму крові.

Анемію констатують у тих випадках, коли концентрація гемоглобіну в осіб чоловічої статі нижча, ніж 130 г/л, жіночої — 120 г/л. Слід зазначити, що зменшення концентрації гемоглобіну та еритроцитів в одиниці об'єму крові без зменшення їх загальної маси не є анемією. Так, при серцевій недостатності та деяких інших станах, що супроводжуються гідремією, зменшується концентрація гемоглобіну та еритроцитів в одиниці об'єму крові, хоча зниження їх загальної маси в організмі відсутнє, тобто анемії немає.

Клінічний симптомокомплекс анемії складається з кількох синдромів:

1) Загальна, або неспецифічна симптоматика, що не залежить від форми анемії (циркуляторно-гіпоксичний синдром). Прояви — загальна млявість, кволість, потемніння в очах при вставанні, мерехтіння «мушок» перед очима, блідість шкіри та видимих слизових оболонок, тахікардія, тенденція до гіпотонії, задишка, що турбує хворого під час виконання звичних для нього фізичних навантажень, при аускультатії серця — систолічний шум над усіма точками. Наявність та вираженість цих симптомів визначена передусім як темпами зниження рівня гемоглобіну, так і ступенем анемії.

2) Гематологічний синдром, що притаманний окремому виду анемії.

3) Додаткові клінічні ознаки, що властиві конкретному виду анемії, наприклад, *pica chlorotica* — при залізодефіцитній анемії, жовтяниця — при гемолізі, психоневрологічні зрушення (функулярний мієлоз) — при В12-дефіцитній анемії.

4) Ознаки декомпенсації інших захворювань, при яких гемічна гіпоксія може спричинити погіршення стану хворого (наростання клінічної симптоматики при серцевій недостатності, гіпертензивній енцефалопатії, стенокардії).

5) Симптоми основного захворювання, яке було причиною появи анемії (геморой, цироз печінки, пептична виразка, хронічна ниркова недостатність і т. д.).

Безпосереднє виявлення анемії базується у першу чергу на даних лабораторного дослідження, тобто на виявленні гематологічного синдрому. При цьому обов'язково потрібно визначити: 1) вміст гемоглобіну та кількість еритроцитів, аналіз морфофункціональних особливостей клітин; 2) кольоровий показник; 3) гематокрит; 4) кількість ретикулоцитів; 5) кількість лейкоцитів та їх відсоткове співвідношення (лейкоцитарна формула); 6) кількість тромбоцитів.

Якщо аналіз перелічених досліджень не дає можливості визначити характеристику гематологічного синдрому, виконують також: цитологічне дослідження трепанобіоптату, пунктату кісткового мозку (мієлограма), визначення тривалості життя еритроцитів, підрахунок загальної маси циркулюючих еритроцитів за допомогою радіоактивного хрому.

Для того, щоб провести диференціальний діагноз за провідним синдромом анемії, потрібно знати класифікацію анемії. В основу сучасної класифікації покладений патогенетичний принцип, оскільки встановити безпосередню причину появи анемії в деяких випадках дуже важко. Але слід зазначити, що навіть класифікація, яка базується на патогенетичному принципі, має ряд недоліків. Наприклад, в основі хронічних постгеморагічних анемії знаходиться єдиний патогенетичний механізм — кровотеча. Разом з тим, ці анемії, за своєю суттю, являють нозологічну форму залізодефіцитної анемії, і, навпаки, деякі нозологічні форми анемії, поява яких базується на кількох патогенетичних механізмах, повинні бути включеними до різних груп.

### **Класифікація анемії:**

1. Анемії постгеморагічні (всі вони набуті).
  - 1.1. Гострі.
  - 1.2. Хронічні.
2. Анемії, обумовлені порушенням кровотворення.
  - 2.1. Анемії, що виникли внаслідок порушення синтезу або утилізації порфіринів.
    - 2.1.1. Спадкова форма (раніше цю анемію називали сидероахрестичною).
    - 2.1.2. Набута форма — анемія, обумовлена інтоксикацією свинцем.
  - 2.2. Мегалобластні анемії — пов'язані з порушенням синтезу РНК та ДНК.
    - 2.2.1. Анемії, обумовлені дефіцитом вітаміну В12 (спадкові та набуті форми).
    - 2.2.2. Анемії, обумовлені дефіцитом фолієвої кислоти.
  - 2.3. Дизеритропоетичні анемії — обумовлені порушенням розмноження еритроцитів (спадкові та набуті).
  - 2.4. Апластичні анемії — обумовлені пригніченням проліферації клітин кісткового мозку: спадкові (конституційна апластична анемія Фанконі) та набуті.
  - 2.5. Анемії при лейкозах та метастазах пухлин у кістковий мозок.

3. Гемолітичні — обумовлені посиленням розпадом еритроцитів.

3.1. Еритроцитопатії — анемії, обумовлені дефектом мембрани еритроцитів.

3.1.1. Спадкові — мікросфероцитоз (хвороба Мінковського — Шофара) та інші форми (овалоцитоз, стоматоцитоз).

3.1.2. Набуті.

3.1.2.1. Пароксизмальна нічна гемоглобінурія.

3.1.2.2. Анемії, обумовлені дефіцитом вітаміну E.

3.1.2.3. Анемії, обумовлені пошкодженням оболонки еритроцитів механічними, термічними, токсичними факторами (укуси деяких отруйних змій, руйнування еритроцитів малярійними плазмодіями, опікова хвороба тощо).

3.1.2.4. Анемія у космонавтів.

3.2. Ферментопатії — спадкові гемолітичні анемії, що обумовлені зниженням або дефіцитом активності деяких ферментів еритроцитів — глюкозо-6-фосфат-дегідрогенази, піруваткінази та ін.

3.3. Гемоглобінопатії — успадковані гемолітичні анемії, що пов'язані з порушенням структури ланцюжків гемоглобіну.

3.3.1. Серпоподібноклітинна анемія.

3.3.2. Гемоглобінопатії C, D, E, що виникли внаслідок наявності у хворих на цю анемію аномальних стабільних гемоглобінів.

3.3.3. Гемоглобінопатії при наявності у хворих аномальних нестабільних гемоглобінів.

3.4. Таласемії.

3.5. Імунні набуті гемолітичні анемії.

Таким чином, при всьому розмаїтті численних причин, що обумовили появу анемії, і, що значно утруднює встановлення клінічного діагнозу, можна виділити 9 патогенетичних варіантів, які відрізняються за своїми клініко-лабораторними показниками. Ці варіанти такі:

1. Постгеморагічні.

2. Залізодефіцитні.

3. Обумовлені дефектом синтезу або утилізації порфіринів (сидерохрестичні анемії).

4. Пов'язані з перерозподілом заліза.

5. Мегалобластні та фолієво-дефіцитні.

6. Обумовлені порушенням кровотворення у кістковому мозку (гіпо-та апластичні).

7. Гемолітичні анемії з переважно внутрішньоклітинним гемолізом.

8. Гемолітичні анемії з переважно внутрішньосудинним гемолізом.

9. Анемії змішаного походження.

Раціональний діагностичний пошук у хворого з анемією повинен складатись з двох етапів. На першому лікар повинен визначити, до якого патогенетичного варіанта належить анемічний синдром у хворого. На другому етапі проводять діагностичний пошук всередині встановленої патогенетичної групи анемії. Це вже етап нозологічної діагностики. Для

того, щоб успішно виконати цю роботу, лікар повинен чітко знати клініко-лабораторні критерії як патогенетичних варіантів анемічного синдрому, так і окремих форм анемій.

## **1. Критерії постгеморагічних анемій**

1) Одномоментна або рецидивуюча кровотеча.

2) Симптоми, обумовлені зменшенням об'єму циркулюючої крові: зниження артеріального тиску, холодний піт, блювання, різка загальна кволість, поблідіння шкіри, тахікардія, слабкий пульс, можлива втрата свідомості з розвитком гіповолемічного шоку. Клінічна картина визначається швидкістю втрати крові, об'ємом втрати, а також значною мірою локалізацією кровотечі.

У гіповолемічний період морфологічний склад «червоної» крові не змінюється, кількість гемоглобіну та еритроцитів залишається у нормі, що не дозволяє за аналізом крові встановити об'єм втраченої крові.

Формула для оцінки об'єму втрати крові

$$П = К + 44lgШІ,$$

де П — об'єм втрати крові;

К — коефіцієнт, що дорівнює 27 при шлунково-кишковій кровотечі, 33 — при кровотечах у закриті порожнини тіла;

ШІ — шоківий індекс Альцговера (відношення частоти серцевих скорочень до систолічного артеріального тиску).

Ранніми лабораторними ознаками гострої кровотечі є гіпертромбоцитоз та нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво. Але може бути також невелика тромбоцитопенія, спричинена внутрішньосудинним згортанням крові, при якій кров'яні пластівці утворюють тромби.

На 2–3-й день після втрати крові електроліти та рідина переміщуються з тканин та міжтканинного простору в судинне русло, тому загальний стан хворих, за умови зупинки кровотечі, покращується. При цьому впродовж приблизно п'яти днів рівномірного перерозподілу гемоглобіну та еритроцитів у судинному руслі розвивається нормохромна анемія. На 5–7-й день з'являються ознаки відновлення «червоної» крові, що проявляється різким збільшенням кількості молодих форм еритроцитів — ретикулоцитів. Якщо кровотеча зупинилась і немає інших причин, що могли б викликати анемію, через 2–3 тиж склад крові повністю відновлюється. Якщо ж кровотеча періодично повторюється, то навіть мінімальна втрата крові — 20–30 мл — спричинює появу хронічної постгеморагічної анемії, критерії якої такі ж, як і при залізодефіцитній анемії.

## **2. Критерії залізодефіцитної анемії**

1) Симптоми сидеропенії:

1) койлоніхії, суха шкіра, алопеція, сидеропенічна дисфагія, спотворення смаку та нюху — хворі люблять їсти крейду, нюхати бензин

або ацетон; 2) анемія гіпохромна, тобто зменшується середня концентрація гемоглобіну в еритроцитах, що проявляється зниженням кольорового показника; 3) гіпохромія, анізоцитоз та пойкилоцитоз еритроцитів; 4) зниження рівня заліза у сироватці крові; 5) зниження вмісту феритину в крові; 6) збільшення кількості протопорфіринових еритроцитів.

II) Зменшення кількості сидеробластів у кістковому мозку, тобто еритрокаріоцитів, які містять гранули заліза.

Найбільш часті причини, які призводять до появи залізодефіцитної анемії: 1) хронічні крововтрати; 2) порушення всмоктування заліза (резекція шлунка з виключенням дванадцятипалої кишки, ентерити); 3) підвищена потреба у залізі (вагітність, лактація, статеве дозрівання); 4) алиментарна нестача заліза; 5) порушення транспорту заліза (гіпопротеїнемія будь-якого генезу).

Потрібно пам'ятати, що всі залізодефіцитні анемії є гіпохромними, але не всі гіпохромні анемії залізодефіцитні, наприклад, сидероахрестична анемія, таласемія, тому тільки повний набір клініко-лабораторних ознак дозволяє виставити клінічний діагноз залізодефіцитної анемії.

### **3. Критерії анемії, що виникли внаслідок дефекту синтезу або утилізації порфіринів (сидероахрестичні)**

Спадкова патологія (рідко), частіше обумовлена інтоксикацією свинцем або дефіцитом вітаміну В6.

Основні ознаки:

1) темний відтінок шкіри; 2) симптоми, що їх викликало накопичення заліза в органах та тканинах (слабкість у м'язах, біль у животі, панкреатит та цукровий діабет, серцева недостатність, набряки); 3) збільшення розмірів печінки, інколи селезінки; 4) гіпохромна анемія (різке зниження кольорового показника до 0,6–0,4); 5) значне збільшення вмісту заліза у сироватці крові; 6) позитивна десфералова проба; 7) у кістковому мозку багато сидеробластів, подразнення червоного ростка, базофілія еритрокаріоцитів, багато заліза у макрофагах.

### **4. Критерії анемії з перерозподілом заліза**

Анемії, в основі яких лежить не дефіцит, а перерозподіл заліза у клітині макрофагальної системи (в депо), котра активується при різноманітних захворюваннях запальної та онкологічної природи. Залізо, яке потрапило в кров іззовні та із зруйнованих еритроцитів, переходить, головним чином, у депо, де накопичується у вигляді феритину. Включення заліза в еритрокаріоцити утруднене, що й призводить до появи анемії.

Найбільш частими інфекційно-запальними захворюваннями, котрі здатні спричинити появу такої анемії, є інфекційний ендокардит у першій, інфекційно-токсичній фазі, туберкульоз, інфекції сечовивідних шляхів, нагнійні захворювання черевної порожнини та легенів, хронічні вірусні гепатити. Серед неінфекційних захворювань слід відмітити ревматоїдний

артрит, пухлини різноманітної локалізації. В окремих випадках, коли клініка основного захворювання ще не проявилася, така анемія може бути провідним синдромом.

Анемії, пов'язані з перерозподілом заліза, як правило, гіпо- або нормохромні. Спостерігають також анізо- та пойкилоцитоз.

## **5. Мегалобластні анемії**

В основі цього патогенетичного варіанта лежить дефіцит вітаміну В12 та/або фолієвої кислоти, які виникають внаслідок різноманітних причин. При цьому порушується синтез ДНК у клітинах кровотворення, внаслідок чого у кістковому мозку розвивається неефективний мегалобластний еритропоез з продукцією незрілих макро- та мегалобластів. Анемія носить гіперхромний характер, кольоровий показник, як правило, перевищує 1,1.

Встановивши, що за своїм патогенезом анемія є гіперхромною (а мегалобластні анемії завжди гіперхромні), потрібно в'яснити причину, яка лежить в основі появи анемії — дефіцит вітаміну В12 чи фолієвої кислоти.

### **5.1. Критерії В12-дефіцитних анемій:**

1) виявляють переважно в осіб похилого віку, особливо на фоні супровідних захворювань щитоподібної залози та цукрового діабету;

2) мідно-жовтий колір шкіри, субіктеричність склер;

3) патологічні зміни шлунково-кишкового тракту (Хантеровський глосит, диспепсія, стійка до гістаміну ахілія);

4) ураження нервової системи (фунікулярний мієлоз) — парестезії, зниження різних видів чутливості, в тому числі глибокої пропріорецептивної, можуть бути патологічні рефлексії, моно-, поліневрити, у тяжких випадках — розлади психіки, кахексія, стійкі паралічі нижніх кінцівок, кома);

5) у частини хворих можливе незначне збільшення селезінки, що є результатом приєднання гемолітичного компоненту;

6) макроцитоз — наявність мегалоцитів, всередині яких виявляють залишки ядер та компонентів саркоплазматичного ретикулуму (тільки Жоллі та кільця Кебота, базофільна пунктація еритроцитів);

7) гіперсегментація нейтрофілів, яка являє собою найбільш чутливий маркер дефіциту вітаміну В12 (в окремих випадках її виявляють ще до розвитку анемії);

8) можуть бути лейкопенія (нейтропенія) та тромбоцитопенія, але геморагічний синдром не розвивається;

9) нерідко відмічають незначне підвищення вмісту непрямого білірубіну;

10) мегалобластний тип кровотворення та подразнення червоного ростка у кістковому мозку (мієлограма — основний та найбільш інформативний метод діагностики);

11) ретикулоцитарний криз через 5–7 днів після початку лікування ціанкобаламіном (найбільш надійний критерій ефективності лікування, ос-



кільки вже після кількох ін'єкцій вітаміну В12 з кісткового мозку та периферійної крові зникають мегалобласти та нормалізується кольоровий показник);

12) низький вміст вітаміну В12 у сироватці крові (в нормі не менше 0,074 нмоль/л).

Основні причини розвитку В12-дефіцитної анемії, на з'ясування яких повинен орієнтуватися лікар:

1) атрофічний гастрит — найбільш часта причина, особливо у осіб похилого віку; 2) рак шлунка; 3) наслідки операції на органах черевної порожнини (субтотальна резекція шлунка, резекція тонкої кишки, кишкові анастомози з утворенням «сліпої петлі»); 4) ентерити з дефіцитом всмоктування; 5) глистна інвазія (дифілоботріоз), дивертикули товстого кишечника, що викликає конкурентні витрати вітаміну В12; 6) патологія печінки — хронічні гепатити, цирози, рак; 7) туберкулома, сифілома шлунка (нечасті причини).

Раніше основною причиною появи В12-дефіцитних анемій був аліментарний фактор — дефіцит цього вітаміну в їжі. Але зараз у розвинених країнах такого практично не буває. Разом з тим, про це потрібно пам'ятати у випадках, якщо лікар обстежує хворого з дуже низьким рівнем матеріального забезпечення, особливо із супровідним хронічним алкоголізмом.

### **5.2. Особливості фолієво-дефіцитної анемії:**

1) з'являється при дефіциті всмоктування фолієвої кислоти у тонкому кишечнику внаслідок зменшення площі слизової оболонки (резекція окремих ділянок тонкої кишки, тропічна спру, синдром «сліпої петлі»); 2) аліментарна нестача (зустрічається частіше, ніж дефіцит вітаміну В12); 3) підвищені витрати кислоти при вагітності; 4) зменшення синтезу фолієвої кислоти в організмі, обумовлене хронічним алкоголізмом, тривалим використанням окремих медикаментів (фенобарбіталу, дифеніну, метотрексату, триамтерену); 5) відсутні глосит, ахілія, фунікулярний мієлоз; 6) можуть бути суттєві розлади психіки; 7) в еритроцитах та сироватці крові знижений вміст фолієвої кислоти.

### **6. Анемії, обумовлені пригніченням кровотворення у кістковому мозку**

Анемія розвивається внаслідок зменшення продукції клітин еритроїдного ряду у кістковому мозку. Частіше нормохромна (але може бути й гіперхромною), гіпорегенераторна — кількість ретикулоцитів значно знижена аж до їх повної відсутності при деяких формах. Основна особливість даного патогенетичного варіанта анемії — пригнічення інших компонентів кровотворення, що проявляє себе лейкопенією, і перш за все агранулоцитозом, а також тромбоцитопенією. Це може обумовити появу інфекційних ускладнень та появу геморагічного синдрому. Зміни мієлограми залежать від характеру основного патологічного процесу (заміщення жировою тканиною, інфільтрація бластними клітинами тощо).

Пригнічення кровотворення може виникнути при таких захворюваннях:

1) апластичній анемії (заміщення кісткового мозку жировою тканиною); 2) парціальній аплазії — ізольоване пригнічення клітин еритроїдного ростка імунної природи; 3) гострих лейкозах; 4) мієлофіброзі — заміщенні кісткового мозку фіброзною тканиною; 5) метастазах злоякісних пухлин у кістковий мозок (мієлокарциноз); 6) мієлодиспластичному синдромі (група захворювань, що характеризуються набутими клональними дефектами кровотворення, які не відповідають жодній із форм патології системи крові, з підвищеним ризиком розвитку гострого лейкозу, основним проявом яких є рефрактерна гіпопластична анемія).

У більшості випадків диференціальна діагностика при пригніченні кровотворення може бути виконана на основі аналізу мієлограм та трепанобіоптатів.

### **6.1. Критерії набутих гіпопластичних анемій:**

1) виникають під впливом хімічних факторів (бензол, деякі ліки, ароматичні барвники, інсектициди), вірусів (вірус гепатиту А), фізичних (іонізуюча радіація) чинників; 2) геморагічний синдром з тромбоцитарно-судинною кровоточивістю різного ступеня вираженості; 3) часті інфекційні ускладнення аж до сепсису; 4) панцитопенія; 5) у мієлограмі виявляють зменшення кількості мієлокаріоцитів, депресію всіх ростків кровотворення аж до їх повного пригнічення; 6) у тканинах кісткового мозку значно збільшена кількість заліза — як у клітинах еритроцитарного ростка, так і в розташованих поза ним клітинах; 7) у трепанобіоптаті виявляють велику кількість жиру аж до повного заміщення ним тканини кісткового мозку; 8) при аутоімунній природі анемії виявляють аутоантитіла супроти клітин кісткового мозку; 9) можливий гемоліз, при якому виявляють його маркери.

### **6.2. Особливості парціальної аплазії еритроїдного ростка кровотворення**

Має імунну природу. Часто виникає на фоні тимомі, про що потрібно пам'ятати та проводити відповідне обстеження. Виявляють дефекти лише з боку еритропоезу, що обумовлено наявністю антитіл до еритробластів. Анемія носить гіпорегенераторний характер. Лейко- та тромбоцитопоез не змінені; геморагічний синдром та інфекційні ускладнення відсутні. Спостерігається значна гіперсидеринемія.

### **6.3. Анемія при гострих лейкозах**

Розпізнавання анемії на фоні гострих лейкозів труднощів не викликає, оскільки її виявляють одночасно з основним гематологічним синдромом — бластемією. Деякі труднощі виникають лише при тих формах, котрі проявляються панцитопенією. Це стосується ситуацій, при яких бластні клітини на периферії відсутні або виявляються в мінімальній кількості. У таких випадках дослідження мієлограм та трепанобіоптатів неодноразово повторюють у динаміці. Частіше анемія нормохромна, але може бути гіпохромною при вираженому геморагічному синдромі, або гіперхромною (мегалобластною) при еритромієлозі. Виконуючи диференціальну діагностику

з власне мегалобластною анемією, слід пам'ятати про те, що мегалобластні елементи при еритромієлозі відрізняються від мегалобластів при В12-дефіцитній анемії структурою ядра та цитоплазми, а при цитохімічному аналізі в них виявляють PAS-позитивну субстанцію.

**6.4. Анемія при мієлофіброзі** (син.: остеомієлофіброз, остеомієлосклероз, сублейкемічний мієлоз)

Ідіопатичний мієлофіброз належить до мієлопроліферативних процесів. З початком захворювання (еритремічна фаза) в крові виявляють панцитоз — збільшення кількості еритро-, лейко- та тромбоцитів, гіпергемоглобінемію, нейтрофільний лейкоцитоз із помірним зрушенням вліво до метамієлоцитів та мієлоцитів. На відміну від класичного хронічного мієлолейкозу, відсутня еозинофільно-базофільна асоціація. Далі розвивається анемія, частіше нормохромна. Спостерігають виражені зміни форми клітин — у вигляді мішені або груші, овалоцити, анізо- та поїкілоцитоз. Панцитоз змінюється на панцитопенію. Термінальна фаза хвороби характеризується значною бластемією, «помолодшанням» формули крові (бластний криз), виявляють також еритрокаріоцити, уламки ядер мегакаріоцитів. Найбільш цінні та інформативні дані для діагностики надає трепанобіопсія, за допомогою якої виявляють фіброз кісткового мозку та осередки патологічного розростання кісткової тканини — остеїди.

При інших формах хронічних лейкозів анемія може бути різною, її характер визначений основним патологічним процесом. Вона може бути гемолітичною при хронічному лімфолейкозі, мегалобластною — при еритромієлозі. Якщо гемобластоз супроводжується кровотечами, то анемія набуває рис залізодефіцитної.

#### **6.5. Анемія при метастазах злоякісних пухлин у кістковий мозок**

При значних пухлинних процесах у легенях, молочних залозах, простаті та в інших органах можливе метастазування у кістковий мозок з розвитком його гіпоплазії. Анемія нормохромна, резистентна до терапії. Виявляють також симптоми, обумовлені «материнською» пухлиною. Вирішальне значення в діагностиці відіграє мієлограма, в якій знаходять пухлинні клітини.

#### **6.6. Мієлодиспластичний синдром (МДС)**

Визначення цього терміна та основна характеристика захворювання наведені вище. Відповідно до сучасної класифікації виділяють 5 форм або варіантів МДС, з яких 4 являють собою різновидності рефрактерної анемії. Клінічна симптоматика таких анемій неспецифічна і різноманітна. Це залежить від форми МДС. Основною та першою ознакою є гемоцитопенія, резистентна до лікування. Вона нормохромна, нормоцитарна, з підвищеним вмістом заліза у сироватці. Виражені дефекти клітин кровотворення — макроцити, овалоцити, елементи мегалобластного ряду, гіпосегментовані лейкоцити, одиничні бласти. Однак у деяких випадках замість лейкопенії можна виявити невмотивований лейкоцитоз.

У мієлограмі можлива поява багатоядерних еритрокаріоцитів, патологічних сидеробластів. Як правило, порушується клітинний та гумо-

ральний імунітет. Розвивається імунodefіцит, можливий «запуск» аутоімунних процесів.

Діагностика базується на основних ознаках МДС, до яких належать рефрактерна анемія, нейтропенія, тромбоцитопенія та виявлення неефективного еритропоезу у кістковому мозку.

## 7. Гемолітичні анемії

Основна клініко-лабораторна ознака гемолітичних анемії (ГА) — скорочення строків життя еритроцитів (у нормі 100–120 дн) внаслідок різноманітних причин.

*Загальні критерії ГА:*

1) жовтяниця з лимонним відтінком кольору шкіри; 2) спленомегалія — характерна переважно для анемії з внутрішньоклітинним (секвестраційним) гемолізом (слід враховувати те, що збільшення розмірів селезінки може бути обумовлене основним захворюванням, яке здатне ускладнитись гемолізом — лімфопроліферативні захворювання, деякі інфекції); 3) у більшості випадків анемія нормохромна (за винятком таласемій, які характеризуються гіпохромією); 4) гіперрегенераторний характер анемії — ретикулоцитоз, за наявності якого вже можна запідозрити гемоліз; 5) поява у крові еритроїдних клітин, що мають ядра (нормобласти), які в нормі зустрічаються тільки у кістковому мозку; 6) збільшення кількості еритроїдних клітин у мієлограмі > 25 %; 7) збільшення вмісту білірубину за рахунок його непрямой фракції спільно з жовтяницею або без неї (рівень гіпербілірубінемії визначений, з одного боку, інтенсивністю гемолізу, з іншого — функціональним станом печінки); 8) темний колір сечі за рахунок уробіліну та калу за рахунок стеркобіліну; 9) підвищений вміст заліза у сироватці крові.

Природно те, що окремі нозологічні форми анемії мають притаманні тільки їм особливості. У зв'язку з цим встановлення клінічного діагнозу у таких хворих може бути складним, що потребує проведення спеціальних лабораторних досліджень — електрофорезу гемоглобіну, тривалості життя еритроцитів, визначення активності окремих ферментів.

З клінічної точки зору важливо розрізняти дві групи гемолітичних анемії, і залежить це від місця гемолізу — внутрішньоклітинний (секвестраційний) гемоліз, який перебігає у клітинах фагоцитарної системи, та внутрішньосудинний за участі комплементу (комплементарний гемоліз). Групи відрізняються за клінічною симптоматикою та особливостями лікування.

Для ГА з внутрішньоклітинним гемолізом характерною є спленомегалія. Для внутрішньосудинного гемолізу характерними є поява гемоглобіну та кристалів гемосидерину у сечі, внаслідок чого вона стає чорною або кольору «міцної кави».

### 7.1. Гемолітичні анемії з переважно внутрішньоклітинним гемолізом:

1) Анемія Мінковського — Шоффара, або успадкований мікросфероцитоз. 2) Успадковані гемолітичні анемії, обумовлені змінами активності

ферментів (ферментопатії). 3) Таласемії (успадковані гемолітичні анемії, обумовлені патологією синтезу гемоглобіну). 4) Серповидно-клітинна анемія, спричинена дефектом структури ланцюгів гемоглобіну (гемоглобінопатія). 5) Імунні гемолітичні анемії.

#### *7.1.1. Анемія Мінковського — Шоффара*

Передається за автосомно-домінантним типом. В основі клініки лежить дефект білків мембрани еритроцитів, що призводить до накопичення в них іонів  $\text{Na}^+$  та води. Еритроцити набувають сферичної форми та втрачають здатність до деформації під час проходження у вузьких місцях судинного русла селезінки. Вираженість анемії частіше помірна, вона нормохромна, гіперрегенераторна. У крові переважно виявляють сфероцити — еритроцити з меншим, ніж у нормі діаметром, які за формою нагадують кулю. Спостерігають зниження осмотичної резистентності еритроцитів, посилення автогемолізу. У кістковому мозку — еритронормобластична реакція. Тривалість життя еритроцитів зменшується. Проба Кумбса негативна. Підвищений рівень білірубину в крові та посилене його виведення у складі жовчі (плейохромія), що часто супроводжується холедохолітіазом, а у випадку латентного перебігу анемії клінічна симптоматика жовчнокам'яної хвороби може бути провідною. Посилюється утворення та виведення уробіліногену з сечею та стеркобіліногену з калом, що призводить до їх потемніння. Хвороба може ускладнитись гемолітичною кризою, яка розвивається під впливом інфекцій, частіше вірусних, і супроводжується посиленням вираженості анемії та появою еритробластопенії в органах кровотворення; можлива жовчнокам'яна коліка з розвитком механічної жовтяниці. У тяжких випадках виявляють успадковані деформації кісток (високе піднебіння, череп у вигляді башти, широкий ніс), аномалії очей, зубів, отосклероз. У ранньому дитинстві анемія призводить до появи дефектів розумового та фізичного розвитку, гіпоплазії гонад.

#### *7.1.2. Успадковані гемолітичні анемії, викликані ферментопатіями*

Обумовлені успадкованим за рецесивним типом дефіцитом активності одного із ферментів, які беруть участь у гліколізі, пентозофосфатному циклі або системі глутатіону. Частіше виявляють дефіцит глюкозо-6-фосфат-дегідрогенази. Гемоліз непостійний. Анемія нормохромна. Морфологія еритроцитів різноманітна: може бути макроцитоз, анізо- та пойкилоцитоз, базофільна пунктація еритроцитів. Осмотична резистентність еритроцитів не змінена, але посилений автогемоліз. На фоні типового для цього типу анемії внутрішньоклітинного гемолізу підвищений рівень вільного білірубину, а за умови приєднання гострого внутрішньосудинного гемолізу збільшується вміст вільного гемоглобіну плазми. Внутрішньосудинний гемоліз може бути спровокований використанням ліків, які впливають на осмотичність крові — сечогінних, нестероїдних протизапальних засобів, деяких антибіотиків, а також вживанням з їжею бобових. Внутрішньосудинна гемолітична криза може ускладнитись дисемінованим внутрішньосудинним згортанням крові.

### 7.1.3. Таласемії

Група захворювань, що пов'язана із загальним успадкованим дефектом синтезу одного з ланцюгів глобіну. Існує кілька форм таласемії —  $\alpha$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$  т. д.

Гомозиготна форма — «велика таласемія» або хвороба Кулі, проявляється в перші десять років життя людини і характеризується важким перебігом. У дітей виявляють типові ознаки: сіро-жовтий відтінок кольору шкіри та слизових оболонок, квадратний череп, запалий ніс, виступаючі вилиці, гепатомегалію. Можуть бути кардіомегалія, хронічні виразки гомілок. Нерідко виявляють периферійні набряки і навіть анасарку. Хворі схильні до інфекцій, які, як правило, і призводять до смерті ще до початку статевого дозрівання.

Гетерозиготна, або «мала», форма таласемії відрізняється безсимптомним або помірним гемолізом. Іктеричність шкіри та слизових оболонок, збільшення селезінки виявляють рідко. Анемія нормохромна. Спостерігають мікроцитоз, еритроцити у вигляді «мішені», помірний ретикулоцитоз. Осмотична резистентність еритроцитів підвищена. Вміст заліза у сироватці крові, як правило, нормальний, але може бути дещо підвищеним; збільшується кількість сидеробластів у мієлограмі. Виявляють велику кількість патологічного гемоглобіну  $A_2$ .

### 7.1.4. Серповидно-клітинна анемія (гемоглобінопатія S)

Успадкована за автосомно-домінантним типом ГА, обумовлена дефектом структури глобіну — заміна однієї або кількох амінокислот. Клініка захворювання найбільш повно проявляється при гомозиготній формі, при гетерозиготній констатують лише серпоподібно-клітинну анемію, яка клінічно проявляє себе лише за умови вираженої гіпоксії (при пневмонії, під час наркозу). Проявляє себе анемія з половиною першого року життя, коли фетальний гемоглобін починає змінюватись на аномальний гемоглобін S, на фоні чого виявляють клінічні ознаки помірного гемолізу — жовтяницю, нормохромну анемію, спленомегалію. Спостерігають анізота пойкилоцитоз, поліхромазію еритроцитів, ретикулоцитоз. Характерною є наявність еритроцитів у вигляді серпа (дрепаноцитів), їх кількість збільшується на тлі гіпоксії (після накладання джгута на палець). При гомозиготній формі анемії на електрофорезі гемоглобіну з'являється фракція S, а A відсутня; при гетерозиготній виявляють обидві фракції. Тривалість життя еритроцитів зменшена. У мієлограмі — еритронормобластична реакція. Гомозиготна форма може ускладнитись гемолітичною, гіпопластичною або секвестраційною кризою. Характерними для гемоглобінопатії S є тромбози судин внутрішніх органів — інфаркти легень, печінок, головного мозку, артерій черева. Внаслідок тромбозів судин кісток виявляють також припухання та болі у суглобах та кістках рук, некрози головок плечової та стегнової кісток.

### 7.1.5. Імунні гемолітичні анемії

Залежно від характеру імунних процесів, які викликають лізис еритроцитів, виділяють авто-, ізо-, гетеро- та трансімунні гемолітичні анемії.

При автоімунних анеміях антитіла синтезуються супроти власних еритроцитів людини.

Ізоімунні гемолітичні анемії пов'язані з появою ізоантитіл проти групових факторів еритроцитів — переливання несумісної крові, численних вагітностей. Розвиток гетероімунних анемій обумовлений антитілами до модифікованих медикаментами еритроцитів (гаптенів ГА), або антитілами до зовнішніх факторів (бактерії, віруси), які здатні одночасно з цим реагувати також з еритроцитарними мембранами. Можливе також неспецифічне ураження еритроцитів циркулюючими імунними комплексами. При трансімунних гемолітичних анеміях антитіла до еритроцитів матері, яка сама страждає на гемолітичну анемію, пасивно проходять через плаценту і викликають аналогічну патологію у дитини.

#### *7.1.5.1. Автоімунні гемолітичні анемії*

Їх розвиток пов'язаний з утворенням антитіл до власних еритроцитів кровотворних органів. Можуть виникати без видимої причини (ідіопатичні АІГА) або як ускладнення іншої хвороби (симптоматичні АІГА). Останні частіше спостерігають при лімфопроліферативних захворюваннях, автоімунних процесах, злоякісних пухлинах, успадкованих імунодефіцитних станах, використанні метилдофи. Хвороба розвивається внаслідок імунологічної толерантності до власних антигенів у результаті генетичних або набутих змін в імунокомпетентній системі.

Серологічно розпізнають 4 типи автоантитіл та відповідні їм форми АІГА, які відрізняються за клінічним перебігом:

1) з неповними тепловими аглютинінами; 2) з тепловими гемолізінами; 3) з холододовими аглютинінами; 4) з двофазовими холододовими гемолізінами.

За наявності неповних теплових аглютининів виникає сфероцитоз; такі еритроцити елімінуються в селезінці, а гемоліз має внутрішньоклітинний характер. При інших формах АІГА гемоліз — внутрішньосудинний.

*7.1.5.1.1. Клініко-лабораторні критерії автоімунної гемолітичної анемії з неповними тепловими аглютинінами:*

1) частіше розвивається підгостро після перенесених інфекцій — підвищується температура тіла, з'являються ознаки анемізації, біль у суглобах, череві, жовтяниця, помірне збільшення селезінки, інколи — печінки; 2) анемія нормохромна, деколи можуть бути помірна гіпохромія, високий ретикулоцитоз, у периферійній крові виявляють еритрокаріоцити; 3) частина еритроцитів набуває сферичної форми; 4) осмотична резистентність еритроцитів знижена; 5) під час проведення антиглобулінової проби Кумбса на поверхні еритроцитів з'являються неповні блокуючі теплові аглютиніни (негативний результат не виключає хвороби, оскільки він може бути пов'язаним з недостатньою для реакції кількістю антитіл); 6) можливий розвиток тяжкої гемолітичної кризи аж до глибокого шоку або дуже повільне наростання внутрішньоклітинного гемолізу; на фоні кризи виявляють нейтрофільний лейкоцитоз та тромбоцитопенію, що супроводжуються появою геморагічного синдрому.

При проведенні диференціального діагнозу цієї анемії з іншими АІГА слід враховувати внутрішньосудинний характер гемолізу, який наявний при останніх, зв'язок із загальним або локальним переохолодженням, характер автоімунних антитіл.

## **8. Гемолітичні анемії, що перебігають переважно з внутрішньосудинним гемолізом:**

1) пароксизмальна нічна гемоглобінурія (хвороба Маркіафави — Мікелі); 2) ГА, пов'язані з механічним пошкодженням оболонки еритроцитів; 3) ГА, обумовлені впливом хімічних речовин, біологічних та бактеріальних токсинів.

Причини: переливання несумісної крові, отруєння гемолітичними отрутами, вживання деяких ліків, оцтової кислоти, хвороба Мошковіц, холодова та маршова гемоглобінурія. Характерна ознака внутрішньосудинного гемолізу — гемолітична криза: швидко наростають загальна кволість, задишка, підвищується температура тіла, з'являються головний біль, блювання, болі в череві, інколи — діарея. Сеча чорного або темно-бурого кольору внаслідок гемоглобінурії. Можуть з'явитись ознаки ниркової недостатності, геморагії — як наслідок дисемінованого згортання крові.

Під час лабораторного обстеження виявляють нормохромну анемію, ретикулоцитоз, еритроцити зміненої форми (шизоцити), при появі гемолітичної кризи — нейтрофільний лейкоцитоз. У плазмі — підвищений вміст вільного гемоглобіну до 1–2 г/л, у сечі — вільний гемоглобін, зерна гемосидерину, білок, еритроцитарні циліндри.

### **8.1. Пароксизмальна нічна гемоглобінурія (хвороба Маркіафави — Мікелі)**

Успадкована хвороба клонового характеру, причиною якої є мутація на рівні клітини — попередника мієлопоєзу. Проявляється гемолітичною анемією з внутрішньосудинним гемолізом, гемоглобінурією, періодичною гемосидеринемією.

Початок хвороби поступовий, спочатку з'являється субіктеричність склер. До появи гемолітичної анемії, клінічна картина якої описана вище, може минути кілька років. Темну сечу у хворих виявляють не тільки під час гемолітичної кризи — вона може виділятися і після сну, у зв'язку з чим хвороба й отримала свою назву. Характерними є тромбози дрібних гілок мезентеріальних судин, легеневої артерії та судин іншої локалізації, спричинені внутрішньосудинним згортанням крові. Перебіг захворювання тривалий, з періодами стабільності та загостреннями. Смерть, як правило, настає внаслідок масивних тромбозів у важливих для життя органах. Анемія спочатку нормохромна, пізніше, внаслідок втрат заліза із сечею, стає гіпохромною. Ретикулоцитоз незначний. Виявляють поліхромазію та макроцитоз еритроцитів, під час гемолітичної кризи — ши-



зоцитоз. Кількість лейкоцитів та тромбоцитів знижена. У мієлограмі виявляють подразнення червоного ростка, однак у термінальній стадії кровотворення пригнічене. У сироватці крові збільшена кількість непрямого білірубину та вільного гемоглобіну.

## **9. Анемії змішаного генезу**

У клініці нерідко зустрічаються анемії, поява яких спричинена комбінацією двох та більше патогенетичних механізмів. Ці явища можуть бути при таких захворюваннях:

1) хронічна патологія печінки (перерозподіл заліза, дефіцит вітаміну В12, гемоліз); 2) захворювання кишок з дефіцитом всмоктування (недостатність заліза, вітаміну В12 та фолієвої кислоти); 3) хронічна ниркова недостатність (пригнічення еритропоезу, перерозподіл заліза); 4) аліментарні фактори (недостатність заліза, фолієвої кислоти); 5) хронічні запальні захворювання (перерозподіл заліза, гемоліз); 6) злоякісні пухлини (хронічна кровотеча, пригнічення еритробластичного ростка при появі метастазів у кістковий мозок, автоімунний гемоліз); 7) гіпотиреоз (дефіцит заліза, порушення дозрівання еритроцитів внаслідок зниження потреби тканин у кисні).

Таким чином, диференціальний діагноз анемії досить складний і багатоступеневий. Першим його етапом є визначення патогенетичного варіанта, за яким розвивається анемічний синдром у хворого. Суть другого етапу полягає у проведенні пошуку нозологічної форми всередині виділеного патогенетичного варіанта. Він завершується встановленням нозологічного діагнозу. На третьому етапі виявляють особливості перебігу, форму, стадію захворювання, ускладнення, тобто встановлюють індивідуальний діагноз хворого.

## РОЗДІЛ 3

# АРТЕРІАЛЬНІ ГІПЕРТЕНЗІЇ

---

Відповідно до вимог ВООЗ, під артеріальною гіпертензією (АГ) розуміють підвищення артеріального тиску (АТ)  $> 140/90$  мм рт. ст.

Виявлення власне АГ особливих труднощів не являє, слід лише виконувати певні вимоги. Констатують наявність АГ після не менше, ніж двох оглядів, під час яких тиск вимірюють двічі, після перебування обстежуваного у спокої в положенні сидячи впродовж 5 хв, але при наявності АТ  $> 210/>120$  мм рт. ст., за наявності скарг та/або уражень органівмішеної (див. далі) для констатації АГ достатньо одного вимірювання. Перед вимірюванням тиску хворий не повинен використовувати адреноміметики (в тому числі краплі для носа, наприклад, галазолін) протягом не менше ніж за 30 хв до обстеження, не можна палити та вживати напої, які містять кофеїн (у т. ч. і прохолоджувальні напої типу «Кока-коли»). Рука хворого під час обстеження з накладеною манжетою знаходиться на рівні серця.

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно оцінити тяжкість АГ з метою визначення подальшої тактики спостереження та лікування.

**Критерії оцінки тяжкості АГ для осіб старше 18 років** (Об'єднаний Національний комітет Сполучених Штатів Америки) та вимоги до подальшої тактики спостереження та лікування:

- 1)  $< 130/< 85$  мм рт. ст. — норма, нормальний тиск;
- 2)  $130\text{--}139/85\text{--}89$  мм рт. ст. — висока норма, високий нормальний тиск; потрібно повторити обстеження протягом року;
- 3) гіпертензія:
  - а)  $140\text{--}159/90\text{--}99$  мм рт. ст. — I стадія; м'яка артеріальна гіпертензія; потрібно повторити обстеження через 2 міс;
  - б)  $160\text{--}179/100\text{--}109$  мм рт. ст. — II стадія; помірна гіпертензія; якщо навіть відсутня клінічна симптоматика, не пізніше, ніж через 1 міс потрібно обстежити хворого і призначити лікування;
  - в)  $180\text{--}209/110\text{--}120$  мм рт. ст. — III стадія; тяжка гіпертензія; зробити те ж саме не пізніше, ніж через 1 тиж;

г) > 210/>120 мм рт. ст. — дуже тяжка; діагностичні та терапевтичні заходи розпочинають негайно.

На другому етапі діагностичного пошуку потрібно встановити природу АГ: первинна вона чи симптоматична, тобто один з проявів самостійної нозологічної одиниці. Діагностику первинної АГ (гіпертонічної хвороби, есенціальної артеріальної гіпертензії) виконують шляхом виключення симптоматичних артеріальних гіпертензій. При цьому слід виявити і оцінити фактори ризику появи есенціальної гіпертонії:

1. Расові особливості — особи негроїдної раси хворіють частіше.
2. Спадковість — наявність у кровних родичів АГ, інсультів та інших ознак ураження органів-мішеней.
3. Вік — гіпертонічна хвороба (ГХ) частіше розвивається у віці 30–60 років, причому у осіб чоловічої статі до початку клімаксу, жіночої — після.
4. Стать — чоловіки хворіють частіше.
5. Психологічні особливості (тип особи А) — велика працездатність, цілеспрямованість у досягненні результатів у найкоротші терміни.
6. Мешкання у великих містах.
7. Зловживання сіллю.
8. Гіподинамія.
9. Ожиріння.
10. Тютюнопаління.
11. Порушення толерантності до глюкози, цукровий діабет.
12. Вживання гормональних контрацептивів.

Вказані фактори не є діагностичними критеріями ГХ, однак вони допомагають спрямувати діагностичний пошук саме в цьому напрямку.

Встановивши, що АГ є первинним захворюванням, тобто самостійною нозологічною одиницею, переходять до третього етапу диференціально-діагностичного пошуку — визначають стадію хвороби та її патогенетичний варіант, тобто виставляють індивідуальний діагноз конкретного хворого.

### **Класифікація ГХ залежно від вираженості ураження органів-мішеней (ВООЗ, 1993):**

I стадія — немає об'єктивних змін з боку серця, нирок, головного мозку, судин сітківки ока.

II стадія — наявність у хворого хоча б однієї ознаки ураження органів-мішеней: гіпертрофії лівого шлуночка, порушення функції нирок (протеїнурія та/або незначне підвищення рівня креатиніну у крові — до 0,12–0,20 ммоль/л), генералізоване або локальне ураження артерій сітківки ока, наявність атеросклеротичних бляшок у сонній артерії, аорти, клубовій або стегновій артерії.

III стадія — клінічні ознаки необоротних змін з боку органів-мішеней:

- а) серця: стенокардія, інфаркт міокарда, серцева недостатність;
- б) головного мозку: інсульт, динамічні порушення мозкового кровообігу, хронічна гіпертонічна енцефалопатія;
- в) судинна система: аневризма аорти, обструктивні ураження інших артерій.

Клініка ураження серця, нирок викладена в інших розділах. Тут ми зупинимось лише на гіпертонічній енцефалопатії.

*Гіпертонічна енцефалопатія* — ураження центральної нервової системи, спричинене підвищенням АТ. Завжди розвивається на тлі гострого або хронічного підвищення артеріального тиску та потребує спеціального лікування як на фоні гіпертензії, так і при нормальних показниках тиску. Наявність хронічної енцефалопатії свідчить про III стадію ГХ.

При хронічній гіпертонічній енцефалопатії клінічна симптоматика обумовлена дифузним ураженням церебральних судин та дефіцитом кровопостачання практично всього мозку. Хвороба прогресує, швидкість прогресування знаходиться у прямій залежності від ступеня підвищення тиску. При I стадії характерні ураження психоемоційної сфери: швидка втомлюваність, зниження пам'яті та уваги, депресія, невмотивований страх, виявляють також деяке уповільнення рухів; при II стадії з'являються неврологічні розлади (паркінсонізм, можливі ізольовані парези гілок VII пари черепно-мозкових нервів, руки, ноги, характерна «чимчикуюча» хода), прогресує деградація психоінтелектуальної сфери (звужується поле інтересів, знижується увага, хворі під час виконання простих тестів, наприклад, рахунку вголос, засинають, підвищена словесна активність); при III стадії виникають грубі неврологічні розлади (парези, паралічі, втрачений контроль за функцією тазових органів), повна деградація особи.

З метою призначення оптимального лікування потрібно визначити характер гіпертрофії лівого шлуночка — з дилатацією порожнини чи без неї. Обумовлене це тим, що за наявної дилатації протипоказані препарати з негативним інотропним ефектом, і перш за все бета-адреноблокатори та антагоністи кальцію групи верапамілу.

З цією ж метою визначають патогенетичний варіант перебігу хвороби та тип гемодинаміки. Виділяють такі **клініко-патогенетичні варіанти перебігу ГХ**:

1) *Гіперкінетичний*. Розвивається, як правило, на ранніх стадіях ГХ. Підвищується переважно систолічний АТ. Гіпертензія лабільна, підвищення АТ відмічають при впливі психоемоційних навантажень. Тиск може нормалізуватись без лікування, а також після вживання седативних препаратів та транквілізаторів. Підвищення тиску супроводжується тривогою, невротичними розладами, порушенням сну. Хворі скаржаться на болі у ділянці серця, відмічають гіперемію шкіри, тремор рук. Об'єктивно на фоні підвищеного тиску виявляють акцент II тону над аортою, систолічний шум на верхівці серця та над легеневою артерією. Дослідження гемодинаміки (ехокардіографія, реографія) виявляє її гіперкінетичний тип — збільшення хвилинного об'єму кровообігу за рахунок підвищення ударного об'єму та частоти серцевих скорочень при нормальному або дещо збільшеному опорі судин. У крові суттєво збільшений вміст катехоламінів (перш за все адреналіну), а також виявляють невелике зростання кількості реніну. Можливі кризи, частіше першого типу (див. далі).

2) *Об'єм (натрій) залежний*. Відмічають стійке підвищення як систолічного, так і діастолічного тиску. Гіпертензія стабільна, без лікування

АТ не нормалізується. Добрий гіпотензивний ефект відмічають після вживання діуретиків — виділяється велика кількість сечі, нормалізується артеріальний тиск. Разом з тим, без фонові терапії з використанням інших гіпотензивних препаратів через 2–3 дні можлива поява «рикошетної» кризи. Такий клініко-патогенетичний варіант перебігу ГХ найчастіше спостерігають у жінок у період менопаузи. Крім гіпертензії, виявляють також набряки повік (особливо вранці) та рук, парестезії, зниження діурезу. Характерною для таких хворих є резистентність до центральних симпатолітиків, препаратів раувольфії. Дослідження гемодинаміки у більшості випадків виявляє еукінетичний тип гемодинаміки — збільшений об'єм циркулюючої крові при нормальному або дещо зниженому опорі судин. У крові вміст реніну знижений, а катехоламінів, як правило, в нормі.

3) *Гіперреніновий (ангіотензинзалежний) вазоконстрикторний варіант*. Стейке підвищення переважно діастолічного тиску. Без лікування тиск не нормалізується. Виражену гіпотензивну реакцію спостерігають після вживання інгібіторів ангіотензинконвертуючого ферменту; пробу з каптоприлом використовують для діагностики цього варіанта перебігу ГХ. Для клініки характерними є ознаки спазму периферійних артеріол — похолодання кінцівок, відчуття повзання мурашок. Швидко розвиваються та прогресують гіпертрофія лівого шлуночка, гіпертонічна енцефалопатія. Про гіперреніновий варіант ГХ свідчать також низька ефективність центральних симпатолітиків, бета-адреноблокаторів та результативність використання антагоністів кальцію групи ніфедипіну, альфа-блокаторів. У крові спостерігається суттєве підвищення вмісту реніну. Такий варіант клінічного перебігу ГХ частіше виявляють у хворих із тривалим гіпертонічним анамнезом, але не в осіб похилого віку.

4) *Злоякісний швидкопрогресуючий*. Дуже високі показники АТ — 250–300/140–160 мм рт. ст. Для клінічної симптоматики типовими є явища гіпертонічної енцефалопатії: хворих постійно турбують головний біль, запаморочення, знижується гострота зору. Швидко розвивається серцева недостатність, частими є напади серцевої астми та набряку легень, інфаркти та інсульти. Хворі пригнічені, дратівливі. Характерне ураження нирок — ізогіпостенурія, протеїнурія, швидко розвивається хронічна ниркова недостатність.

Тип гемодинаміки частіше гіпокінетичний. У крові підвищений вміст реніну, альдостерону.

В окремих випадках вже при першому контакті лікаря з хворим виявляють гіпертонічну кризу. Виділяють три основних патогенетичних типи криз — адреналову (I типу), норадреналову (II типу) та об'ємзалежну. На фоні кризи вся клінічна симптоматика, характерна для того чи іншого патогенетичного варіанта перебігу хвороби, загострюється. Криза I типу розвивається швидко, впродовж кількох годин, і симптоматика є типовою для гіперадреналового варіанта перебігу ГХ. Криза II типу розвивається повільно, протягом кількох днів; симптоматика більш характерна для гіперренінового типу ГХ.

Термін «об'ємзалежна криза» говорить сам за себе.

У 2000 р. на VI Національному конгресі кардіологів прийнята **класифікація** гіпертензивних криз. Залежно від наявності чи відсутності ураження органів-мішеней виділяють:

1) *Ускладнену кризу* (з гострим або прогресуючим ураженням органів-мішеней: інфаркт міокарда, інсульт, гостру розшаровуючу аневризму аорти, гостру недостатність лівого шлуночка, нестабільну стенокардію, аритмії (пароксизми тахікардії, миготлива аритмія, шлуночкова екстрасистоля високих градацій), транзиторну ішемічну атаку, еклампсію, гостру гіпертензивну енцефалопатію, кровотечу.

Такі кризи загрозливі для життя і потребують зниження АТ протягом кількох хвилин або 1 год.

2) *Неускладнену кризу*. Вона характеризується відсутністю клінічних ознак гострого або прогресуючого ураження органів-мішеней, проте становить потенційну загрозу життю хворого. Такі кризи супроводжуються появою чи посиленням симптомів з боку органів-мішеней (інтенсивним головним болем, болями в ділянці серця, екстрасистолією) або ж з боку вегетативної нервової системи (вегетативно-судинні порушення, тремор, часте сечовиділення). Залежно від того, які органи є джерелом симптомів, виділяють кардіальні та церебральні неускладнені кризи.

Підвищення систолічного АТ до 240 мм рт. ст. та діастолічного до 140 мм рт. ст. слід розцінювати як гіпертензивну кризу навіть за умови відсутності симптоматики з боку органів-мішеней. Загрозливим є також підвищення АТ в ранньому післяопераційному періоді.

Описані вище етапи диференціальної діагностики, кінцевим результатом якої є встановлення індивідуального діагнозу хворого на ГХ, торкаються лише однієї нозоформи — есенціальної гіпертензії. Разом з тим, існує велика група захворювань, при яких синдром АГ може бути не єдиною ознакою хвороби, а провідним синдромом у клінічній симптоматиці. Це — група симптоматичних АГ. Підозрювати симптоматичну АГ потрібно у таких випадках:

- 1) АГ зареєстровано у осіб, молодших 30 та старших 60 років.
- 2) Швидке прогресування АГ, її стабілізація на високих показниках.
- 3) Зв'язок появи АГ з вагітністю, пологами.
- 4) Анамнестичні відомості про набряки, анемію, відхилення від норми показників аналізу сечі.
- 5) Поєднання синдрому АГ із сечовими та змінами крові запального характеру, суглобовим синдромом, синдромом Рейно, полілімфоаденопатією.
- 6) Злоякісний характер АГ, її резистентність.
- 7) Коливання рівня тиску залежно від температури повітря навколишнього середовища та положення тіла.
- 8) Значна асиметрія АТ на обох руках, на руках та ногах.
- 9) Ознаки патології ендокринних залоз — ожиріння, аменорея, стійка поліурія, гірсутизм або вірилізація, аменорея, зниження потенції та лібідо.
- 10) Вияв патологічних шумів у ділянці серця та великих судин.

В основу сучасної класифікації симптоматичних АГ покладено нозологічний принцип. Такий підхід є виправданим, оскільки діагноз тієї чи іншої нозологічної форми, одним з проявів якої є синдром АГ, базується не на характеристиці власне гіпертензії, а на вияві специфічних для кожного захворювання маркерів.

**Класифікація симптоматичних АГ** (М. Stimpel, 1996, Г. В. Дзяк, Л. І. Васильєва, 1998, з деякими змінами):

1. Нефрогенні.
  - 1.1. Ренопаренхіматозні.
    - 1.1.1. Набуті (гострі та хронічні запальні захворювання нирок, їх ураження при цукровому діабеті, системних хворобах сполучної тканини, пухлинах).
      - 1.1.2. Успадковані (гіпоплазія, дистопія, полікістоз).
    - 1.2. Реноваскулярні.
      - 1.2.1. Атеросклероз ниркових артерій.
      - 1.2.2. Фіброзно-м'язова дисплазія.
      - 1.2.3. Інші захворювання (вузликівий поліартеріїт, хвороба Такаюсу, стиснення нирок).
      - 1.2.4. Стан після видалення або трансплантації нирок.
  2. Ендокринні.
    - 2.1. Патологія надниркових залоз.
      - 2.1.1. Феохромоцитома або феохромобластома.
      - 2.1.2. Первинний мінералокортицизм.
        - 2.1.2.1. Первинний альдостеронізм (синдром Конна).
        - 2.1.2.2. Хвороба та синдром Іценко — Кушинга.
      - 2.1.3. Гіпофізарна (акромегалія).
      - 2.1.4. Тиреоїдна (гіпер- та гіпотиреоз).
      - 2.1.5. Паратиреоз (гіперпаратиреоз).
    3. Кардіоваскулярні.
      - 3.1. Гемодинамічні.
        - 3.1.1. Підвищення серцевого викиду.
          - 3.1.1.1. Гіперкінетичний синдром.
          - 3.1.1.2. Недостатність аортального клапана.
          - 3.1.1.3. Атріовентрикулярна блокада III ступеня.
        - 3.1.2. Ураження судин.
          - 3.1.2.1. Атеросклероз аорти та інших великих судин (ізольована систолічна артеріальна гіпертензія).
          - 3.1.2.2. Коарктація аорти.
          - 3.1.3. Збільшення об'єму циркулюючої крові.
            - 3.1.3.1. Застійна серцева недостатність.
            - 3.1.3.2. Поліцитемія.
      4. Гіпертензія вагітних.
      5. Нейрогенна (пухлини, вогнищеві ішемічні ураження головного мозку, енцефаліти, гіпоталамічний синдром, дienceфальний синдром).

6. Екзогенні.

6.1. Медикаментозний вплив (використання оральних контрацептивів, карбенохоліну, кушингоїд при вживанні глюкокортикостероїдів, вживання еритропоетину, симпатоміметиків).

6.2. Отруєння (свинець, кадмій тощо).

## **1. Нефрогенні симптоматичні артеріальні гіпертензії**

Головною особливістю АГ при захворюваннях нирок є те, що значною мірою підвищується діастолічний АТ, що призводить до зменшення пульсового тиску. Таку гіпертензію умовно ще називають діастолічною.

Підозрювати нефрогенну АГ слід у випадках раптового збільшення АТ у молодих людей або тоді, коли до цього на тлі стабільного або з повільним прогресуванням ГХ гіпертензія стає злоякісною зі зростанням переважно діастолічного тиску.

### **1.1. Ренопаренхіматозні**

Основні нозологічні форми, що спричинюють появу АГ:

1) гострий гломерулонефрит; 2) хронічний гломерулонефрит; 3) хронічний пієлонефрит; 4) полікістоз нирок; 5) діабетична нефропатія; 6) туберкульоз нирок.

Віднесення діабетичної нефропатії до ренопаренхіматозних АГ є дещо умовним, оскільки основною ланкою патогенезу є ураження судин. Але особливості синдрому АГ дуже схожі на ті, що виявляють при ураженнях паренхіми нирок.

При гострому гломерулонефриті відмічають незначне збільшення діастолічного тиску, тимчасом як систолічний знаходиться на верхній межі норми (140/90–140/100 мм рт. ст.). Тиск стабільний, на нього не впливають зміни положення тіла, метеорологічні фактори. АГ з'являється одночасно з іншими симптомами хвороби — болями у попереку, набряками, змінами сечі.

При хронічному гломерулонефриті АГ розвивається повільно. Спочатку виявляють суттєве зростання діастолічного тиску (у більшості хворих > 110 мм рт. ст.), а систолічний знаходиться на верхній межі норми. АТ підвищується при загостренні хвороби, а в період ремісій коливається у межах норми. Підвищення АТ може не супроводжуватися суб'єктивною симптоматикою та не викликати скарг у хворих. Показники тиску не залежать від метеорологічних факторів, психоемоційного стану. У період ремісії після вживання великої кількості води, солі, алкоголю можливе транзиторне підвищення тиску, яке супроводжується появою набряків на обличчі та руках. З прогресуванням ураження нирок та появою хронічної ниркової недостатності АГ стає постійною, її виявляють вже і в період ремісій, вона набуває рис злоякісного перебігу, швидко прогресує. За своїми гемодинамічними характеристиками стає систолодіастолічною. Термінальна АГ може ускладнитись інфарктом міокарда, серцевою недостатністю, порушеннями мозкового кровообігу.



При хронічному пієлонефриті синдром АГ має ті ж особливості, що й при хронічному гломерулонефриті. Кризи нехарактерні. Підозрювати пієлонефрит як причину появи АГ слід при:

1) трансформації ізольованої систолічної АГ у осіб похилого віку у систолодіастолічну; 2) появі систолодіастолічної АГ одночасно з лихоманкою, болями у попереку в ділянці проекції нирок, змінами в аналізах сечі; 3) прогресуванні гіпертензії одночасно з хронічною нирковою недостатністю.

Підозрювати пієлонефрит як причину появи АГ слід перш за все у жінок, осіб, що перенесли запалення сечового міхура, за наявності сечокам'яної хвороби, у чоловіків при аденомі простати або простатиті.

*Діагностика* гломеруло- та пієлонефритів ґрунтується перш за все на аналізі особливостей сечового синдрому (див. відповідний розділ).

При полікістозі нирок АГ має змішаний систолодіастолічний характер. Кризи нетипові. Підозрювати полікістоз нирок потрібно у випадках: 1) сімейного анамнезу з патології нирок; 2) появи АГ у осіб віком 30–40 років; 3) нападів болю у нирках за типом колік. Можливі зміни у сечі та крові, які нагадують клініку пієлонефриту.

*Діагностика* полікістозу нирок: 1) Виявлення збільшених нирок під час пальпації — їх поверхня деформована, нагадує гроно винограду. 2) Дані рентгенконтрастного дослідження — широко розставлені чашечки нирок, шийки чашечок витягнуті, контури чашечок нагадують півмісяць, видовжена форма мисок, зміщення сечовода медіально від його фізіологічного положення. 3) Рентгенконтрастне дослідження в поєднанні з ретропневмо-перитонеумом — виявляють нирки у вигляді підкови або латинської літери L.

У разі діабетичної нефропатії слід з'ясувати: чи підвищення тиску пов'язане з ГХ, яка часто супроводжує діабет, чи поява АГ обумовлена перш за все ураженням нирок. Про нефрогенну природу гіпертензії свідчить її поява на пізніх стадіях цукрового діабету, коли є виражені прояви діабетичної мікроангіопатії з боку інших, крім нирок, органів та тканин — порушення мікроциркуляції судин нижніх кінцівок, ретинопатія зі зменшенням гостроти зору, діабетична енцефалопатія тощо. АГ переважно діастолічна, стійка, кризи нехарактерні. Відмічають збільшення тиску після вживання великої кількості рідини. Якщо ж на фоні стабільного перебігу ГХ у сполученні з цукровим діабетом на фоні систолодіастолічної АГ гіпертензія починає раптово прогресувати одночасно з появою набряків, змінами кількості сечі (частіше олігурія) в поєднанні зі значними коливаннями рівня глікемії, то йдеться про приєднання до ГХ діабетичної нефропатії.

## **1.2. Реноваскулярні артеріальні гіпертензії**

Характерна ознака — значне збільшення діастолічного тиску (140 мм рт. ст. та більше) при різкому зменшенні пульсового; типова діастолічна гіпертензія. Немає навіть тимчасового зниження АТ. З'являється швидко. Резистентна до більшості гіпотензивних препаратів, а деякі з них (бета-блокатори, верапаміл) здатні викликати «рикошетну» кризу. Гіпер-

тензія злякаєсна, швидко призводить до появи гіпертрофії лівого шлуночка, серцевої недостатності, гіпертонічної енцефалопатії. Разом з тим, хворі можуть не відчувати підвищеного тиску, гіпертензія може бути виявлена випадково. При фіброзно-м'язовій дисплазії та атеросклерозі ниркових артерій може виникнути постуральна ортостатична гіпотензія. З часом підвищується і систолічний тиск. Патогномонічна ознака — значне зниження АТ після вживання каптоприлу.

*Діагностика:* 1) Систолічний шум над проекцією ниркових артерій. 2) Дані рентгеноконтрастної урографії. 3) Одностороннє ураження нирок за даними радіонуклідної ренографії. Зміни осадку сечі нехарактерні.

При неспецифічному аортоартеріїті (хвороба Такаюсу) виявляють асиметрію пульсу та АТ на руках і ногах, зміни у периферійній крові — лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, ознаки системної патології — ураження суглобів, шкіри, синдром Рейно. Підтверджують діагноз за допомогою рентгеноконтрастної аортографії.

## 2. Ендокринні артеріальні гіпертензії

### 2.1.1. Феохромоцитома

Гормоноактивна пухлина надниркових залоз, яка виробляє велику кількість катехоламінів (переважно норадреналіну).

Як правило, виділяють 3 варіанти клінічного перебігу:

I варіант — класичний пароксизмальний. На фоні показників нормального АТ дуже швидко, за кілька секунд, розвивається криза. Тиск досягає рівня 300/200 мм рт. ст., що супроводжується сильними головними болями, пульсацією у скронях, запамороченням, можлива втрата зору. Хворі відчувають страх, тривогу. Виникають болі ангінозного характеру у грудях, нудота, блювання. Підвищується температура тіла до 39–40 °С. У крові — гіперглікемія, гіперліпідемія за рахунок вищих жирних кислот, нейтрофільний лейкоцитоз. Криза припиняється так само швидко, як і виникає. Після кризи хворих турбують виражені кваліть, пітливість.

II варіант — перманентно-пароксизмальний. На фоні постійної гіпертензії розвивається криза, але її симптоматика виражена не так яскраво, як при першому варіанті. За умови тривалого перебігу хвороби розвивається гіпертрофія лівого шлуночка, ретинопатія, уражаються нирки.

III варіант — перманентний. Стійка стабільна гіпертензія. Криз немає. Виявляють характерне для артеріальної гіпертензії ураження органів-мішеней.

Кризу можуть спровокувати такі проби: 1) масаж проекції надниркових залоз; 2) притискання ніг до живота; 3) занурення рук по лікті у холодну воду; 4) проби з гістаміном та фентоламіном — підвищення тиску після використання гістаміну та нормалізація при вживанні фентоламіну (реджитину).

*Діагностика:* 1) Збільшення вмісту катехоламінів та їх метаболітів (метанефрину або ваніліл-мигдалевої кислоти) у одноразовій або добовій

сечі. 2) Рентгенологічне обстеження надниркових залоз за умови пневморетроперитонеуму. 3) Рентгеноконтрастна аортографія — в проекції пухлини виявляють локальне накопичення контрасту. 4) Ультразвукове дослідження (УЗД), комп'ютерна томографія (КТ), ядерно-магнітний резонанс (ЯМР).

### *2.1.2. Первинний гіперальдостеронізм*

АГ виявляють з самого початку захворювання. Хвороба повільно прогресує. Кризи нехарактерні. Показники АТ рідко досягають високих значень — тиск коливається в межах 150/90–180/100 мм рт. ст. Після перорального прийому 1 г верошпірону тиск суттєво зменшується. Рівень реніну у крові знижений.

Інші прояви: 1) Псевдодіабетичний синдром — поліурія, полідипсія, інколи виявляють протеїнурію. 2) Нейром'язовий синдром (обумовлений гіпокаліємією) — кволість у м'язах, можливі паралічі, судоми. Появу цього синдрому у деяких випадках може спровокувати вживання тіазидних діуретиків.

*Діагностика:* 1) Гіпокаліємія < 3,2 ммоль/л. 2) Калійурія > 30 ммоль/добу. 3) Підвищений рівень альдостерону в крові (в нормі у сироватці у жінок 0,14–0,83 нмоль/л, у чоловіків — 0,17–0,61 нмоль/л). 4) УЗД, КТ та ЯМР надниркових залоз.

### *2.1.3. Хвороба та синдром Іценко — Кушинга*

Хвороба — гормоноактивна пухлина гіпоталамо-гіпофізарної системи, яка секретує адренокортикотропний гормон. Синдром — гормоноактивна пухлина надниркових залоз. В обох випадках вся симптоматика, у тому числі й АГ, обумовлена збільшеним вмістом глюкокортикостероїдів.

АГ систолодіастолічна. Перебіг стабільний, з повільним прогресуванням. Інші клінічні ознаки, які допомагають запідозрити хворобу або синдром Іценко — Кушинга: 1) ожиріння з відкладанням жиру переважно у ділянці тазових кісток, шиї, обличчя. Вугрі на шкірі. Атрофія м'язів. Stria rubrae; 2) патологія психіки — сонливість, апатія, дратівливість, можливий розвиток стероїдного психозу з параноїдальними ідеями, галюцинаціями, вираженою депресією; 3) втрата статевих ознак — у жінок з'являються вуса, розвиваються безплідність, аменорея, атрофія молочних залоз; у чоловіків — імпотенція, атрофія яєчок; 4) лабораторні дані — гіперглікемія або порушення толерантності до глюкози, гіпокаліємія, гіперкальціємія, гіперліпідемія, диспротеїнемія — зниження кількості альбумінів та збільшення бета-глобулінів; протеїнурія, циліндрурія, мікрогематурія.

*Діагностика:* 1) Визначення рівня кортизолу (> 100 мкг) та його дериватів — 17-кетостероїдів та 17-оксикетостероїдів — у добовій сечі, адренокортикотропного гормону у крові (в нормі 16,4–32,8 нмоль/л).

- 2) Позитивна проба з дексаметазоном — після перорального його вживання 1 мг увечері, вранці вміст кортизолу в плазмі > 7 мкг/100 мл.  
3) Рентгенографія кісток «турецького сідла» черепа. 4) УЗД органів черева, КТ та ЯМР черева та черепа.

### **3. Систолічна артеріальна гіпертензія**

Поява ізольованої систолічної АГ спричинена атеросклерозом аорти та інших артерій. Зменшується ємкість артеріального коліна судинного русла внаслідок зниження еластичності судин.

Виділяють: 1) Первинну — виникає в осіб похилого віку (як правило, старше 60 років), без попереднього «гіпертонічного» анамнезу. 2) Вторинну — відбувається трансформація ГХ в систолічну АГ.

Характерними є високі цифри систолічного АТ, тимчасом діастолічний тиск у нормі. Для первинного типу АГ кризи нехарактерні, при вторинному — можуть бути, частіше норадреналові. Стабільний перебіг, як правило, не супроводжується суб'єктивною симптоматикою.

Об'єктивно над аортою виявляють систолічний шум, акцент II тону. Позитивний симптом Сиротиніна — Куковерова. Виявляють також симптоми атеросклеротичного ураження інших артерій. Тип гемодинаміки гіпокінетичний, вміст реніну знижений.

Ізольована систолічна АГ є захворюванням групи симптоматичних гіпертензій, при якому саме підвищення тиску домінує в клінічній картині. При інших перелічених вище нозоформах провідними будуть інші синдроми або симптоми — шум над аортою в поєднанні з кардіомегалією при аортальній недостатності, власне синдром серцевої недостатності при застійній АГ тощо, і тому диференціальну діагностику проводять не за синдромом артеріальної гіпертензії.

## РОЗДІЛ 4

# АРТЕРІАЛЬНІ ГІПОТЕНЗІЇ. ШОК

---

Чітких критеріїв показників артеріального тиску відносно артеріальної гіпотензії не існує. Традиційно артеріальну гіпотензію констатують у тому випадку, коли рівень артеріального тиску  $< 100/60$  мм рт. ст. у осіб чоловічої статі та  $< 95/60$  мм рт. ст. — жіночої (Н. С. Молчанов, 1962). Разом з тим, такі показники мають відносне значення, оскільки при показниках тиску, що менші за вказані, ніяких патологічних змін з боку інших органів та систем не виявляють, бо для даної конкретної особи це варіант норми. У той же час при значеннях артеріального тиску, що вищі за вказані, можливі порушення мікроциркуляції аж до появи симптоматики шоку.

Таким чином, на першому етапі диференціальної діагностики при виявленні гіпотензії у хворого потрібно вирішити — шок це чи ні.

### Шок

Типовий патологічний процес, що виникає у відповідь на тяжкі uszkodження органів та тканин, характеризується глибокими розладами нейроендокринної регуляції, порушеннями системної та регіонарної гемодинаміки, перш за все мікроциркуляції, суттєвими ураженнями метаболізму. Основним у патогенезі та клінічних проявах шоку є критичне зменшення капілярної перфузії, за якої доставка кисню до органів та систем не є достатньою для підтримання їх життєдіяльності. Діагноз «шок» перш за все клінічний. Його виставляють за умови наявності у хворого таких ознак:

1) централізації кровообігу та порушення перфузії периферійних органів і тканин — холодна, блідо-ціанотичного або мармурового кольору шкіра, холодний липкий піт; 2) олігурія — діурез  $< 20$  мл/год; 3) гіпотензія — систолічний артеріальний тиск  $< 90$  мм рт. ст. (у осіб-«гіпертоніків» клінічно значущим є зменшення тиску на  $30$  мм рт. ст. та більше порівняно з «робочим», звичним для конкретного хворого); 4) зменшення пульсового тиску; 5) порушення свідомості (але не патологічна психічна продукція).

Крім перелічених ознак, важливим показником шоку є зменшення лужних резервів крові внаслідок накопичення недоокислених продуктів метаболізму, і перш за все лактату, результатом чого є розвиток метаболічного ацидозу (Г. Риккер, 1987).

## Артеріальні гіпотензії, що не призводять до критичних розладів системної та регіонарної гемодинаміки

Діагностика цієї групи захворювань базується перш за все на виключенні шоку. Встановивши, що шоку нема, виконують подальший диференціальний пошук, визначаючи, чи взагалі супроводжується зниження артеріального тиску клінічними проявами, що свідчили б про патологію внутрішніх органів.

### 1. Шок

Виявивши у хворого шок, лікар переходить до другого етапу диференціальної діагностики — встановлює генез шоку. Для цього потрібно знати класифікацію шокових станів. На сучасному етапі розвитку медицини класифікацій існує чимало. Але діагностичний пошук простіший, коли використовувати традиційну патогенетичну класифікацію (М. Вудлі, А. Уелан, 1995; М. Фрид, С. Грайнс, 1996):

- 1.1. Гіповолемічний шок.
- 1.2. Кардіогенний шок.
- 1.3. Обструктивний шок.
- 1.4. Перерозподільний шок.

**1.1. Гіповолемічний шок** — виникає внаслідок втрати  $> 30\%$  об'єму циркулюючої крові (ОЦК) після кровотеч або іншої втрати рідини (поліурія при кетоацидозі чи гіперосмолярності, профузні блювання або пронос). Слід відмітити, що у випадках кровотеч шок може розвинутих і внаслідок втрати меншого об'єму крові.

*Загальні клінічні прояви гіповолемічного шоку:* відсутні набухання вен ший та застій у легенях, але наявні холодний липкий піт, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа.

*Інструментальні дані:* низький центральний венозний тиск (ЦВТ)  $< 20$  мм вод. ст., низький тиск заклинювання легеневої артерії (ТЗЛА)  $< 4-6$  мм рт. ст., низький серцевий викид — серцевий індекс (СІ)  $< 1,8-2,0$  л/(хв · м<sup>2</sup>).

Визначивши, що у хворого шок обумовлений гіповолемією, лікар переходить до третього етапу диференціального пошуку — встановлює безпосередню причину гіповолемії. Перш за все вирішують питання: пов'язана гіповолемія з кровотечею? Клінічна картина гіповолемічного геморагічного шоку залежить від величини втрати крові (В. Д. Братусь, Д. М. Шерман, 1989):

1) Помірний шок (втрата крові до 1 л): пульс до 100/хв; артеріальний тиск систолічний 90–100 мм рт. ст.; ЦВТ  $> 40$  мм вод. ст.; гемоглобін (Hb) 80–90 г/л; гематокрит (Ht) 0,38–0,32; шоківий індекс (ШІ, див. «Анемії») 0,80–1,28; діурез 30 мл/год; шкіра бліда, кінцівки холодні, сухі.

2) Середній ступінь шоку (втрата крові 1,5–2,0 л; 25–30% ОЦК): пульс 120 за хв; тиск 70–85 мм рт. ст.; ЦВТ 30–40 мм вод. ст.; Hb 70–80 г/л; Ht 0,30–0,32; ШІ 1,3–3,0; діурез 25–30 мл/год; хворий стривожений; холодний липкий піт.

3) Тяжкий шок (втрата крові > 2 л; більше 35 % ОЦК); пульс > 120 хв, слабке наповнення та напруження; артеріальний тиск < 70 мм рт. ст.; ЦВТ < 20 мм вод. ст.; Нb < 70 г/л; Нt < 0,22; ШП > 2,0; анурія; різка блідість шкіри; невеликий ціаноз на периферії, холодний липкий піт; порушення свідомості — ступор, можлива її втрата з розвитком коми.

Якщо шок не спричинений втратою крові, то звертають увагу на інші прояви обезводнення — зниження тургору м'яких тканин під шкірою, м'які яблука очей, загострені риси обличчя. Перш за все визначають рівень глюкози в крові та сечі, а також кетонів тіл (з метою виключення кетоацидозу або гіперосмолярності). Якщо результати негативні, то найбільш ймовірні причини шоку — блювання або пронос.

При інших варіантах гіповолемічного шоку клінічні та інструментальні дані подібні тим, що їх виявляють у хворих з геморагічним шоком, за винятком показників «червоної крові». Навпаки, внаслідок гемоконцентрації вміст гемоглобіну та показники гематокриту збільшуються. Але це тісно не пов'язано з величиною втрати ОЦК.

**1.2. Кардіогенний шок.** Розвивається внаслідок зниження інотропізму міокарда та падіння ударного об'єму серця (інфаркт міокарда, тяжкий дифузний міокардит, дилатаційна кардіоміопатія, шунт крові всередині серця). Подібну клінічну картину спостерігають також при тампонаді серця, обумовленій ексудативним перикардитом або проривом аневризми аорти у перикард.

*Загальні клінічні прояви:* холодний липкий піт, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа, можливий застій у легенях, лівошлункочковий ритм галопу, у хворих із патологією клапанів або шунтом виявляють шуми. У хворих із ексудативним перикардитом набухають вени шиї. При прориві аневризми в перикард швидко розвивається симптоматика геморагічного шоку.

*Інструментальні дані:* високий ЦВТ > 12–16 мм рт. ст. (у хворих з ареактивним шоком показники ЦВТ малі, він може бути навіть негативним); високий ТЗЛА > 14 мм рт. ст. (у хворих з ареактивним шоком може бути низьким); СІ < 1,8 л/(хв · м<sup>2</sup>).

На третьому етапі диференціальної діагностики у хворих з кардіогенним шоком встановлюють причину його появи, тобто нозологічний діагноз. Диференціально-діагностичні критерії інфаркту міокарда наведені в розділі «Біль у ділянці серця», міокардиту та дилатаційної кардіоміопатії — «Кардіомегалія».

При проведенні диференціальної діагностики конкретного хворого з кардіогенним шоком встановлюють також тип шоку, а у хворих з істинним шоком — ступінь його тяжкості.

**Класифікація кардіогенного шоку (Е. Н. Амосова, 1998):**

1) Істинний. Виникає при різкому падінні пропульсивної здатності міокарда. Характерними є застій у легенях, високі ЦВТ та ТЗЛА.

Ступінь тяжкості істинного кардіогенного шоку (А. І. Грицьок та співавт., 1982):

I ступінь — середній: систолічний артеріальний тиск  $> 80$  мм рт. ст.,  $PO_2 > 60$  мм рт. ст., пульс 100–110/хв, ТЗЛА  $< 24$  мм рт. ст., ЦВТ  $< 150$  мм вод. ст., діурез  $> 20$  мл/год., тривалість гіпотензії до 2 год.

II ступінь — тяжкий: тиск  $< 80$  мм рт. ст., пульс 100–120/хв,  $PO_2$  30–50 мм рт. ст., ТЗЛА 24–34 мм рт. ст., ЦВТ 151–240 мм вод. ст., анурія, тривалість артеріальної гіпотензії 3–4 год.

III ступінь — ареактивний: тиск не визначається, пульс  $> 120$  мм рт. ст.,  $PO_2 < 50$  мм рт. ст., ТЗЛА  $> 30$  мм рт. ст., ЦВТ  $> 250$  мм вод. ст., анурія, тривалість артеріальної гіпотензії  $> 6$  год.

2) Рефлекторний. Обумовлений вираженими болями при ангінозному статусі, або ваговагалним рефлексом Бекольда — Яріша при «задньому» інфаркті міокарда. Клініка — див. істинний кардіогенний шок.

3) Аритмічний. Розвивається при порушеннях ритму та провідності. Клініка така ж, як і при кардіогенному шоку. Конкретну причину (аритмію чи блокаду) встановлюють за допомогою ЕКГ.

4) Ареактивний. Необоротний шок, кінцевий результат попередніх варіантів шоку. Одна з ознак, що може передувати розвиткові ареактивного шоку, є відсутність резорбційно-некротичного синдрому в гострій стадії інфаркту міокарда. Основні клінічні прояви — на фоні виражених розладів периферійної мікроциркуляції (акроціаноз, холодний липкий піт) немає застою у легенях; ЦВТ та ТЗЛА низькі.

**1.3. Обструктивний шок.** Виникає внаслідок зниження ударного об'єму серця, яке обумовлене порушенням наповнення або спорожнення шлуночків, які спричинені позасерцевими факторами (тромбоемболія легеневої артерії, напружений пневмоторакс).

*Загальні клінічні прояви:* уповільнене наповнення нігтьового ложа, правошлуночковий ритм галопу; застій у легенях та набухання вен шиї — необов'язкові ознаки.

*Інструментальні дані:*  $CI < 1,8$  л/(хв · м<sup>2</sup>); ЦВТ та ТЗЛА можуть бути нормальними.

Клініка та диференціально-діагностичні критерії тромбоемболії легеневої артерії наведені в розділі «Біль у ділянці серця».

**1.4. Перерозподільний шок.** Виникає внаслідок збільшення проникності капілярів або артеріовенозного шунтування крові та падіння загального опору периферійних судин (гостра недостатність надниркових залоз, анафілаксія, сепсис, больовий шок, гемокоагуляція або гемоліз).

Клінічна симптоматика має два періоди — гіперкінетичний та гіпокінетичний. Разом з тим, окремі варіанти цього шоку мають свої особливості.

*1.4.1. Анафілактичний шок.* Найбільш часті причини:

1) терапевтичні та діагностичні втручання з використанням імунних сироваток, рентгенконтрастних речовин з йодом, екстрактів алергенів для шкірних проб та десенсибілізації, колоїдних замінників крові, антибіотиків (особливо групи пеніциліну), а також помилки при переливанні крові; 2) укуси комах (бджіл, шершнів, ос); 3) харчова алергія на томати, мед,



м'ясо морських членистоногих, цитрусові; 4) вдихання алергенів, а саме пилку квітів (бузок, айстри, троянди, тополиний пух), грибків, поту.

*Клінічні прояви анафілактичного шоку залежать від стадії (В. І. Пицький та співавт., 1991):*

1) Продромальний період — від контакту з алергеном до появи розгорнутої клінічної симптоматики, триває від кількох секунд до години. Симптоми:

— ураження шкіри — кропивниця, гіперемія шкіри та склер, набряк Квінке (після укусу комах ці прояви в продромальному періоді можуть бути відсутні, але з'являються пізніше);

— респіраторні розлади — закладеність у носі, ринорея, подразнення горла, сухий кашель, бронхоспазм;

— психоневрологічні розлади — головний біль, запаморочення, шум та дзвін у вухах, психомоторне збудження або кволість, депресія, страх смерті;

— абдомінальний синдром — болі в животі спастичного характеру, нудота, блювання, пронос;

— кардіоваскулярні розлади — болі за грудиною ангінозного характеру, тахікардія, гіпотонія на фоні теплих кінцівок;

2) Стадія розгорнутої клінічної симптоматики:

— кардіоваскулярні розлади: шкіра бліда, синюшна, пульс дуже слабкого наповнення та напруження, гіпотензія аж до глибокого колапсу (впродовж анафілактичного шоку виявляють 2–3 хвили падіння тиску);

— дихальні розлади — бронхоспазм, бронхорея, у тяжких випадках дихання за типом Чейна — Стокса;

— неврологічна симптоматика — розлади або втрата свідомості, можливі явища менінгізму, у тяжких випадках — тоніко-клонічні судоми, паралічі з втратою контролю за функцією тазових органів.

3) Стадія виходу із шоку: гіпертермія, виражена млявість, болі у ділянці серця.

4) Стадія віддалених ускладнень: міокардит, нефрит, гепатит, енцефаліт.

#### *1.4.2. Септичний (інфекційно-токсичний) шок*

Клінічна картина залежить від стадії (К. П. Шустер та співавт., 1981; М. С. Грайнс, 1996):

1) Гіпердинамічна стадія — кінцівки теплі,  $CI > 4,0-4,5$  л/(хв · м<sup>2</sup>); лихоманка (в осіб похилого віку та ослаблених хворих її може не бути); тахікардія, свідомість частіше збережена, можуть бути висипання на шкірі — петехіально-плямистий тип кровоточивості.

2) Гіподинамічна стадія — кінцівки холодні, вкриті липким потом, лихоманка частіше відсутня, але при вимірюванні температури у прямій кишці можна виявити гіпертермію,  $CI < 1,8$ ; гематомно-плямистий тип кровоточивості, некрози шкіри з чітко окресленими краями з відторгненням у вигляді пухирів, можливі інсульты з розвитком вогнищевої неврологічної симптоматики, можливий крововилив у надниркові залози (синдром Уотерхауза — Фрадриксена) з розвитком гострої недостатності кори надниркових залоз.

3) Стадія пізніх ускладнень: хронічна недостатність кори надниркових залоз, хронічна ниркова недостатність, панкреонекроз з виникненням цукрового діабету.

#### *1.4.3. Больовий шок*

Традиційно виділяють дві фази — еректильну та торпідну.

1) Еректильна фаза: психомоторне збудження, короткочасне підвищення артеріального тиску, тахікардія. Еректильна фаза найбільш виражена при травмах черепа. Тривалість цієї фази впродовж більше 3 год є фактором поганого прогнозу шоку.

2) Торпідна фаза: пригнічення всіх функцій організму — глибокий колапс, гіпотермія, сопор з подальшою втратою свідомості.

Таким чином, при всіх варіантах перерозподільного шоку виділяють два періоди — «теплий» та «холодний». У «теплому» періоді відбувається артеріовенозне шунтування крові при незмінному або збільшеному СІ. Згодом, з прогресуванням розладів мікроциркуляції та накопиченням в організмі кардіодепресорних речовин, СІ зменшується, і «теплий» шок трансформується в «холодний».

Оскільки шок потребує негайних діагностики та лікування, ми пропонуємо алгоритми диференціальної діагностики з урахуванням основних клінічних симптомів:

А. Набухання вен шиї, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа → шок кардіогенний або обструктивний.

#### *Методи обстеження:*

1. ЕКГ — дозволяє виявити інфаркт міокарда, аритмії або блокади → шок кардіогенний. Якщо дані ЕКГ не допомогли встановити діагноз, виконують подальше обстеження.

2. ЕхоКГ — дозволяє виявити тотальний гіпокінез (тяжкий дифузний міокардит, «приголомшений» міокард при гострій коронарній недостатності, дилатаційні кардіоміопатії); зони локальної гіпо-, дис- або акінезії (підтвердження інфаркту), рідину у перикарді, аортальний стеноз, порушення розслаблення міокарда (адгезивний або констриктивний перикардит) → шок кардіогенний.

Виявлений гіперкінез правого шлуночка → обструктивний шок. Це потребує призначення ургентної рентгенографії.

3. Ургентна рентгенографія органів грудної клітки. Вияв збідненого легеневого рисунка, вибухання легеневого стовбура → тромбоемболія легеневої артерії. Наявність повітря у порожнині плеври → напружений пневмоторакс.

Вияв розгорнутої та розширеної дуги аорти за умови відстані між адвентицією  $> 1$  с → розриваюча аневризма аорти. Для підтвердження діагнозу виконують ЕхоКГ через стравохід, аортографію, КТ.

Якщо даних на користь перелічених вище хвороб, що могли б зумовити появу клініки кардіогенного шоку, немає, слід підозрювати про перерозподільний шок, який до контакту хворого з лікарем перейшов з «теплої» фази в «холодну».

Б. Відсутність набухання вен шиї, застою у легенях, знижена швидкість заповнення капілярів нігтьового ложа свідчать про гіповолемічний шок.

*Діагностична тактика:*

1) Дослідження вмісту гемоглобіну, показника гематокриту. Якщо є анемія, то шукають джерело кровотечі: промивання шлунка, фіброгастродуоденоскопія (виключення кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту); обстеження прямої кишки, аналіз калу на приховану кров (виключення кровотечі з середніх та нижніх відділів кишечника); пункція заднього дугласового простору (виключення трубного аборт); УЗД, КТ органів черева (виключення трубного аборт, позачеревної гематоми); катетеризація сечового міхура (виключення кровотечі із сечового міхура та нирок).

2) Якщо даних про кровотечу немає, то найбільш ймовірні причини появи гіповолемічного шоку — діабетичний кетоацидоз або діабетична гіперосмолярність, профузні блювання або пронос.

Подальша діагностична тактика — дослідження рівня глюкози та вмісту кетонових тіл у крові та сечі; визначення активності амілази в крові (виключення панкреатиту або панкреонекрозу); визначення вмісту електролітів у крові (виключення блювання або проносу, які передували обстеженню).

В. Відсутність набухання вен шиї, нормальна швидкість заповнення капілярів → шок перерозподільний.

1) У випадку жовтяниці, геморагічних висипань на шкірі → гемоліз або гемокоагуляція. Перш за все виключають крововилив у надниркові залози (клініка гострої недостатності надниркових залоз; для її виключення досліджують вміст кетостероїдів у крові).

2) У подальшому перш за все підозрюють сепсис. Для пошуку вогнища інфекції (якщо до появи шоку його не знайшли) виконують: ЕхоКГ (дозволяє виявити інфекційний ендокардит); рентгенограму органів черевної порожнини (перфорація або obturaція кишок), УЗД (осумковані гнійники, апостематозний нефрит або карбункул нирок, абсцес підшлункової залози, нагноєні гематоми).

Якщо даних щодо септичного шоку та гострої недостатності надниркових залоз не знайдено, то шок спричинений анафілаксією або гострим отруєнням. Для виключення отруєння досліджують промивні води.

Слід підкреслити, що *при шоках діагностичні та терапевтичні заходи розпочинають одночасно і негайно.*

## **2. Артеріальні гіпотензії, що не призводять до критичних розладів системної та регіонарної гемодинаміки**

Після виключення шоку складають програму диференціально-діагностичного пошуку за синдромом власне артеріальної гіпотензії (Н. Г. Молчанов, 1962, з доповненнями):

2.1. Фізіологічна.

2.1.1. Конституціональна.

- 2.1.2. Адаптивна.
  - 2.1.2.1. Вікова.
  - 2.1.2.2. Геокліматична.
  - 2.1.2.3. Спортивна.
- 2.2. Патологічна.
  - 2.2.1. Гостра.
    - 2.2.1.1. Ортостатична.
    - 2.2.1.2. Гіповолемічна.
    - 2.2.1.3. Кардіоваскулярна.
    - 2.2.1.4. Ендокринна.
    - 2.2.1.5. Нейрогенна.
    - 2.2.1.6. Фармакологічна.
  - 2.2.2. Хронічна.
    - 2.2.2.1. Первинна (гіпотонічна хвороба).
    - 2.2.2.2. Симптоматична.
      - 2.2.2.2.1. Анемії.
      - 2.2.2.2.2. Ендокринна патологія.
        - 2.2.2.2.2.1. Гіпотиреоз.
        - 2.2.2.2.2.2. Недостатність надниркових залоз.
      - 2.2.2.2.3. Прогресуюча вегетативна недостатність.
      - 2.2.2.2.4. Злоякісні новоутворення.
      - 2.2.2.2.5. Остеохондроз шийного відділу хребта.
      - 2.2.2.2.6. Фармакологічна гіпотензія.

### **2.1. Фізіологічна гіпотензія**

Термін «фізіологічна» обумовлює те, що у осіб із пониженим рівнем артеріального тиску немає захворювань, які б могли спричинити артеріальну гіпотензію.

Конституціональну гіпотензію виявляють частіше в осіб з астеничною будовою тіла. Характерним є різке зниження тиску в ортостатичному положенні. Виявляють також інші ознаки підвищеного тону парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи:

- 1) червоний стійкий дермографізм;
- 2) гіпоглікемію;
- 3) брадикардію;
- 4) лейкопенію з лімфоцитозом.

Адаптивна гіпотензія виникає як захисна реакція організму на вплив зовнішніх та внутрішніх факторів, після припинення цього впливу або з настанням адаптації рівень артеріального тиску приходить до норми.

### **2.2. Патологічна гіпотензія**

Гострі гіпотензивні реакції у вигляді колапсу спостерігають при багатьох захворюваннях. Ортостатична гіпотензія докладно описана в розділі «Синкопальні стани». Гіповолемія, що спричинила гіпотензію, частіше проявляється шоком (див. вище). У разі появи гіпотонії при інфекційних захворюваннях у більшості випадків виявляють також лихоманку.

Гостра гіпотензія, спричинена ендокринною патологією, у більшості випадків супроводжується шоком або комою (див. відповідні розділи).

## 2.2.2. Хронічна гіпотензія

### 2.2.2.1. Первинна (гіпотонічна хвороба)

Варіант нейроциркуляторної дистонії за гіпотонічним типом. Рівень артеріального тиску лабільний, але у більшості випадків знаходиться на нижній межі норми. Цифри залежать від положення тіла — при різкому вставанні або після тривалого перебування у вертикальному положенні тиск зменшується на 20 мм рт. ст. відносно початкових значень. Підвищення температури повітря навколишнього середовища призводить до погіршення стану хворого.

Інші клінічні прояви захворювання:

1) Головний біль. Одна з найбільш типових скарг. Біль поширений на всю голову, інтенсивний, триває впродовж багатьох днів, тижнів. При зміні положення тіла (нахили, різке вставання) інтенсивність його посилюється; болі стають «стріляючими, пульсуючими». Характерна ознака болю — його ослаблення тоді, коли хворий лежить у ліжку без подушки.

2) Порушення психоемоційної сфери: хворі кволі, апатичні, сонливі, особливо в другій половині дня. Разом з тим, і нічний, і денний сон не приносять полегшення.

3) Вестибулярні розлади проявляються перш за все запамороченням, нечіткістю обрисів оточуючих предметів; хворі відчувають, що раптом все «почало рухатись в одному напрямку за або проти ходу стрілки годинника». Запаморочення з'являється після різкої вертикалізації хворого. Може супроводжуватись нудотою, блюванням. Характерними є також погані відчуття під час поїздки у транспорті, при впливі незвичних ароматів, погляді вниз із висоти.

4) Серцево-судинні розлади — аналогічні нейроциркуляторній дистонії. У осіб чоловічої статі може бути зниження потенції.

Фактори, що сприяють появі та стабілізації первинної гіпотонії:

1) спадковість — частіше виявляють у кровних родичів по лінії матері; 2) хронічний стрес, хронічна інтелектуальна втома; 3) черепно-мозкові травми; 4) інфекційні захворювання в анамнезі та вогнища хронічної інфекції, особливо носоглоткової та дентальної; 5) вплив фізичних факторів — перегрівання, підвищений рівень шуму, вібрація, електромагнітне випромінювання; 6) інтенсивні фізичні тренування на витривалість.

Первинна гіпотонія є серйозним захворюванням. Хронічна гіпотензія призводить до зменшення перфузії органів та тканин, що супроводжується порушенням їх функцій. Захворювання, що супроводжуються зменшенням просвіту судин та розладами мікроциркуляції (атеросклероз, цукровий діабет) на фоні гіпотензії перебігають більш тяжко. З часом гіпотензія може переродитись у гіпертонічну хворобу.

### 2.2.2.2. Симптоматичні артеріальні гіпотензії

Серед цієї групи захворювань найбільш часто гіпотензію обумовлює хронічна недостатність надниркових залоз. Крім артеріальної гіпотензії, виявляють також:

1) Порушення обміну меланіну. Проявляється посиленням відкладанням пігменту у шкірі, особливо у складках долонь, місцях контакту з одягом.

2) Ураження шлунково-кишкового тракту: хронічний гастрит зі зниженою кислотністю, виразки шлунка та дванадцятипалої кишки, спастичний коліт.

3) Порушення всіх видів обміну: переважання катаболічних процесів над анаболічними, що проявляється прогресуючим схудненням, дефіцитом виділення гормонів іншими ендокринними залозами.

4) Психоневрологічні розлади: виражена астенизація хворих, загальна млявість, сонливість. Погіршується пам'ять, з прогресуванням хвороби з'являються негативізм, інтелектуальне виснаження.

Третім етапом диференціальної діагностики при підозрі на хронічну недостатність надниркових залоз є її підтвердження, а також встановлення генезу. З метою підтвердження недостатності виконують такі дослідження:

1. Визначення вмісту 17 ОКС у сечі. Ймовірно говорити про недостатність надниркових залоз можна лише за умови зменшення виділення 17 ОКС не менше, ніж удвічі по відношенню до норми (в нормі у осіб чоловічої статі — 10–15 мг/добу, жіночої — 5–10 мг).

2. Проба з адренкортикотропним гормоном (АКТГ); проба Торна:

а) після уведення 25 ОД АКТГ внутрішньом'язово через 4 год визначають вміст еозинофілів у крові; проба позитивна, якщо кількість еозинофілів зменшується на 50 % та більше по відношенню до початкових даних (коротка проба Торна);

б) після внутрішньом'язового введення 25 ОД АКТГ через 8 год також визначають кількість еозинофілів у капілярній крові; проба позитивна, якщо кількість еозинофілів зменшилась на 70 % та більше (довга проба Торна).

Виділяють первинну та вторинну недостатність надниркових залоз. Про первинне ураження свідчить збільшення виділення з сечею 17КС та 17ОКС після уведення АКТГ; одноразове уведення призводить до збільшення секреції, тривала ж стимуляція надниркових залоз не збільшує секреції 17КС та 17ОКС. Підтверджує первинну наднирникову недостатність вияв антитіл до надниркових залоз.

Вторинна недостатність надниркових залоз частіше спричинена туберкульозом. Про туберкульозну етіологію свідчить наявність петрифікатів у надниркових залозах, які виявляють за допомогою рентгенологічного або ультразвукового дослідження. Побічно про вторинну недостатність свідчить наявність неактивних вогнищ туберкульозної інфекції, частіше у легенях.

## РОЗДІЛ 5

# БРОНХІАЛЬНА ОБСТРУКЦІЯ

---

### **Порушення прохідності бронхів**

*Причини:* 1. Бронхоспазм. 2. набряк слизової оболонки бронхів. 3. Закупорка бронхів мокротинням, стороннім тілом, пухлиною. 4. Стиснення бронхів іззовні пухлиною, збільшеними лімфатичними вузлами.

Цілеспрямованому інструментальному обстеженню підлягають особи, які скаржаться на: 1) кровохаркання; 2) кашель з виділенням мокротиння впродовж не менше 3 років, не рідше, ніж двічі на рік; 3) відчуття стиснення у грудях, особливо вранці; 4) пароксизмальний кашель, особливо вночі; 5) появу означених в п.п. 3, 4 симптомів після фізичного навантаження; 6) часті бронхіти; 7) рецидивуючі запалення легенів, особливо з локалізацією в одній і тій же ділянці.

При фізикальному обстеженні можна виявити такі симптоми бронхіальної обструкції: 1) жорстке дихання — подовжений видих; 2) сухі хрипи, особливо на видиху; 3) позитивна проба Вотчала — Тіффно — поява сухих хрипів після форсованого видиху.

Але остаточно засвідчити бронхіальну обструкцію можна лише після аналізу результатів інструментальної діагностики: 1) зменшення об'єму форсованого видиху за першу секунду (ОФВ-1) до 840 мл і менше у осіб чоловічої статі, 620 мл і менше в осіб жіночої статі (або зменшення ОВФ-1 до 84 % та менше по відношенню до норми); 2) зменшення пікової об'ємної швидкості видиху за 1 сек (ПОС-1) на 9 % та більше відносно норми; 3) зменшення значення відношення ОФВ-1 до форсованої життєвої ємності легенів (індекс Тіффно) до 88 %.

Після виявлення бронхіальної обструкції приступають до першого етапу диференціальної діагностики — визначають групу захворювань, яким притаманний цей синдром.

Таких групи три.

### **1. Захворювання з первинним ураженням слизової оболонки бронхіального дерева запального характеру**

Основні клінічні симптоми: експіраторна задишка, кашель (сухий або з виділенням мокротиння), сухі хрипи, можливі періодичні приступи яду-

хи. Системні прояви запального процесу (лихоманка, реакція крові) відсутні або накладаються на клініку ураження бронхіального дерева. Інші ознаки запальних системних процесів (суглобовий, абдомінальний синдроми, полівісцерити, анемія, схуднення) відсутні або свідчать про наявність конкуруючого захворювання. У мокротинні наявні ознаки запалення — збільшення кількості нейтрофілів при хронічному бронхіті та бронхоектатичній хворобі, еозинофілів при бронхіальній астмі, живі або мертві бактерії. Гіпертензія малого кола кровообігу, гіпертрофія правого шлуночка та правошлуночкова серцева недостатність розвиваються повільно.

Таким чином, для первинного запального ураження бронхів характерним є поєднання бронхообструктивного синдрому та симптомів перш за все локального запального процесу бронхів — кашлю (сухого або з виділенням мокротиння). Процес носить дифузний характер (за винятком бронхоектатичної хвороби, коли нерідко наявний односторонній процес). Покращання бронхіальної прохідності досягається передусім шляхом місцевого впливу — інгаляцій бета-агоністів, нестероїдних та стероїдних протизапальних засобів, використанням муколітиків, бронхіального лаважу. Винятком є бронхіоліт, при якому для покращання бронхіальної прохідності потрібне парентеральне використання стероїдів.

## **2. Захворювання із вторинним ураженням бронхів**

Ця група характеризується тим, що бронхообструктивний синдром виявляється одночасно з системними проявами хвороби: 1) легенеvim інфільтратом; 2) суглобовим синдромом; 3) схудненням хворого; 4) розладами випорожнення. Слід звернути увагу на те, що вираженість бронхіальної обструкції дуже тісно пов'язана із системною активністю запального процесу. Інгаляційні форми бронходилататорів неефективні, зате високоефективним є системне використання глюкокортикостероїдів.

## **3. Ураження бронхів незапального характеру**

Підозрювати незапальний характер патології бронхів потрібно перш за все у випадках легневих кровотеч або кровохаркання, швидкого схуднення хворого, за наявності анемії або лімфаденопатії, неефективності навіть системного використання глюкокортикостероїдів.

Виявивши основні особливості патології бронхіального дерева, складають план диференціально-діагностичного пошуку та переходять до другого етапу діагностики — всередині визначеної групи.

### **1. Захворювання з первинним ураженням слизової оболонки бронхів запального характеру:**

- 1.1. Бронхіальна астма.
- 1.2. Бронхіоліти.
- 1.3. Хронічна обструктивна хвороба легенів.
- 1.4. Бронхоектатична хвороба.



## 1.1. Бронхіальна астма

За останні роки поняття про суть та патогенез бронхіальної астми докорінно змінилися. Бронхіальна астма — захворювання, яке розвивається на основі хронічного алергічного запалення слизової оболонки бронхів, їх гіперреактивності, основним проявом якого є періодично виникаючі напади утрудненого дихання або ядухи, обумовлені поширеним бронхоспазмом, гіперсекрецією слизу, набряком слизової оболонки бронхів. Таким чином, бронхіальна астма — це запалення слизової оболонки бронхів місцевого імуніалергічного характеру.

Перш, ніж розпочати обстеження хворого щодо виявлення бронхіальної астми, слід оцінити наявність факторів ризику:

1) Фактори, що можуть обумовити розвиток астми: успадкована обтяженість бронхіальної астми або інших алергічних захворювань; наявність алергічних реакцій у самого хворого; гіперреактивність бронхів (поява відчуття стиснення у грудях або кашлю при впливі на бронхіальне дерево неспецифічних подразників — пилу, різких запахів, холодно-го повітря).

2) Сенсibiliзація хоча б до одного алергену.

3) Фактори, що сприяють розвитку: патологія вагітності; недоношеність дитини; нераціональне харчування, в тому числі штучне вигодування; атопічний дерматит; хронічне подразнення слизової оболонки бронхів — активне та пасивне паління, вплив поллютантів.

4) Фактори, що викликають загострення та провокують напад: контакт із алергенами; фізичні та психоемоційні навантаження; подразнення слизової оболонки бронхів (див. вище); вживання харчових продуктів, на які хоча б раз виникали алергічні реакції; гострі інфекційні захворювання органів дихання.

Запальний процес носить дифузний характер, тому клінічні симптоми бронхіальної обструкції виявляють над обома легеньми. Найбільш маніфестним проявом бронхіальної астми є напад ядухи. Після його ліквідації хворий виділяє значну кількість мокротиння, в якому виявляють еозинофіли, спіралі Куршмана, кристали Шарко — Лейдена.

Але характеризуючи саме синдром бронхіальної обструкції, слід підкреслити дві його основні риси — варіабельність та здатність до повної регресії. Ці риси є клінічними діагностичними критеріями бронхіальної астми як нозологічної одиниці.

Для встановлення особливостей бронхіальної обструкції досліджують функцію зовнішнього дихання з використанням інгаляції бета-2-агоністів. До виконання інгаляційних проб хворий впродовж не менше 12 год не повинен вживати препаратів, що покращують бронхіальну прохідність — симпатоміметиків, ксантинів, глюкокортикостероїдів. Проба позитивна, якщо ОФВ-1 та ПОШ-1 збільшились на 9 % та більше по відношенню до початкових даних. Тести повторюють щоденно впродовж 5 днів в

один і той же час. Коливання значень ОФВ-1 та ПОШ-1 впродовж цього проміжку часу на 15 % та більше є кількісним критерієм варіабельності бронхіальної обструкції.

Менші значення приросту та варіабельності досліджених показників зовнішнього дихання за наявності класичної клініки бронхіальної астми, особливо у поєднанні з алергічними реакціями системного характеру, вказують на потребу провести пробну терапію нестероїдними протизапальними засобами (кромоніл натрію, недокроміл натрію) впродовж 2–6 тиж. Потім дослідження повторюють.

Окрім клінічних діагностичних критеріїв, для діагностики бронхіальної астми використовують специфічні біологічні маркери — морфологічні та функціональні зміни бронхіального секрету: 1) гіперлейкоцитоз за рахунок еозинофілів та великої кількості тучних клітин; 2) наявність дегранульованих еритроцитів; 3) виявлення продуктів дегрануляції еозинофілів — великого основного протеїну та катіонних білків.

Такий жорсткий підхід до діагностики бронхіальної астми обумовлений тим, що в лікуванні цієї патології основну увагу звертають на пригнічення місцевого алергічного запалення слизової оболонки бронхів.

Таким чином, другий етап діагностичного пошуку — встановлення нозологічного діагнозу — ґрунтується на оцінці особливостей бронхіальної обструкції та виявленні маркерів алергічного ураження бронхів. На третьому етапі оцінюють ступінь тяжкості астми:

I ступінь. Інтермітуючий перебіг: клінічні симптоми бронхіальної астми виявляють не кожного тижня; загострення нетривалі — від кількох годин до кількох днів; нічні симптоми (пароксизмальний кашель, свистяче дихання) виявляють не частіше, ніж двічі на місяць; у період між загостреннями клінічні симптоми відсутні, показники функції зовнішнього дихання нормальні; ПОШ-1 та ОФВ-1 не менші за 80 % від норми, варіабельність показників до 20 %.

II ступінь. Легкий персистуючий перебіг: клінічні симптоми бронхіальної астми виявляють від 1 разу на тиждень до 1 разу на добу; загострення можуть обмежувати фізичну активність та порушувати сон; нічні симптоми проявляються двічі на місяць; ПОШ-1 та ОФВ-1 близько 80 % порівняно з нормою, їх коливання — 20–30 %.

III ступінь. Перебіг середнього ступеня тяжкості: щоденні симптоми; загострення суттєво обмежують фізичну активність і порушують сон; нічні симптоми частіші, ніж 1 раз на тиждень; для профілактики нападів потрібне щоденне вживання бета-2-агоністів короткої дії; ПОШ-1 та ОФВ-1 60–80 % від норми, коливання їх показників впродовж доби — 30 %.

IV ступінь. Тяжкий перебіг: клінічні симптоми бронхіальної обструкції виявляють постійно; частими є нічні симптоми; значне обмеження фізичної активності; часті загострення; ПОШ-1 та ОФВ-1 <60 % від норми, коливання впродовж доби — 30 %.

## 1.2. Бронхіоліт

Гостре запалення повітроносних шляхів із ураженням переважно бронхіол та альвеол. Причини: 1) інфекція — респіраторно-синтиціальний вірус (75 % випадків), аденовірус (5 %), інші віруси, легіонела, мікоплазма; 2) вдихання парів хлористоводневої та азотної кислот; 3) вдихання дуже холодного або дуже гарячого повітря.

При інфекційній природі бронхіоліту в 50 % випадків спостерігають комбінацію:

1) Ознак інфекційного процесу. Захворюваність носить сезонний характер із виникненням епідемічних спалахів тривалістю до 2–3 міс взимку та навесні. Хворіють переважно (майже 100 % випадків) діти дошкільного віку; вікова група, найбільше схильна до уражень — від 4 міс до 2 років (епідемічні особливості легіонельозної інфекції подані в розділі «Легеневий інфільтрат»). Початок хвороби гострий — раптово з'являються лихоманка, «ломота у всьому тілі», біль у м'язах, головний біль.

2) Ознак ураження дихальних шляхів: поєднання бронхопальмонального та бронхообструктивного синдромів. Хворих турбують кашель, спочатку сухий, потім з виділенням мокротиння, наростає задишка. У стадії виражених клінічних симптомів провідним є бронхообструктивний синдром — виражена експіраторна задишка за участі допоміжної мускулатури, грудна клітка емфізематозно здута, перкуторний звук коробковий, екскурсія діафрагми обмежена. Наростають гіпоксія та гіперкапнія. У тяжких випадках може з'явитись гостре перевантаження правої половини серця — гостре легеневе серце. Триває хвороба, зазвичай, впродовж 5–7 дн, але можливим є і циклічний перебіг, коли хворі одужують через 30 та більше діб. У деяких випадках, за наявності факторів ризику (див. вище), після перенесеного бронхіту може сформуватись бронхіальна астма.

Можлива поява легневих інфільтратів — вогнищевих, сегментарних, за умови приєднання бактеріальної інфекції — лобарних.

3) Ознак ураження слизових оболонок верхніх дихальних шляхів — катаральне запалення носа, піднебіння, задньої стінки глотки. При аденовірусній інфекції виявляють аденофарингокон'юнктивальний синдром.

Бронхіоліти, спричинені іншими факторами, мають подібну картину, за винятком ознак інфекційного процесу. Зазвичай, виникають гостро, відразу після впливу етіологічного фактора.

## 1.3. Хронічна обструктивна хвороба легенів

Хронічне неалергічне запалення бронхів, яке виникає у схильних до хвороби осіб, внаслідок тривалого впливу на дихальні шляхи подразнюючих речовин, що призводить до прогресуючого необоротного порушення вентиляції та газообміну за обструктивним типом.

Опорні діагностичні ознаки:

1) Реєстрація бронхообструктивного синдрому (див. вище) не менше, ніж тричі на рік.

2) Повна або часткова необоротність бронхіальної обструкції — після інгаляції бета-агоністів ОФВ-1 та ПОШ-1 збільшуються < 9 %, пробна терапія протизапальними засобами не приводить до покращання бронхіальної прохідності.

3) Варіабельність показників зовнішнього дихання < 12 %.

Біологічні маркери:

1) зміни стінок бронхів запального характеру з їх прогресуючим склерозом, гіпертрофія та гіперплазія келихоподібних клітин, що виробляють бронхіальний секрет;

2) ознаки емфіземи легенів.

Захворювання розвивається і прогресує повільно. Хворих турбують кашель, спочатку сухий, потім продуктивний, задишка під час фізичного навантаження. Характерним є тривалий перебіг бронхітів, спричинених гострими респіраторними вірусними інфекціями. У подальшому відмічають виражене погіршення стану хворих залежно від впливу метеофакторів.

Залежно від швидкості прогресування ступеня залучення до патологічного процесу інших органів та систем виділяють два варіанти перебігу хронічної обструктивної хвороби легенів — емфізематозний (тип А) та бронхообструктивний (тип В). Ці особливості встановлюють вже на третьому етапі діагностичного пошуку.

Ознаки типу А (емфізематозного): астенічна конституція хворих, знижена маса тіла, виражений ціаноз, хрипи у легенях відсутні, мокротиння незначне, виражена задишка, різко знижена толерантність до фізичних навантажень, еритроцитоз відсутній, гематокрит нормальний, гіпоксемія виникає лише при фізичних навантаженнях, відсутня гіперкапнія, правошлуночкова серцева недостатність розвивається повільно, загальна ємкість легенів збільшена, дифузійна їх здатність знижена.

Тип В — протилежна картина.

#### **1.4. Бронхоектатична хвороба**

Регіонарне розширення бронхів, що виникло в дитинстві і яке супроводжується хронічним, переважно ендобронхіальним, нагноєнням.

Слід відрізнити бронхоектатичну хворобу та вторинні бронхоектази. При бронхоектатичній хворобі первинною ланкою патогенезу є вроджене або набуте в ранньому дитинстві під впливом неінфекційних чинників розширення бронхів, а вторинна інфекція приєднується пізніше. При вторинних бронхоектазах первинною ланкою є інфекційне ураження інтактних, до цього нормальних бронхів — абсцеси легенів, рецидивуючі пневмонії, туберкульоз, хронічна обструктивна хвороба легенів.

Бронхообструктивний синдром у осіб з бронхоектатичною хворобою обумовлений вторинним запаленням всієї слизової оболонки бронхів та розвитком хронічної обструктивної хвороби легенів.

Основним клінічним симптомом бронхообструктивної хвороби є кашель з мокротинням, найбільш виражений вранці. На фоні гострої вірус-

ної респіраторної інфекції на перший план виступають лихоманка, інтоксикація. Разом з тим, збільшується кількість мокротиння, може виникнути кровохаркання.

Підтверджують діагноз за допомогою бронхографії.

Виконуючи третій етап диференціальної діагностики, у конкретного пацієнта встановлюють клініко-морфологічний варіант (Н. Р. Палєєв, 1990 р., з доповненнями):

1) За кількісними ознаками: поодинокі, солітарні, численні, поширені.

2) За морфологічними ознаками: циліндричні, мішкоподібні, веретеноподібні, каверноподібні, змішані.

3) За ступенем тяжкості: неускладнена форма (малосимптомна або виважена); ускладнена форма із зазначенням ускладнень — кровохаркання або легенева кровотеча, дихальна недостатність, серцева недостатність, перифокальна пневмонія; ексудативний плеврит, амілоїдоз.

## **2. Захворювання із вторинним запальним ураженням бронхів**

2.1. Легеневі еозинофілії з бронхообструктивним синдромом.

2.2. Вузликочий поліартеріт (астматичний варіант).

2.3. Легенева форма муковісцидозу.

### **2.1. Легеневі еозинофілії з бронхообструктивним синдромом**

Визначення легневих еозинофілій наведено у розділі «Легеневий інфільтрат». Синдром бронхіальної обструкції проявляється періодичними нападами ядухи, у деяких випадках аж до розвитку астматичного статусу. Виникають без впливу провокуючих факторів. Одночасно з нападами ядухи виявляють також інфільтрати у легенях, кропивницю.

Підозрювати легеневі еозинофілії як причину виникнення бронхообструктивного синдрому потрібно у випадках значного збільшення вмісту еозинофілів у крові, чого ніколи не буває ні при бронхіальній астмі, ні при хронічній обструктивній хворобі легенів.

### **2.2. Вузликочий поліартеріт (астматичний варіант)**

Системний некротизуючий васкуліт за типом сегментарного ураження артерій дрібного та середнього калібру з утворенням аневризматичних набухань.

Бронхообструктивний синдром проявляється у вигляді наростаючої задишки з періодичними нападами ядухи. Резистентний до інгаляції як бета-агоністів, так і стероїдів, але ефективним є системне використання глюкокортикостероїдів. Симптоми системної патології можуть проявитися через кілька років після появи бронхіальної обструкції.

Підозрювати вузликочий поліартеріт як причину розвитку синдрому бронхіальної обструкції потрібно при його поєднанні зі стійкою лихоманкою, мігруючими поліартралгіями, змінами осаду сечі. Діагностичні критерії подані у розділі «Суглобовий синдром».

### 2.3. Легенева форма муковісцидозу

Успадкована хвороба, обумовлена поліорганним порушенням функції екзокринних залоз. У клініці домінує ураження дихальних шляхів — як верхніх, так і нижніх. Бронхообструктивний синдром при муковісцидозі спричинений гіперплазією бронхіальних залоз, гіпер- та дискринією бронхіального секрету, приєднанням вторинної інфекції та появою бронхоектазів. Клініка ураження бронхів нагадує хронічну обструктивну хворобу легенів, хоча є деякі суттєві відмінності:

- 1) хвороба проявляється в ранньому дитинстві, а не в зрілому віці;
- 2) швидке прогресування при практично повній відсутності ремісій;
- 3) відсутній ефект від використання інгаляцій будь-яких ліків, парентерального використання глюкокортикостероїдів;
- 4) бронхіальну прохідність покращують муколітики.

Серед інших проявів захворювань слід звернути увагу перш за все на патологію шлунково-кишкового тракту — хронічний панкреатит, стеаторею, креаторею з розвитком у подальшому кахексії.

Діагноз ґрунтується на виявленні збільшення в секреті потових залоз вмісту хлоридів та натрію.

### 3. Захворювання бронхів незапального характеру

При пухлинах бронхів синдром бронхіальної обструкції у переважній більшості випадків клінічно проявляється лише на одному боці в проекції ураженої ділянки. Швидко прогресує, впродовж кількох місяців призводить до вираженої дихальної недостатності. Резистентний до бета-агоністів та будь-яких форм стероїдів. Характерним є рецидивуюче запалення легенів в одному і тому ж місці. Після повної закупорки дренажного бронха розвивається ателектаз.

Діагностика захворювань легенів пухлинної природи базується на комплексній оцінці даних рентгенологічного обстеження, бронхоскопії, КТ. Для підтвердження діагнозу, а також з метою встановлення гістологічного варіанта пухлини виконують біопсію.

Тромбоемболія легеневої артерії, особливо її дрібних гілок, спочатку може проявитись рефлекторним бронхоспазмом, але потім нарастають явища гострого перевантаження правої половини серця.

#### 3.1. Карциноїдний синдром

Захворювання пухлинної природи, обумовлене повільно зростаючими ентерохромафінними клітинами APUD-системи. Обумовлений синдром бронхіальної обструкції секрецією цими клітинами серотоніну та гістаміну. Проявляється він нападами експіраторної задишки та ядухи. Провокують напад емоціональні переживання, вживання їжі, алкоголю і, на що слід звернути увагу, бета-агоністи. Бронхообструкція не прогресує (за винятком тих випадків, коли пухлина локалізується безпосередньо у

бронхіальному дереві). Між нападами ні клінічних, ні інструментальних ознак бронхіальної обструкції не виявляють.

Інші прояви захворювання:

1) Пароксизми гіперемії шкіри обличчя та шиї, що виникають одночасно з епізодами бронхіальної обструкції. Колір шкіри змінюється — від невеликої еритеми до багрово-ціанотичного.

2) Телеангіектазії з локалізацією на вилицях та шиї.

3) Розлади функції шлунково-кишкового тракту: посилення перистальтики, пароксизми гострої діареї або хронічна діарея, пароксизми болювого абдомінального синдрому, що виникають одночасно з бронхіальною обструкцією та гіперемією шкіри. При метастазуванні в печінку з'являється гепатомегалія, але функція печінки тривалий час не змінюється.

4) Ураження серця — фіброеластоз міокарда та клапанів переважно правих відділів серця, з прогресуванням правошлуночкової серцевої недостатності.

Підтвердження діагнозу — збільшення секретії з сечею виділення 5-гідроксіндолуксусної кислоти  $>25$  мг/добу (в нормі не більше 9 мг).

## РОЗДІЛ 6

# БІЛЬ У ДІЛЯНЦІ СЕРЦЯ

---

Констатація болю у ділянці серця труднощів не викликає.

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно визначити причину появи болю: чи він виник внаслідок захворювань серця чи його поява обумовлена некардіальними причинами. Про кардіальний генез виникнення болю свідчать, перш за все, інші прояви захворювань серця — серцева недостатність, кардіомегалія, порушення ритму та провідності (виявлені фізикально та з допомогою ЕКГ), наявність шумів, обумовлених патологією клапанного апарата серця, та ритму галопу. Разом з тим, вказані ознаки не дозволяють остаточно виключити некардіальну патологію. Тому для кожної нозологічної одиниці, яка включена в перелік хвороб, що супроводжуються болями у ділянці серця, вироблені свої інструментальні та діагностичні критерії. Крім того, за наявності болю у ділянці серця слід перш за все виконати хоча б мінімально потрібні дослідження для виключення передусім тих хвороб, які несуть загрозу для життя — інфаркт міокарда, тромбоемболію легеневої артерії, розриваючу аневризму аорти.

### **Диференціально-діагностична програма при виявленні болю в серці:**

1. Кардіальні.
  - 1.1. Органічного походження.
    - 1.1.1. Коронарогенні.
      - 1.1.1.1. Стенокардія.
      - 1.1.1.2. Інфаркт міокарда.
    - 1.1.2. Некоронарогенні.
      - 1.1.2.1. Хвороби серця запального походження.
        - 1.1.2.1.1. Міокардити.
        - 1.1.2.1.2. Перикардити.
      - 1.1.2.2. Хвороби серця обмінно-дистрофічного походження.
        - 1.1.2.2.1. Кардіоміопатії.
        - 1.1.2.2.2. Міокардіодистрофії.
    - 1.2. Хвороби серця функціонального походження.
      - 1.2.1. Нейроциркуляторна дистонія.



## 2. Некардіальні

2.1. Хвороби, які викликають біль, що проєктується на ділянку серця.

2.1.1. Судинного походження.

2.1.1.1. Тромбоемболія легеневої артерії.

2.1.1.2. Розриваюча аневризма аорти.

2.1.1.3. Сифілітичний мезаортит.

2.1.2. Патологія опорно-рухового апарату.

2.1.2.1. Захворювання м'язів.

2.1.2.2. Синдром Тітце.

2.1.2.3. Остеохондроз шийного та грудного відділів хребта.

2.1.3. Захворювання нервів (симпаталгії, невралгії, гангліоніти).

2.1.4 Захворювання легенів (пневмонії, плеврити, рак).

2.1.5. Захворювання органів середостіння (езофагіти, грижа стравохідного отвору діафрагми, спазм кардії).

2.1.6. Захворювання молочної залози.

2.2. Відображені болі (захворювання органів шлунково-кишкового тракту, нирок, статевих органів).

Під час обстеження хворого потрібно звернути увагу на такі моменти:

1) Причини виникнення болю (зв'язок із фізичними навантаженнями, вживанням їжі, положенням тіла, рухами верхніх кінцівок, шийного відділу хребта, диханням, кашлем, емоційними переживаннями). 2) Умови, за яких біль припиняється (спокій, вживання антиангінальних препаратів, ненаркотичних анальгетиків, седативних, зміна положення тіла). 3) Інтенсивність болю. 4) Тривалість, періодичність, частота виникнення. 5) Давність болювого синдрому. 6) Локалізація та іррадіація болю. 7) Наявність та вираженість іншої патології з боку серцево-судинної системи.

## 1. Кардіальні причини виникнення болю

### 1.1. Органічного походження

#### 1.1.1. Коронарогенні

Коронарогенні болі у ділянці серця обумовлені різними нозологічними формами групи, що об'єднана назвою «ішемічна хвороба серця». Цей термін стосується захворювань, які виникають внаслідок невідповідності коронарного кровотоку метаболічним потребам міокарда.

При підозрі на коронарогенні причини болю у ділянці серця потрібно виявити наявність та вираженість факторів ризику розвитку ішемічної хвороби серця (ІХС): 1) вік (з віком ризик збільшується); 2) стать (чоловіки хворіють у 5 разів більше, ніж жінки); 3) тютюнопаління; 4) артеріальна гіпертензія; 5) цукровий діабет; 6) спадковість; 7) вживання гормональних контрацептивів; 8) подагра; 9) особливості дієти (вживання великої кількості жирів тваринного походження; 10) ожиріння; 11) гіподинамія.

При ішемічному генезі болю з боку серцево-судинної системи можна виявити: 1) у момент нападу, як правило, спостерігають тахікардію (за винятком порушень провідності); 2) частіше відмічають гіпотонію (за ви-

нятком випадків, коли біль виникає на фоні гіпертонічної кризи; зменшення інтенсивності болю або повне припинення після нормалізації підвищеного артеріального тиску з великою вірогідністю свідчить на користь коронарної недостатності або аорталгії); 3) ритм галопу (один із найбільш патогномонічних симптомів для захворювань серця).

Далі потрібно визначити у хворого наявність інших ознак атеросклерозу: 1) напади ішемічної кульгавості; 2) наявність ксантом та ксантелазм на шкірі; 3) напади черевної жаби; 4) явища церебрального атеросклерозу (хитка хода, запаморочення, зниження ефективності інтелектуальної діяльності); 5) систолічний шум над аортою, позитивний симптом Сиротиніна — Куковерова; 6) розширення судинного пучка серця.

#### *1.1.1.1. Стенокардія*

Цим терміном визначають біль у ділянці серця як одну з форм ІХС.

**Класифікація** (ВООЗ, 1979; Всесоюзний кардіологічний науковий центр, 1984):

А. Стенокардія напруження.

1. Стенокардія, що виникла вперше (давністю не більше місяця).

2. Стабільна стенокардія напруження (із зазначенням функціонального класу):

I ф. к. — болі виникають під час значних, незвичних для хворого у повсякденному житті навантажень;

II ф. к. — болі виникають під час ходи на рівному місці більше, ніж на 500 метрів, при сходженні більш, ніж на один поверх;

III ф. к. — напади виникають під час ходи на рівному місці на дистанції 100–500 м, при сходженні на один поверх;

IV ф. к. — біль виникає під час незначних фізичних навантажень.

3. Прогресуюча стенокардія напруження.

Б. Стенокардія спокою.

1. Спонтанна (особлива, варіантна) стенокардія Принцметала.

Стенокардію, що виникла вперше, прогресуючу та спонтанну об'єднують у групу нестабільної стенокардії — стан, що загрожує появою ускладнень (порушення ритму, інфаркт міокарда).

Таким чином, на другому етапі диференціальної діагностики всередині групи коронарогенного генезу болю у ділянці серця слід виділити перш за все основні ознаки, що відрізняють стабільну стенокардію напруження від спонтанної стенокардії.

Стабільна стенокардія напруження має характерні риси больового синдрому: болі виникають на висоті фізичного навантаження та затихають через 1–2 хв після його припинення; у більшості випадків біль локалізується за грудиною, у верхній або середній її частині, в епігастрії, ділянці лівої лопатки, лівого плеча; віддає переважно у ліву руку, плече, інколи в нижню щелепу, зуби, під ліву лопатку; біль «затискує серце, тисне, тягне»; триває біль 2–5 хв, рідко до 10 хв; біль поступово на-

ростає, досягає максимуму і швидко зникає, характерним є симптом «стиснутого кулака» — описуючи свої відчуття, хворий кладе на грудину кулак; біль швидко зникає після вживання нітрогліцерину; можливі еквіваленти стенокардії — напади задишки, кашлю, серцевої астми, аритмій, які виникають при тих самих фізичних навантаженнях, що й біль.

Таким чином, принциповими ознаками больового синдрому стабільної стенокардії напруження є: 1) поява болю при фізичному навантаженні; 2) біль виникає у вигляді нападів; 3) біль швидко припиняється у спокої або після вживання нітрогліцерину.

Під час опитування хворого слід звернути увагу на те, що він, як правило, не витрачає багато слів і точно описує свої відчуття. Деталізація скарг не потрібна. У момент нападу стенокардії хворі намагаються не лежати. Якщо хворий вказує на конкретну больочу точку, то це, швидше за все, не стенокардія.

Характерні для стенокардії болі, наявність факторів ризику та наявність інших клінічних проявів атеросклерозу в комплексі роблять діагноз стабільної стенокардії досить ймовірним — до 90 % (М. Вудлі, А. Уелан, 1995).

Визначивши клінічний нозологічний діагноз, проводять подальший диференціальний пошук всередині нозології — визначають функціональний клас стенокардії, ускладнення (перш за все — серцеву недостатність), тобто встановлюють індивідуальний діагноз хворого.

Прогресуюча стенокардія виникає на фоні стабільної і має такі основні клінічні риси (Е. Н. Амосова, 1998): 1) зменшення порогу виникнення стенокардії — біль виникає при меншому об'ємі виконаної роботи, інколи і в стані спокою або вночі; 2) збільшення частоти та тривалості ангінозних нападів — у деяких випадках > 20 хв; 3) зміни характеру больового синдрому, розширення зони іррадіації; 4) збільшення інтенсивності грудної жаби — біль, як правило, не проходить у стані спокою і потребує вживання більшої кількості пігулок нітрогліцерину.

Особливості клінічних проявів спонтанної стенокардії: напади болю виникають у спокої, не пов'язані з впливом факторів, що збільшують потребу міокарда в кисні; за характером біль пекучий; виникають болі, як правило, в один і той же час (частіше вночі або вранці); біль повільно наростає та повільно проходить; напади відбуваються серією — один за одним.

Під час проведення індивідуального диференціального діагнозу хворого слід пам'ятати про те, що в клінічній практиці часто зустрічається поєднання стенозу артерій серця, що обумовлений їх атеросклеротичним ураженням, з динамічним коронарним вазоспазмом. Такий підхід викликаний потребами індивідуального лікування кожного конкретного хворого. Коронарний вазоспазм слід підозрювати, якщо: напад стенокардії виникає після вживання їжі, вдихання холодного повітря, під час раптового початку виконання фізичного навантаження або відразу ж після припинення роботи; немає чіткого зв'язку з певним часом протягом доби; інтенсивність болю повільно зростає та повільно зменшується; серійність

нехарактерна; біль ефективно лікується ніфедипіном, тимчасом як нітрогліцерин може погіршити стан хворого.

З метою остаточної верифікації діагнозу виконують такі дослідження:

1. ЕКГ у стані фізичного спокою. Найбільш повну та достовірну інформацію можна отримати під час реєстрації ЕКГ на фоні нападу стенокардії. Типовими при цьому є такі ознаки:

— горизонтальна або похила депресія ST не більше, ніж на 2 мм;

— негативний T глибиною > 5 мм.

При стенокардії Принцметала частіше виявляють елевацію ST > 2 мм.

Побічними ознаками атеросклеротичного ураження міокарда є блокада лівої ніжки пучка Гіса або її гілок, особливо парієтальний тип блокади.

2. Моніторинг ЕКГ протягом доби (Холтерівський моніторинг). Його проведення показане тим хворим, у яких за наявності факторів ризику ІХС, при одноразовому обстеженні змін на ЕКГ не виявлено. Крім ішемії міокарда, що супроводжується нападами стенокардії, за допомогою цього методу можна виявити епізоди «німої» ішемії міокарда, яка біль не викликає.

3. Проби з дозованим фізичним навантаженням (велоергометрія). Критерії позитивної проби: напад стенокардії, зниження артеріального тиску на 10 мм рт. ст. та більше порівняно з вихідними даними; поява ішемії (див. вище); різке зменшення амплітуди зубців R. За наявності вазоспастичного компонента стенокардії можна виявити і депресію, і елевацію сегмента ST, а при проведенні парних проб з навантаженням поріг виникнення стенокардії (ішемії) суттєво коливається.

Позитивні проби з дозованим фізичним навантаженням не завжди свідчать про наявність ішемії, оскільки ішемія міокарда являє собою лише одну з причин, які викликають депресію сегмента ST. Такі ж результати можна отримати і при гіпервентиляції, у хворих на нейроциркуляторну дистонію (НЦД), при використанні антиаритмічних засобів, серцевих глікозидів, сечогінних на фоні дихальної недостатності, детренованості. Проби з дозованим фізичним навантаженням мають свою діагностичну межу — до 80 %. Тільки комплексний аналіз клінічної картини, типової для стенокардії, та результатів проб дозволяють впевнено свідчити про наявність стенокардії. Разом з тим, негативні результати є дуже цінними в плані виключення стенокардії.

4. Проби з електричною стимуляцією передсердь. Метод ґрунтується на виявленні ішемії міокарда при збільшенні потреби міокарда в кисні на фоні штучної, нав'язаної іззовні, тахікардії. Використовують за наявності протипоказань для виконання проб з дозованим фізичним навантаженням. Критерії позитивної проби ті ж самі.

5. Фармакологічні проби. Виділяють: провокаційні (штучно викликають ішемію) та лікувально-діагностичні.

Провокаційні: а) проба з дипіридамолом (при його використанні розширюються неуразені атеросклерозом коронарні артерії, відбувається перерозподіл кровотоку за рахунок «обкрадання» уражених судин); б) проба з компламіном (механізм такий самий); в) проба з ергометрином

(пробу виконують з метою виявлення коронароспазму); г) проба з бета-блокаторами (використовують для виявлення спонтанної стенокардії і для визначення вазоспастичного компонента стенокардії); д) проба з ізадрином (після уведення ізадрину з'являється тахікардія, що підвищує потреби міокарда в кисні та сприяє виявленню коронарної недостатності).

Лікувально-діагностичні проби: з використанням антиангінальних препаратів (після одноразового вживання антиангінального препарату та виконання повторної проби з фізичним навантаженням збільшується поріг виникнення ішемії і за показниками приросту визначають найбільш ефективний для конкретного хворого медикамент).

6. Холодова проба. Метод досить інформативний, особливо для діагностики спонтанної стенокардії.

7. Стрес-ехокардіографія. Після використання будь-якого провокуючого фактора виявляють зони локальної гіпокінезії уражених атеросклерозом ділянок та/або компенсаторний гіперкінез здорових ділянок шлунків.

8. Радіонуклідна скінтиграфія міокарда. Визначення перфузії міокарда з талієм (дефект накопичення; зони ішемії у вигляді «холодних вогнищ») або пірофосфатом технецію (радіонуклід накопичується у зонах ішемії; «гарячі вогнища» ішемії). Особливо чутлива скінтиграфія після виконання навантажувальних або провокаційних фармакологічних проб.

9. Коронарна ангіографія. Еталонний метод діагностики ІХС. Основні показання: прогресуюча стенокардія, при якій неефективна консервативна медикаментозна терапія, для вирішення питання про хірургічне лікування; особи віком до 50 років з інфарктом міокарда в анамнезі для вирішення питання про хірургічне лікування; особи з серцевою недостатністю для визначення ступеня атеросклеротичного ураження коронарних артерій з метою вирішення питання про можливість трансплантації серця; особи з нетиповими болями у ділянці серця та із сумнівними результатами інших досліджень. Але цей метод дозволяє виявити стеноз лише магістральних судин.

Таким чином, жоден з існуючих методів прижиттєвої інструментальної діагностики на сьогоднішній день не дозволяє виявити стенокардію на всі 100 %. Діагностика стенокардії ґрунтується на комплексній оцінці скарг хворого, факторів ризику, інших ознак атеросклерозу та результатів інструментальних методів дослідження.

#### *1.1.1.2. Інфаркт міокарда*

Больовий синдром при інфаркті міокарда (ІМ) характеризується перш за все інтенсивністю та тривалістю: болі пекучі, «розпирають серце», тривають впродовж кількох годин; хворі відмічають, що це «найсильніший біль, який вони будь-коли відчували у своєму житті». Як правило, епіцентр болю локалізується всередині грудної клітки або в епігастрії. Іррадіація така ж, як і при стенокардії. На фоні больового нападу розвивається виражена млявість, шкіра покривається холодним потом, можуть бути нудота, блювання.

Виникнення больового нападу частіше не пов'язане з фізичним навантаженням. «Улюблений» час розвитку ІМ — ранній ранок. Якщо ж біль виникає під час фізичних навантажень, то у стані спокою інтенсивність його не зменшується.

Біль є характерним для гострішої стадії ІМ, після утворення вогнища некрозу, як правило, зникає. Збереження больового синдрому за наявності вогнища некрозу свідчить про наявність ішемії в перинфарктній зоні та є прогностично поганою ознакою щодо збільшення розмірів ІМ.

Форми ІМ (А. А. Чиркин та співавт., 1993): 1. Ангінозна. 2. Периферійна з нетиповою локалізацією болю. 3. Абдомінальна (характерна для задньої та задньонижньої локалізації ІМ). 4. Астматична. 5. Колаптоїдна. 6. Набрякова. 7. Аритмічна. 8. Церебральна. 9. Малосимптомна. 10. Комбінована.

Як бачимо, больовий синдром при ІМ наявний не завжди, і в таких випадках провідний синдром буде інший. Тому слід ретельно і цілеспрямовано зібрати анамнез. ІМ — ситуація гостра, тому хворі, як правило, точно вказують на час погіршення стану з домінуванням симптоматики з одного з перелічених вище варіантів. Безбольові та малосимптомні форми ІМ частіше розвиваються у хворих на цукровий діабет, у осіб похилого та старечого віку.

Під час обстеження серцево-судинної системи потрібно звернути увагу на інші симптоми, що свідчили б про ураження серця: 1) Ослаблення пульсації верхівки серця та пульсу на периферійних артеріях. 2) Ослаблення тонів серця, можлива поява систолічного шуму на верхівці. 3) Ритм галопу на верхівці (при ІМ правого шлуночка ритм виявляють біля основи мечоподібного відростка). 4) Раптова поява шуму тертя перикарда. 5) Явища застою у легенях.

За поширеністю ІМ може бути велико- та дрібновогнищевим.

Стадії — гостріша, гостра, підгостра, рубцювання, післяінфарктного кардіосклерозу.

Хоча фізикальні й анамнестичні дані є дуже важливими, вони допомагають лише запідозрити ІМ. Основне значення відіграє інструментальна діагностика:

1. ЕКГ. У типових випадках у гострішому періоді при великовогнищевому ІМ характерними є зміни сегмента ST. Залежно від локалізації вогнища ішемії ST знаходиться вище ізолінії при субепікардіальній ішемії та нижче — при субендокардіальній. У гострому періоді формується патологічний Q або QS. При типовому варіанті на 5–6 добу ST лягає на ізолінію, формується негативний T. Це — удаванопозитивна динаміка, обумовлена утворенням навколо вогнища некрозу перифокального асептичного запалення. Потім ST знову піднімається. На фоні підгострої стадії (у типових випадках, починаючи з 14-ї доби) ST знову опускається на ізолінію; процес пов'язаний із розсмоктуванням некротичних мас. ST лягає на ізолінію на 3-му тижні, що свідчить про початок рубцювання. Якщо елевация сегмента ST зберігається більше, ніж три тижні,

то це свідчить про утворення аневризми. Рубцева стадія характеризується тим, що зникають явища ішемії — ST на ізолінії, немає динаміки T, але зберігаються рубцеві зміни — патологічний Q або QS. Якщо T негативний, то він не повинен перевищувати 1/2 амплітуди Q, QS або R у тих же відведеннях. Q за амплітудою < 5 мм. У протилежному випадку це будуть ознаки ішемії у післяінфарктній зоні.

При дрібновогнищевому ІМ формується негативний T у відведеннях, що відповідають зоні ураження, відмічають також депресію ST, зменшення амплітуди R. Слід зазначити, що поява блокад гілок пучка Гіса, порушень ритму в поєднанні з клінічними проявами (ангінозний статус, лівошлуночкова недостатність, колапс або навіть прогресування стенокардії) вимагають виключення ІМ; таких хворих для динамічного спостереження та поглибленого обстеження госпіталізують у відділення або палату інтенсивної терапії.

Ми так докладно описали зміни ЕКГ, оскільки індивідуальний діагноз хворого з ІМ передбачає визначення стадії інфаркту. Обумовлено це тим, що лікування в кожній стадії відрізняється.

Разом з тим, ЕКГ не має абсолютного значення в діагностиці ІМ. Зміни, що нагадують ІМ, можна виявити і на фоні тривалої ішемії («приголомшений міокард»), синдромів WPW, міокардитів, кардіоміопатій. Слід пам'ятати, що для ІМ характерною є перш за все динаміка.

2. ЕхоКГ. Її виконують при тривалому больовому синдромі та за відсутності типових змін на ЕКГ. Локальне зменшення амплітуди діяльності міокарда вказує на ішемію або дрібновогнищевий ІМ в цій зоні, акінезія або дискінезія — вірогідні ознаки гострого або перенесеного ІМ.

3. Ферменти: рівень аспартатамінотрансферази (АСТ) збільшується через 8–12 год після початку ІМ, досягає максимуму на 2-гу–3-тю добу, зберігається 7–8 дн. Аланінамінотрансфераза (АЛТ) — відповідно 8–12 год, 72 год, 5–6 дн. Загальна лактатдегідрогеназа (ЛДГ) — 8 год, 2–3-й день, 10–12 дн; ЛДГ<sub>1</sub> — 1-ша доба, 3-тя доба, близько місяця. Загальна креатинфосфокіназа — 4 год, 1-ша доба, 5–6 дн, МВ КФК — 2–4 год, 18–24 год, 5–8 дн. Міоглобін — 2 год, 6–10 год, 28–32 год. Великого значення в наш час надають збільшенню рівня тропоніну, який розглядають як маркер загибелі кардіоміоцитів.

4. Реакція крові. Спочатку може виникнути лейкоцитоз, який досягає максимуму в першу добу і зберігається 3–5 дн. ШОЕ «збільшується» з 2–3-ї доби; феномен «ножиць». Це — прояв резорбційно-некротичного синдрому. Якщо реакція крові відсутня, то це може бути одним з передвісників кардіогенного шоку. Еозинофілія у крові — передвісник синдрому Дресслера.

5. Ургентна коронароангіографія. Її виконують за наявності факторів ризику і затяжного больового синдрому, коли зміни на ЕКГ та ЕхоКГ не дають повної впевненості у діагнозі.

6. Сцинтиграфія міокарда з Tc<sup>99</sup>. Її виконують при пізній госпіталізації хворих — на 2-гу–7-му добу від початку ІМ, хоча осередки некро-

зу виявляють вже через 6–12 год. Використовують також і талій-201, який у зони некрозу не надходить.

У 2000 р. на VI Національному конгресі кардіологів затверджена така **класифікація ІХС**:

1. Раптова коронарна смерть.
  - 1.1. Раптова коронарна смерть з наступним оживленням.
  - 1.2. Раптова коронарна смерть (летальний кінець).
2. Стенокардія.
  - 2.1. Стабільна стенокардія напруження.
    - 2.1.1. Стабільна стенокардія напруження (із зазначенням функціонального класу).
      - 2.1.2. Стабільна стенокардія напруження при ангіографічно інтактних судинах (коронарний синдром X).
    - 2.2. Вазоспастична стенокардія (ангіоспастична, спонтанна, варіантна, стенокардія Принцметала).
    - 2.3. Змішана стенокардія (поєднання стенокардії напруження з документованою вазоспастичною стенокардією).
    - 2.4. Нестабільна стенокардія (до 28 діб).
      - 2.4.1. Стенокардія, що виникла вперше.
      - 2.4.2. Прогресуюча стенокардія.
      - 2.4.3. Рання постінфарктна стенокардія (з 3-ї по 28-му добу).
  3. Гострий інфаркт міокарда.
    - 3.1. Гострий інфаркт міокарда з наявністю патологічного зубця Q (трансмуральний, великовогнищевий).
    - 3.2. Гострий інфаркт міокарда без патологічного зубця Q (дрібновогнищевий).
    - 3.3. Гострий субендокардіальний інфаркт міокарда.
    - 3.4. Гострий інфаркт міокарда нез'ясований.
    - 3.5. Рецидивуючий інфаркт міокарда (від 3-ї до 28-ї доби).
    - 3.6. Повторний інфаркт міокарда (після 28-ї доби).
    - 3.7. Гостра коронарна недостатність. Діагноз проміжний — елевация чи депресія сегмента ST до розвитку ознак некрозу міокарда чи раптової коронарної смерті.

Деякі поточні ускладнення гострого інфаркту міокарда вказуються відповідно до часу їх виникнення:

- гостра серцева недостатність;
- порушення ритму серця та провідності;
- розрив серця зовнішній (з гемоперикардом або без гемоперикарда) чи внутрішній (дефект міжпередсердної чи міжшлуночкової перетинки, розрив сухожильної хорди, розрив сосочкового м'яза), тромбоемболії різної локалізації, тромбоутворення в порожнинах серця (тромбоендокардит), гостра аневризма серця;
- синдром Дресслера (ранній до 14 діб, пізній — після 14-ї доби) постінфарктна стенокардія.



#### 4. Кардіосклероз.

##### 4.1. Вогнищевий кардіосклероз.

4.1.1. Постінфарктний кардіосклероз (із зазначенням форми та стадії серцевої недостатності, характеру порушень ритму та провідності, кількості перенесених інфарктів, їх локалізації та терміну виникнення). Аневризма серця (хронічна).

4.1.2. Вогнищевий кардіосклероз без посилення на перенесений інфаркт міокарда.

4.2. Дифузний кардіосклероз із зазначенням форми та стадії серцевої недостатності, порушень ритму та провідності.

5. Безбольова форма. Діагноз базується на виявленні ознак ішемії міокарда при виконанні проб із дозованими фізичними навантаженнями, Холтеровському моніторингу з подальшою верифікацією за даними коронароангіографії, радіоізотопної вентрикулографії з  $Tl^{201}$ , стрес-ЕхоКГ.

##### *1.1.2. Некоронарогенні ураження серця*

Основна ознака больового синдрому, який виникає на фоні цієї групи захворювань, — відсутність зв'язку з фізичними навантаженнями. Відсутні статеві розбіжності за частотою виявлення.

##### *1.1.2.1. Хвороби серця запального походження*

При цих хворобах серце уражається внаслідок впливу інфекційних та неінфекційних факторів.

##### *1.1.2.1.1. Міокардити*

Запалення м'яза серця.

Диференціально-діагностичні критерії дифузних міокардитів викладені в розділі «Кардіомегалія». У цьому розділі ми розглянемо вогнищеві міокардити, діагностика яких дуже часто викликає труднощі.

Біль при міокардитах локалізований в прекардіальній ділянці, без чітко окресленого епіцентру. Чіткого зв'язку з фізичним навантаженням немає, але біль може виникати через деякий час, інколи на наступний день, після фізичного навантаження. Іррадіацію не спостерігають. Больовий синдром постійний, триває впродовж кількох годин або навіть днів. Його інтенсивність коливається — від незначного неприємного відчуття до вираженого. Однак навіть при інтенсивних болях хворі можуть звикнути до больових відчуттів і перестають звертати на них увагу. Біль супроводжується загальною млявістю, астенизацією, пітливістю. Крім болю, з боку серцево-судинної системи можна виявити:

- 1) Ослаблення I тону на верхівці серця («оксамитовий тон Дмитренко»).
- 2) Систолічний шум на верхівці та біля лівого краю грудини.
- 3) Різноманітні порушення ритму та провідності.
- 4) Порушення фази реполяризації на ЕКГ. Ритм галопу, серцева недостатність, кардіомегалія відсутні. Синдром цитолізу малозначущий або теж відсутній.

Саме ці особливості перебігу хвороби викликають значні труднощі при встановленні діагнозу, тому всіх хворих зі скаргами на болі у

ділянці серця, що з'явилися після гострого респіраторного або кишковог-го захворювання, лихоманок слід цілеспрямовано обстежити з метою ви-ключення міокардитів. Мінімальний перелік лабораторних та інструмен-тальних досліджень, котрі необхідно виконати в такій ситуації: ЕКГ, ви-значення активності кардіоспецифічних ферментів, встановлення актив-ності запальної реакції у периферійній крові, динаміка титру специфіч-них антитіл до бактерій та вірусів у парних сироватках, ЕхоКГ з метою виявлення локальної гіпокінезії.

З метою ранньої діагностики інфекційно-алергічних міокардитів запро-поновані орієнтовні критерії (В. А. Насонова, И. А. Бронзов, 1978):  
1. Наявність хронологічного взаємозв'язку появи захворювання з гострою респіраторною інфекцією, загостреннями хронічного тонзиліту.  
2. Скорочення (до 5–7 днів) або повна відсутність латентного періоду між перенесеною інфекцією та появою скарг на розлади у серці.  
3. Алергологічний анамнез — кропивниця, вазомоторний риніт або кон'юнктивіт, алер-гія до медикаментів.  
4. Переважно середній вік хворих.  
5. Латентний по-ступовий перебіг клініки захворювання без вираженої запальної реакції з боку крові.  
6. Скарги з боку серця постійні, резистентні до вазоактивних (антиангінальних) та протизапальних засобів.  
7. Відсутні артрит та дуже рідкі випадки артралгій.  
8. Лише поодинокі випадки появи перикардиту та повна відсутність ознак ураження клапанів.  
9. Вегетативні розлади та астенізація хворого, порушення терморегуляції, субфебрилітет.

Діагноз медикаментозного міокардиту базується в першу чергу на хро-нологічному зв'язку його виникнення з вживанням того чи іншого медика-менту, регресії клінічних проявів після його відміни та при повторній появі симптомів після поновлення вживання препарату (того самого або іншого з цієї ж групи). Цінну інформацію для діагностики алергічного медикамен-тозного міокардиту дає дослідження крові — еозинофілія, високий титр IgE та циркулюючих імунних комплексів при нормальному вмісті IgM та IgG.

Для уточнення діагнозу використовують радіонуклідну вентрикуло-графію з галієм, який накопичується у вогнищах запалення (у такому ви-падку при вогнищевих міокардитах виявляють «мозаїчне серце»), а при потребі виконують і біопсію.

#### *1.1.2.1.2. Перикардити*

Біль буде провідним синдромом при сухому перикардиті. При інших формах домінують інші прояви захворювання: кардіомегалія — при ексу-дативному, серцева недостатність — при адгезивних та констриктивних.

Біль при сухому перикардиті виникає з самого початку захворюван-ня. Частіше локалізується у ділянці верхівки серця. Не пов'язаний з фізич-ними навантаженнями. Повільно наростає від ниючого, тупого до гост-рого, пекучого. З часом поширюється на всю прекордальну ділянку. По-силюється під час натискування на мечоподібний відросток та місце з'єднання грудини і ключиці. Посилюється в горизонтальному положенні тіла, зменшується у положенні сидячи з нахилом тулуба вперед. У зв'яз-

ку з подразненням діафрагмального нерва можуть виникати гикавка, блювання, що не пов'язані з вживанням їжі.

Окрім болю, при сухому перикардиті з боку серця можна виявити:

1. Шум тертя перикарда. Найбільш характерний патогномонічний симптом. Шум грубий, шкрябаючий, змінює свою гучність. Найчастіше місце локалізації — у ділянці абсолютної тупості серця, на невеликій ділянці парастернально зліва. Шум може посилюватися при натискуванні стетоскопом на грудну клітку.

2. ЕКГ. Характерним є конкордатний підйом сегмента ST та зубця T з наступною інверсією протягом 1–2 днів. Елевація ST не перевищує 3–4 мм. Немає патологічного Q. Глибина інвертованого T ніколи не перевищує 5 мм.

У крові можливе збільшення вмісту трансаміназ, але ніколи — МВ-фракції КФК. Якщо перикардит розвивається на фоні хронічної ниркової недостатності, то прогностично це дуже погана ознака.

#### *1.1.2.2. Хвороби серця обмінно-дистрофічного походження*

Група захворювань, при яких серце ушкоджується внаслідок впливу набутих чи успадкованих факторів, що призводять перш за все до порушень обміну речовин як у самому серці, так і на рівні цілісного організму. Підозрювати обмінно-дистрофічні ураження потрібно тоді, коли болі у ділянці серця виникли на фоні гормональних порушень (тиреотоксикоз, клімакс), після фізичних перевантажень, під впливом хронічних інтоксикацій, у хворих з патологією, що призводить до хронічної гіпоксії.

##### *1.1.2.2.1. Кардіоміопатії*

Біль при кардіоміопатіях не є провідним синдромом. Домінують кардіомегалія та серцева недостатність.

##### *1.1.2.2.2. Міокардіодистрофії*

Захворювання серця, що характеризуються первинними набутими порушеннями обміну речовин у серці, перш за все енергетичного субстрату, та проявляються різноманітними симптомами.

Найчастіше біль у ділянці серця зустрічається при дисгормональній кліматеричній міокардіодистрофії.

Болі тривалі. Локалізуються за грудиною та у ділянці верхівки. Можлива характерна для стенокардії іррадіація. Болі не пов'язані з фізичними навантаженнями чи психоемоційними переживаннями.

Нітрогліцерин та інші антиангінальні препарати, нестероїдні протизапальні засоби неефективні. Під час больового нападу хворі збуджені, стогнуть, вимагають негайної медичної допомоги.

Описуючи свої відчуття, витрачають багато слів, метушаться. Після затишання болю хвора заспокоюється, здатна продовжити припинену роботу.

Інтенсивний больовий синдром при кліматеричній міокардіодистрофії може тривати багато годин або навіть днів, але це не супроводжується ні колапсом, ні порушеннями ритму чи провідності серця, ні серцевою недостатністю. Таким чином, основна характерна ознака больового син-

дрому при клімактеричній дисгормональній міокардіодистрофії — невідповідність між вираженістю больового синдрому та відсутністю органічних змін з боку серця.

Оцінюючи больові відчуття, потрібно визначити їх хронологічний зв'язок із порушеннями менструального циклу. Поява скарг на розлади з боку серця, як правило, випереджає порушення менструального циклу на 1–2 роки, але може збігтися з ними, а також виникнути вже в менопаузі. Загострення носять сезонний характер — навесні хворі почувають себе гірше.

Характерним є поєднання болю з вегетативними кризами. Криза розпочинається з похолодання кінцівок, яке змінює відчуття жару, озноб. У кінці вегетативної кризи розвиваються виражене потовиділення, загальна кволість. Вегетативні розлади супроводжують мігрень, субфебрилітет. Можуть бути респіраторні розлади — відчуття «нестачі повітря», «неповного вдиху».

Для діагностики дисгормональної міокардіодистрофії використовують такі методи дослідження:

1. ЕКГ. У більшості хворих з'являються негативні Т та депресія ST. Ці зміни або зникають впродовж кількох днів, або зберігаються кілька років. На відміну від ІХС, немає Q. Звертає на себе увагу також те, що зміни, які нагадують коронарну патологію, можуть бути зафіксовані і не в момент больового нападу. Швидка регресія цих змін відбувається під впливом естрогенів та транквілізаторів.

2. ЕхоКГ. Немає зон гіпокінезу або акінезії. Насосна функція серця не змінена.

З метою виключення ІМ потрібно також дослідити рівень кардіоспецифічних ферментів, наявність резорбційно-некротичного синдрому. У разі, коли вказані дослідження не дають чіткої картини, виконують аортоскопійну чи радіоізотопну вентрикулографію.

Клініка клімактеричної міокардіодистрофії дещо нагадує нейроциркуляторну дистонію. Але є суттєві відмінності: 1) Чіткий зв'язок між появою больових серцевих нападів та порушеннями менструального циклу. 2) Виникнення пароксизму болю при клімактеричній міокардіодистрофії не так чітко залежить від психоемоційних переживань або перенесених інфекційних захворювань, як при нейроциркуляторній дистонії. 3) Проби із дозованими фізичними навантаженнями при міокардіодистрофії мало впливають на ЕКГ-картину, тимчасом як при нейроциркуляторній дистонії на фоні проб ЕКГ-картина нормалізується.

## **1.2. Хвороби серця функціонального походження**

### *1.2.1. Нейроциркуляторна дистонія*

Основні риси болю у ділянці серця при нейроциркуляторній дистонії (НЦД):

1) мінливість болю за всіма основними параметрами — інтенсивністю, локалізацією, іррадіацією, зв'язком з фізичними навантаженнями; 2) певний ефект від використання валокордину, валідолу, седативних та тран-

квілізаторів; 3) найбільш частими супутніми проявами є тахікардія, коливання артеріального тиску в межах приграничної артеріальної гіпертензії; гіперкінетичний кардіальний синдром, а також респіраторні функціональні розлади.

**Діагностичні критерії НЦД (В. И. Маколкин, С. А. Аббакумов, 1985):**

**А. Підтверджуючі критерії:**

*I група* (на основі скарг хворого): 1. Кардіалгії. 2. Респіраторні розлади у вигляді нестачі повітря, невдоволеності вдихом («тужливі зітхання»). 3. Серцебиття, відчуття пульсації в прекардіальній ділянці або в ділянці судин шиї. 4. Підвищена втомлюваність, відчуття млявості, кволості переважно вранці. 5. Невротичні симптоми: дратівливість, тривожність, хвилювання, фіксація уваги на неприємних відчуттях у ділянці серця, порушення сну. 6. Головний біль, запаморочення, холодні, вологі кінцівки.

Допустима відсутність не більше 2 ознак. Ці критерії діагностично суттєві, якщо їх виявляють впродовж не менше 1–2 міс.

*II група* (на підставі анамнезу): 1. Виникнення або загострення симптомів у зв'язку з гострими або тривалими стресовими ситуаціями, або в періоди гормональної перебудови (пубертат, клімакс, вагітність). 2. Три-валі багаторічне існування суб'єктивних симптомів із загостреннями та ремісіями, але без тенденції до їх прогресування. 3. Ефективність психотерапії, психотропних засобів, бета-адреноблокаторів.

*III група* (визначаються лабораторними та інструментальними методами): 1. Нестійкість ритму серця зі схильністю до тахікардії, яка виникає раптово або неадекватно ситуації. 2. Лабільність артеріального тиску з тенденцією до гіпертензії. 3. Респіраторні розлади у вигляді дихальної аритмії, диспное, тахіпное. 4. Периферійні вазомоторні розлади у вигляді гіперемії шкіри обличчя, шиї, «мармурова» шкіра та похолодання кінцівок. 5. Зони гіпералгезії у ділянці серця. 6. Вегетативна дисфункція (локальна пітливість, стійкий дермографізм, різниця у показниках температур тіла при її вимірюванні у роті та під пахвами). 7. Лабільність кінцевої частини шлуночкового комплексу на ЕКГ (інверсія Т, депресія ST). 8. Позитивна проба з гіпервентиляцією та в ортостазі (поява або поглиблення негативного Т). 9. Позитивна проба з калієм та бета-блокаторами (при змінній кінцевій частині шлуночкового комплексу відбувається її нормалізація). 10. Реінверсія негативного Т під час проби з дозованим фізичним навантаженням. 11. Двофазна відповідь Т під час проведення проби з ізадринем.

**Б. Доповнюючі діагностичні ознаки:** 1. Неадекватна реакція серцево-судинної системи при велоергометрії зі зниженням показників фізичної працездатності. 2. Порушення гемодинамічного стану кровотоку (виявляють за допомогою ЕхоКГ, тетраполярної реографії). 3. Розлади продукції гормонів у системі гіпофіз — надниркові залози та гонади. 4. Порушення кислотно-лужної рівноваги (респіраторний алкалоз) та неадекватне підвищення продукції лактату під час дозованого фізичного наван-

таження. 5. Порушення тону судин (виявляють за допомогою реовазографії, капіляроскопії). 6. Розлади терморегуляції.

**В. Виключаючі ознаки:** 1. Кардіомегалія. 2. Діастолічні шуми. 3. ЕКГ-ознаки великовогнищевих змін, блокада лівої ніжки пучка Гіса, атріовентрикулярні блокади II–III ступеня, пароксизмальна шлуночкова тахікардія, постійна форма миготливої аритмії, горизонтально або косонизхідна депресія ST на 2 мм та більше, болі ангінозного характеру. 4. Лабораторні, біохімічні та імунні зрушення, якщо вони не викликані іншими захворюваннями. 5. Застійна серцева недостатність.

## **2. Некардіальні причини болю у ділянці серця**

### *2.1. Хвороби, які викликають біль, що проєктується на ділянку серця*

Характеризуючи больовий синдром цієї групи захворювань, слід перш за все відмітити те, що біль має чітку локалізацію — хворий точно вказує місце, де саме болить. На інтенсивність болю впливають певні рухи (але не сама фізична активність), зміна положення тіла. Однак ці ознаки не мають абсолютного діагностичного значення, і для кожної форми існує свій набір діагностичних критеріїв.

#### *2.1.1. Болі судинного походження*

Кардіальний больовий синдром характеризується передусім тим, що поєднується з ознаками ураження судин чи з розладами регуляції гемодинаміки: шуми в проєкції аорти, гіпо- або гіпертензія, порушення мікроциркуляції (похолодання кінцівок, холодний піт).

##### *2.1.1.1. Тромбоемболія легеневої артерії (ТЕЛА)*

Біль у грудях виникає при масивній та субмасивній ТЕЛА. За характером тривалий, інтенсивний, нагадує такий, як при ІМ і має ангінозний характер. Виникає раптово за типом «удару кинджалом», з постійною локалізацією, без іррадіації, з епіцентром у верхній частині грудної клітки. Одночасно з болем з'являються задишка та ціаноз. Задишка постійна, частота дихання до 30–40 за 1 хв. Але застою в легенях немає.

Одна з основних ознак ТЕЛА — колапс, поява якого часто випереджає біль або виникає одночасно з ним. Інколи хворі втрачають свідомість.

Інші клінічні прояви ТЕЛА: 1) кровохаркання; 2) набухання вен шиї; 3) посилена пульсація в II–III міжребер'ях зліва від грудини; 4) акцент II тону над легеневою артерією; 5) пульсація в епігастрії, зміщення правої межі відносної тупості серця назовні; 6) діастолічний шум, обумовлений відотною недостатністю тристулкового клапана; 7) правощлуночковий ритм галопу; 8) можлива поява систолодіастолічного шуму над легеневою артерією.

Під час клінічної діагностики ТЕЛА потрібно враховувати фактори ризику: тромбоз глибоких вен нижніх кінцівок; попередні операції на суглобах нижніх кінцівок, органах малого таза, черевної порожнини; тривала адинамія; похилий та старечий вік; злякисні новоутворення, в тому числі гемобластози; системні васкуліти; вживання гормональних контра-

цептивів; травми нижніх кінцівок з пошкодженням кісток та стисканням м'яких тканин; повторні аритмії.

Під час обстеження хворого з підозрою на ТЕЛА слід звернути увагу на побічні ознаки: 1) раптовий пароксизм аритмії, особливо миготливої; 2) швидке прогресування серцевої недостатності; 3) раптове погіршення стану хворого з хронічною обструктивною патологією легенів — поява нехарактерної для цього захворювання задишки за типом тахіпноє; 4) раптова поява шуму тертя плеври.

*Діагностика:*

1. ЕКГ — відхилення електричної осі серця праворуч, гостра блокада правої ніжки пучка Гіса, р-pulmonale; синдром  $S_1-Q_{III}$ . Але таку картину спостерігають не завжди, і ЕКГ не є абсолютним методом діагностики ТЕЛА.

2. Рентгенологічне обстеження грудної клітки — дископодібні ателектази у легенях, високе положення купола діафрагми на ураженому боці, фокальний або параплевральний інфільтрат у вигляді трикутника або груші. Однак ці ознаки не є патогномонічними саме для ТЕЛА.

3. Коагулографія — виявлення продуктів деградації фібрину/фібриногену, фібриногену В, позитивні паракоагуляційні тести (етаноловий та протамінсульфатний). У поєднанні з ознаками первантаження правих відділів серця вони свідчать про наявність ТЕЛА.

4. Дослідження газів крові. Про наявність ТЕЛА можуть свідчити гіпоксія у поєднанні з гіпервентиляцією та гострим респіраторним алкалозом. Однак ці зміни не є патогномонічними саме для ТЕЛА.

5. Визначення вентиляційно-перфузійних співвідношень за допомогою радіоактивного ксенону ( $V_a/Q$  сканування). Для ТЕЛА характерною є наявність ділянок у легенях, які добре вентилюються, але погано постачаються кров'ю.

6. Ангіопульмонографія — метод достовірної діагностики ТЕЛА. Критерій діагнозу — раптовий обрив гілки легеневої артерії, контур тромбу.

Під час обстеження хворого потрібно виявити наявність тромбів у нижніх кінцівках, що побічно може свідчити про ТЕЛА; необхідно визначити різницю в окружності ніг, болючість при пальпації м'язів гомілки. Для інструментальної діагностики тромбозу використовують імпедансну плетизмографію, доплерофлебографію, сканування з фібриногеном, міченим  $I^{125}$ , рентгеноконтрастну флебографію.

*2.1.1.2. Розриваюча аневризма аорти.*

Виділяють проксимальний розрив (тип А) та дистальний (тип В). У першому випадку надрив частіше відбувається на 2,5 см вище кільця аорти. Внаслідок цього кров під тиском надходить під інтиму і потім поширюється як у дистальному, так і в проксимальному напрямку. Розшаровування у проксимальному напрямку призводить до гемоперикарда, відриву аортального клапана, закупорки коронарних артерій. При типі В надрив відбувається відразу ж після відходження лівої підключичної артерії, і розшарування розповсюджується тільки в дистальному напрямку.

Біль виникає раптово, він дуже сильний. Наркотики неефективні. При типі А біль локалізується в грудній клітці, віддається за ходом аорти, при В локалізується між лопатками, іррадіація — в шию, спину, нижні кінцівки. В окремих випадках локалізація болю може змінюватися; її епіцентр спускається вниз за ходом розшарування аорти. Хворі збуджені, не знаходять собі місця. Стан хворих дуже тяжкий, нагадує шок. Артеріальний тиск спочатку підвищений, потім падає аж до глибокого колапсу.

Із клінічних методів обстеження найбільшої уваги заслуговує аускультатія. При типі А вислуховують систолічний або систолодіастолічний шум над аортою або між лопатками. При типі В шум виявляють в епігастрії, у тому ж місці можлива пальпація аневризми, що пульсує.

#### *Діагностика:*

1. Рентгенологічне обстеження органів грудної клітки. Розширення тіні аорти, особливо встановлене вперше, мусить викликати підозру на аневризму. Якщо корінь аорти кальцифікований, а інтима відходить від зовнішнього контура судини на 1 см та більше, то діагноз аневризми є досить вірогідним. При типі В при обстеженні в прямій проекції виявляють значне розширення низхідної ділянки аорти, а в косій проекції вона має форму надутого балону.

2. ЕхоКГ. При типі А виявляють розширення аорти, потовщення її інтими. Для діагностики типу В цінну інформацію дає УЗД через стравохід — виявляють основний та додаткові канали аорти.

3. Аортографія. Метод об'єктивної діагностики. Його використовують з метою встановлення локалізації аневризми та її розмірів для оперативного лікування.

#### *2.1.1.3. Сифілітичний мезоартит*

Розвивається в стадію третинного сифілісу. Виділяють два основних варіанти — синдром кореня аорти з недостатністю аортального клапана та лоегічну аневризму аорти. Розрив аневризми для лоеусу є нехарактерним.

Біль при сифілітичному аортиті стійкий, локалізований переважно між лопатками, може поширюватися на шию, руки. Не пов'язаний з фізичними навантаженнями та психоемоційними переживаннями, може посилюватися у положенні хворого лежачи на спині, а також при підвищенні артеріального тиску. Біль не знімається нітрогліцерином та седативними препаратами, але можуть бути ефективні протизапальні засоби.

Об'єктивно виявляють розширення висхідної частини аорти: праворуч від грудини відмічають зону притупленого перкуторного звуку у II–III міжреберних проміжках. Виявляють також ділянки посиленої пульсації у грудях, частіше біля рукоятки груднини та праворуч від неї, там же вислуховують дуючий систолічний шум. Інколи наявні симптоми компресії сусідніх органів та тканин.

У тяжких випадках руйнуються кістки грудей — ребра, грудина. У таких випадках пульсуючу аневризму можна виявити пальпаторно, найчастіше між лопатками.



Найбільше діагностичне значення в розпізнаванні аневризми відіграють результати рентгенологічного обстеження грудної клітки.

Діагностика та ж сама, що й для розриваючої аневризми. Люетичну природу підтверджує серологічна діагностика.

#### *2.1.2. Патологія опорно-рухового апарату:*

Основні особливості кардіалгічного синдрому:

1) Біль з'являється або посилюється після зміни положення тіла, при певних рухах кінцівок або хребта.

2) Під час пальпації виявляють зони локальної гіпералгелізації.

3) Наявні ознаки периферійних вазомоторних розладів — похолодання кінцівок, венозний стан, гіпотрофія м'язів.

4) У більшості випадків ефективні протизапальні засоби.

5) Інтенсивність болю може змінюватись після локального впливу тепла або інших фізіотерапевтичних засобів.

6) Відсутні симптоми органічного ураження серця — серцева недостатність, кардіомегалія, цитоліз.

##### *2.1.2.1. Патологія м'язів*

Основні ознаки кардіалгічного синдрому: 1) появі болю передують фізична робота, піднімання тягарів, переохолодження, травми; 2) біль посилюється після напруження м'язів, під час їх пальпації; 3) стан полегшується після зігрівання, використання гірчичників.

##### *2.1.2.2. Синдром Тітце.*

Гіперплазія хрящів I–IV ребер, що супроводжується припуханням та болями. Процес частіше двосторонній, пальпація посилює біль.

##### *2.1.2.3. Остеохондроз шийного та грудного відділів хребта*

Одна з поширених причин виникнення кардіалгічного синдрому. Болі за своїм характером та зоною поширення можуть нагадувати стенокардію. Більовий синдром перебігає у вигляді нападів. За характером — гострі, пекучі. В окремих випадках появі болю у грудях передують неприємні відчуття в руках, між лопатками. Під час нападу хворий завмирає, до мінімуму зводить об'єм рухів у руках та грудях. Поява болю пов'язана не з самим фактом фізичного навантаження, а з виконанням певних рухів — різкі повороти головою, перенесення тягарів. Хороший ефект дають ненаркотичні анальгетики, особливо в поєднанні з бета-адреноблокаторами.

Під час пальпації грудей та шиї можна виявити поширену болючість м'яких тканин, збільшення тонуусу та локальної контрактури окремих м'язів, появу болю при натискуванні на паравертебральні точки.

Щоб довести веретепрогенну природу виникнення болю, виконують такі проби: 1) при заведенні зігнутої в лікті руки за спину при повороті голови у протилежний бік біль з'являється або посилюється; 2) біль посилюється під час відведення прямих рук назад та вгору разом з одночасним задиранням голови; 3) біль посилюється при натисканні натім'яну ділянку голови, при нахилі голови вперед та її півповороті ліво

або вправо; 4) натискання на голову вертикально згори вниз посилює біль; 5) біль посилюється після серії швидких рухів шиєю знизу вгору; 6) біль посилюється після серії натискань на точку хребтової артерії.

З боку серцево-судинної системи можна виявити синусову тахікардію, уповільнення атріовентрикулярного проведення, негативні Т, але це буває рідко.

Остеохондроз потребує рентгенологічного підтвердження. Важливим є також термографічне дослідження — виявляють локальне зниження температури шкіри відповідно зоні іннервації ураженого нерва. Для диференціальної діагностики з ІХС виконують проби з дозованими фізичними навантаженнями.

#### *2.1.3. Захворювання нервів (симпаталгії, невралгії, гангліоніти)*

Кардіалгічний синдром характеризується пароксизмами болю, який виникає без видимих причин, інколи після переохолодження. Зона поширення болю не має чітко окреслених меж. Поява болю супроводжується вегетативними розладами — гіперемією чи поблідінням шкіри, венозним стазом, посиленням виділенням поту, можливі парестезії, відчуття повзання мурашок.

#### *2.1.4. Захворювання легенів (пневмонії, плеврити, рак)*

Кардіалгічний синдром не буде провідним. Домінують інші ознаки — дихальної недостатності, легеневого інфільтрату тощо.

#### *2.1.5. Захворювання органів середостіння*

Основні характеристики: 1) поява болю пов'язана з уживанням їжі, особливо коли хворий знаходиться в горизонтальному положенні; 2) поєднання болю з диспептичними розладами — гикавка, блювання; 3) біль проходить після кількох ковтків води.

Для верифікації діагнозу показане перш за все ендоскопічне обстеження.

### **3. Відбиті болі**

Такі болі не супроводжуються порушеннями серцевої діяльності, серцевою недостатністю тощо. Біль не має своєї чіткої локалізації, хворому важко навіть описати свої відчуття.

Характерні риси має синдром Хілаїдіті (обумовлений стисненням поперечно-ободової кишки або її брижі між круглою зв'язкою печінки та діафрагмою). Біль виникає раптово, дуже сильний, спричинений певним положенням тіла, збільшенням тиску всередині черевної порожнини. Супроводжується холодним потом, зниженням артеріального тиску. Локалізується за грудиною, в її нижній третині. Так само раптово може зникнути при зміні положення тіла. При защемленні брижі розвивається клініка гострого живота. Для діагностики використовують рентгеноскопію органів черевної порожнини — виявляють повітряний пухир з чітко окресленими контурами.

## РОЗДІЛ 7

# БІЛЬ У ЖИВОТІ

---

*Біль у животі* (больовий абдомінальний синдром) — синдром, який дуже часто зустрічається у лікарській практичній діяльності. В цьому розділі ми представимо лише ті захворювання терапевтичного профілю, які зустрічаються найчастіше, а також дамо загальну характеристику больового абдомінального синдрому при хірургічній та акушерсько-гінекологічній патології.

На першому етапі диференціальної діагностики визначають, чи біль є проявом захворювань черевної порожнини, чи він є відображенням патології інших органів та систем.

### **1. Захворювання органів черевної порожнини**

Особливості больового абдомінального синдрому: 1) біль має дифузний характер, від свого епіцентру поширюється на весь живіт; 2) біль посилюється під час пальпації проєкції ураженого органа; 3) відмічається локальний або дифузний захист м'язів черева при пальпації; 4) біль супроводжується змінами гучності перистальтичних шумів; 5) після зміни положення тіла змінюється характер, локалізація та зона поширення болю; 6) болі, як правило, супроводжуються іншими проявами патології шлунково-кишкового тракту — диспепсією, жовтяницею, гепатомегалією тощо.

### **2. Відбиті болі**

Особливості: 1) біль не має чіткої локалізації, практично не поширюється від місця своєї появи; 2) у більшості випадків біль не супроводжується захисною реакцією м'язів передньої стінки черева; 3) незалежно від причини, яка викликала появу болю, відсутні симптоми подразнення очеревини.

Встановивши основні характеристики больового абдомінального синдрому, лікар приступає до другого етапу діагностики.

**Програма диференціально-діагностичного пошуку при абдомінальному больовому синдромі** (Е. Браунвальд зі співавт., 1993, з доповненнями):

1. Захворювання органів черевної порожнини.
  - 1.1. Запальні захворювання очеревини.

- 1.1.1. Інфекційні захворювання.
  - 1.1.1.1. Гострий або хронічний апендицит.
  - 1.1.1.2. Гострий або хронічний аднексит.
  - 1.1.1.3. Перитоніт.
- 1.1.2. Неінфекційні ураження очеревини.
  - 1.1.2.1. Вплив хімічних речовин.
  - 1.1.2.2. Гострий або хронічний панкреатит.
  - 1.1.2.3. Перфорація порожнистих органів шлунково-кишкового тракту.
  - 1.1.2.4. Уремія.
  - 1.1.2.5. Порфірія.
  - 1.1.2.6. Діабетичний кетоацидоз.
  - 1.1.2.7. Внутрішньосудинний гемоліз при гемолітичній анемії.
  - 1.1.2.8. Полівісцерити при дифузних хворобах сполучної тканини.
- 1.2. Закупорка просвіту порожнистих органів.
  - 1.2.1. Закупорка кишечника.
  - 1.2.2. Закупорка жовчних протоків.
  - 1.2.3. Закупорка сечовивідних шляхів.
- 1.3. Патологія судин.
  - 1.3.1. Тромбоз мезентеріальних артерій.
  - 1.3.2. Тромбоз ниркових артерій.
  - 1.3.3. Атеросклероз ниркових артерій.
  - 1.3.4. Системні васкуліти.
  - 1.3.5. Портальні гіпертензії.
- 1.4. Розтягнення капсули паренхіматозних органів.
- 2. Відбиті болі.
  - 2.1. Захворювання серцево-судинної системи.
    - 2.1.1. Інфаркт міокарда.
    - 2.1.2. Перикардит.
    - 2.1.3. Розриваюча аневризма аорти.
  - 2.2. Захворювання органів дихання.
  - 2.3. Захворювання нервової системи.
  - 2.4. Захворювання статевих органів.

## **1. Захворювання органів черевної порожнини**

На другому етапі диференціальної діагностики після визначення програми пошуку визначають основні особливості болювого абдомінального синдрому для різних груп уражень органів черева. На третьому, метою якого є визначення клінічного діагнозу, виявляють інші прояви (симптоми або синдроми), що патогномонічні для тієї чи іншої нозологічної форми. Далі проводять диференціальний діагноз за нозологічною формою, тобто виставляють індивідуальний діагноз хворого з урахуванням стадії захворювання, виявляють ті чи інші ускладнення.

### 1.1. Запальні захворювання органів черевної порожнини

Особливості больового абдомінального синдрому: 1) біль постійний, тривалий; 2) може носити мігруючий характер, але з часом локалізується строго в проекції ураженого органа; 3) біль посилюється під час пальпації та декомпресії черева, тобто виявляють симптоми подразнення очеревини; 4) біль посилюється під час кашлю, чхання, при виконанні будь-яких рухів, внаслідок чого хворі до мінімуму зводять фізичну активність; 5) тонічний спазм м'язів передньої стінки черева, вираженість якого коливається від незначного локального дефансу до генералізованої реакції («живіт у вигляді дошки»).

Серед інших проявів цієї групи захворювань передусім потрібно відмітити синдром мезенхімально-клітинної проліферації (частіше лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, диспротеїнемія — збільшення вмісту гаммаглобулінів, а також фібриногену, з'являється С-реактивний протеїн, лихоманка, можлива поява лімфоаденопатії з ураженням переважно пахових та мезентеріальних лімфатичних вузлів. Клінічно мезентеріальна лімфоаденопатія проявляється симптомом Падалки — наявність зони приглушення перкуторного звуку в проекції сліпої кишки.

#### 1.1.1. Запальні інфекційні захворювання

Ми розглянемо тільки ті болі, які спричинені ендогенними запальними процесами органів черевної порожнини.

Характерна ознака — повільна динаміка клінічної картини. Інтенсивність болю зростає повільно, локалізація нечітко окреслена, реакція очеревини спочатку відсутня. Паралельно зі зростанням інтенсивності болю виявляють і зміни у периферійній крові. Важливий прояв інфекційних захворювань черева — парез кишечника; при піку запального процесу перистальтика не прослуховується, живіт здутий, гази на відходять, може з'явитися блювання. Характерна артеріальна гіпотонія.

У осіб похилого віку та в ослаблених хворих клінічні прояви мало виражені. У таких випадках потрібно орієнтуватись на наростаючий метеоризм, відсутність перистальтики, артеріальну гіпотонію.

#### 1.1.2. Неінфекційні запалення органів черевної порожнини

Особливістю неінфекційних уражень є перш за все дифузний характер патології — процес вже з самого початку носить розлитий характер, або ж з місця первинної реакції швидко поширюється на всю порожнину черева. Наявна невідповідність між реакцією кишечника та вираженістю болю — при вираженому больовому синдромі перистальтика зберігається. З часом, із залученням до патологічного процесу нових ділянок очеревини, інтенсивність болю дещо зменшується, але відмічають ослаблення або відсутність перистальтики.

##### 1.1.2.1. Вплив хімічних речовин

У переважній більшості випадків болі виникають раптово, швидко поширюються на все черво. Інтенсивність больового синдрому залежить від агресивності хімічної сполуки, яка потрапила в черевну порожнину. Так, при перфорації виразки шлунка біль дуже сильний. При потраплянні

вмісту товстого кишечника в череві біль невиражений, динаміка болювого синдрому характерна для інфекційних процесів.

#### *1.1.2.1.1. Панкреатити*

Діагностика та лікування гострих панкреатитів є прерогативою хірургів. Ми розглянемо лише диференціально-діагностичні критерії хронічного панкреатиту.

*Хронічний панкреатит* — прогресуючий запально-дегенеративний процес паренхіми підшлункової залози з порушенням усіх функцій органа, кінцевої стадією якого є склероз.

Фактори ризику: 1) алкоголізм; 2) захворювання дванадцятипалої кишки — запалення сфінктера Одді, пептична виразка, дуоденіт; 3) захворювання жовчного міхура та жовчовивідних шляхів; 4) гіперпаратиреоїдизм; 5) гіперліпопротеїнемія; 6) перенесений раніше гострий панкреатит; 7) огріхи харчування, нерегулярне харчування; 8) перенесені вірусні інфекції, особливо епідемічний паротит.

Основна причина появи болю — подразнення інтрамуральних рецепторів органа активованими травними ферментами.

Біль є одним з найбільш ранніх клінічних проявів хронічного панкреатиту. Характерні епізоди дуже сильних виснажливих нападів у вигляді «панкреатичних колік». Біль спочатку проєктується на уражений орган, потім стає постійним, розлитим, його інтенсивність дещо зменшується. Провокують біль вживання алкоголю, огріхи в дієті. Якщо до патологічного процесу залучена переважно головка залози, то біль віддає у праве підребер'я, якщо у тіло залози — то в ліве. При залученні до патологічного процесу парааортальних лімфатичних вузлів та черевного відділу симпатичного ланцюжка біль віддає у спину.

При об'єктивному обстеженні виявляють низку патогномонічних для панкреатиту симптомів: 1) Болючість у точці Дежардена (розташована на відстані 5–7 см від пупка по лінії, що з'єднує пупок з правою підпахвовою западиною). 2) Болючість у холедохопанкреатичній зоні Шоффара (розташована між лінією, що з'єднує пупок з правою підпахвовою западиною та перпендикуляром, опущеним із точки Дежардена на серединну лінію). 3) Болючість у передній точці Мейо — Робсона (симетрична точка Дежардена зліва). 4) Болючість у задній точці Мейо — Робсона (лівий реберно-хребтовий кут). 5) Гіперестезія шкіри у зоні іннервації VIII–X грудних сегментів зліва (симптом Кача). 6) Симптом Грота — атрофія жиру під шкірою по передній стінці живота у проєкції підшлункової залози.

Інші прояви захворювання: 1) Диспептичні розлади: гіперсалівація, гикавка, нудота, блювання, метеоризм, анорексія, відраза до жирної їжі. 2) Панареатогенні проноси. Виникають при вираженій нестачі екзокринної функції органа. Виділяється велика кількість схожих на кашу калових мас з неприємним запахом. У калі — стеаторея, амілорея, креаторея. 3) Синдроми недостатності травлення та всмоктування (синдроми мальабсорбції та мальдигестії). 4) Гіперглікемія, цукровий діабет. 5) Порушення регуляції судинного тону: запаморочення, потемніння в очах, хитка хода. 6) Результати рентгенологічного дослідження: а) осередки

кальцинатів у паренхімі підшлункової залози; б) вдавнення на внутрішньому контурі низхідної частини ДПК, дуоденостаз, спазм бульбодуоденального сфінктера; в) збільшення розмірів великого дуоденального сопочка; г) розгорнутий внутрішній контур низхідної або верхній контур нижньої горизонтальної частини ДНК — симптом «куліс».

Крім того, нерідко виявляють і патологію з боку органів дихання: а) високе стояння лівого купола діафрагми; б) випіт у лівій плевральній порожнині (його характеристика представлена у відповідному роз-ділі); в) ателектаз нижньої частки легенів зліва.

Результати ендоскопічного дослідження: а) набряк та гіперемія слизової оболонки ДНК; б) дрібні висипання на слизовій оболонці ДНК за типом «манної крупи»; в) лімфоангіоектазії на слизовій оболонці ДНК; г) папіліт.

Результати УЗД органів черевної порожнини: а) збільшення ехогенності підшлункової залози; б) нерівність контурів органа, зміни його розмірів; в) осередки склерозу та кальцинозу.

Збільшений вміст альфа-амілази у сечі (в нормі до 160 г/ч л) та у крові (в нормі 16–30 г/ч л.); збільшений вміст трипсину у крові (в нормі 10–60 мкг/л).

З метою виключення закупорки панкреатичних та жовчних протоків при підозрі на пухлини або стриктури виконують ретроградну холецисто-панкреатографію.

Діагностика хронічних панкреатитів ґрунтується на комплексній оцінці результатів клінічного, інструментального та лабораторного дослідження.

*1.1.1.2. Системні полівісцерити при дифузних хворобах сполучної тканини.*

Больовий абдомінальний синдром рідко буває основним. Діагностика ґрунтується на інших проявах захворювання.

## **1.2. Закупорка просвіту порожнистих органів черевної порожнини**

У клінічній практиці такі болі мають назву колік. Виникають раптово, проєктуються на уражений орган. Після ліквідації закупорки миттєво проходять. На висоті больового нападу можливі нудота, розлади випорожнення. Пальпація різко посилює біль. Під час проведення пальпації виявляють виражену захисну реакцію м'язів стінки черева. Симптоми подразнення очеревини частіше відсутні. Тільки за умови розвитку вторинного запального процесу підвищується температура тіла, у крові збільшується ШОЕ, виявляють лейкоцитоз.

Характерною є поведінка хворих під час колік — вони збуджені, не можуть знайти собі місця. Зміна положення тіла не викликає змін характеристик больового синдрому.

### *1.2.2. Закупорка жовчних протоків*

Найбільш часто обумовлена жовчнокам'яною хворобою (ЖКХ).

ЖКХ — захворювання, що характеризується порушеннями обміну жовчі та її компонентів у гепатобіліарній системі і проявляється утворенням каменів у жовчовивідних шляхах.

Клініка залежить від стадії хвороби:

I стадія — фізико-хімічна. Характеризується продукцією жовчі, яка перенасичена холестерином. Симптоматика відсутня. Під час дослідження жовчі з жовчного міхура (порція В дуоденального зондування) виявляють порушення її міцелярних властивостей, багато холестеринових кристалів та їх преципітатів. Індекс літогенності  $> 1,0$ .

II стадія — латентна, безсимптомного носіння каменів. У жовчі та у жовчному міхурі виявляють каміння.

III стадія — клінічна, стадія калькульозного холециститу. Найбільш типовим проявом є больовий абдомінальний синдром у вигляді жовчної (печінкової) коліки. Провокують напад жирна їжа, гострі страви, вживання алкоголю, емоційні та фізичні навантаження. Біль виникає раптово, локалізується у правому верхньому квадранті живота, інколи в епігастральній ділянці або за мечоподібним відростком грудини, нагадуючи при цьому напад стенокардії. Віддає у специфічні для патології жовчовивідних шляхів зони Захар'їна — Геда: у праві лопатку, плече та ключицю. Після потраплення каменя у просвіт ДНК біль дуже швидко зникає.

Больовий напад може супроводжуватись нудотою, блюванням, які не приносять полегшення. В окремих випадках виявляють також розлади випорожнення, метеоризм, артеріальну гіпотонію. При об'єктивному обстеженні виявляють низку патогномонічних для холециститу симптомів: 1) симптом Ортнера — Грекова — біль під час постукування по правій реберній дузі; 2) симптом Мерфі — посилення болю під час натискування на проекцію жовчного міхура на висоті вдиху; 3) симптом Кера — поява болю під час пальпації точки проекції жовчного міхура; 4) симптом Захар'їна — біль там же під час перкусії; 5) симптом Мюссі, або френікус-симптом — біль під час натискування у місці проекції діафрагмального нерва; 6) симптом Бекмана — біль під час пальпації правої надбрівної ділянки; 7) симптом Йонаша — те ж саме при пальпації у ділянці потилиці за ходом правого великого потиличного нерва; 8) симптом Мейо — Робсона — біль у правому реберно-хребтовому куті; 9) симптом Курвуазьє — виявлення жовчного міхура під час пальпації у вигляді округлого тіла, що виступає з-під правої реберної дуги; 10) симптом Лепене — те ж, що й симптом Грекова, але на висоті вдиху при надуванні живота. Перелічені вище симптоми призначені не для зазубрювання, але знати їх необхідно.

Симптоми подразнення очеревини спочатку відсутні: у разі запалення або перфорації жовчного міхура виникають лихоманка, з'являються симптоми подразнення очеревини.

Інші ознаки хвороби: 1. Підпечінкова (механічна) жовтяниця (див. відповідний розділ). 2. Результати рентгенологічного обстеження: на рентгенограмі органів черевної порожнини виявляють збільшену тінь жовчного міхура, здуті петлі кишечника праворуч, зменшення дихальної екскурсії правого купола діафрагми, інколи — камені в міхурі або в кишках. Але виявляють лише рентгеноконтрастні камені — кальцинати. Для візуалізації рентгенонегативних каменів використовують пероральну



рентгеноконтрастну холецистографію. 3. Дані УЗД. У наш час це один із найбільш інформативних методів, який використовують з метою виявлення каменів у жовчовивідних шляхах.

Реакція периферійної крові проявляється синдромом мезенхімально-клітинної проліферації. При катаральному холециститі виявляють помірний лейкоцитоз —  $(9-10) \cdot 10^9/\text{л}$  з незначним нейтрофільним зрушенням вліво. Флегмонозний холецистит характеризується вираженим нейтрофільним лейкоцитозом ( $15 \cdot 10^9/\text{л}$  та більше), виявляють токсичну зернистість нейтрофілів. Неefективність активної антибактеріальної терапії свідчить про емпієму жовчного міхура або про його перфорацію і вимагає участі хірурга в діагностиці та лікуванні.

### *1.2.3. Закупорка сечовивідних шляхів*

*Сечокам'яна хвороба* (нефролітіазис) — захворювання, що характеризується порушенням обміну речовин, і проявляється утворенням каменів у чашково-мисковій системі нирок.

Клінічна симптоматика залежить від стадії захворювання і в цьому аспекті дещо нагадує стадійність перебігу ЖКХ. Найбільш характерний вияв нефролітіазу — ниркова коліка. Раптово виникає гострий біль у череві, переважно в пахвинній ділянці, з проекцією на задню та передню стінки живота за ходом сечовивідних шляхів — у поперек, яєчко або статеві губи. Температура тіла нормальна. Захисного дефансу м'язів стінок черева немає. Відмічають посилення болю при: 1) постукуванні ділянки проекції нирок; 2) пальпації точки Ізраеля (розміщена на 4–5 см вище точки, в якій перетинається лінії, одна з яких з'єднує передні ості клубової кістки, а друга проходить вертикально через лобок); 3) пальпації точки Базі (точка, в якій перетинаються горизонталь, що проходить через пупок, та вертикаль, що проходить через точку Мак — Бурнея); 4) пальпації точки Турнера (місце перетинання горизонталі, що проходить через точку Ізраеля, та вертикалі, що проведена по межі внутрішньої та середньої третини пупартової зв'язки).

У сечі виявляють незмінені еритроцити, інколи значну їх кількість, в осаді — урати або оксалати. Після постукування ділянки проекції нирок кількість еритроцитів значно збільшується (симптом Пастернацького). Після виходу каміння в сечовий міхур біль миттєво зникає.

Підтвердження діагнозу — виявлення каменів у сечовивідних шляхах або мисках під час рентгенологічного обстеження або УЗД.

## **1.3. Патологія судин очеревини**

У переважній більшості випадків біль судинного походження виникає раптово, поширюється на весь живіт.

### *1.3.1. Тромбоз мезентеріальних артерій*

Характерні ознаки больового абдомінального синдрому: 1) біль розповсюджується на весь живіт; 2) біль наростає, резистентний до наркотиків; 3) тяжкий загальний стан хворих — різко загострені риси обличчя, артеріальна гіпотонія, обкладений сухий язик; 4) незважаючи на силь-

ний біль, спочатку відсутня захисна реакція м'язів стінки черева та симптоми подразнення очеревини. Біль супроводжується блюванням. Потім, коли окремі ділянки кишечника некротизуються та розвивається перитоніт, з'являється рідке кров'янисте випорожнення (на це потрібно звернути увагу, оскільки на висоті запалення очеревини, що викликане іншими причинами, відмічають стійкий парез кишечника).

### *1.3.2. Тромбоз артерій нирок*

Проявляється гострими болями у проекції нирок, гематурією, часто розвиваються анурія та гостра ниркова недостатність. Для діагностики використовують селективну ангіографію ниркових артерій.

### *1.3.3. Атеросклероз мезентеріальних артерій*

Проявляється нападами «черевної жаби». Болі виникають за тих же обставин, що й напади стенокардії. Больовий абдомінальний синдром виявляють одночасно із симптомами, що відображають атеросклеротичне ураження інших судин — похолодання нижніх кінцівок при ураженні їх судин, напади стенокардії, недостатність церебрального кровотоку.

### *1.3.4. Системні васкуліти*

Найбільш часто больовий абдомінальний синдром виявляють у хворих на геморагічний васкуліт («абдомінальна пурпура»). У більшості випадків болі виникають раптово, нагадують кишкову коліку. Характерні такі особливості: 1) мігруючий характер — болі локалізовані то біля пупка, то в епігастрії, то у пахвинній ділянці; 2) чергування больового нападу з його відсутністю. Типова реакція очеревини — під час нападу виявляють симптоми її подразнення та резистентність м'язів передньої стінки живота, після припинення болю об'єктивних симптомів з боку черева не виявляють. На фоні больового нападу можуть бути блювання, часте рідке кров'янисте випорожнення.

Діагностичні критерії геморагічного васкуліту подані у розділі «Геморагічний синдром». Для диференціальної діагностики хвороб, що спричинили появу болю з ураженням судин, широко використовують лапароскопію.

## **1.4. Розтягнення капсули паренхіматозних органів**

Проявляється болями, які строго локалізовані в проекції уражених органів. За характером тупі, тягучі, ниючі. Разом з тим, при швидкому збільшенні того чи іншого органа (наприклад, різке збільшення печінки, що викликане гострим первантаженням правої половини серця або тромбозом нижньої порожнистої вени), біль може бути дуже сильним. Зона іррадіації невелика. Реакція очеревини відсутня. Інколи буває невеликий дефанс м'язів стінки живота у проекції ураженого органа.

## **2. Відбиті болі**

Ми не будемо докладно описувати клініку різних захворювань, які можуть проявитись відображеними болями у черевній порожнині. У більшості випадків провідним буде не больовий абдомінальний, а інші синдроми — легеневого інфільтрату, дихальної недостатності, кардіомегалії тощо.

## РОЗДІЛ 8

# ГЕМОРАГІЧНИЙ СИНДРОМ

---

*Геморагічний синдром* (ГС) (патологічна кровоточивість) виникає внаслідок порушень в одному або кількох механізмах системи гемостазу і проявляється різноманітними крововиливами в шкіру та слизові оболонки, кровотечами та гемартрозами.

Гемостаз — дуже важлива біологічна система організму, яка забезпечує, з одного боку, зупинку кровотеч, з іншого — збереження рідкого стану крові. Гемостаз забезпечують три тісно пов'язані між собою функціонально-структурні компоненти: 1) цілісність та повноцінність стінки судин, перш за все інтими; 2) плазмові ферментні системи — згортання крові, фібринолітичної, калікреїн-кінінової системи тощо; 3) клітинні, перш за все тромбоцитарні, фактори згортання крові.

Гемостаз підкоряється складній нейрогуморальній регуляції, яка забезпечує рівновагу прокоагулянтного та антитромботичного потенціалу крові. Ці механізми створюють умови для самообмеження, надання процесу згортання крові локального характеру, внаслідок чого не відбувається перехід обмеженого процесу гемокоагуляції в загальний.

Відомо два види гемостазу. Судинно-тромбоцитарну реакцію на втрату крові називають початковим, або первинним, гемостазом, а згортання крові — вторинним, кінцевим. Обидва ці механізми включаються не строго послідовно один за одним, а впродовж певного часу функціонують разом.

Первинний, або тромбоцитарно-судинний гемостаз, забезпечується адгезивною та агрегаційною активністю тромбоцитів та стінки судин і призводить до появи тромбоцитарного тромбу в дрібних судинах діаметром до 100 мкм. Коагуляційний, або вторинний, гемостаз забезпечує зупинку кровотечі з більших судин шляхом утворення в процесі згортання крові фібринового згустка.

Цей процес відбувається у кілька стадій:

I стадія — утворення тромбокінази за зовнішнім або внутрішнім механізмом. Зовнішній відбувається шляхом потрапляння з тканин та лейкоцитів тканинного тромбопластину (фактора III). Другий шлях гемостазу полягає в тому, що процес згортання крові розпочинається без по-

трапляння іззовні тканинного тромбoplastичного фактора, а лише за рахунок внутрішніх ресурсів плазми. У цій фазі бере участь найбільша кількість факторів згортання крові, і тому вона найтриваліша за часом.

II стадія — поява в крові тромбокінази призводить до перетворення протромбіну в тромбін.

III стадія — тромбін перетворює фібриноген у фібрин, а останній є основою кров'яного згустка.

Потім відбувається ретракція кров'яного згустка з його подальшим фібринолізом.

Крім факторів, які мають прокоагулянтну активність, в крові є фактори, яким притаманна первинна або вторинна антикоагулянтна активність.

Порушення тієї чи іншої ланки цієї складної системи може спричинити кровоточивість, яка потребує диференціального діагнозу. Адже в кожному випадку ГС у хворого слід виявити основні патогенетичні механізми, що спричинили його появу, маючи на меті визначення цілеспрямованого лікування.

Виявити генералізований ГС, коли є шкірні прояви та зовнішні кровотечі, нескладно. Труднощі виникають при невеликих внутрішніх кровотечах, коли їх джерело та об'єм втраченої крові можуть бути встановлені лише за допомогою помічених  $P^{32}$  еритроцитів.

Клінічна симптоматика ГС залежить від того, яка ланка гемостазу уражена.

Виділяють 5 типів кровоточивості:

1. Гематомний, або гематомно-гемартрозний. Виявляють переважно крововиливи у великі суглоби (гемартрози) та масивні глибокі крововиливи під шкіру, у м'язи та під апоневрози, в закриті порожнини (черевну, плевральну). Особливо небезпечними є позачеревні гематоми та крововиливи в субсерозну оболонку кишечника, які можуть нагадувати хірургічні захворювання черевної порожнини. При цьому типі кровоточивості нерідко спостерігають і профузні кровотечі, які виникають спонтанно, після травм та оперативних втручань. Це так звані «пізні» кровотечі, що розвиваються не відразу після травми або операції, а через кілька годин по тому. Гематомний тип кровоточивості характерний для гемофілій А та В, а також розвивається при появі імунних інгібіторів факторів VIII та IX.

2. Петехіально-плямистий тип характеризується появою дрібних неболючих, у вигляді крапок або плям, ненапружених та не розшаровуючих тканини геморагій на шкірі, які часто поєднуються з менорагіями, носовими кровотечами, іноді — з крововиливами у сітківку ока, оболонки мозку, шлунково-кишковими кровотечами. Появу геморагій легко провокують травми мікросудин — тертя одягу, вмивання, легкі удари. Внаслідок окислення гемоглобіну та його перетворення в гемосидерин крововиливи «цвітуть» — послідовно змінюють свій колір від червоного до зеленого; симптом «шкіри леопарда». Кровоточивість цього типу спостерігають при

тромбоцитопеніях та тромбоцитопатіях, гіпо- та дисфібриногенеміях, помірно дефіциті V, VII, XII та XIII факторів згортання крові.

3. Змішаний (синцево-гематомний) тип кровоточивості — поєднання двох описаних вище видів ГС, але він має кілька якісних відмінностей. Від гематомного типу відрізняється тим, що дуже рідко уражаються суглоби, а гематоми локалізовані переважно під шкірою та м'язами, у внутрішніх органах. Від другого типу відрізняється тим, що плями великі за розмірами, у місцях геморагій потовщується шкіра. Ці крововиливи ніби займають проміжне місце між синцями та гематомами. Поряд з цим виявляють звичайні екстравазати. Кровоточивість змішаного типу спостерігають при хворобі Віллебранда, дефіциті вітаміну К, VII та XIII факторів гемокоагуляції, синдромі дисемінованого згортання крові (ДВЗ-синдром), при перевищенні дози антикоагулянтів та фібринолітиків.

4. Васкулітно-пурпуровий тип кровоточивості поєднує геморагії, обумовлені запальними змінами в мікросудинах та периваскулярно. Геморагії виникають на фоні місцевих ексудативно-запальних процесів, у зв'язку з чим елементи висипань трохи виступають над поверхнею шкіри, щільні, нерідко оточені вінцем пігментованої інфільтрації, інколи некротизуються та вкриваються кірочками. Гістологічне дослідження підтверджує наявність мікротромбоваскуліту з фібринозно-клітинною інфільтрацією. Кровотечі та великі крововиливи для цього типу нехарактерні. Цей тип кровоточивості зустрічається при геморагічному васкуліті, вірусних та септичних васкулітах, неінфекційних геморагічних лихоманках.

5. Ангіоматозний тип відрізняється стійкими кровотечами, які часто рецидивують, із змінених судин (ангіом), частіше однієї і тієї ж локалізації, без крововиливів у шкіру або під шкіру та інші тканини. Найбільш небезпечними є сильні носові та шлунково-кишкові кровотечі. Не так часто виявляють кровотечі із сечовивідних шляхів та легенів. Цей тип кровоточивості є характерним для судинних аномалій успадкованого або набутого генезу (хвороби Рандю — Ослера, Луї — Бара, цироз печінки).

Для того, щоб скласти диференціально-діагностичну програму за провідним ГС, потрібно знати класифікацію геморагічних діатезів (хвороб, синдромів). Вона ґрунтується на вияві основного патогенетичного механізму, встановленні, в якій фазі згортання крові є порушення, тобто дефіцит або якісний дефект тих чи інших прокоагулянтів, чи вияв ознак надлишку антикоагулянтів. Сучасна класифікація геморагічних захворювань дуже складна. Ми наводимо тільки принципову схему її побудови (3 групи) та основні нозологічні форми кожної з груп.

**1-ша група — коагулопатії.** Найбільш складна та чисельна. Це всі геморагічні діатези, обумовлені дефіцитом або якісною неповноцінністю факторів згортання крові. До цієї групи успадкованих коагулопатій включені захворювання, які викликані генетично детермінованими дефіцитом або дефектом синтезу одного з прокоагулянтів. Набуті коагулопатії ускладнюють перебіг інших захворювань та характеризуються де-

фіцитом кількох факторів згортання крові. Залежно від того, в якій фазі згортання крові є патологією, виділяють кілька підгруп:

1.1. Гіпотромбопластинемії — успадковані та набуті захворювання, які пов'язані з патологією 1-ї фази згортання крові:

1.1.1. Успадковані захворювання, що обумовлені дефіцитом факторів 1-ї фази згортання крові: гемофілія А — дефіцит VIII фактора, В — IX, С — XI.

1.1.2. Набутий ГС, пов'язаний з перевищенням дози антикоагулянтів прямої швидкої дії.

1.2. Диспротромбінемії — геморагічні захворювання, викликані патологією 2-ї фази згортання крові.

1.2.1. Успадковані — дефіцит факторів протромбінового комплексу (протромбіну, фактора VII).

1.2.2. Набуті диспротейнемії (при захворюваннях печінки та інших органів шлунково-кишкового тракту, механічні жовтяниці).

1.2.3. Кровоточивість, обумовлена використанням непрямих антикоагулянтів.

1.3. Геморагії, пов'язані з патологією 3-ї фази згортання крові.

1.3.1. Успадковані афібриногенемії, дисфібриногенемії, набуті гіпофібриногенемії.

1.4. Синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання крові.

Оскільки патогенез кровоточивості при ДВЗ-синдромі дуже складний і включає в себе, окрім зниження рівня фібриногену, використання факторів протромбінового комплексу, тромбоцитопенію, посилення фібринолізу, появу продуктів деградації фібриногену, цей синдром виділили в самостійну нозологічну форму.

**2-га група — тромбоцитопенії та тромбоцитопатії.** До цієї групи входять захворювання, при яких поява ГС пов'язана з дефіцитом кров'яних пластівців або їх функціональною неповноцінністю.

2.1. Успадковані тромбоцитопенії.

2.2. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура.

2.3. Вторинні (симптоматичні) тромбоцитопенії.

2.4. Успадковані тромбоцитопатії (тромбастенія Гланцмана).

**3-тя група — вазопатії.** Це захворювання, обумовлені патологією судинної стінки.

3.1. Успадковані (хвороба Рандю — Ослера).

3.2. Набуті — геморагічний васкуліт, мікроваскуліти тощо (див. вище).

### **1.1.1. Гемофілії**

Успадковані захворювання, обумовлені дефіцитом або молекулярними аномаліями одного з прокоагулянтів, які беруть участь в утворенні тромбокінази за «внутрішнім механізмом». Виділяють гемофілії А (дефіцит антигемофільного глобуліну А), В (дефіцит IX фактора; хвороба Крістмаса), С (дефіцит IX фактора; хвороба Розенталя).

Гемофілії А та В успадковуються за рецесивним, пов'язаним з Х-хромосомою, типом, тому хворіють тільки особи чоловічої статі. Жінки, які успадкували Х-хромосому від хворого батька та одну хромосому від здорової матері, є кондукторами гемофілії. З цього випливає, що всі сини, які народились від батька, хворого на гемофілію, здорові, а всі дочки — кондуктори гемофілії. Сини жінок-кондукторів гемофілії можуть успадкувати як здорову, так і патологічну хромосому з ймовірністю 50 %, і тому вони можуть народитись як здоровими, так і хворими на гемофілію.

Гемофілія С успадковується автосомно, вражає як чоловіків, так і жінок.

Клінічно всі форми гемофілій проявляються однаково, але вираженість кровоточивості (за гематомно-гемартрозним типом) залежить від дефіциту відповідного прокоагулянту та від форми гемофілії. Клінічно тяжкі форми захворювання спостерігають частіше при гемофілії А. Рівень антигемофільних факторів (VIII або IX) від 0 до 2 % обумовлює тяжку форму хвороби, 2–5 % — середнього ступеня тяжкості, > 5 % — легку. Але при будь-якій формі існує небезпека профузних кровотеч після травм та хірургічних втручань.

Патологія, як правило, проявляється з дитинства, а при легких формах — в юнацькому віці та пізніше. Перебіг гемофілії характеризується змінами періодів підвищеної кровоточивості і відносного клінічного затишшя. Одна з характерних ознак гемофілії — повторні крововиливи у великі суглоби, частіше колінні, не так часто — в ліктьові, суглоби плеча, таза. Внаслідок цього розвиваються геморагічно-деструктивні остеоартрози — суглоби збільшуються, деформуються, зменшується об'єм їх рухів, розвивається атрофія м'язів кінцівок. Патологія суглобів часто призводить до інвалідизації хворих.

Типовою є також поява різноманітних гематом, розміри яких та об'єм втраченої крові не є адекватним травмі, що її спричинила. Поява великих гематом супроводжується загальною реакцією організму — підвищується температура тіла, що може супроводжуватись пропасницею, в крові виявляють нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ. Залежно від локалізації та розмірів гематоми може розвинути компресія верхніх дихальних шляхів, нервових сплетінь, кишечника. Важко перебігають ретроперитонеальні та субсерозні гематоми кишок, які можуть нагадувати картину «гострого живота». При всіх формах практично завжди спостерігають кровотечі після операцій, а у 10–15 % хворих виявляють стійку макрогематурію.

Одним із нечастих, але важких ускладнень гемофілії є спонтанні крововиливи у головний або спинний мозок, шлунково-кишкові кровотечі.

Загальний аналіз крові в період ремісії — у межах норми. Тривалість кровотечі, протромбіновий індекс, протромбіновий час, вміст фібриногену, фібриноліз як під час загострень, так і в період ремісії у межах норми.

Основні лабораторні показники, на основі яких можна запідозрити гемофілію: 1) збільшення часу згортання крові; 2) зміни автокоагуляцій-

ного тесту в бік гіпокоагуляції; 3) збільшення активованого парціального тромбoplastинового часу (каолін-кефаліновий тест).

Подальше визначення дефіциту різних факторів виконують за допомогою корекційних проб, використовуючи тест генерації тромбoplastину або автокоагуляційний тест. Завершує лабораторну діагностику визначення — якого саме фактора не вистачає у хворого, або шукають їх імунні інгібітори.

### *1.1.2. Геморагічний синдром, обумовлений перевищенням дози антикоагулянтів прямої швидкої дії*

До цієї групи антикоагулянтів належать гепарин, гепариноїди, гірудин та гірудиноїди. Геморагічні ускладнення під час лікування гепарином виникають рідко, і їх поява, як правило, спричинена безконтрольним використанням високих доз препарату, тяжкими ураженнями печінки та нирок, а також індивідуально підвищеною чутливістю хворих до антикоагулянту. Характерними є поява гематом на місці ін'єкцій, тривала кровотеча після накладання швів під час операцій. Спостерігають також кровоточивість усіх слизових оболонок; на фоні ерозій та виразок виникають шлунково-кишкові кровотечі.

У хворих подовжується час згортання крові, протромбіновий час в нормі або дещо збільшений. Кількість тромбоцитів, рівень фібриногену, час фібринолізу не змінені. У разі вираженої гепаринемії кров повністю втрачає здатність згортатись, і на тромбоеластограмі фіксується пряма лінія.

### *1.2.1. Успадкований дефіцит факторів протромбінового комплексу (протромбіну, проконвертину)*

Патологія зустрічається рідко, у більшості випадків передається за автосомно-рецесивним типом. Статевих відмінностей не виявляють. Тяжкі форми захворювання можуть вперше проявитись кровотечею у ранньому дитинстві після перев'язування пуповини. Тип кровоточивості змішаний. Основний критерій лабораторної діагностики дефіциту протромбіну або проконвертину — суттєве збільшення протромбінового часу плазми при нормальних показниках загальних коагуляційних тестів (час згортання крові, парціальний тромбoplastиновий час), автокоагулограми та тесту генерації тромбoplastину. Нормалізація показників протромбінового часу відбувається після змішування плазми хворого з плазмою здорової особи. Диференціальна діагностика гіпопротромбінемії та гіпопроконвертинемії ґрунтується на кількісному визначенні вмісту відповідних факторів.

### *1.2.2. Набуті диспротромбінемії*

До цієї групи належать геморагічні діатези, обумовлені дефіцитом філохінонзалежних факторів згортання крові. Причина — філохінон-авітаміноз, що виникає при захворюваннях кишок, печінки. При цьому страждає синтез протромбіну, проконвертину, антигемофільного глобуліну В, фактора Стюарт — Прауера.



Частіше всього диспротромбінемічні кровотечі спостерігають при гострих та хронічних гепатитах, механічній жовтяниці, жовчній та шлунково-кишковій фістулі, після резекції великої ділянки тонкої кишки, на фоні перевищення дози непрямих антикоагулянтів, геморагічних діатезах новонароджених, панкреатитах, спру.

Патогенез ГС при захворюваннях печінки носить змішаний характер, оскільки спостерігають зміни як у першій (фактори IX та X), так і в другій фазі гемокоагуляції (протромбін, проконвертин). Найбільш типова лабораторна ознака — збільшення протромбінового часу, який нормалізується після додавання нативної плазми. У тяжких випадках порушується біосинтез й інших факторів (V, IX, XII), з'являються дисфібриногенемія та тромбоцитопенія.

Разом з тим, при цих захворюваннях ГС буває провідним рідко. Як правило, на перший план виходить жовтяниця, гепатоспленомегалія, кишкова диспепсія тощо, за винятком ДВЗ-синдрому, який може ускладнити перебіг гепатитів та цирозів.

*1.2.3. Геморагічний синдром, обумовлений антикоагулянтами непрямої дії*

До антикоагулянтів непрямої дії належать похідні 4-оксикумарину (варфарин, синкумар, пелентан) та феніліндандіюду (фенілін, омефін та ін.). Будучи антагоністами філохінону, вони витискують його з ферментативної системи, яка потрібна для синтезу протромбіну, проконвертину, факторів IX та X. Крім цього, ці антикоагулянти підвищують проникність судинної стінки та зменшують її резистентність. Найбільш чутливими до їх дії є капіляри нирок, що проявляється мікрогематурією (перша ознака ускладнень терапії непрямыми антикоагулянтами). У подальшому можуть з'явитись гематоми в місці ін'єкцій, після невеликих травм та кровотечі зі слизових оболонок. Тяжкі форми характеризуються появою інтрамуральних гематом, шлунково-кишкових кровотеч, макрогематурією, можливі мозкові інсульты та крововиливи у надниркові залози.

Показники коагулограми аналогічні тим, що їх виявляють при інших диспротромбінеміях, з яких основним є подовження протромбінового часу.

Аналіз конкретної клінічної ситуації (поява ГС при використанні непрямих антикоагулянтів) та характерні зміни коагулограми дозволяють швидко встановити діагноз.

*1.3.1. Успадковані афібриногенемії, дисфібриногенемії, набуті гіпофібриногенемії*

Фібриноген (фактор I) — основний субстрат для утворення згустка крові. Дефіцит фібриногену успадковується за автосомно-домінантним типом, чоловіки і жінки хворіють однаково. Аномалії молекули фібриногену (дисфібриногенемії) успадковуються, як правило, за автосомно-домінантним типом, іноді — за неповним рецесивним типом. У більшості хворих відмічають уповільнене затягування ран, схильність до невиношування вагітності.

У разі афібриногенемії кровоточивість може з'явитися з перших же днів життя, характерним є мікроциркуляторний, мікрогематомний «синцевий» тип кровоточивості. При гіпофібриногенемії виявляють латентний перебіг захворювання; ГС проявляється лише при концентрації фібриногену у крові  $< 0,5$  г/л. Захворювання перебігає з тривалими ремісіями і може проявитись кровотечею після травм або операцій. Окремим формам дисфібриногенемії характерна схильність до тромбозів та геморагій одночасно.

Основним лабораторним показником є постійне багаторічне зниження рівня або повна відсутність фібриногену. При афібриногенемії кров взагалі не згортається навіть після додавання тромбіну, тимчасом як введення в процес очищеного фібриногену нормалізує процес згортання крові. Крім того, в осіб з відсутнім або зниженим рівнем фібриногену у крові збільшується тривалість кровотечі, порушена агрегація тромбоцитів, ШОЕ дорівнює 0. З метою розмежування гіпо- та дисфібриногенемій використовують кількісне імунологічне та імунохімічне визначення кількості фібриногену.

При тяжких захворюваннях печінки можлива гіпофібриногенемія, але в генезі ГС при цьому основну роль відіграє порушення синтезу ще й інших антикоагулянтів — проконвертину, протромбіну, VIII та IX факторів.

Разом з тим, ГС може бути провідним синдромом тільки в клініці усапкованих коагулопатій. Диференціальний діагноз їх визначають, як правило, спеціалісти-гематологи. У разі набутих порушень гемокоагуляції навіть виражений ГС відходить на другий план, а провідним є інший синдром, за яким і проводять диференціальний діагноз. Винятком з цього правила є ДВЗ-синдром.

#### **1.4. Синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання крові**

ДВЗ-синдром — одна з найбільш поширених коагулопатій. Він відіграє головну роль у патогенезі значної кількості захворювань і нерідко стає причиною смерті. Найбільш часто поява ДВЗ-синдрому обумовлена генералізованими бактеріальними та вірусними інфекціями, сепсисом, всіма видами шоку та іншими термінальними станами, акушерською патологією, внутрішньосудинним гемолізом, злоякісними пухлинами, в тому числі гемобластозами, обширними хірургічними втручаннями і т. д.

ДВЗ-синдром розвивається внаслідок потрапляння у кровотік активаторів згортання крові та агрегації тромбоцитів, що викликає утворення пухких згустків фібрину в судинах внутрішніх органів. Паралельно з появою фібринових емболій всередині судинного русла та наростанням дефіциту фібриногену з'являється кровоточивість.

Виділяють 3 форми ДВЗ-синдрому: 1) гостру — триває протягом годин, рідко — днів; 2) підгостру — розвивається впродовж днів, тижнів, місяців; 3) хронічну — триває місяці і роки.

Зміни системи гемостазу при ДВЗ-синдромі прийнято розглядати як процес, що має дві фази: 1-ша — фаза гіперкоагуляції; 2-га — фаза гіпо-

коагуляції. Такий розподіл є умовним, тому що ці процеси можуть перебігати одночасно.

Розвиток 1-ї фази пов'язаний з тим, що активація внутрішнього або зовнішнього механізму викликає тромбінемію, яка в подальшому обумовлює утворення розчинних фібрин-мономерів з фібрином та фібринових тромбів, розвивається внутрішньосудинна агрегація клітин крові. Одночасно з цим внаслідок активації фібринолізу та калікреїн-кінінової системи виникає «протеолітичний криз», значне внутрішньосудинне згортання крові з блокадою мікроциркуляції життєво важливих органів. Ця фаза може перебігати гостро, підгостро і навіть латентно.

2-га фаза — гіпокоагуляції та кровотеч. У процесі мікрозгортання крові використовуються тромбоцити та деякі прокоагулянти — фібриноген, протромбін, фактори V, VII, XI, XII та XIII, внаслідок чого їх кількість в крові зменшується. Одночасно витрачаються антитромбін III, протеїн C та компоненти фібринолітичної системи. Внаслідок посиленого фібринолізу утворюється значна кількість продуктів деградації фібриногену, яким притаманні антикоагулянтні властивості. Останні блокують агрегацію тромбоцитів, які утворюють комплекси з фібрин-мономерами, що призводить до блокади фібриногену; повноцінний згусток утворитися не може. Одночасно активується калікреїн-кінінова система, яка зумовлює підвищення проникності капілярів та порушення мікроциркуляції.

Клінічно 1-ша фаза характеризується раптовою появою коагуляційного або змішаного шоку на фоні основного захворювання. Блокада капілярів легенів викликає ціаноз, задишку; розвиваються шоківі легені. Ураження центральної нервової системи проявляється ознаками дрібновогнищевої енцефалопатії, судомами, комою. Вираженість симптоматики цієї фази залежить як від фонові патології, так і від гостроти перебігу ДВЗ-синдрому.

У 2-й фазі розвивається геморагічний синдром різного ступеня вираженості, що проявляється дрібними крововиливами, екхімозами, гематомами, кровотечами із слизових оболонок, а у тяжких випадках — масивними генералізованими геморагіями, крововиливами у внутрішні органи, головний мозок, кровотечами з операційної рани та пологових шляхів. Розвивається гостра постгеморагічна анемія, гемокоагуляційний шок трансформується в геморагічний. У подальшому внаслідок блокади мікроциркуляції розвиваються органічні та функціональні зміни в печінці, нирках, надниркових залозах, центральній нервовій системі (гепаторенальний синдром, уремія, дрібновогнищева енцефалопатія).

У хворих із хронічною та підгострою формами ДВЗ-синдрому на перший план виступають симптоми основного захворювання. Гіпокоагуляція у таких випадках проявляється кровоточивістю різної інтенсивності (з операційної рани, лунки видаленого зуба). Хронічні форми можуть взагалі себе ніяк не проявляти.

Лабораторна діагностика складна, її результати залежать від фази процесу. При гіперкоагуляції відмічають зменшення часу згортання

крові, парціального тромбoplastинового та гепаринового часу. Посилюється фібриноліз, з'являються продукти деградації фібриногену/фібрину. Зменшується кількість тромбоцитів та антитромбіну ІІІ, що зберігається і в другій фазі.

У подальшому, у фазі гіпокоагуляції, значно збільшується час згортання крові та гепариновий час, наростає тромбоцитопенія. У тяжких випадках кров зовсім не згортається навіть після додавання тромбіну. Вміст фібриногену та інших прокоагулянтів різко знижений, продовжують виявлятися продукти деградації фібриногену, фібриноліз прискорений. У мазку виявляють характерні для ДВЗ-синдрому зміни еритроцитів — мікросфероцити, шизоцити.

Диференціальний діагноз всередині групи геморагічних діатезів, що пов'язані з патологією 3-ї фази згортання крові та фібринолізу, проводиться, окрім ДВЗ-синдрому, з успадкованою афібриногенемією, гіпофібриногенемією, яка виникла внаслідок тяжкого ураження печінки, а також з первинним фібринолізом. Слід пам'ятати, що для діагностики успадкованих форм важливе значення має анамнез та викладені вище дані. При успадкованих афібриногенемії та гіперфібринолізі, на відміну від ДВЗ-синдрому, немає тромбоцитопенії.

2-га група геморагічних хвороб та синдромів — тромбоцитопенії та тромбоцитопатії — обумовлені дефіцитом або якісною неповноцінністю тромбоцитів. Для них характерним є ГС тромбоцитарно-судинного, або «синцевого» типу.

Тромбоцитопенії — одна з найбільш частих причин появи ГС такого типу.

Виділяють успадковані та набуті форми тромбоцитопеній.

### **2.1. Успадковані форми тромбоцитопенічної пурпури**

До них належить синдром Віскотта — Олдріча та вроджена амегакаріоцитарна тромбоцитопенічна пурпура. Успадковані тромбоцитопенії зустрічаються рідко. Їх поєднують такі особливості: передача по вертикалі з покоління в покоління, маніфестація клінічної симптоматики з перших днів життя дитини, мікроциркуляторний тип кровоточивості, несприятливий прогноз. В аналізах крові виявляють тромбоцитопенію, дефекти функціональної активності кров'яних пластівців.

### **2.2. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура**

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (ІТП) об'єднує автоімунні форми захворювання, причину появи імунної агресії досі виявити не вдалося. В основі патології лежить, очевидно, втрата толерантності до власного антигену. Жінки на ІТП хворіють в 2–3 рази частіше, ніж чоловіки. Хвороба частіше розвивається повільно і носить рецидивуючий характер. Гострі форми зустрічаються рідко.

ГС за мікроциркуляторним типом. Найбільш характерними є мено- та метрорагії, кровотечі з носа та ясен, крововиливи на шкірі у вигляді пе-

техій та екхімозів. Особливістю останніх є те, що вони виникають після мінімальної травми або спонтанно. Інколи спостерігають крововиливи у мозок, склери або сітківку ока, яєчники. Кровотечі з нирок і шлунково-кишкового тракту виникають рідко. Небезпечні для життя кровотечі спостерігають після тонзилектомії. Обширні оперативні втручання, а також пологи супроводжуються підвищеною кровоточивістю, але рідко супроводжуються значними втратами крові. Часто виникають кровотечі після екстракції зубів. Проби на ламкість капілярів позитивні. Внаслідок кровотеч з'являються симптоми анемії. Лімфоаденопатії, гепатоспленомегалії немає.

З-поміж лабораторних показників для ІТП характерною є виражена тромбоцитопенія — менше  $100 \cdot 10^9/\text{л}$ . Прямого зв'язку між вираженістю тромбоцитопенії та інтенсивністю кровотеч немає, але кровотечі, як правило, виникають, коли кількість тромбоцитів менша за  $50 \cdot 10^9/\text{л}$ . Виявляють також пойкилоцитоз тромбоцитів, порушення ретракції згустка крові, подовження часу кровотечі. Тривалість згортання крові при цьому залишається в нормі. Рівень протромбіну, фібриногену та час фібринолізу теж у нормі. Тривалість життя тромбоцитів у хворих скорочена. В деяких випадках на поверхні тромбоцитів за допомогою імунофлюоресценції виявляють антитромбоцитарні антитіла. В мієлограмах — гіперплазія мегакаріоцитарного апарату.

### **2.3. Вторинні (симптоматичні) тромбоцитопенії**

Симптоматичні тромбоцитопенії виявляють при багатьох захворюваннях внутрішніх органів. Їх можна поділити на кілька підгруп:

1) Автоімунні — їх можна спостерігати при дифузних хворобах сполучної тканини (системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, ревматизм), люпоїдному гепатиті, синдромі Фішера — Івенса.

2) Гетероімунні тромбоцитопенії — зумовлені синтезом антитіл проти антигену, який фіксований на поверхні тромбоцитів хворого. Роль гаптену частіше виконує медикаментозний препарат або вірус. До цієї групи належать медикаментозні імунні тромбоцитопенії та тромбоцитопенії при інфекційних захворюваннях.

3) Тромбоцитопенічний синдром, обумовлений гіперспленізмом (спленомегалія після малярії, цирози печінки, хронічний гепатит, тромбофлебітична спленомегалія).

4) Тромбоцитопенії внаслідок травматизації кров'яних пластівців при гемангіомах, ангіоматозі, вадах серця.

5) Тромбоцитопенії, обумовлені впливом фізичних та хімічних факторів (іонізуюче випромінювання, електромагнітні поля, деякі екзо- та ендогенні інтоксикації, наприклад, уремія).

6) Тромбоцитопенія при ДВЗ-синдромі.

7) Тромбоцитопенії при захворюваннях системи крові (гострі та хронічні лейкози, гіпопластичні анемії, В12-дефіцитні анемії, імунні гемолітичні анемії).

ГС при ІТП та симптоматичних тромбоцитопеніях майже однаковий, що утруднює диференціальний діагноз. Слід пам'ятати, що діагноз ІТП можна виставити лише в тому випадку, коли відкинути всі інші форми тромбоцитопенічного синдрому. В цьому велику роль відіграє ретельно зібраний анамнез. Слід звернути увагу на перші симптоми захворювання, характер його перебігу, наявність іншої патології, зокрема, інфекційної, зв'язок появи ГС з прийманням ліків, уточнити професійний анамнез. Для діагностики симптоматичних тромбоцитопеній, обумовлених органічним ураженням мегакаріоцитарного апарату (апластичні анемії, лейкози) вирішальне значення має стерильна пункція.

Найбільш тяжким для діагностики є ізольований тромбоцитопенічний синдром, обумовлений системним червоним вовчаком (СЧВ), який може з'явитись за кілька років до маніфестації основних проявів хвороби. Такі хворих, як правило, довго спостерігають з приводу ІТП, інколи навіть виконують спленектомію. Тільки гістологічне дослідження селезінки дозволяє встановити істинний генез тромбоцитопенії.

Поява ж тромбоцитопенії на фоні тяжкої форми СЧВ, тиреоїдиту Хашимото та інших органоспецифічних аутоімунних захворювань діагностичних проблем не викликає.

Характер гетероімунного тромбоцитопенічного ГС не відрізняється від ІТП, але виникає гостро, у зв'язку з прийманням медикаментів або на фоні інфекційних захворювань (малярія, віспа, черевний та висипний тиф, кір, скарлатина та ін.). При перелічених хворобах його спостерігають впродовж 2–4 тиж, відміна медикаменту або одужання супроводжується зникненням тромбоцитопенії.

Тромбоцитопенічний синдром при гіперспленізмі не є провідним, на перший план, як правило, виходять жовтяниця, сплено- або гепатоспленомегалія, за якими і потрібно проводити диференціальний діагноз. Аналогічною є ситуація і при інших симптоматичних тромбоцитопеніях. Тромбоцитопенія є обов'язковою складовою частиною гострих та підгострих форм ДВЗ-синдрому (див. вище).

#### **2.4. Тромбастенія Гланцмана**

Хвороба належить до групи тромбоцитопатій — успадкованих та набутих геморагічних захворювань, обумовлених якісною неповноцінністю тромбоцитів. Тромбоцитопатії є однією з найбільш частих причин підвищеної кровоточивості «неясного генезу».

Успадковується за автосомно-рецесивним типом, жінки хворіють частіше. В основі захворювання лежить нестача або дефект глікопротеїнового комплексу Іb–IIIa оболонки тромбоцитів, внаслідок чого порушується зв'язування фібриногену з тромбоцитами.

Захворювання проявляється з дитинства та характеризується кровоточивістю мікроциркуляторного типу. Типовим є порушення адгезії та агрегації тромбоцитів, ретракції кров'яного згустка при нормальній кількості тромбоцитів.

Різко збільшується тривалість кровотечі. Тривалість згортання крові не змінена. Прогноз хвороби добрий. У осіб старшого віку вираженість кровоточивості зменшується.

Диференціальний діагноз тромбастенії Гланцмана з іншими формами тромбоцитопатій проводять з урахуванням особливостей функціональної активності тромбоцитів в умовах спеціалізованих гематологічних відділень.

### **3.1. Хвороба Рандю — Ослера**

Успадкована геморагічна телеангіектазія серед успадкованих геморагічних вазопатій зустрічається найчастіше. Обумовлена неповноцінністю субендотелію внаслідок дуже малого вмісту колагену. Проявляється вогнищевим розширенням мікросудин, стоншенням їх стінок, неповноцінним локальним гемостазом. Успадковується за автосомно-домінантним типом з різною пенетрантністю патологічного гена.

Телеангіектазії у ранньому дитинстві відсутні. Вони починають формуватися в 6–10 років, локалізуються найчастіше на крилах носа, слизовій оболонці губ, ясен, язика, шкірі волосистої частини голови та вух. Можуть з'явитись під нігтями, на слизових оболонках верхніх дихальних шляхів, шлунково-кишкового тракту. З віком площа поширення телеангіектазій збільшується. Як правило, геморагічні прояви починаються з носових кровотеч, потім прилучаються кровотечі з органів шлунково-кишкового тракту, бронхів. Можуть бути крововиливи у головний мозок та внутрішні органи. Вираженість геморагій коливається — від легких до небезпечних для життя профузних кровотеч.

При видимих телеангіектазіях діагностика нескладна. Для виявлення телеангіектазій, розташованих не на шкірі, велику роль відіграє ендоскопічне дослідження. Показники гемостазу мало відрізняються від норми. Разом з тим, при дисемінованих телеангіектазіях можлива поява ознак внутрішньосудинного згортання крові з тромбоцитопенією.

### **3.2. Геморагічний васкуліт**

Це типове імунотоксичне захворювання, в основі якого лежить поширений мікротромбоваскуліт. Циркулюючі імунні комплекси викликають утворення мікротромбів та екстравазатів. Появі васкуліту передують стрептококова або вірусна інфекція, щеплення, медикаментозна або харчова алергія. Хвороба може розвинути при ревматоїдному артриті, лімфопроліферативних процесах.

Залежно від переважаючої локалізації процесу виділяють такі клінічні форми — шкірну, шкірно-суглобову, абдомінальну, абдомінально-шкірну, шкірно-ниркову, змішану.

Висипання на шкірі є настільки характерними, що з одного погляду на них можна встановити діагноз. Висипання папульозно-геморагічні, монотипні, не зникають при натискуванні, піднімаються над поверхнею шкіри (васкулітно-пурпурний тип кровоточивості). Їх поява може супроводжуватись підвищенням температури тіла. У тяжких випадках еле-

менти висипань зливаються між собою, в їх центрі з'являються вогнища некрозу. Червоно-багровий колір шкіри змінюється на червоно-коричневий, в подальшому впродовж тривалого часу зберігається пігментація. Висипання локалізуються, як правило, на нижніх кінцівках, сідницях, рідко на шкірі живота, грудей, верхніх кінцівок. Характерним є також суглобовий синдром — летючі болі різної інтенсивності у великих суглобах; ураження суглобів не супроводжується порушенням їх функції. Суглобовий синдром може з'явитись разом з висипаннями на шкірі або трохи пізніше.

Клінічні прояви больового абдомінального синдрому («абдомінальна пурпура») викладені у відповідному розділі.

Ураження нирок проявляється у вигляді гострого нефриту без артеріальної гіпертензії. У деяких хворих з часом розвивається хронічний гломерулонефрит з нефротичним синдромом.

У період загострення в крові виявляють нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ. Після кровотеч, частіше шлунково-кишкових, розвивається анемія.

У більшості хворих, особливо з тяжким перебігом захворювання, виявляють зміни гемокоагуляції, що свідчать про наявність хронічного ДВЗ-синдрому — наявні фібрин-мономерні комплекси, позитивні протамінсульфатний та етаноловий тести. При фульмінантній формі спостерігають розгорнутий ДВЗ-синдром з гіпофібриногенемією, тромбоцитопенією та коагулопатією використання.

Таким чином, диференціальний діагноз за провідним геморагічним синдромом складається з кількох етапів. На першому визначають групу, до якої належить геморагічний синдром у конкретного хворого, деталізують та уточнюють його характер — коагулопатичний, тромбоцитопенічний чи вазопатичний. На другому етапі проводять диференціальний діагноз всередині встановленої групи, наприклад, діагностика ІТП всередині групи геморагічних діатезів з тромбоцитопенічним синдромом. При коагулопатіях на другому етапі встановлюють підгрупу, до якої належить хвороба, наприклад, гемофілія. Природно, що за ним слідує третій етап диференціальної діагностики — встановлення типу гемофілії.



## РОЗДІЛ 9

# ГЕПАТОМЕГАЛІЯ

---

Збільшення розмірів печінки називається гепатомегалією.

При обстеженні хворого перш за все потрібно встановити наявність гепатомегалії. Діагностично значущим є збільшення печінки при визначенні її розмірів за Курловим не менше, ніж на 2 см. Підтверджують фізикальні дані результати інструментальної діагностики — ультразвукової, радіоізотопного сканування, комп'ютерної томографії.

Підозрювати гепатомегалію слід за наявності у хворого:

1) жовтяниці; 2) телеангіектазій та інших проявів геморагічного синдрому; 3) портальної гіпертензії (асциту, розширення вен передньої стінки черевної порожнини); 4) «печінкової долоні»; 5) шлунково-кишкових кровотеч; 6) печінкового запаху з рота; 7) синдрому диспепсії — шлункової та кишкової; 8) синдромів мальабсорбції та мальдигестії; 9) лихоманки; 10) суглобового синдрому; 11) алергічних реакцій (кропивниці, бронхоспазму, набряку Квінке, дерматиту); 12) анамнестичних даних про перебування в ендемічних за гепатотропною інфекцією районах або можливості інфікування парентеральними гепатотропними вірусами; 13) контакту з гепатотропними отрутами, зловживання алкоголем; 14) тривалого використання будь-яких медикаментів; 15) системних проявів імунозапальних процесів (міокардити, полісерозити, пневмоніти); 16) синдрому цитолізу.

Виявивши гепатомегалію, слід виключити ті стани, які нагадують гепатомегалію («маски гепатомегалії»):

1. Гепатоптоз, який виявляють від самого народження. За рахунок подовження зв'язкового апарату печінка опускається вниз, її нижній край можна виявити в тазі. Для виключення гепатоптозу не потрібно обмежуватись лише пальпацією органів черевної порожнини, а визначити межі печінки за Курловим. Більш об'єктивну інформацію можна отримати за допомогою ультразвукового обстеження черева.

2. Зміщення печінки вниз внаслідок захворювань органів грудної клітки — ексудативний плеврит, виражена емфізема легенів. У таких випадках можливе збільшення розмірів печінки, що їх визначають перкуторно. Для виключення істинної гепатомегалії потрібно виконати рентгенологічне обстеження органів черева та грудей, УЗД органів черева.

3. Гепатоптоз після різкого схуднення, пологів, ліквідації метеоризму та асцити. Поєднується із загальним птозом органів черевної порожнини. Можлива поява неприємних відчуттів у правому підребер'ї, розлади випорожнення. У більшості випадків гепатоптоз виявляють у положенні хворого стоячи, в горизонтальному ж положенні хворого печінка займає своє природне положення.

4. Успадкована гіпертрофія всієї печінки або окремих її часток, поява додаткових часток. За допомогою інструментальних та фізикальних методів дослідження у таких випадках виявляють збільшення розмірів печінки. Але слід відмітити, що при ультразвуковому дослідженні не виявляють змін щільності або структури паренхіми печінки. У деяких випадках для виключення, перш за все, новоутворення виконують лапароскопію з біопсією.

Але головною рисою всіх перелічених вище станів є нормальна функція печінки.

Після виключення «масок» гепатомегалії приступають безпосередньо до диференціальної діагностики. Перш за все складають план диференціально-діагностичного пошуку, до якого належать хвороби, при яких гепатомегалія є провідним синдромом або однією з основних ознак патології:

1. Підвищення тиску у нижній порожнистій або ворітній венах внаслідок венозного застою.

1.1. Гепатомегалія при серцевій недостатності.

1.2. Синдром або хвороба Бадда — Кіарі.

1.3. Венообструктивна хвороба.

1.4. Синдром Крювельє — Баумгартена.

2. Запальні захворювання печінки.

2.1. Інфекційні.

2.1.1. Специфічні.

2.1.1.1. Туберкульоз.

2.1.1.2. Льюес.

2.1.2. Неспецифічні.

2.1.2.1. Гострі гепатити.

2.1.2.2. Хронічні гепатити.

2.1.2.3. Паразитарні та грибові ураження печінки.

2.1.2.4. Абсцеси печінки.

2.2. Неінфекційні.

2.2.1. Автоімунний (люпоїдний) гепатит.

2.2.2. Гепатити при екзогенних інтоксикаціях.

2.2.2.1. Алкогольний гепатит.

2.2.2.2. Медикаментозний гепатит.

2.2.3. Гепатити при обмінно-дистрофічних захворюваннях.

2.2.3.1. Хвороба Вільсона — Коновалова.

2.2.3.2. Дефіцит альфа-1-антитрипсину.

2.2.4. Холестатичні гепатити.

- 2.2.4.1. Ідіопатичний склерозуючий холангіт.
- 2.2.4.2. Первинний біліарний цироз печінки.
- 3. Цирози печінки.
- 4. Обмінно-дистрофічні захворювання печінки незапального генезу.
  - 4.1. Пігментні гепатози.
  - 4.2. Гемохроматоз.
  - 4.3. Порфірії.
  - 4.4. Цукровий діабет.
  - 4.5. Амілоїдоз.
  - 4.6. Хвороби накопичення глікогену.
  - 4.7. Жирова дистрофія печінки.
- 5. Пухлинні ураження печінки.
  - 5.1. Доброякісні пухлини.
    - 5.2. Злоякісні пухлини.
      - 5.2.1. Первинні.
        - 5.2.1.1. Гепатокарцинома.
        - 5.2.1.2. Холангіокарцинома.
        - 5.2.1.3. Цироз-рак.
      - 5.3. Метастатичні пухлини.

Як бачимо, є п'ять основних груп захворювань, при яких провідним синдромом або одним із основних проявів хвороби є гепатомегалія. На першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити, до якої групи захворювань слід віднести патологію у конкретного пацієнта. При цьому враховують особливості як безпосередньо гепатомегалії, так і інші прояви захворювання, і перш за все, ті, що характеризують функціональний стан печінки.

## **1. Підвищення тиску у нижній порожнистій або ворітній венах внаслідок венозного застою**

Виявляють рівномірне збільшення всіх розмірів печінки. Як правило, гепатомегалія розвивається повільно. Винятком із цього правила є тромбоемболія легеневої артерії та інші хвороби, що супроводжуються гострою правощлуночковою недостатністю. Але в таких випадках саме синдром недостатності кровообігу і буде провідним.

В таких випадках край печінки округлий, поверхня щільно-еластична (при венообструктивній хворобі поверхня може бути горбкуватою). Спочатку такі ознаки патології печінки як жовтяниця, асцит, цитоліз тощо відсутні. Якщо застійні явища зберігаються довго, у печінці прогресують фіброзно-склеротичні процеси, результатом яких є цироз печінки, який розвивається впродовж кількох років.

Синдром та хвороба Бадда — Кіарі, окрім гепатомегалії, може також проявлятися болями судинного характеру у череві, інколи — інтенсивними. Внаслідок повної закупорки вен можливий розвиток перитоніту.

## 2. Запальні захворювання печінки

Відповідно до сучасних вимог, основою діагностики захворювань печінки за життя хворого є гістологічне дослідження матеріалу, отриманого при біопсії органа (Ш. Шерлок, Дж. Джули, 1999). Морфологічні маркери гепатиту:

- 1) активація та проліферація лімфоїдних та ретикулогістіоцитарних клітин та їх накопичення у вигляді інфільтратів в органі;
- 2) посилення фіброгенезу;
- 3) утворення активних септ з некрозами навколо них;
- 4) васкуліти.

Як бачимо, за наявності гепатомегалії запальне ураження печінки підозрювати слід перш за все при поєднанні цитолізу та активації ретикулоплазмоцитарної системи. Маркери цитолітичного синдрому описані у розділі «Жовтяниця». Тут ми докладно зупинимось на тих клінічних проявах, що можуть свідчити про запальні ураження печінки: 1) лихоманка рецидивуючого характеру; 2) суглобовий синдром — мігруючі артралгії із симетричним ураженням великих суглобів, без їх деформації, обмеження об'єму рухів та без реакції оточуючих тканин; 3) лімфоаденопатія з тотальним ураженням всіх груп лімфатичних вузлів без лімфангіїту; 4) спленомегалія, що не супроводжується портальною гіпертензією; 5) ураження шкіри — рецидивуюча пурпура, еритематозні плями, локальний дерматит.

За допомогою загальноклінічного обстеження крові виявляють синдром мезенхімально-клітинної проліферації (збільшення ШОЕ, лейкоцитоз, зміни відносної кількості лейкоцитів у лейкоцитарній формулі, поява С-реактивного протеїну, збільшення вмісту фібриногену). За допомогою спеціальних імунологічних методів у крові оцінюють відхилення від норми показників, що характеризують стан клітинної та гуморальної ланок імунітету — динаміку імуноглобулінів різних класів, зміни кількості та функціональної активності Т- та В-лімфоцитів, збільшення вмісту циркулюючих імунних комплексів, у деяких випадках виявляють також ревматоїдний фактор.

Гуморальними маркерами загального ураження печінки є антитіла до субклітинних структур гепатоцитів — специфічного ліпопротеїну печінки, ДНК, мітохондрій.

## 3. Цирози печінки

Цироз печінки (ЦП) — хронічне прогресуюче захворювання з ознаками порушення функції печінки та портальною гіпертензією, морфологічним субстратом якого є дифузний фіброз та перебудова нормальної архітектоніки печінки з утворенням аномальних вузлів регенерації.

Під час свого розвитку ЦП проходить три стадії (П. Я. Григор'єв, Е. П. Яковенко, 1990) — початкову компенсовану, стадію сформованого цирозу з клінічними проявами портальної гіпертензії та порушенням

функції печінки та декомпенсовану — з прогресуванням портальної гіпертензії та печінково-клітинної недостатності.

Одна з ранніх ознак, що свідчить про початок формування цирозу, — гепатомегалія. Поверхня печінки щільна, її край загострений, під час пальпації нерухомий. Спочатку виявляють рівномірне збільшення обох часток печінки, згодом у більшості випадків помітно збільшена ліва частка.

Найбільш характерна ознака ЦП — портальна гіпертензія, внаслідок чого виявляють гепатоспленомегалію (гепатолієнальний синдром). Під час формування цирозу за допомогою фізикального обстеження виявити збільшення печінки вдається не завжди. Тому широко застосовують інструментальну діагностику — УЗД, радіоізотопне сканування. При УЗД про збільшену селезінку як наслідок портальної гіпертензії можна говорити лише тоді, коли виявляють розширення гілки ворітної вени, що вдається не завжди. Більш достовірну інформацію дає радіонуклідне сканування з Au<sup>198</sup>. При цьому виявляють активне накопичення радіоізотопу у селезінці.

Підозрювати початок формування ЦП потрібно за наявності у хворого непостійного тупого болю у правому підребер'ї, диспептичних розладів, помірного схуднення, субфебрильної температури. Інші ознаки патології печінки можуть бути відсутніми. У деяких випадках виявляють лише збільшення активності гаммаглютатилотранспептидази. Оскільки рання діагностика ЦП є запорукою успішного лікування та профілактики можливих ускладнень, інколи небезпечних для життя, при підозрі на початок формування цирозу показана біопсія печінки.

У субкомпенсованій стадії клінічна симптоматика є дуже характерною, і діагностика не викликає труднощів. Розміри печінки помітно збільшені, її поверхня дуже щільна, на дотик нагадує дерево, край гострий, нерухомий. Фізикально виявляють збільшену селезінку. Типова ознака — гіперспленізм, що клінічно проявляється лейко- та тромбоцитопенією, анемією. Виявляють також синдроми цитолізу, геморагічний, жовтяниці. Характерним є навіть зовнішній вигляд хворого:

1) «фігура павука» (великий живіт при худих кінцівках); 2) алопеція; 3) «лаковані» губи та язик; 4) телеангіектазії; 5) зміни пальців рук за типом «барабанних паличок»; 6) трофічні розлади шкіри; 7) втрата статевих ознак — гінекомастія та атрофія яєчок у чоловіків, аменорея та вірилізація у жінок; 8) пальмарна еритема; 9) контрактура Дюпюїтрена; 10) асцит.

У декомпенсованій стадії печінка навіть може зменшитись за розмірами. Наростають портальна гіпертензія, асцит, з'являються ознаки печінкової енцефалопатії. Частими є кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу та прямої кишки.

Ми зупинились лише на загальних принципах діагностики ЦП. Особливості клінічного перебігу та диференціально-діагностичні критерії різних варіантів викладені у розділі «Гепатоспленомегалія».

#### **4. Обмінно-дистрофічні захворювання печінки незапального характеру**

При захворюваннях, що належать до цієї групи, інфільтрація печінки має незапальний характер — в органі накопичуються жири, глікоген, амілоїд, залізо, мідь тощо. Найбільш важлива ознака — це те, що за наявності гепатомегалії і навіть портальної гіпертензії відсутні суттєві та діагностично значущі прояви цитолізу й запалення. У міру прогресування патології гепатоцити гинуть, з'являються вогнища реактивного асептичного запалення. Результатом обмінно-дистрофічних захворювань у більшості випадків є ЦП.

Для підтвердження діагнозу виконують біопсію печінки, а також спеціальні біохімічні та гістохімічні дослідження.

#### **5. Пухлинні ураження печінки**

Як і при інших онкологічних захворюваннях, клініка складається з місцевих проявів хвороби, загальної симптоматики та проявів метастазування. Гепатомегалія у сполученні з болями та відчуттям тяжкості у правому підребер'ї являють собою найбільш важливі місцеві симптоми пухлинного росту. Збільшення розмірів печінки у більшості випадків уже є ознакою проникнення пухлини в оточуючі тканини. Печінка досягає великих розмірів, її нижній край у деяких випадках виявляють на рівні пупка. Первинні пухлини печінки викликають збільшення однієї частки печінки, метастатичні — обох. Поверхня печінки дуже щільна, пальпаторно можна виявити вузол пухлини. Значно обмежена рухливість органа.

Серед загальних проявів злоякісного росту потрібно перш за все звернути увагу на: 1) гіпертермію, інколи неправильного фебрильного типу, що резистентна до антибіотиків та протизапальних засобів; 2) прогресуючу втрату маси тіла; 3) виражені млявість та адинамію.

Для проведення цілеспрямованого пошуку слід також звернути увагу на фактори ризику (Ш. Шерлок, Дж. Джули, 1999) :

1) наявність у хворого ЦП; 2) хронічні вірусні гепатити або безсимптомне носіння вірусів; 3) зловживання алкоголем; 4) контакт з мікотоксинами, особливо з афлотоксином, який виробляє грибок *Aspergillus flavis*; 5) обмінно-дистрофічні ураження печінки, особливо гемохроматоз, хвороби накопичення глікогену та порфірії; 6) тривале використання імуносупресивних препаратів, особливо цитостатиків.

Виявивши характерні риси тієї чи іншої групи захворювань, приступають до другого етапу диференціально-діагностичного пошуку — всередині групи. Метою цього етапу є вихід на нозологію. При цьому враховують як особливості провідного синдрому, так і інші ознаки хвороби. Нозологічний діагноз обґрунтовують використанням або клінічних критеріїв, або специфічних біологічних маркерів. На третьому етапі диференціальної діагностики визначають стадію хвороби, ступінь декомпенсації вже стосовно нозології у конкретного хворого.

У цьому розділі ми докладно зупинимось на хворобах печінки запального та пухлинного характеру. Гепатомегалія, що спричинена венозним стазом у печінці, у більшості випадків є проявом серцевої недостатності і сполучається з іншими проявами недостатності кровообігу. Вивчення обмінно-дистрофічних хвороб печінки не входить до програми навчання студентів.

## **2. Захворювання печінки запальної природи**

### **2.1. Інфекційні**

Виявляють характерні для інфекційної патології моменти — епідеміологічний анамнез, шляхи передачі, інкубаційний період. У крові виявляють збудників або (що частіше) антитіла до них.

#### **2.1.1. Специфічні**

##### *2.1.1.1. Туберкульоз*

Туберкульоз печінки у більшості випадків виявляють одночасно з туберкульозним ураженням інших органів черева — парааортальних та мезентеріальних лімфатичних вузлів, тонкого кишечника. Він може бути проявом дисемінованої міліарної форми туберкульозу, коли спостерігають численні ураження паренхіматозних органів — легенів, нирок, селезінки, центральної нервової системи. Патологію печінки виявляють, як правило, ретроспективно, коли під час рентгенологічного обстеження органів черевної порожнини в печінці на місці колишніх специфічних гранульом знаходять петрифікати.

Ізольоване ураження печінки зустрічається не так часто. У клінічній картині відмічають поєднання тривалої стійкої лихоманки та гепато- або гепатоспленомегалії. Поєднання цих синдромів за умови виключення іншої патології є показанням до проведення біопсії печінки. Підозрювати туберкульоз печінки слід перш за все у жителів Індії та країн Південно-Східної Азії, особливо при інфікуванні вірусом імунодефіциту людини та СНІД-асоційованими інфекціями.

##### *2.1.1.2. Люес*

При вродженому люесі клінічні прояви маніфестуються відразу ж після народження; печінка збільшена за розмірами, щільна, виявляють також жовтяницю, цитоліз. Потім досить швидко формується цироз печінки. Одночасно з ураженням печінки виявляють інші симптоми вродженого сифілісу.

При вторинному сифілісі на фоні бактеремії спірохети потрапляють у печінку, де утворюються специфічні гранульоми за типом міліарних. З'являється цитоліз, в окремих випадках — холестаза, резистентний до лікування. Діагностика вторинного сифілісу ґрунтується на інших симптомах хвороби з використанням серологічної діагностики.

При третинному люесі в печінці можуть утворюватись одна або кілька гум. Печінка при цьому збільшена за розмірами — або дифузно (при чис-

ленних гумах), або за рахунок однієї з часток. Поверхня органа щільна, горбиста. УЗД-дослідження виявляє одну або кілька пухлин, що потребує проведення диференціального діагнозу зі зложісними новоутвореннями. На відміну від останніх, загальний стан при сифілісі залишається задовільним — немає лихоманки, анемії, ракової кахексії. Поряд з цим виявляють сифілітичне ураження інших органів та систем, і перш за все, — серцево-судинної. Після проведеного лікування гуми розпадаються, і на їх місці залишаються рубці. Трансформація у ЦП нехарактерна.

### *2.1.2. Неспецифічні запалення печінки*

У клініці внутрішніх хвороб серед запальних захворювань печінки найчастіше зустрічаються хронічні гепатити (ХГ). На Всесвітньому конгресі гастроентерологів у Лос-Анджелесі (1994) прийнята така класифікація ХГ: 1. Автоімунний гепатит. 2. Хронічний гепатит В (ХГ-В). 3. Хронічний гепатит С (ХГ-С). 4. Хронічний вірусний гепатит (що не характеризується по-іншому). 5. Хронічний гепатит, який не кваліфікується як вірусний або як автоімунний. 6. Хронічний медикаментозний гепатит. 7. Первинний біліарний ЦП. 8. Первинний ідіопатичний склерозуючий холангіт. 9 Хвороба Вільсона — Коновалова. 10. Хвороба печінки, викликана нестачею альфа-1-антитрипсину.

В основу запропонованої класифікації покладений перш за все морфологічний принцип. Разом з тим, результатом всіх перелічених вище патологічних процесів є загибель гепатоцитів з утворенням на місці некрозу запальних інфільтратів та формуванням антитіл до клітинних та субклітинних компонентів паренхіми та строми печінки. Тому в діагноз потрібно виносити ступінь вираженості фіброзу та індекс гістологічної активності. Цей момент стосується вже третього етапу диференціальної діагностики — визначення особливостей перебігу нозологічної форми.

Вираженість фіброзу: I ступінь — слабовиражений, II ступінь — помірний, III ступінь — тяжкий.

Індекс гістологічної активності 1–3 бали тотожний мінімальній активності, 4–8 — низькій, 13–18 — високій.

Але до групи ХГ включені захворювання, що мають різні етіологію та патогенез, а запальний процес у печінці виникає на кінцевому етапі патологічного процесу. І тому є низка важливих клінічних ознак, які суттєво відрізняють різні патогенетичні варіанти ХГ.

#### *2.1.2.2.1. Хронічні вірусні гепатити В*

Це набуте інфекційне захворювання. Шлях інвазії — парентеральний. Середовища, за допомогою яких передається інфекція, — кров, сперма, слина, піхвовий секрет.

Цілеспрямованому обстеженню підлягають хворі за наявності таких факторів ризику (за С. Н. Соринсоном, 1997, з доповненнями):

1) даних епіданамнезу з урахуванням можливих шляхів парентеральної інвазії; 2) місця народження, постійне або тимчасове проживання в ендеміч-



них щодо гепатиту В районах; 3) наявності супутніх інфекцій — інших вірусних гепатитів з парентеральною інвазією, ВІЛ-інфекції, різних груп герпесу, венеричних хвороб; 4) ін'єкційної наркоманії в анамнезі та на момент обстеження хворого; 5) перенесеного раніше гострого вірусного гепатиту; 6) відомостей про будь-яку патологію печінки в минулому; 7) диспептичних розладів — анорексії, низької толерантності до окремих харчових продуктів (жирна та смажена їжа, кава, шоколад); 8) одночасної наявності астеновегетативного синдрому та гепатомегалії; 9) підвищення температури тіла; 10) схуднення; 11) потемніння сечі, ахілічного калу — на момент обстеження та в минулому; 12) позитивних проб на ламкість капілярів; 13) наявності у родичів, близьких (в т. ч. сексуальних партнерів) маркерів гепатиту В та інших гепатитів, венеричних захворювань, інших супутніх захворювань.

Настороженість лікаря при обстеженні хворого з метою виявлення ХГ-В повинна суттєво збільшитись у випадках, коли вказані вище фактори ризику поєднуються з клінічними ознаками патології печінки — рецидивуючою жовтяницею, гіперспленізмом, цитолізом, а також мезенхімально-клітинною проліферацією.

Основою ж діагностики ХГ-В є імунологічне дослідження. Виявляють такі антигени та антитіла до них: HBsAg-антиген, що розташований на зовнішній оболонці вірусу; HBeAg — центральний, або серцевинний, який виявляють лише у клітинах печінки, а в кровотік він не потрапляє; HBeAg — асоційований з внутрішньою оболонкою вірусу.

Виконуючи диференціальну діагностику хворого з ХГ-В, вкрай необхідно визначити, яку небезпеку являє хворий для оточуючих, встановити стадію життєдіяльності вірусу, а також спрогнозувати кінцевий результат інфекційного процесу.

Антитіла класу IgM до HBeAg (анти-HBeAg-IgM) та сам HBeAg являють собою маркери реплікації вірусу. Їх наявність у крові означає, що хворий небезпечний для оточуючих і обумовлює потребу призначення противірусних препаратів. Тривала циркуляція HBeAg (> 2 міс від початку гострого гепатиту) є прогностично негативним фактором, що вказує на перехід у хронічну форму. Зникнення цього антигену з крові (сероконверсія) свідчить про настання фази безсимптомного носіння вірусу.

Анти-HBs свідчать про ліквідацію інфекції, незаразність хворого та про наявність набутого імунітету.

Анти HBeAg-IgM — найбільш чутливий та ранній маркер гострого гепатиту, а також загострень хронічного процесу. Якщо HBsAg не виявляється, то анти-HBeAg є єдиним маркером інфікування. Титр анти-HBeAg корелює з активністю процесу — високі титри та їх тривале виявлення є попередниками розвитку ХГ-В (або носіння вірусу), чи вказують на прогресуюче ураження печінки. У термін від 3 до 6–8 тиж від початку захворювання синтез антитіл «перекладається» з анти-HBeAg-IgM на HBeAg-IgG, що свідчить або про хронізацію процесу, або про наявність імунітету. Якщо одночасно виявляють анти-HBeAg-IgM та G, то це ознака активації хронічного процесу.

Під час динамічного спостереження за хворими слід враховувати та своєчасно прогнозувати можливість миттєвого (фульмінантного) перебігу ХГ-В, провісниками чого є: 1) поява неврологічної симптоматики — чергування збудження та пригніченості, головного болю, нудоти та блювання центрального походження, плескаючого «пташиного» тремору рук, похитування в позі Ромберга; 2) погіршення координації під час виконання точних дрібних рухів, помилки при виконанні простих арифметичних дій; 3) швидке зменшення розмірів печінки; 4) стійка лихоманка; 5) поява «печінкового» запаху з рота; 6) поява геморагічного синдрому — частіше петехіально-гематомний тип кровоточивості; 7) епізоди респіраторних розладів — патологічне дихання Чейна — Стокса; 8) поява набряків; 9) олігурія; 10) виражений нейтрофільний лейкоцитоз у крові; 11) гіпопротеїнемія, зниження вмісту факторів коагуляції у крові.

Ризик фульмінантного перебігу гепатиту різко зростає за наявності мікст-інфекції, на фоні алкоголізму та інших інтоксикацій гепатотропними отрутами.

#### 2.1.2.2.2. Хронічний гепатит С

Хронічний гепатит С (ХГ-С) — хронічне інфекційне вірусне ураження печінки. Джерело та шляхи передачі, симптоматика практично такі ж, як і при ХГ-В. Разом з тим, існує ряд особливостей: 1) легший, ніж при ХГ-В, перебіг гострих форм, менша смертність у гострому періоді; 2) виражені системні прояви (васкуліти, ураження суглобів, фіброзуючий альвеоліт, гломерулонефрит, полінейропатія, синдром Шегрена, аутоімунний тиреоїдит, явища гіперспленізму тощо); 3) у віддаленому періоді часто розвиваються ЦП та гепатокарцинома.

У зв'язку із цими особливостями ХГ-С називають «лагідним вбивцею».

Діагностика ХГ-С ґрунтується на результатах серологічного дослідження. Виділяють дві фази — латентну та реактивації. Критерії латентної фази: 1) анамнестичні дані про перенесений раніше гострий гепатит, з характерними для парентеральних шляхів інвазії особливостями; 2) відсутні клінічні прояви патології печінки (у частини хворих виявляють гепатомегалію та цитоліз зі збільшенням вмісту ферментів, але не більше, ніж утричі по відношенню до норми); 3) вияв антитіл до структурних антигенів вірусу — анти-corIgG та анти-NS4 (анти-corIgM відсутній); 4) періодична поява у крові РНК вірусу гепатиту С.

Критерії реактивації:

1) поява клінічних ознак патології печінки з вираженим цитолізом (збільшення вмісту ферментів у крові більше ніж утричі по відношенню до норми); 2) на фоні анти-corIgG та анти-NS4 у крові з'являється анти-corIgM; 3) співвідношення анти-corIgG/анти-corIgM менше, ніж 3 умовних одиниці; 4) у крові постійно виявляють РНК вірусу з постійним збільшенням її титру.

Виявлення специфічних серологічних маркерів реактивації (загострення) є показанням до призначення інтерферону.

### 2.1.2.2.3. Хронічний вірусний гепатит, що не класифікується по-іншому

Серед збудників ХГ виявляють також віруси гепатитів Д, ні А-Д, герпесу, Ебштайна — Барра, цитомегалії.

ХГ-Д зустрічається лише як мікст-інфекція разом з ХГ-В. Такий вид суперінфекції може клінічно проявлятися як безсимптомним носінням вірусу, так і тяжкими фульмінантними формами. У більшості випадків виявляють лише астеновегетативний синдром. У осіб чоловічої статі знижується потенція, у жінок порушується менструальний цикл. З прогресуванням хвороби виявляють виражену гепатомегалію, характерною ознакою якої є ущільнення та нерухомість нижнього краю печінки. Основна особливість ХГ-(В+Д) — ранній розвиток цирозу. Як і для інших вірусних гепатитів, основою діагностики ХГ-(В+Д) є серологічне дослідження — пошук специфічних антитіл класів IgM та IgG. Важливо відмітити те, що інтерферон у лікуванні такої мікст-інфекції малоефективний.

У низці випадків на фоні клінічної картини та за наявності характерних для вірусних гепатитів факторів ризику парентеральної інвазії у крові не виявляють специфічних маркерів відомих збудників. Тоді діагностують хронічний вірусний гепатит ні А-Д.

Збудниками гепатитів можуть бути також віруси герпесу I та II типів. У дітей гепатит є складовою частиною герпетичного сепсису, який дуже швидко закінчується летально. У дорослих генералізована герпінфекція з ураженням печінки у більшості випадків є ознакою вираженої імунної супресії, що може бути спричинена СНІДом, використанням цитостатиків після трансплантації органів та на фоні лікування дифузних хвороб сполучної тканини, злякисними новоутвореннями. Особливістю клініки герпетичних гепатитів є також виражений цитоліз, лейко- та лімфопенія, а також ураження центральної нервової системи.

Вірус Ебштайна — Барра викликає гостре захворювання — інфекційний мононуклеоз. Хронізація процесу відбувається на фоні імунної супресії.

Цитомегаловірус спричинює появу гепатиту, який супроводжується стійкою тривалою лихоманкою. За умови пригнічення імунітету можлива генералізація інфекції та фульмінантний перебіг гепатиту.

Як і при інших вірусних гепатитах, основою діагностики є серологічна діагностика — пошук специфічних антитіл.

## 2.2. Неінфекційні гепатити

Група запальних захворювань печінки неінфекційної природи. Основні ознаки — відсутні епіданамнез, в крові не виявляють відомих збудників.

### 2.2.1. Автоімунний гепатит

Автоімунний (люпоїдний) хронічний гепатит (А-ХГ) — прогресуюче ураження печінки імунно-алергічної природи, яке характеризується значним збільшенням циркулюючих антитіл до клітинних та субклітинних компонентів печінки. Підозрювати А-ХГ потрібно у тому разі, коли не знайдені інші причини, які могли б викликати гепатит — гепатотропні віруси, ліки, алкоголь та інші екзогенні інтоксикації, уроджені розлади метаболізму.

Етіологія А-ХГ не встановлена. Серед хворих виявляють велику кількість носіїв антигенів HLA-системи А1, В8, DR4. Хворіють переважно жінки репродуктивного віку.

Ураження печінки проявляється помірно гепатомегалією без суттєвого збільшення розмірів селезінки, вираженим цитолізом зі збільшенням у крові вмісту внутрішньоклітинних ферментів у 10 та більше разів по відношенню до норми, жовтяницею, гіперспленізмом.

Слід відмітити, що покращання стану хворих викликає використання глюкокортикостероїдів, тимчасом як інтерферон погіршує перебіг хвороби.

Серологічно виділяють три типи А-ХГ. 1-й тип характеризується наявністю у крові антитіл до гладкої мускулатури або антинуклеарних антитіл гомогенного типу; особливо цінним є виявлення антиактинових антитіл. Гепатит 2-го типу характеризується наявністю антитіл до печінково-ниркових хромосом; частіше цей тип виявляють у дітей віком 2–14 років та клінічно проявляється одночасним виявом патології печінки та нирок за типом гломерулонефриту. При А-ХГ 3-го типу у крові виявляють антитіла до розчинного антигену печінки.

Хвороба прогресує і через 5–10 років закінчується летально.

#### *2.2.2.1. Алкогольні ураження печінки (алкогольні гепатити)*

Алкогольні ураження печінки, відповідно до вимог ВООЗ, частіше називають «алкогольною хворобою печінки». Морфологічно виділяють такі варіанти: 1) гепатоз (алкогольна жирова дистрофія печінки); 2) фіброз; 3) гепатит. Разом з тим, таке виділення форм алкогольного ураження печінки є можливим лише на ранніх стадіях хвороби. У подальшому відмічають поєднання морфологічних варіантів.

При всіх формах алкогольного ураження печінки звертає на себе увагу перш за все виражена гепатомегалія. Край печінки заокруглений, поверхня тістоподібної консистенції, пальпація викликає біль.

Серед показників, що характеризують функціональний стан печінки, слід звернути увагу на білірубін — на фоні суттєвого збільшення вмісту білірубіну цитоліз невиражений. Обумовлено це тим, що при алкогольній хворобі печінки уражаються не тільки гепатоцити, а й розвивається внутрішньопечінковий холестаза. Крім того, в крові збільшений рівень сироваткового IgA.

Одночасно з алкогольним ураженням печінки виявляють також патологію інших органів та систем, перш за все — шлунково-кишкового тракту — панкреатити, гастрити, ентерити. У зв'язку з цим у хворих з алкогольною хворобою печінки виражені больовий абдомінальний та диспептичний синдроми, а також явища мальабсорбції та мальдигестії (особливо гіповітаміноз у групі В). Характерними є також алкогольні ураження серця, периферійні полінейропатії, психічна деградація особи.

#### *2.2.2.3. Медикаментозні ураження печінки (медикаментозні гепатити)*

Виділяють алергічні та токсичні гепатити. При алергічних ураженнях печінки, окрім безпосередньо гепатиту, виявляють також системні алергічні реакції — кропивницю, дерматит, бронхоспазм, набряк Квінке,

васкуліти, гемоліз. У крові — виражена еозинofilія, високий рівень IgE та циркулюючих імунних комплексів. Клініка алергічних гепатитів дещо нагадує симптоматику лupoїдного гепатиту. Частіше всього алергічні гепатити виникають після вживання сульфаніламідів, нестероїдних протизапальних засобів, анти тиреоїдних препаратів, антиаритміків класу IA, дилтазему, протисудомних засобів.

Токсичні гепатити найчастіше спричинені гіпотензивними засобами з групи центральних симпатолітиків, антибіотиків (особливо з групи тетрациклінів), H-2-гістамінових блокувачів, протитуберкульозних засобів, цитостатиків. Клініка дещо нагадує алкогольне ураження печінки. Найбільш суттєвими є гепатомегалія, цитоліз та холестаза. На відміну від алкогольних гепатитів, для медикаментозних гепатитів нехарактерна білірубін-трансферазна дисоціація. У тяжких випадках, коли спостерігають масову загибель гепатоцитів, розвиваються гепатаргія та печінкова енцефалопатія.

### *2.2.3. Гепатити при обмінно-дистрофічних захворюваннях*

Це успадкована патологія. Характерними перш за все є постійна прогресія хвороби, відсутність циклічності та неефективність глюкокортикостероїдів та інтерферону. Печінка уражається на фоні системних проявів хвороби, серед яких передусім слід звернути увагу на неврологічну симптоматику при відсутньому цитолізі, зміні кольору шкіри при нормальному рівні білірубіну, рецидивуюче ураження органів дихання.

Динаміка показників імунозапального синдрому спочатку відсутня. Тільки з прогресуванням хвороби, наростанням цитолізу в крові виявляють антитіла до структурних елементів паренхіми печінки.

#### *2.2.3.1. Хвороба Вільсона — Коновалова*

Хвороба Вільсона — Коновалова (гепатоцеребральна дегенерація) — успадковане захворювання, яке характеризується ураженням переважно печінки та центральної нервової системи (сочевицеподібних ядер, підкоркових структур та кори) внаслідок порушення обміну міді, основними клінічними проявами якого є ураження печінки за типом гепатиту, гемоліз та неврологічна симптоматика.

Виділяють такі стадії хвороби (С. Д. Подымова, 1998)

I стадія — клініка відсутня.

II стадія — клінічна маніфестація хвороби, одночасно виявляють ураження печінки та гемолітичної анемії. Перші прояви частіше спостерігаються у дітей 5–6 років. Один з найбільш яскравих симптомів — гострий внутрішньосудинний гемоліз: з'являється типова гемолітична жовтяниця, на фоні якої можливий розвиток болювого абдомінального синдрому за типом колік, кал інтенсивно чорного кольору. Реакція Кумбса (пряма та непряма) негативна. Гемоліз короточасний, не потребує спеціальних терапевтичних заходів.

Але найбільш вагомим у клініці є ураження печінки — гепатомегалія, паренхіматозна жовтяниця, портальна гіпертензія, асцит, цитоліз. Часто виникають епізоди гострого внутрішньосудинного гемолізу. Про-

являється це тим, що на фоні стабільних показників активності трансфераз та інших показників функціонального стану печінки раптово наростає жовтяниця. У крові при цьому виявляють суттєве зростання кількості вільного білірубину, у сечі з'являється уробілін. Часті повтори гемолітичних криз спричиняють ушкодження нирок та утворення жовчних каменів.

Інші прояви захворювання:

1) Відкладення міді на роговій оболонці ока (кільце Кайзера — Флейшера) та під нігтями (луночки нігтів мають блакитний колір).

2) Неврологічні розлади: а) зниження інтелекту, утруднена монотонна мова; б) бульбарні симптоми — дизартрія та дисфагія; в) тремор від ледь помітного тремтіння рук до вираженого гіперкінезу; г) мозочкові розлади — атаксія, флангова хода. Можливе поєднання гіперкінезів із підвищеною ригідністю окремих груп м'язів. Якщо відсутня адекватна терапія, неврологічні розлади прогресують, розвиваються виражені контратури, хворі стають прикутими до ліжка, виявляють деменцію. За допомогою електроенцефалографії виявляють генералізовані неспецифічні зміни біоелектричної активності головного мозку, які можна спостерігати і у клінічно здорових кровних родичів хворого.

3) Кістково-суглобовий синдром: а) генералізований остеопороз; б) остеоартрози; в) субартікулярні кісти; г) фрагментація кісток біля суглобів.

4) Ураження нирок: а) аміноацидурія, глюкозурія, фосфатурія, урікозурія; б) каналцевий ацидоз із подальшим розвитком нефролітіазу.

Підтвердження діагнозу: 1) зменшення активності церулоплазміну у сироватці крові — 0–200 мг/л (у нормі 250–450 мг/л); 2) збільшення кількості незв'язаної з церулоплазміном міді у сироватці крові > 300 мг/л; 3) збільшення вмісту міді у печінці > 250 мг на 1 л сухої маси; 4) збільшення секреції міді з сечею >250 мг/добу (в нормі до 70 мг).

Як бачимо, клінічна симптоматика хвороби Вільсона — Коновалова за рахунок гепатоспленомегалії, портальної гіпертензії та асциту дещо нагадує цироз печінки. Але, на відміну від цирозу, діагноз хвороби Вільсона — Коновалова ґрунтується на вияві порушень обміну міді.

#### 2.2.3.2. Дефіцит альфа-1-антитрипсину

Захворювання, що спричинене генетично детермінованим дефіцитом одного з основних інгібіторів протеолітичних ферментів, основними клінічними проявами якого є ураження печінки за типом гепатиту та емфіземи легень.

Хвороба у більшості випадків проявляється у ранньому дитинстві — в перші 3–4 міс життя. Характерною є виражена гепатомегалія, яка супроводжується цитолізом та внутрішньопечінковим холестазом. В окремих випадках життя дитини можна врятувати тільки з допомогою трансплантації печінки. У дітей, які вижили, можливі два варіанти перебігу захворювання: у одних дуже швидко — впродовж двох місяців формується цироз печінки, у інших симптоми захворювання можуть повністю зникнути.

Другим за значущістю є ураження легенів з розвитком емфіземи.

Верифікація діагнозу — визначення рівня альфа-1-антитрипсину у крові (в нормі 20–53 мкмоль/л) у поєднанні з дослідженням генотипу.

#### *2.2.4. Холестатичні гепатити*

Під цією рубрикою розуміють групу захворювань, при яких наявне сполучення внутрішньопечінкового холестазу та аутоімунного ураження печінки, що виникло внаслідок вторинного, обумовленого холестазом, цитолізу та утворення аутоантитіл до паренхіми печінки. У більшості випадків йдеться про захворювання за невідомою або до кінця не встановленою етіологією.

**3. Цирози печінки** розглянуто в розділі «Гепатоспленомегалія».

#### **4. Обмінно-дистрофічні захворювання печінки незапального характеру**

Ця група захворювань характеризується перш за все тим, що на ранніх стадіях на фоні гепатомегалії, а інколи і гепатоспленомегалії, немає цитолізу, печінкової недостатності. Можливі порушення обміну білірубину.

### **5. Пухлинні ураження печінки**

#### **5.1. Доброякісні пухлини**

У клінічній практиці доброякісні пухлини печінки зустрічаються дуже рідко. Характеризуючи клінічну картину в цілому, слід відмітити передусім дуже повільний ріст та задовільний загальний стан хворих. Зі збільшенням пухлини печінка може досягати великих розмірів і її нижній край можуть виявляти навіть у тазі. Збільшується переважно одна з часток. Важливі ознаки — нормальна функція печінки та відсутність неспецифічної симптоматики пухлинного росту.

#### **5.2. Злоякісні новоутворення**

Характеризуються швидким ростом, вираженими загальними та місцевими проявами злоякісного пухлинного росту.

##### **5.2.1. Первинні пухлини печінки**

###### *5.2.1.1. Гепатоцелюлярний рак (гепатокарцинома)*

Характерним є швидке збільшення розмірів печінки, її нижній край можна виявити на рівні пупка. Край нерівний, горбистий, інколи на поверхні печінки пальпаторно можна виявити пухлину. На початку захворювання при гепатомегалії наявні передусім системні прояви пухлинного росту — фебрильна лихоманка, схуднення, анорексія, анемія. Цитоліз, портальна гіпертензія, паренхіматозна жовтяниця з'являються дещо пізніше, їх поява свідчить про термінальну стадію хвороби. Інколи виявляють також паранеопластичні феномени — гіперхолестерин та гіперкальціємію, гіпоглікемію, фемінізацію, водянисту діарею, карциноідний синдром, остеопороз або гіпертрофічну остеоартропатію, мігруючий тромбоз, периферійну сенсорну полінейропатію, поліміозит.

Один з найбільш характерних та специфічних індикаторів гепатокарциноми — збільшення у крові вмісту альфафетопротеїну > 1000 мг/мл (в

нормі до 20 мг/мл). Разом з тим, слід пам'ятати і про те, що рівень альфа-фетопротеїну збільшується при пухлинах гонад.

При радіоізотопному скануванні з  $Tc^{99m}$  та  $Au^{98}$  виявляють дефект накопичення радіоізоотопів у печінці.

Найбільш докладну інформацію з використанням неінвазивних методів дослідження отримують при комплексному обстеженні хворих з використанням ультразвукового дослідження, радіонуклідного сканування, комп'ютерної томографії, селективної целіакографії. Підтверджує діагноз біопсія.

#### *5.2.1.2. Холангіоцелюлярний рак печінки (холангіокарцинома)*

Клінічна симптоматика залежить від локалізації пухлини. Пухлини, які розташовані у периферійних дрібних жовчовивідних шляхах, спочатку проявляються загальними неспецифічними симптомами — млявістю, анорексією, схудненням, лихоманкою. Внутрішньопечінковий холестаз виявляють лише за допомогою лабораторних методів дослідження. При локалізації пухлин у ділянці воріт печінки найбільш раннім проявом хвороби є механічна жовтяниця (докладно див. відповідний розділ), гепатоспленомегалія. Окремі гістологічно високодиференційовані типи пухлин ростуть досить повільно, і тому до появи ракової кахексії встигає сформуватись вторинний біліарний цироз печінки.

Рівень альфафетопротеїну в цей час у нормі. Найбільш діагностично цінними є черезпечінкова холангіографія та ретроградна холецистопанкреатографія.

#### *5.2.1.3. Цироз-рак*

При цій формі злоякісного утворення на фоні тривалого циклічного перебігу цирозу спостерігають раптове погіршення стану хворого — з'являються інтенсивний біль, який не проходить навіть при використанні морфію, виражена гепатомегалія, стійка лихоманка. Характерними є геморагічний синдром, жовтяниця, резистентний до лапароцентезу асцит (бездонний асцит). Наростають схуднення, гіпопротеїнемія, з'являються набряки.

Хвороба швидко прогресує і впродовж короткого періоду закінчується летально.

#### *5.2.2. Метастатичні пухлини*

Характерною є одночасна поява великої кількості метастазів, що викликає болі у правому підребер'ї, гепатомегалії зі збільшенням обох часток печінки. Одночасно з цим виявляють і загальні неспецифічні симптоми злоякісного росту. Разом з тим, функція печінки тривалий час залишається в нормі. В подальшому з'являється жовтяниця за рахунок внутрішньопечінкового холестазу. Портальна гіпертензія та асцит з'являються рідко. Найбільш достовірну інформацію отримують за допомогою КТ, радіонуклідного сканування.

Частіше всього метастазування в печінку відбувається по гілках з інших органів шлунково-кишкового тракту, а також з нирок та органів малого таза. Уражається печінка і при лімфогранулематозі.



## РОЗДІЛ 10

# ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛІЯ

---

Збільшення розмірів печінки і селезінки називається гепатоспленомегалією (гепатолієнальний синдром).

**Виявлення (прямі ознаки):** 1) збільшення розмірів печінки і селезінки більше, ніж на 2 см по відношенню до норми, що визначають за допомогою перкусії; 2) збільшення розмірів печінки та селезінки при ультразвуковому дослідженні, комп'ютерній томографії; 3) збільшення розмірів печінки та селезінки за даними радіонуклідного сканування.

Підозрювати гепатолієнальний синдром потрібно за наявності у хворих:

1) лихоманки; 2) полілімфаденопатії; 3) будь-яких ознак патології печінки (жовтяниця, асцит, портальна гіпертензія, геморагічний синдром тощо); 4) проявів системної патології імунізапального характеру (суглобового синдрому, полісерозитів, синдрому Рейно, бронхоспазму, кропивниці, васкулітів та ін.); 5) вогнищ хронічної інфекції, особливо дентальної та з локалізацією у кістках; 6) травм з порушенням цілісності шкіри; 7) даних про оперативні втручання, а також про інвазивні діагностичні маніпуляції (колоноскопія, фіброгастроуденоскопія, протезування та екстракції зубів); 8) анамнестичних даних про вади клапанів серця та виявлення у хворих шумів; 9) кардіомегалії, особливо ізольоване збільшення однієї з камер серця; 10) синдрому диспепсії — шлункової або кишкової.

Після виявлення гепатоспленомегалії розпочинають диференціально-діагностичний пошук. На першому етапі визначають, яка група захворювань або синдромів спричинила появу цього синдрому. Таких груп три — інфекційні та автоімунні запальні хвороби, мієлопроліферативні захворювання, портальна гіпертензія.

### 1. Інфекційні та автоімунні запальні хвороби

Печінка та селезінка збільшуються внаслідок реакції мезенхіми на запалення. Крім гепатоспленомегалії, виявляють також інші характерні для запалення симптоми та синдроми, і перш за все — синдром мезенхімально-клітинної проліферації (збільшення ШОЕ, лейкоцитоз, зміни відсоткового співвідношення лейкоцитів, в крові з'являється С-реактивний протеїн). Про наявність запальних хвороб свідчать також лихоманка, суглобовий синд-

ром, васкуліт, синдром Рейно, рецидивуюча лімфоаденопатія, діарея, полісерозити. Велике діагностичне значення має дослідження стану імунітету, і передусім його гуморальної ланки. Про наявність інфекційних захворювань свідчить динаміка імуноглобулінів IgM та IgG. Наявність високого титру IgE може свідчити про автоімунну природу захворювання.

Але при запальних захворюваннях (якщо тільки це не патологія власне печінки — гепатити, холангіти) не виявляють відхилень від норми показників функціонального стану печінки, а також портальної гіпертензії.

Разом з тим, гепатоспленомегалію виявляють лише на певних, як правило, початкових етапах становлення нозологічної форми. В подальшому домінують інші синдроми, за якими і проводять диференціальну діагностику.

## **2. Мієлопроліферативні хвороби**

У печінці та селезінці з'являються вогнища екстрамедулярного кровотворення, які збільшуються за розмірами. Відмічають значне збільшення органів; нижні полюси органів можна виявити на рівні пупка, край заокруглений, нерухомий, поверхня щільна. Крім гепатоспленомегалії, у хворих наявні також клінічні прояви, що характерні для гемобластозів — анемія, тромбцитопенія, геморагічний синдром, генералізована лімфоденопатія.

Спочатку функція печінки не змінена. Згодом виявляють внутрішньопечінковий холестаза, можливий цитоліз, при локалізації вогнищ екстрамедулярного кровотворення у воротах печінки розвивається портальна гіпертензія. Але для останнього потрібний досить великий розмір метастазів, коли вже домінують ознаки пухлинної кахексії та інтоксикації.

Однак гепатоспленомегалія при мієлопроліферативних захворюваннях не є провідним синдромом. Докладно клініка та диференціально-діагностичні критерії наведені у розділі «Лімфоаденопатія».

## **3. Портальна гіпертензія**

Синдром, що визначає підвищення тиску в басейні ворітної вени, спричинене порушенням кровотоку різного генезу — в портальних судинах всередині печінки, венах печінки та в нижній порожнистій вені. Основні клінічні прояви портальної гіпертензії (крім гепатоспленомегалії): 1) наявність портокавальних анастомозів; 2) кровотечі з варикозно розширених колатералей (стравохід, шлунок, дванадцятипала кишка, пряма кишка); 3) асцит.

Для об'єктивізації отриманих результатів клінічного обстеження використовують такі інструментальні методи діагностики: 1) Ультразвукове дослідження (виявляють збільшення діаметра головної гілки ворітної вени). 2) Рентгеноконтрастне дослідження органів шлунково-кишкового тракту (варикозно розширені вени стравоходу та шлунка у вигляді численних рухомих дефектів наповнення у вигляді «ланцюгів»). 3) Рентгеноконтрастна спленопортографія (візуалізують ворітну вену та її гілки, вимірюють їх діаметр). 4) Ендоскопічне дослідження стравоходу, шлунка, дванадцятипалої кишки.

Але найбільш достовірну інформацію про тиск у ворітній вені надають результати її катетеризації. Клінічно явища портальної гіпертензії маніфестуються при тиску понад 300 мм вод. ст.

**Форми портальної гіпертензії** (С. Д. Подымова, 1998, з доповненнями):

3.1. Позапечінкова.

3.1.1. Передпечінкова.

3.1.1.1. Збільшений венозний портальний кровотік.

3.1.1.2. Спленомегаля, не пов'язана із захворюваннями печінки.

3.1.1.3. Тромбоз або закупорка портальних вен або вен селезінки.

3.1.1.4. Захворювання підшлункової залози (пухлина, панкреатит).

3.1.1.5. Захворювання нирок (гіпернефрома, карбункул).

3.1.2. Надпечінкова.

3.1.2.1. Захворювання вен печінки та нижньої порожнистої вени.

3.1.2.1.1. Тромбоз вен печінки.

3.1.2.1.2. Венообструктивна хвороба.

3.1.2.2. Захворювання серцево-судинної системи.

3.1.2.2.1. Серцева недостатність.

3.1.2.2.2. Перикардити (ексудативний, адгезивний, конструктивний).

3.2. Внутрішньопечінкова.

3.2.1. Цирози печінки.

3.2.2. Гострі та хронічні гепатити.

Таким чином, на другому етапі диференціальної діагностики при виявленні портальної гіпертензії, що спричинила появу гепатоспленомегалії, складають план диференціального пошуку та встановлюють, яка група захворювань обумовила збільшення тиску у ворітній вені. Як бачимо, є дві основні групи захворювань, які супроводжуються портальною гіпертензією та гепатоспленомегалією — первинні ураження печінки та інші захворювання.

### **3.1. Позапечінкова портальна гіпертензія**

Основна ознака цієї групи захворювань — за наявності портальної гіпертензії та гепатоспленомегалії функція печінки тривалий час не порушується. Поряд з гепатоспленомегалією виявляють також інші симптоми та синдроми, що характерні для тієї чи іншої патології — больовий, абдомінальний, діареї, кардіомегалії тощо.

### **3.2. Печінкова портальна гіпертензія**

Найбільш частою причиною такої гіпертензії є цирози печінки. Критерії діагнозу та загальні особливості клініки цирозів представлені у розділі «Гепатомегалія». В цьому розділі ми зупинимось на третьому етапі диференціальної діагностики — встановленні розгорнутого клінічного діагнозу у конкретного хворого, форм цирозів — тих, які найчастіше зустрічаються у практиці.

Для визначення повного клінічного діагнозу передусім потрібно узгодити прояви цирозу з критеріями класифікації. Сучасна класифікація

цирозів печінки прийнята на Всесвітньому конгресі гастроентерологів у Лос-Анджелесі в 1997 році. Виділяють такі варіанти:

*За етіологією:* I. Встановлені етіологічні фактори: 1) гепатити; 2) алкоголь; 3) гемохроматоз; 4) хвороба Вільсона — Коновалова; 5) хвороба накопичення глікогену IV типу; 6) серцева недостатність; 7) холестази; 8) галактоземія; 9) медикаментозні та інші екзогенні інтоксикації; 10) саркоїдоз; 11) успадковані телеангіектазії.

II. Сумнівні етіологічні фактори: 1) недостатнє харчування; 2) вплив мікотоксинів; 3) інфекційні та паразитарні хвороби (ехінококоз, шистосомоз, бруцельоз, токсоплазмоз).

III. Невстановлені етіологічні фактори: 1) автоімунний; 2) криптогенний; 3) первинний біліарний цироз.

*За морфологією:* I. Макроскопічно: 1) дрібновузловий (мікронодулярний) — вузли однакового розміру діаметром 1–3 мм; 2) великовузловий (макронодулярний) — вузли різних розмірів від 3 мм до 5 см; 3) неповний септальний цироз (переважають процеси некробіозу та некрозу, регенерація невиражена); 4) змішаний (макромікронодулярний).

II. Мікроскопічно: 1) монолобулярний — вузли регенерації обмежені однією часткою печінки; 2) мультилобулярний — до вузлів регенерації залучені залишки багатьох часток; 3) мономультилобулярний.

Такий підхід обумовлений тим, що один і той самий етіологічний фактор може спричинити появу різних морфологічних варіантів ушкодження та регенерації часток печінки і навпаки. Залежить це від багатьох факторів, і перш за все — від індивідуальних особливостей організму конкретного пацієнта.

З метою визначення ступеня тяжкості цирозів печінки широко використовують діагностичний комплекс А. Child (1961) модифікований Р. Н. Pugh. Інтегральна оцінка загального стану хворого, визначення класу дозволяє швидко визначити ступінь тяжкості та спрогнозувати можливість появи ускладнень, і передусім кровотеч із варикозно розширених вен.

Критерії класу А: 1) рівень білірубіну сироватки <2,0 мг/100 мл; 2) рівень альбуміну сироватки >3,5 г/100 мл; 3) протромбіновий час 1–4 с; 4) відсутній асцит; 5) неврологічний статус у нормі; 6) маса тіла не зменшена.

Критерії класу В: 1) рівень білірубіну сироватки 2,0–3,0 мг/100 мл; 2) рівень альбуміну сироватки 3,0–3,5 г/100 мл; 3) протромбіновий час 4–6 с; 4) є асцит, але він легко піддається лікуванню; 5) виявляють мінімальні неврологічні порушення; 6) невелика втрата маси тіла.

Критерії класу С: 1) рівень білірубіну сироватки крові >3,0 мг/100 мл; 2) рівень альбуміну сироватки < 3,0 г/100 мл; 3) протромбіновий час > 6 с; 4) асцит погано піддається лікуванню; 5) кома; 6) значне зниження маси тіла (кахексія).

Перебіг цирозів печінки маніфестується двома стадіями — активною та неактивною.

### **Критерії активного перебігу (С. Д. Подымова, 1998):**

1) наростання диспептичних явищ; 2) біль у правому підребер'ї; 3) поява або посилення свербіжу; 4) поява або наростання жовтяниці; 5) посилення вираженості позапечінкових судинних проявів цирозу; 6) наростання астеновегетативної симптоматики; 7) гіпертермія; 8) виражена гіпербілірубінемія за рахунок зв'язаної фракції; 9) збільшення показника тимолової проби та гіпергаммаглобулінемія; 10) виражений цитоліз; 11) збільшення рівня Ig всіх класів; 12) поява в крові антитіл до різних компонентів клітин печінки; 13) зниження активності різних фракцій комплекменту; 14) пригнічення реакції бластної трансформації лімфоцитів.

Частише всього у клінічній практиці лікар має справу з цирозами, які виникли у хворих із хронічними вірусними гепатитами, а також з «алкогольними» цирозами.

Хронічний вірусний гепатит С найбільш часто трансформується у цироз. Виділяють два варіанти — ранній (розвивається впродовж року після перенесеного та невилікованого гострого гепатиту) та пізній (виникає через 2–15 років). Спочатку клінічна симптоматика нагадує циклічний перебіг хронічного гепатиту. Найбільш ранні ознаки початку формування цирозу — поява гепатоспленомегалії та гіперспленізму. Портальна гіпертензія спочатку проявляється розширенням портокавальних анастомозів, а рідина у черевній порожнині з'являється дещо пізніше, уже в стадії декомпенсації. В розгорнутій стадії виявляють гіперпротеїнемію за рахунок збільшення вмісту гаммаглобулінів. У термінальній стадії розвивається гіпопротеїнемія, яка обумовлює появу набряків. Крім того, перехід до термінальної стадії знаменується наростанням печінково-клітинної недостатності, приєднанням вторинної бактеріальної інфекції. Досить часто (до 40 % випадків) розвивається гепатокарцинома. Інші ускладнення — кровотечі з варикозно розширених колатералей, прогресування гепатоцелюлярної недостатності та кома.

«Алкогольний» цироз печінки формується впродовж 5–20 років. Швидкість формування прямо залежна від кількості алкоголю, що його вживає хворий, та від «стажу» алкоголізму. Стан хворих суттєво обтяжує поєднання алкоголізму та вірусних гепатитів. Якщо хворий на фоні вже сформованого цирозу печінки продовжує вживати алкоголь, то хвороба швидко прогресує, періоди ремісій стають все коротшими, а з часом зовсім зникають. Основні клінічні прояви початку формування цирозу — наростання гепатомегалії, згодом збільшення селезінки. Портальна гіпертензія проявляється перш за все асцитом. Характерним є внутрішньопечінковий холестаза. Виявляють у хворих й інші ознаки хронічного алкоголізму — поліневрити, панкреатит, кардіопатію, різке схуднення. З ускладнень частіше виявляють малігнізацію, а саме трансформацію у цироз-рак. Якщо хворий перестає вживати алкоголь, то темп прогресування цирозу уповільнюється.

## РОЗДІЛ 11

# ГІПЕРГЛІКЕМІЯ

---

У здорових осіб рівень цукру в крові коливається в межах від 3,3 ммоль/л (до вживання їжі) до 8,0 ммоль/л (після вживання їжі).

Тимчасова гіперглікемія може виникнути на фоні психоемоційного стресу, тяжкої травми (особливо черепно-мозкової), інфекції, інфаркту міокарда, гострих порушень мозкового кровообігу. Використання деяких медикаментів може спричинити стійку гіперглікемію. Це — глюкокортикостероїди, а також симпатоміметики. Якщо у таких осіб була зафіксована гіперглікемія, то після одужання або припинення вживання медикаментів їх слід обстежити з приводу наявності цукрового діабету.

Відповідно до рекомендацій експертів ВООЗ (1985), цукровий діабет — стан хронічної гіперглікемії, яка обумовлена впливом на організм генетичних та екзогенних факторів.

Диференціальна діагностика при виявленні хронічної гіперглікемії складається з таких етапів.

**I етап** — виявлення цукрового діабету та виключення з діагностичного пошуку захворювань, які можуть супроводжуватись хронічною гіперглікемією.

Діагностичні критерії цукрового діабету: 1) глікемія капілярної крові до вживання їжі не менш ніж 6,7 ммоль/л; 2) глікемія через 2 год після навантаження глюкозою (75 г в 200 мл води) не менше 11,1 ммоль/л.

Симптоматичну гіперглікемію частіше виявляють при захворюваннях підшлункової залози (панкреатит, пухлини, кісти), акромегалії, тиреотоксикозі, феохромоцитомі.

Захворювання підшлункової залози проявляються спочатку больовим абдомінальним синдромом та діареєю. На цьому фоні можлива також і поява гіперглікемії. Але спочатку збільшення рівня глюкози у крові є тимчасовим і при ліквідації захворювання, що спричинило гіперглікемію, вміст глюкози нормалізується. На фоні хронічного перебігу з частими загостреннями (це стосується більшою мірою хронічного перебігу панкреатиту) гіперглікемія стає хронічною, і тоді констатують, що у хворого розвинувся вторинний цукровий діабет, який характеризують як інсулінозалежний.

При акромегалії, феохромоцитомі, тиреотоксикозі у частини хворих виявляють хронічну гіперглікемію. Але у таких осіб немає інших проявів діабету — мікроангіопатій, нейропатій тощо.

**Цітан** діагностичного пошуку — встановлення особливостей перебігу цукрового діабету у конкретного хворого відповідно до вимог сучасних класифікацій. Основною є **класифікація**, що її запропонував комітет експертів ВООЗ у 1985 році (ми подаємо її у дещо скороченому вигляді):

1. Клінічні класи.

1.1. Цукровий діабет.

1.1.1. Інсулінозалежний (діабет I типу).

1.1.2. Інсулінонезалежний (діабет II типу).

1.1.3. Цукровий діабет, пов'язаний з порушенням харчування.

1.1.4. Інші типи цукрового діабету, що пов'язані з певними станами та синдромами (вторинний симптоматичний цукровий діабет).

1.2. Порушена толерантність до глюкози.

1.3. Цукровий діабет вагітних.

2. Статистично вірогідні класи ризику.

Таким чином, після констатації того факту, що хворий страждає на цукровий діабет, на другому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити конкретний тип цукрового діабету.

*1.1.1. Інсулінозалежний (діабет I типу)*

Особливості цього типу діабету (И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996, з доповненнями): 1) молодий вік хворих; 2) низький рівень інсуліну у крові (в нормі 16–160 моль/л); 3) раптовий початок хвороби, часто після перенесених вірусних інфекцій; 4) висока схильність до кетоацидозу; 5) лабільний перебіг хвороби, який важко контролювати; 6) висока чутливість до екзогенного інсуліну; 7) розвиваються переважно мікроангіопатії.

*1.1.2. Інсулінонезалежний (діабет II типу)*

Гетерогенне захворювання, яке характеризується порушенням (але не припиненням) секреції інсуліну та зниженням чутливості специфічних інсулінових рецепторів органів та тканин до ендогенного інсуліну. Особливості клініки: 1) повільний поступовий розвиток переважно у осіб зрілого та похилого віку; 2) стабільний тривалий перебіг; 3) розвиваються переважно макроангіопатії; 4) низька схильність до кетоацидозу; 5) низька чутливість до інсуліну та висока до пероральних препаратів, які знижують рівень глюкози у крові.

Разом з тим, у окремих хворих такі класичні прояви як I, так і II типів діабету можуть бути відсутніми. Тому не потрібно поспішати встановлювати тип діабету, а, якщо така можливість є, слід виявити специфічні маркери того чи іншого типу діабету. Біологічні маркери I типу цукрового діабету: 1) наявність антитіл до бета-клітин острівців Підвисоцького — Лангерганса підшлункової залози; 2) наявність антитіл до ендогенного інсуліну; 3) низький рівень С-пептиду у крові. Якщо ці маркери відсутні, то йдеться про інсулінонезалежний цукровий діабет.

### *1.1.3. Цукровий діабет, пов'язаний з порушенням харчування*

Діабет пов'язаний з ураженням підшлункової залози неінфекційними агентами. Виділяють два підкласи — фіброкалькульозний та обумовлений білковим голодуванням. Фіброкалькульозний має свої ендемічні зони — країни Південної та Південно-Східної Азії, Центральної Африки, Латинської Америки. Причина його появи — вживання з їжею продуктів, що містять ціаніди; найбільш часто маниоки (тапіоки), інколи сорго, ямсу, просо, боби. За своєю природою та особливостями клініки захворювання відповідає I типу діабету. Те ж саме стосується і діабету, поява якого спричинена дефіцитом протеїнів у їжі.

### *1.1.4. Інші типи цукрового діабету, що пов'язані з певними станами та синдромами (вторинний симптоматичний цукровий діабет)*

Окрім хронічного панкреатиту, найбільш часто симптоматичний цукровий діабет виникає при синдромі (хворобі) Іценко — Кушинга, гемохроматозі, глюкагомі. При синдромі (хворобі) Іценко — Кушинга провідним синдромом буде артеріальна гіпертензія (див. відповідний розділ). Гемохроматоз маніфестується перш за все зміною кольору шкіри («бронзовий діабет») та розвитком цирозу печінки.

Основні прояви глюкагоми — ураження шкіри та слизових оболонок (дерматит, некротична мігруюча еритема, гінгівіт, стоматит, глосит тощо). Перебіг діабету стабільний та доброякісний. Кетоацидоз, ангіота нейропатії у більшості хворих відсутні. Підтверджує діагноз високий рівень глюкагону в крові (норма — 30–210 мг/л). Топічна діагностика ґрунтується на результатах ультразвукового дослідження та комп'ютерної томографії.

**III етап** — визначення ступеня компенсації та тяжкості перебігу.

#### 1) Визначення компенсації діабету.

Компенсація — це стан, коли впродовж доби виявляють нормоглікемію та аглюкозурію. Але в реальних умовах досягти цього практично неможливо, тому орієнтуються на менш жорсткі критерії (И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996): за умови лікування пероральними засобами, які знижують рівень цукру, глікемія натще не перевищує рівень 6,7 ммоль/л, впродовж доби 8,8 ммоль/л; за умови лікування інсуліном відповідно 7,8 та 10 ммоль/л. Крім того, обов'язковий критерій компенсації — відсутні гіпоглікемічні стани.

Субкомпенсація — глікемія впродовж доби не перевищує 13,9 ммоль/л, глюкозурія <50 г/добу, немає кетоацидозу та ацетонурії.

Декомпенсація — це стан, коли глікемія перевищує 13,9 ммоль/л, глюкозурія >50 г/добу, є кетоацидоз та/або кетонурія.

#### 2) Визначення ступеня тяжкості перебігу діабету. Між діабетом I та II типів є певні відмінності.

Діабет I типу: а) легкий перебіг — немає ускладнень, для компенсації потрібна доза інсуліну 20–40 ОД/добу; б) діабет середньої тяжкості — неускладнений перебіг або початкові явища ретинопатії, нефропатії, периферійної нейропатії без виражених болю та трофічних виразок; для ком-



пенсації потрібна доза інсуліну 40–60 ОД/добу; в) тяжкий перебіг — виражені полінейропатії, енцефалопатія, мікро- та макроангіопатії з трофічними виразками, гангrenoю, діабетичною стопою (див. «Суглобовий синдром»), тяжка нефропатія з хронічною нирковою недостатністю, для компенсації потрібна доза інсуліну, що перевищує 60 ОД/добу.

Діабет II типу: а) легкий перебіг — компенсація досягається за допомогою дієти, можливі початкові явища ангіо- та нейропатій; б) перебіг середнього ступеня тяжкості — для компенсації потрібні пероральні препарати, які знижують рівень цукру у крові; є ангіо- та нейропатії, але вони не призводять до тяжких уражень органів та систем; в) тяжкий перебіг — розвивається вторинна інсулінорезистентність, ангіо- та нейропатії призводять до тяжких уражень органів та систем.

Як бачимо, для визначення ступеня тяжкості діабету потрібно встановити вираженість ангіо- та нейропатій.

**Класифікація діабетичних ангіопатій** (А. Н. Огороков, 1998, в скороченому вигляді):

1. Макроангіопатії. 2. Мікроангіопатії — ретинопатія, нефропатія, мікроангіопатія нижніх кінцівок. 3. Універсальна ангіопатія.

Ангіопатії, які не викликають виражених порушень функції уражених органів і систем, свідчать про діабет середнього ступеня тяжкості. Поява серцевої недостатності, інфарктів, мозкових інсультів, діабетичної судинної енцефалопатії, нападів тимчасового кульгання, гангрен є критерієм тяжкого перебігу діабету.

Клінічні прояви ретинопатії — мерехтіння мушок перед очима, нечіткість та затуманеність обрисів предметів, зниження гостроти зору. Виділяють три стадії ретинопатії (А. Н. Огороков, 1998): 1) непроліферативна; 2) передпроліферативна; 3) проліферативна — з'являються нові судини, виражені склеротичні процеси, можливе відшарування сітківки. Наявність першої та другої стадій ретинопатії без зниження гостроти зору за умови відсутніх ангіопатій інших судинних регіонів свідчать про легкий перебіг діабету, зниження гостроти зору більше, ніж на дві лінії за таблицею Снелена — діабет середнього ступеня тяжкості. Ретинопатія 3-ї стадії завжди супроводжується прогресуючим погіршенням гостроти зору (аж до повної втрати), її наявність свідчить про тяжкий перебіг діабету.

Клініка і класифікація діабетичної нефропатії подана у розділі «Нефротичний синдром». У більшості випадків стадія нефропатії є тотожною ступеню тяжкості діабету.

Важливе значення у визначенні ступеня тяжкості діабету має також встановлення варіанта діабетичної нейропатії.

**Класифікація нейропатій** (В. М. Прихожан, 1981, у скороченому вигляді):

*А. Центральна нейропатія:* 1. Гострі психоневрологічні порушення при комах, мозкові інсульти. 2. Невроподібні та психопатоподібні стани. 3. Енцефалопатія. 4. Мієлопатія.

*Б. Периферійна нейропатія:* 1. Полінейропатія черепно-мозкових нервів. 2. Полінейропатія спинномозкових нервів. 3. Автономна вісцеральна нейропатія органів кровообігу, дихання, сечовидільної та статеві систем, ендокринних залоз.

Наявність одного з варіантів центральної нейропатії свідчить про тяжкий перебіг діабету.

Незначні розлади функції черепно- та спинномозкових нервів без суттєвих клінічних проявів ангіопатій є критерієм легкого перебігу діабету. Поєднання нейропатій та нетяжких ангіопатій (непроліферативна ретинопатія, початкові явища мікроангіопатій нижніх кінцівок) свідчить про середній ступінь тяжкості діабету. Виражені розлади, що супроводжуються порушенням ритму та провідності, серцевою недостатністю, утворенням пептичних виразок шлунка та дванадцятипалої кишки, порушенням репродуктивної функції, тотальною ендокринною недостатністю свідчать про тяжкий перебіг діабету.

Цукровий діабет не завжди маніфестується хронічною гіперглікемією. В деяких випадках виявляють лише схильність до діабету. Тому в класифікації виділені окремі класи, і якщо у тієї чи іншої особи є ознаки, що відповідають цим класам, то потрібно ретельно обстежити такого хворого, а також дати рекомендації щодо модифікації способу життя з метою профілактики діабету.

**1.2. Порушена толерантність до глюкози.** Критерії — глікемія натще <7,0 ммоль/л, через 2 год після стандартного цукрового навантаження більше 8,0 але менше 11 ммоль/л. Обстеженню підлягають особи з достовірними факторами ризику (див. нижче), а також за наявності у обстежуваних рецидивуючого карієсу або парадонтозу, частих стрептостафілодермій, прогресуючого перебігу пептичних виразок, хронічного гастриту зі зниженою секрецією, хронічного панкреатиту, перенесених епідемічного паротиту (особливо у дорослих), краснухи, вітряної віспи, ентеровірусів (Коксакі В4, частого вживання з їжею консервованих та копчених продуктів, ожиріння).

**1.3. Цукровий діабет вагітних.** Самостійна нозологічна одиниця. Діагноз встановлюють тоді, коли хронічна глікемія (відповідно до критеріїв ВООЗ для цукрового діабету) вперше виявлена у вагітних. Критерії оцінки ті ж самі, що й для I типу цукрового діабету. Якщо діабет зберігається і після пологів або штучного припинення вагітності, то його теж оцінюють за тими ж критеріями, що й інсулінозалежний.

Статистично вірогідні класи ризику: а) порушення толерантності до глюкози в анамнезі; б) для діабету I типу — наявність антитіл до острівців підшлункової залози; однойцеві близнюки, один з яких хворий на діабет; сибси хворих на I тип діабету, що мають HLA-антигени DR3, DR4, DQw2, DQw8, B8, B15; в) для діабету II типу — однойцеві близнюки від батьків, які хворі на діабет; сибси хворих на діабет; г) жінки, що народжували дітей масою понад 4,5 кг; д) діти двох батьків, хворих на діабет.

## РОЗДІЛ 12

# ДИСЕМІНОВАНІ (ДИФУЗНІ) ПРОЦЕСИ У ЛЕГЕНЯХ

---

Клініко-рентгенологічний синдром, який визначає патологічні стани, при яких в обох легенях виявляють зміни у вигляді дифузних вогнищ, збільшення об'єму інтерстиціальної тканини або ці процеси виявляють одночасно (Н. В. Путов, 1984).

Виходячи з цього, **прямими ознаками** дисемінованих (дифузних) процесів у легенях є: зменшення дифузії газів у системі мале коло кровотоку / альвеоли легенів (виявляють за допомогою вентиляційно-перфузійного сканування) та констатація факту легеневої дисемінації при рентгенологічному дослідженні. Рентгенологічне дослідження також відіграє основну роль у диференціальній діагностиці дисемінованих процесів у легенях.

Підозрювати дифузні ураження легенів потрібно за наявності у хворого таких симптомів та синдромів:

1) дихальної недостатності (за умови виключення інших причин її появи); 2) хронічної гіпоксії (за умови відсутності у хворого серцевої недостатності та іншої патології легенів); 3) кашлю з виділенням невеликої кількості слизово-гнійного мокротиння; 4) гіпертермії — від субфебрилітету до гектичної лихоманки; 5) симетричних притуплень перкуторного звуку, ослаблення дихання та появи крепітації; 6) порушення функції зовнішнього дихання за рестриктивним типом (докладно див. розділ «Задишка. Ядуха»); 7) неефективності традиційної антибактеріальної терапії.

Виявивши легеневу дисемінацію, лікар на першому етапі диференціальної діагностики перш за все вирішує питання — ураження легенів є первинним чи проявом патології інших органів та систем. Первинні ураження легенів характеризуються передусім тим, що в клінічній картині домінують, крім власне дисемінації, синдроми бронхопульмональний та дихальної недостатності. У випадках, коли легені уражаються на фоні інших захворювань, у хворих разом з легеневою дисемінацією виявляють інші синдроми — лімфоаденопатії, гепатомегалії, серцевої недостатності і т. д. У хворих з первинним ураженням легенів інші, перелічені вище, синдроми можуть з'явитися внаслідок первинного ураження легенів. Наприклад, при гематогенно-дисемінованій формі туберкульозу в низці випадків до патологічного процесу залучаються лімфатичні вузли. Силікоз на певному етапі свого розвитку призводить до гіпертрофії правого шлуночка з по-

явою серцевої недостатності, одним із проявів якої є гепатомегалія. Тому на заключному етапі диференціальної діагностики хворих виявляють патогномонічні для тієї чи іншої нозоформи біологічні маркери.

Виділяють такі клініко-морфологічні причини, що зумовили появу легеневої дисемінації (Н. В. Путов, 1984, з доповненнями):

1. Альвеоліти.

1.1. Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт.

1.2. Алергічний альвеоліт.

1.3. Токсичний фіброзуючий альвеоліт.

2. Гранулематози.

2.1. Інфекційної природи.

2.1.1. Гематогенно-дисемінований туберкульоз.

2.1.2. Пневмомікози.

2.2. Неінфекційної природи.

2.2.1. Саркоїдоз легенів.

2.2.2. Пневмокониози.

2.2.3. Гістіоцитоз Х.

3. Дисемінація пухлинної природи.

3.1. Бронхоальвеолярний рак.

3.2. Карциноматоз легенів.

3.3. Раковий лімфангіт.

4. Легенева дисемінація при ураженнях інших органів та систем.

4.1. Кардіогенний пневмосклероз при серцевій недостатності.

4.2. Пневмофіброз при хронічних гепатитах.

4.3. Пневмоніти при ревматизмі та інших дифузних хворобах сполучної тканини.

4.4. Пневмосклероз внаслідок шоку.

Перелічені захворювання повністю не вичерпують причини появи дисемінованих процесів у легенях. При згаданих патологічних процесах синдром легеневої дисемінації буде провідним або може домінувати впродовж певного етапу «розгортання» нозоформи.

Таким чином, в основу класифікації причин легеневої дисемінації покладений морфологічний принцип. Тому на другому етапі диференціальної діагностики лікар повинен ретельно проаналізувати клінічну симптоматику, результати інструментальної діагностики, передусім — рентгенологічної, і, якщо така можливість існує, виконати гістологічне дослідження біопсійного матеріалу.

## 1. Альвеоліти

Група захворювань, які характеризуються ураженням переважно альвеол та інтерстицію легенів імуніалергічної природи.

Не всі альвеоліти спочатку є імунними. Але після пошкодження легенів неімунними агентами до патологічного процесу приєднується система імунітету, з наступним розвитком одного з варіантів алергічної реакції уповільненого типу.

### *1.1. Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт (ІФА); син. — синдром Хаммана — Річа*

Патологічний імунзапальний процес невідомої етіології, який виникає у сполучній тканині легенів та призводить до її прогресуючого фіброзу.

Ураження легенів двостороннє з переважною локалізацією патологічного процесу в нижніх частках. Основне значення в діагностиці ІФА має рентгенологічне дослідження. Спочатку виявляють посилення легеневого рисунка за рахунок інтерстиціального компонента, його деформацію у вигляді сітки. У подальшому зменшується прозорість полів легенів, з'являються дрібні вогнища затемнення у вигляді крапок, які потім збільшуються та зливаються між собою. Паренхіма легенів втрачає свою прозорість. Сполучна тканина легенів добре візуалізується у вигляді тяжів на фоні облітерації компонентів паренхіми. Корені легенів у більшості випадків залишаються інтактними.

Серед інших проявів захворювання слід перш за все звернути увагу на:

1) Прогресуючу задишку. Хворі не можуть глибоко вдихнути. Вираженість задишки не залежить від положення тіла, метеокліматичних факторів, посилюється під час виконання фізичних навантажень.

2) Біль у грудях ниючого характеру, що не залежить від фізичних навантажень, посилюється під час дихання та локалізується під нижніми кутами лопаток.

3) Гіпертермію — від субфебрилітету до гектичної лихоманки. Пік температурної реакції припадає на першу половину дня — між 10-ю та 13-ю годинами.

4) Двосторонню симетричну крепітацію. Місце, де її можна найкраще вислухати, — бокові ділянки грудей, між лопатками. За тембром крепітація схожа на потрiскування целофану (склерофонія). Аускультативна симптоматика не залежить від глибини дихання, кашлю, зміни положення тіла.

5) Порушення вентиляції легенів зі значним зниженням загальної та життєвої ємкості.

6) Імунологічні ураження — високий вміст IgA та IgG, циркулюючих імунних комплексів, повних та неповних антитіл до сполучної тканини легенів.

Хвороба неухильно прогресує. Сучасний рівень медичної науки та практики дозволяє лише призупинити патологічний процес.

Підтвердження діагнозу — відкрита біопсія легенів.

## **2. Гранулематози**

Група захворювань, що характеризується утворенням гранульом у легенях.

### **2.1. Інфекційної природи**

Підозрювати легеневу дисемінацію слід за умови виявлення у хворого епідеміологічного анамнезу, характерного як для інфекційних захворювань взагалі, так і для туберкульозу (див. розділ «Легеневий інфільтрат»).

#### *2.1.1. Гематогенно-дисемінований туберкульоз легенів*

У зв'язку з особливостями клініко-рентгенологічної картини виділя-

ють такі форми: 1) Міліарну дисемінацію. 2) Дрібновогнищеву дисемінацію. 3) Великовогнищеву дисемінацію.

*Міліарна дисемінація* характеризується такими основними моментами: розмір затемнень у легенях не перевищує 2 мм; вогнища однакової щільності та інтенсивності; дисемінація рівномірна по всіх полях легенів; легеневої рисунок по периферії легенів відсутній і збережений тільки біля кореня; прозорість легенів рівномірно знижена; корені у патологічний процес не залучаються; деструктивні процеси нехарактерні.

При міліарній формі туберкульозу легенів рентгенологічні зміни виявляють тільки через 5–8 тиж від початку захворювання. Початок гострий, що є типовим для гострого інфекційного захворювання — висока лихоманка, виражена загальна млявість, сухий кашель, біль у грудях, розлади випорожнення. У крові — збільшення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз.

*Характеристика дрібновогнищевої дисемінації:* розміри елементів 4–6 см; ураження легенів несиметричне; у патологічний процес залучаються переважно задньоверхівкові сегменти легенів; швидке утворення порожнин деструкції у вигляді тонкостінних або «штампованих» каверн; поява ексудату у плевральній порожнині; корені інтактні.

*Особливості великовогнищевої дисемінації:* розміри вогнищ 6–15 мм; дисемінація асиметрична; наявність великої кількості порожнин деструкції; збільшення розмірів лімфатичних вузлів середостіння; посилення легеневого рисунка.

Туберкульозні гранульоми, як правило, повністю не розсмоктуються. Залишаються кальцинати різних розмірів, виявляють стовщення плеври, деформацію легеневого рисунка, розвиваються дифузний пневмосклероз, емфізема легенів.

Діагностика туберкульозної природи дифузного ураження легенів базується на тих самих принципах, що й для інших форм туберкульозу.

## **2.2. Гранулематози неінфекційної природи**

### *2.2.1. Саркоїдоз легенів*

Системне захворювання, при якому в різних органах, переважно у легенях, утворюються епітеліоподібні клітинні гранульоми без виражених казеозних змін, які в подальшому розсмоктуються або трансформуються в гіалінову сполучну тканину.

Виділяють дві форми перебігу — гостру та первинно-хронічну.

Клінічна симптоматика гострої форми саркоїдозу складається з класичної тріади — erythema nodosum, суглобовий синдром та синдром полілімфаденопатії з ураженням лімфатичних вузлів коренів легенів. Дифузному ураженню легенів передує суглобовий синдром. Ураження лімфатичних вузлів легенів виявляють, як правило, через кілька місяців від початку захворювання. При гострій формі саркоїдозу в крові — збільшення ШОЕ, лейкоцитоз, динаміка окремих фракцій глобулінів — спочатку збільшується вміст альфа- та бета-глобулінів, потім — гаммаглобулінів.

Частіше (2/3 випадків) зустрічається первинно-хронічна форма захворювання, при якій провідним синдромом буде саме легенева дисемінація. Виділяють три клініко-рентгенологічні стадії саркоїдозу.

I стадія — двостороння лімфоаденопатія коренів легенів. Корені розширені, втрачають свою структуру. Зовнішні контури горбисті. Добре видно збільшені трахеобронхіальні та бронхопульмональні лімфовузли, які не зливаються між собою.

II стадія — лімфоаденопатія та/або залучення до патологічного процесу тканини легенів. У легенях з'являються вогнищеві тіні — від міліарних до досить великих. Затемнення гомогенні, з нечіткими розмитими краями. Дисемінація поширюється переважно на нижні та середні частки легенів, у той час як прозорість верхніх легеневиx полів збільшена. Інтенсивність ураження легенів збільшується від центру до периферії. Можливе потовщення плеври.

Важлива ознака II стадії саркоїдозу — зменшення розмірів лімфатичних вузлів кореня легенів (порівняно з I стадією). Це важлива диференціально-діагностична ознака по відношенню до інших, особливо злоякісних, уражень легенів.

Адекватна терапія з використанням глюкокортикостероїдів у I–II стадіях призводить до швидкого регресу змін у легенях.

III стадія — необоротні зміни у легенях (фіброз). Виявляють деформацію бронхів та судин, з'являється значна кількість ателектазів, розвивається компенсаторна емфізема інтактних ділянок легенів. Приєднується вторинна інфекція, розвивається хронічне легенеve серце зі швидким прогресуванням правошлуночнової серцевої недостатності.

Окрім суглобового синдрому та висипань на шкірі (див. вище), слід відмітити імунологічні зрушення — зменшення кількості T- та збільшення B-лімфоцитів, наростає концентрація IgG та IgM, циркулюючих імунних комплексів.

При первинно-хронічній формі саркоїдозу інші прояви захворювання, що не пов'язані з ураженням легенів, виражені нерізно або можуть бути взагалі відсутніми. Основним є збільшення лімфатичних вузлів кореня легенів.

#### *2.2.2. Пневмоконіози*

Група захворювань, що викликана надходженням у легені значної кількості частинок пилу переважно неорганічного походження впродовж тривалого часу.

Найбільш виражені та значущі клінічні прояви силікозу.

Основне значення в диференціальній діагностиці силікозу та інших форм пневмоконіозів відіграє рентгенологічне обстеження.

Виділяють дві основні рентгенологічні форми силікозу — інтерстиціальну та вузликову.

#### *1) Інтерстиціальна форма силікозу.*

I стадія. Легеневий рисунок у медіальних відділах легеневиx полів посилений, його виявляють також там, де в нормі бути не повинно — на периферії легенів. Біля кореня рисунок деформований, з'являється його дифузний сітчастість. Радіальний напрямок рисунка зберігається. Екскурсія купола діафрагми, реберно-діафрагмальні синуси, розміри та конфігурація серця не змінені.

II стадія. Деформація рисунка у вигляді сітки. Радіальний напрямок порушений. На периферії легеневиx полів з'являється дуже багато тіней

у вигляді петель неправильної форми — «сотові легені». Корені легенів обрублені, їх структуру прослідкувати неможливо. У нижніх відділах легенів з'являються та збільшуються в об'ємі ділянки емфіземи.

Зменшується дихальна екскурсія діафрагми. Синуси розкриваються не до кінця. Межа серця зміщується вправо.

III стадія. На фоні «сітки» з'являються інтенсивні неоднорідні тіні з нечіткими контурами неправильної форми. Між вогнищами затемнення видно ділянки емфізематозно здутих легенів.

Корені розширені, застійні, неструктурні, з вогнищами кальцифікатів.

Куполи діафрагми щільні, деформовані, дихальна екскурсія суттєво знижена. Синуси не розкриваються. Плевра потовщена, часто виявляють плевродіафрагмальні та плевроперикардіальні спайки. Виражена гіпертрофія правого шлуночка.

#### 2) *Вузликоча форма силікозу.*

I стадія. Посилений легеневи́й рисунок, у нижніх відділах деформований у вигляді чарунок, радіальна спрямованість збережена. Біля коренів з'являються тіні діаметром 1,0–2,5 мм, округлої форми, інтенсивні, гомогенні, з чіткими краями.

Корені легенів помірно розширені, тяжисті. Діафрагма, плевра та серце не змінені.

II стадія. На периферії легеневи́й рисунок відсутній, у медіальній частині легеневи́х полів різко деформований, втрачений його радіальний напрямок. Розміри діаметрів вузликів — 6–10 мм, вони займають всі поля, але більш інтенсивно у нижніх відділах.

Корені легенів розширені, їх зовнішній контур обрублений, внутрішня структура гомогенна.

У нижніх відділах легенів видно ділянки емфіземи. Екскурсія діафрагми зменшена. Виявляють плевродіафрагмальні та плевроперикардіальні спайки. Тінь серця може бути розширена вправо.

III стадія. Вузлики зливаються у великі конгломерати. Легеневи́й рисунок відсутній. У нижніх відділах легенів виявляють великі ділянки бульозної емфіземи. Дихальна екскурсія діафрагми різко обмежена. Синуси запаєні. Тінь серця суттєво розширена вправо.

У клінічній симптоматиці силікозу та інших пневмоконіозів домінують наростаючі дихальна та правошлуночкова серцева недостатність.

Діагностика силікозу та інших пневмоконіозів ґрунтується на даних професійного анамнезу, клінічній та рентгенологічній картині. Виконуючи диференціальну діагностику безпосередньо хворого, потрібно вказати також ускладнення — дихальну або серцеву недостатність та їх стадію, інфекційні ускладнення, у тому числі — туберкульоз.

Інші перелічені захворювання в диференціально-діагностичній програмі, як правило, проявляються іншими провідними синдромами — гепатомегалії, суглобовим, серцевої недостатності тощо, і диференціальний пошук виконують за цими синдромами.



## РОЗДІЛ 13

### ДІАРЕЯ

---

Збільшення кількості актів дефекації (більше 2 разів на добу) та кількості калових мас, що їх виділяє хворий, має назву діарея (син. — пронос).

Діагностика діареї труднощів не викликає. За клінічним перебігом виділяють гостру (до 2 тиж) та хронічну (більше 2 тиж) діарею.

Патофізіологічні причини діареї: 1) прискорення моторики шлунково-кишкового тракту; 2) збільшення секреції рідини у просвіт травної трубки; 3) порушення травлення та/або всмоктування їжі.

У більшості випадків у клінічній практиці зустрічають комбінації перелічених причин. Так, дефіцит ферментів підшлункової залози у першу чергу викликає порушення травлення білків, жирів та вуглеводів. Недостатньо оброблений ферментами хімус викликає реактивне запалення слизової оболонки кишечника з виділенням у його порожнину надлишку рідини у вигляді ексудату, а також прискорює моторику кишечника. Але є лабораторні ознаки, які дозволяють досить чітко окреслити той чи інший варіант діареї.

Таким чином, на першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити основний патогенетичний механізм, який спричинив появу діареї.

#### **1. Прискорення моторики шлунково-кишкового тракту (гіпермоторна, гіпермотильна діарея)**

Особливості діареї: 1) об'єм виділених калових мас не перевищує кількість їжі; 2) у калових масах відсутні сторонні домішки (за винятком слизових колик); 3) під час сну випорожнення відсутні; 4) діарея чергується з нормальним випорожненням або навіть запорами; 5) діарея не викликає появи виражених розладів обміну речовин на рівні цілісного організму; 6) компоненти їжі у переважній більшості перетравлені; 7) збережений доволільний контроль за актом дефекації; 8) на фоні голодування випорожнення відсутні.

#### **2. Збільшення секреції рідини у просвіт травної трубки (секреторна діарея)**

Ознаки: 1) об'єм калових мас перевищує кількість їжі; 2) випорожнення неоформлене; 3) зв'язок появи проносу з вживанням їжі відсутній

(хоча вживання їжі посилює діарею); 4) голодування не призводить до усунення діареї (за винятком алергічних проносів); 5) основним компонентом калу є рідина — слиз, гній тощо; 6) відсутній циркадний (добовий) ритм діареї — випорожнення може бути і вночі; 7) довільний корковий контроль за тонусом ануса утруднений; 8) основна маса харчових компонентів перетравлена, але може не всмоктатись; 9) розвиваються системні розлади обміну речовин.

### **3. Порушення травлення та/або всмоктування їжі (осмотична діарея)**

Основні ознаки:

1) об'єм калових мас перевищує кількість їжі; 2) випорожнення погано оформлене; 3) вживання їжі у більшості випадків викликає пронос; 4) у калі виявляють компоненти їжі, які не перетравились або не всмоктались; 5) на фоні голодування випорожнення відсутні; 6) діарея швидко викликає розлади обміну речовин на фоні цілісного організму.

Встановивши, який основний механізм лежить в основі появи діареї, переходять до другого етапу диференціальної діагностики, метою якого є визначення нозологічного діагнозу. Перш за все складають план диференціального пошуку стосовно кожної групи.

## **1. Гіпермоторна (гіпермотильна) діарея**

1.1. Первинні функціональні неврогенні ураження (синдром подразненого кишечника; «ведмежа хвороба»).

1.2. Вторинні ураження.

1.2.1. Захворювання ендокринної системи (тиреотоксикоз, синдром або хвороба Іценко — Кушинга, недостатність надниркових залоз).

1.2.2. Наслідки операцій (найбільш часто після селективної проксимальної ваготомії).

1.2.3. Вживання деяких медикаментів (послаблюючих, опіатів тощо).

### **1.1. Первинні функціональні неврогенні розлади (синдром подразненого кишечника)**

Особливості розладів випорожнення: 1) зв'язок виникнення проносу зі стресовими ситуаціями, особливо з тими, які хворий передбачає у майбутньому; 2) посилення моторики кишечника після вживання їжі; 3) наявність у калі твердих, добре оброблених частинок невеликих розмірів — кал за типом кролячого або овечого (запорний пронос); 4) поєднання діареї з іншими функціональними розладами кишечника — свербежем ануса тощо; 5) добра ефективність седативних та транквілізаторів.

Інші прояви хвороби: 1) Біль у животі. За інтенсивністю непостійний, коливається від легкого дискомфорту до нападів кишкової коліки. Носить мігруючий характер. Вночі відсутній, з'являється і поступово наростає вранці. Характер болю не залежить від кількості та якості їжі.

2) Метеоризм, здуття черева, флатуленція. 3) Імперативні позиви на дефекацію натще. 4) При рентгеноконтрастному дослідженні виявляють: а) нерівномірне заповнення кишечника, особливо товстого; б) гаустрацію за спастичним типом — численні несиметричні глибокі гаустри, їх неповне та недостатнє випорожнення; в) несиметричне чергування ділянок з підвищеною та пониженою моторикою — розширені ділянки чергуються зі звуженими. Рентгенологічна картина динамічна, непостійна, змінюється при повторних дослідженнях. 5) Психоневрологічні розлади — підвищена тривожність, дратівливість, егоїзм, млявість.

Діагностику функціональних розладів кишечника виконують шляхом виключення інших захворювань.

## **1.2. Вторинні порушення функції кишечника**

При вказаних вище захворюваннях діарея не буде основним синдромом. На перший план виступають інші прояви — артеріальна гіпер- або гіпотензія, зміни кольору шкіри тощо.

Однією з причин, що може викликати діарею, є вживання медикаментів, які впливають на моторику кишечника. Особи з неврастенічними розладами часто самотійно вживають снодійні ліки, які впливають на моторику кишечника та обмін рідини поза кишками. Особливо це стосується барбітуратів. Крім того, хворі на неврози часто самотійно вживають послаблюючі ліки у зв'язку з запорами. Вживають послаблюючі також і з метою схуднення. Тому у всіх хворих із проносом потрібно ретельно зібрати анамнез в цьому напрямку.

Діарею спостерігають також у наркоманів-морфіністів зі стажем. Вона є дуже яскравою ознакою абстинентного синдрому і служить важливим критерієм при диференціації з кокаїновою наркоманією.

## **2. Секреторна діарея**

2.1. Запальні захворювання кишечника.

2.1.1. Інфекційні захворювання.

2.1.1.1. Специфічні (туберкульоз).

2.1.1.2. Неспецифічні.

2.1.2. Неінфекційні захворювання кишечника.

2.1.2.1. Хвороба Крона.

2.1.2.2. Алергічні ентеропатії.

2.1.2.3. Неспецифічний виразковий коліт.

2.2. Незапальні захворювання кишечника.

2.2.1. Первинні ідіопатичні ентеропатії.

2.2.2. Гастронома (синдром Золлінгера — Еллісона).

2.2.3. Карциноїдний синдром.

2.2.4. Муковісцидоз.

2.2.5. Ураження іонізуючим випромінюванням.

2.2.6. Отруєння (ртуть та інші важкі метали).

## 2.1. Запальні захворювання кишечника

При цих захворюваннях на певному етапі розвитку запального процесу відбувається ексудація всередину травної трубки. Ознаки: 1) в калі макро- та мікроскопічно виявляють ексудат — слиз, гній, лейкоцити; 2) рентгенологічно виявляють запалення — гіпертрофію слизової оболонки, збільшення секреції; 3) в крові — неспецифічні прояви запального процесу; для патології кишечника найбільш характерними є поява С-реактивного протеїну та збільшення вмісту серомукоїду.

### 2.1.1. Інфекційні захворювання кишечника

Виявляють характерні для інфекційних захворювань фактори:

1) Епіданамнез: а) одночасна поява кількох хворих із подібною клінікою; б) як правило, гострий початок; в) контакт із хворими з подібною симптоматикою; г) перебування в районах, ендемічних щодо кишкових інфекцій; д) виникнення захворювання влітку.

Більшість кишкових інфекцій передаються фекально-оральним шляхом, тому основну увагу слід звернути на вживання забруднених продуктів харчування, їх недостатню термічну обробку, контакт із тваринами, використання (з будь-якою метою) води з відкритих водоймищ. Але окремі інфекції передаються повітряно-крапельним шляхом — ентеровіруси, леґіонелла. Крім того, потрібно пам'ятати також і про групу геморагічних лихоманок, які передаються контактно — Ебола, Марбурга, Конго-Кримська, — актуальність яких в наш час зросла. Діарея є також одним із важливих проявів СНІДу.

2) Поєднання діареї з іншими ознаками інфекційного процесу — лихоманкою (наявна не завжди, наприклад, при холері лихоманку не виявляють), висипаннями на шкірі, лімфоаденопатією, синдромом мезенхімально-клітинної проліферації.

3) З калових мас виділяють збудників, частіше бактерії або найпростіші.

4) Динаміка специфічних антитіл у крові, позитивні алергічні проби.

#### 2.1.1.1. Туберкульоз кишечника

У більшості випадків вторинне ураження, яке може виникнути на будь-якій стадії будь-якої локалізації первинного вогнища інфекції. Крім діареї, виявляють також гіпертермію, загальну млявість, швидке схуднення, збільшення виділення поту. Під час пальпації органів черевної порожнини виявляють біль з переважною локалізацією в ілеоцекальній ділянці. В крові — нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, лімфоцитопенія, збільшення ШОЕ, можлива гіпохромна анемія.

Діагностика туберкульозної етіології діареї ґрунтується на знаходженні мікобактерій туберкульозу в калі.

#### 2.1.1.2. Неспецифічні інфекційні запальні захворювання кишечника

Ми не будемо докладно зупинятись на описанні симптоматики різноманітних кишкових інфекцій — це сфера клініки інфекційних хвороб. Слід

лише відмітити такі моменти: 1) як правило, йдеться про гастроентероколіт; 2) калові маси виділяються у великій кількості, вони неоформлені, водянисті; 3) пронос, який виник під час перебування у тропіках, свідчить, ймовірно всього, про глистяну інвазію або амебну дизентерію; 4) розлади випорожнення, що виникли після зміни місця проживання або під час відряджень, свідчать про наявність харчових інтоксикацій.

### *2.1.2. Неінфекційні запальні захворювання*

Зберігаються всі ознаки запальної діареї. Слід відмітити той факт, що у більшості випадків йдеться про хронічний запальний процес, тобто діарея носить циклічний рецидивуючий характер, з періодами загострень та ремісій. Вживання їжі посилює діарею, а голодування призводить до зменшення кількості калових мас.

Інфекція може бути пусковим механізмом розвитку запальних захворювань, і у хворих виявлять динаміку титру специфічних антитіл до того чи іншого збудника. Але елімінація збудника не завжди супроводжується ліквідацією діареї.

Це стосується, наприклад, хвороби Рейтера, коли збудники (хламідії, ієрсинії) здатні «запустити» імуноалергічне ураження кишечника.

Характеризуючи неінфекційну запальну діарею, слід відмітити, що в цій групі вже є відмінності в клініці залежно від «поверху» ураженого кишечника. При патології тонкого кишечника кількість актів дефекації невелика — 6–8 разів на добу, але маса калу перевищує 2–3 кг. Разом з тим, при ураженні товстого кишечника кількість актів дефекації за добу може перевищувати 20 і більше, об'єм калу невеликий.

#### *2.1.2.1. Хвороба Крона*

Хронічне прогресуюче захворювання, в основі якого лежить неспецифічне запалення з чітко обмеженими ділянками кишечника (переважно термінальний відділ тонкої кишки та початковий товстої) з явищами ексудації, некротизації, утворення виразок та рубців.

Ексудативні процеси домінують на початкових стадіях захворювання, а також у період загострень. У подальшому, особливо на фоні ремісій, основними є проліферативні процеси з порушенням мембранного травлення, і тому провідними будуть синдроми мальабсорбції та мальдигестії.

Хвороба у більшості випадків розпочинається з діареї. Спочатку виникає невелике послаблення, яке деколи виявляють одночасно з лихоманкою. Діарея поступово наростає. Залежно від активності запалення кількість актів дефекації коливається від 2 до 10 та більше разів на добу. Калові маси з неприємним запахом, сіро-глинистого кольору, з бульбашками повітря, з невеликою кількістю слизу.

Інші ознаки захворювання:

1) Больовий абдомінальний синдром. При вираженому запальному процесі може з'явитись одночасно з проносом. Локалізується біль у правій клубовій ділянці, може нагадувати гострий апендицит. При мінімальній активності запального процесу біль непостійний, ниючого характеру.

2) Синдроми мальабсорбції та мальдигестії. Швидкість їх наростання та вираженість прямо залежать від вираженості діареї.

3) Рентгенологічна картина — слизова оболонка ураженої ділянки кишечника потовщена, ригідна, пласка (картина «кам'яної бруківки»).

4) Гістологічне дослідження — плазмоклітинна інфільтрація слизової оболонки та підслизового шару.

5) Системні прояви — артрити, нодозна еритема, при гострому прогресуючому запаленні виявляють некротизуючу піддермію, увеїти, іридоцикліти.

Діагноз встановлюють, враховуючи клінічну картину, результати інструментальної та лабораторної діагностики. Після встановлення нозологічного діагнозу на третьому етапі диференціальної діагностики у конкретного хворого визначають стадію хвороби, вираженість запального процесу та розладів обміну речовин.

#### *2.1.2.2. Алергічні ентеропатії*

У клінічній практиці найчастіше зустрічається алергія до коров'ячого молока (синдром Хайнера). Перші симптоми виникають відразу ж після вживання продуктів, що містять молоко. Спочатку, як правило, через 1 рік розвивається сильне блювання. Воно може бути тривалим та спричинити суттєві розлади водно-електролітного балансу, супроводжується ацетонемією та ацетонурією. Потім виникають біль у животі, профузний пронос. Кал рідкий, жовтого або зеленого кольору з великою кількістю слизу, виявляють також еозинофіли. При повторних вживаннях молока або молочних продуктів дуже швидко порушується обмін всіх речовин — білків, жирів та вуглеводів.

Інші прояви хвороби проявляються, головним чином, у респіраторних розладах — закладеність носа, рино- та бронхорея, бронхоспазм, які зникають на фоні дієти з елімінацією алергену.

Основа діагностики — виявлення антитіл до коров'ячого молока.

#### *2.1.2.3. Неспецифічний виразковий коліт*

Хронічне неспецифічне захворювання товстого кишечника, в основі якого лежить автоімунне ураження всіх шарів стінки органа з виразковими та некротичними змінами.

Спочатку основною причиною діареї є ексудація. В подальшому приєднуються порушення моторики та зменшення всмоктування компонентів їжі, перш за все — води.

Вираженість діареї залежить від ступеня активності запального процесу. При мінімальній активності кількість актів дефекації коливається від 2 до 6 на добу; в калі в переважній більшості випадків є кров. Наявність крові — основна ознака, що відрізняє неспецифічний виразковий коліт від інших запальних уражень кишок (хронічного ентероколіту, хронічного коліту). На фоні гострого перебігу хвороби випорожнення відбувається 20 та більше разів на добу, переважно вночі. Вживання їжі посилює пронос, змушує хворих голодувати.

З прогресуванням хвороби та залученням до патологічного процесу нових ділянок товстого кишечника виділення втрачають каловий характер, стають водянистими, з великою кількістю крові та слизу, їх об'єм мало залежить від кількості їжі. Характерними є імперативні позиви до дефекації.

Інші прояви хвороби:

1) Болі в черевній порожнині за ходом товстого кишечника, підсилюються перед актом дефекації, що в окремих випадках змушує хворих відмовлятися від вживання їжі. Біль характерніший для ранніх стадій хвороби, з прогресуванням патологічного процесу він зменшується внаслідок атрофії нервів.

2) Зменшення об'єму циркулюючої рідини, порушення водно-електролітного балансу та обміну водорозчинних вітамінів, перш за все В12, а також заліза. Внаслідок згущення крові можливий розвиток гострої коронарної недостатності та тромбозів судин інших органів і систем. Гіповітаміноз та дефіцит заліза спричинюють появу гіпохромної гіпорегенераторної анемії з елементами мегалобластного кісткомозкового кровотворення, атрофічного гастриту, глоситу, дистрофічних змін шкіри та її придатків, можлива поява геморагічного синдрому.

3) При фізикальному обстеженні — живіт здутий та розпластаний («живіт жаби»), пальпація викликає біль за ходом товстого кишечника.

4) Рентгенологічна картина залежить від стадії захворювання. Рентгенологічне обстеження хворого слід починати з оглядової рентгенограми. Якщо виявлені токсична дилатація товстого кишечника або його перфорація, то подальше рентгенообстеження хворого не виконують. Якщо протипоказань немає, виконують іригоскопію, за допомогою якої виявляють: а) прискорення моторики товстого кишечника; б) потовщення складок, рельєф слизової оболонки у вигляді «сітки»; в) нерівномірну вираженість або повну відсутність гаустр; г) парез ілеоцекального клапана, розширення термінального відділу тонкого кишечника.

У подальшому на фоні хронічного перебігу виявляють:

а) товста кишка стає вузькою та короткою; б) гаустри повністю відсутні; в) симптом «водогінної труби» — товста кишка стає прямою, без вигинів; г) симптом «струни» — значне звуження просвіту кишечника; д) зміщення товстої кишки від свого природного місця.

5) Ендоскопічна картина залежить від активності запального процесу:

I стадія активності — гіперемія слизової оболонки товстого кишечника, відсутній судинний рисунок, контактна кровоточивість.

II стадія — те ж саме плюс численні ерозії.

III стадія — велика кількість виразок, слизова оболонка вкрита фібрином, у просвіті багато слизу та гною.

6) Системні прояви — ті ж самі, що й при хворобі Крона.

Таким чином, після встановлення нозологічного діагнозу у хворих на неспецифічний виразковий коліт на третьому етапі диференціальної діагностики визначають стадію хвороби (ремісії або загострення), ступінь

активності, а також проводять пошук можливих ускладнень — кишкових та/або системних.

Кишкові ускладнення: а) перфорація; б) токсична дилатація; в) стеногічна деформація; г) кровотечі; д) малігнізація; е) приєднання вторинної інфекції.

Системні ускладнення, крім описаних вище гіповітамінозу, мальабсорбції, анемії, обумовлені появою метастатичних вогнищ інфекції, перш за все в печінці та селезінці.

## **2.2. Незапальні захворювання кишечника**

У переважній більшості випадків діагностика незапальних захворювань кишечника ґрунтується на виключенні запалення з цілеспрямованим використанням спеціальних методів лабораторної та інструментальної діагностики.

### *2.2.1. Первинні ідіопатичні ентеропатії*

Захворювання, що характеризуються дифузєю білка у просвіт кишкової трубки внаслідок первинного збільшення проникності судин кишкової стінки.

Підозрювати ідіопатичну ентеропатію потрібно в тих випадках, коли у хворого виявляють набряки та виражену гіпопротеїнемію при виключенні інших причин її появи — пухлин стравоходу та шлунка, хвороби Менетріє, атрофічного гастриту, спру, целиакії, хвороби Уїппла тощо.

З метою якісної та кількісної оцінки втрат білка з калом використовують радіоізотопні методи дослідження — сцинтиграфію з альбуміном та трансферином, які помічені  $I^{125}$ ,  $Cr^{51}$ ,  $In^{111}$ .

При інших незапальних захворюваннях кишечника діарея не буде основним синдромом. Гастринома (синдром Золлінгера — Еллісона) проявляється перш за все шлунковою диспепсією, що обумовлена виразковим ураженням шлунка та/або дванадцятипалої кишки. Карциноїдний синдром, крім діареї, представлений також бронхіальною обструкцією (див. відповідний розділ) та характерними для цієї патології припливами.

Муковісцидоз маніфестується сполученням діареї та хронічного обструктивного бронхіту.

Ураження іонізуючим випромінюванням проявляються перш за все гематологічним синдромом — гіпопластичною анемією.

У низці випадків гостру діарею викликають солі важких металів, отруєння ними слід підозрювати у робітників, що контактують з хімічними добривами.



## РОЗДІЛ 14

# ЖОВТЯНИЦЯ

---

Синдром, що характеризує забарвлення шкіри, склер, слизових оболонок у жовтий колір, обумовлене накопиченням білірубину в органах та тканинах внаслідок збільшення його вмісту у крові (син. іктерус).

Для виявлення жовтяниці потрібне добре природне освітлення або яскраві лампи денного світла. У першу чергу жовтими стають склери, кон'юнктива, а також слизова оболонка рота у ділянці піднебіння та під язиком. Переконливо свідчить про те, що забарвлення шкіри та слизових оболонок є проявом синдрому жовтяниці, тільки збільшення у крові вмісту загального білірубину. Таким чином, для виявлення жовтяниці потрібно фізикально обстежити хворого та виконати біохімічне дослідження крові, тобто синдром жовтяниці є клініко-лабораторним. Жовтяниця проявляється клінічно тоді, коли вміст білірубину у крові перевищує 34,2 ммоль/л.

При першому знайомстві з хворим потрібно також виключити стани, які нагадують жовтяницю:

1. Ліпідні плями на кон'юнктиві та в кутах очей, які дають легке жовте забарвлення окремих ділянок склер. Але в такому випадку визначають строго локалізовані зміни кольору лише окремих ділянок кон'юнктиви, в той час як колір інших слизових оболонок та шкіри залишається нормальним.

2. Ксантоми при цукровому діабеті та атеросклерозі локалізуються у кутах очей, на шкірі обличчя навколо зовнішнього краю орбіт, на тильних поверхнях долонь та в ділянці ліктьових суглобів. Можуть поширюватись і на інші ділянки тіла. Але, на відміну від жовтяниці, свого кольору не змінює слизова оболонка рота.

3. Хронічна ниркова недостатність внаслідок підвищеного вмісту у крові урохромів може супроводжуватись появою жовтуватого відтінку шкіри та слизових оболонок. Біохімічне дослідження крові (збільшення вмісту сечовини та креатиніну), вияв зменшення швидкості клубочкової фільтрації під час виконання проби Реберга — Тарєєва встановлює причину зміни кольору шкіри.

4. Недостатність надниркових залоз. У цьому випадку зміна кольору шкіри може бути одним з найбільш ранніх симптомів. Характерним є інтенсивне забарвлення шкіри у коричневий колір внаслідок накопичен-

ня меланіну; найбільш інтенсивно пігмент відкладається у складках долонь, на обличчі, у ділянці статевих органів та ануса. В подальшому провідним стає синдром артеріальної гіпотензії (див. відповідний розділ).

5. Вживання окремих фармакологічних засобів, що містять акрихін, а також моркви, гарбузів, помаранчів та інших цитрусових може спричинити появу жовтого кольору шкіри. Ретельно зібраний анамнез, тимчасовий характер жовтяниці — нормалізація кольору шкіри після виключення з їжі «підозрілого» агента чи медикаменту — допомагає виключенню жовтяниці.

Жовтяниця, як зазначено вище, являє собою клініко-лабораторний синдром і основною ознакою, що відрізняє перелічені вище стани від справжньої жовтяниці, є нормальний вміст білірубину у крові.

6. Гемохроматози. Успадкована або набута патологія, що характеризується накопиченням заліза в органах та тканинах. Ця група хвороб при проведенні диференціальної діагностики викликає найбільші труднощі, оскільки залізо накопичується в органах та системах на фоні захворювань, що супроводжуються жовтяницею — гемолітичні анемії, ураження печінки. У деяких випадках виявляють поєднання змін кольору шкіри, обумовлених накопиченням у них заліза, з жовтяницею. При гемохроматозі шкіра має бронзовий відтінок, але не жовтий. Відмічають більш інтенсивне забарвлення на відкритих ділянках шкіри, а також навколо сосків грудей та ануса, в той час як при жовтяниці шкіра забарвлена рівномірно. Якщо гемохроматоз виник внаслідок гемолітичних анемії, то до його появи відмічають рецидивуючий перебіг гемолізу з тимчасовою появою жовтяниці, і лише потім шкіра стає забарвленою постійно. При успадкованому варіанті ураження печінки спочатку змінюється колір шкіри, а потім приєднуються ознаки патології печінки (див. далі), а також розвивається цукровий діабет. Для виявлення накопичення заліза у шкірі виконують біопсію та проводять реакцію Перлса.

Після виявлення жовтяниці та виключення її масок лікар переходить безпосередньо до диференціальної діагностики. На першому етапі слід встановити характер жовтяниці — надпечінковий, печінковий або підпечінковий, — виявивши при цьому найбільш характерні риси того чи іншого виду жовтяниці.

### **1. Надпечінкові (гемолітичні) жовтяниці**

Диференціально-діагностичні критерії гемолітичних жовтяниць (С. Н. Соринсон, 1997):

1) анамнестичні відомості про анемії або інші захворювання, що супроводжуються або можуть супроводжуватись гемолізом (отруєння, дифузні хвороби сполучної тканини, онкологічна патологія, малярія, сепсис); 2) наявні в анамнезі або на момент обстеження масивні гематоми, крововиливи; 3) ознаки гіпоксично-циркуляторного синдрому (див. «Анемії»); 4) жовтяниця малоінтенсивна, з лимонним відтінком кольору шкіри; 5) відсутня холурія, кал інтенсивно забарвлений у чорний колір; 6) перед появою жовтяниці немає продромального періоду; 7) немає свербежу, нормальна ак-

тивність лужної фосфатази у крові; 8) анемія в периферійній крові; 9) інтенсивне забарвлення міхурової та печінкової жовчі (порції В та С дуоденального зондування) в жовтий колір; 10) помірна гіпербілірубінемія (з перевищенням норми в 2–4 рази) за рахунок вільної фракції білірубину; 11) наявність вторинної жовчнокам'яної хвороби; 12) уробілінурія.

## **2. Печінкові жовтяниці**

У більшості випадків при захворюваннях печінки виявляють порушення захоплення, метаболізму та виділення білірубину. Жовтяниця з рубіновим відтінком («ядерна жовтяниця») швидко наростає. Відмічають рівномірне забарвлення шкіри та слизових оболонок. У крові збільшений вміст обох фракцій білірубину. Виявляють білірубін і в сечі (однак відсутність білірубину в сечі не виключає патології печінки). Збільшена активність лужної фосфатази. Одна з важливих ознак печінкової жовтяниці — різко позитивні реакції в сечі на уробіліноген та уробілін. Потрібно також звернути увагу на ахілічний або гіпохолічний кал.

Вказані критерії є непостійними, їх наявність чи відсутність залежить від стадії тієї чи іншої хвороби печінки. Тому у більшості випадків діагностику печінкових жовтяниць виконують за «другою ознакою патології печінки» (И. Мадьяр, 1987). З-поміж цих «інших ознак» потрібно виділити такі:

1) Гепатомегалію, портальну гіпертензію, асцит, «печінкові зірочки», «печінкову долоню».

2) Синдром мезенхімально-клітинної проліферації.

3) Зменшення в крові вмісту альбумінів (норма — 35–50 г/л). Вказана ознака має діагностичну цінність лише у разі тривалого перебігу жовтяниці. В інших випадках можна підозрювати інші захворювання, які супроводжуються гіпоальбумінемією.

4) Цитолітичний синдром: збільшення в крові вмісту трансаміназ, 4-го та 5-го ізоферментів лактатдегідрогенази, гаммаглутатіонтранспептидази (в нормі 250–1770 нмоль/с · л), глютамалдегідрогенази (в нормі 0–15 нмоль/с · л), L-ідітолдегідрогенази (в нормі 0–5,6 нмоль/с · л). Нормальні показники активності всіх наведених вище ферментів з великою достовірністю дозволяють виключити патологію печінки (А. И. Хазанов, 1988).

## **3. Підпечінкова (механічна, обтураційна) жовтяниця**

Жовтяниця із зеленуватим відтінком, супроводжується свербежем шкіри, який інколи передує появі жовтяниці. У крові виявляють збільшення вмісту білірубину за рахунок зв'язаної фракції. Відмічають також потемніння сечі, посвітління калу.

Основні критерії холестазу: 1) суттєве збільшення активності лужної фосфатази (в нормі 139–360 нмоль/л); 2) збільшення в крові вмісту холестерину або холегліцину (в нормі до 60 ум. од.). Якщо холестаз зберігається більше 4 тиж, то до жовтяниці та холестазу приєднуються синдроми цитолізу та печінково-клітинної недостатності. З наростанням обтурації жовчовивідних шляхів у сечі виявляють як білірубін, так і уробілінові тіла, після повної закупорки — тільки білірубін. Характерна оз-

нака ізольованої (без вторинного ураження печінки) механічної жовтяниці — нормальні розміри селезінки.

Визначивши генез жовтяниці, приступають до другого етапу диференціальної діагностики, метою якого є встановлення її конкретної причини. Складають план діагностичного пошуку для кожної групи.

## **1. Гемолітичні жовтяниці**

- 1.1. Гемолітичні анемії.
- 1.2. Жовтяниці при інфекційних захворюваннях.
- 1.3. Жовтяниці при злоякісних новоутвореннях.

Клініка та диференціальний діагноз гемолітичних анемії викладені у відповідному розділі.

Жовтяниця може бути при малярії, лейшманіозі, сепсисі, інфекційно-му ендокардиті. Хоча у більшості випадків така жовтяниця спричинена гемолізом, так само як і при злоякісних новоутвореннях (йдеться про пухлини, які не уражають органи гепатобілярної системи).

## **2. Печінкові жовтяниці**

- 2.1. Паренхіматозні жовтяниці.
  - 2.1.1. Органічні захворювання печінки.
    - 2.1.1.1. Гепатити (гострі та хронічні).
    - 2.1.1.2. Цирози печінки.
  - 2.1.2. Ізольовані розлади пігментного обміну (пігментні гепатози).
    - 2.1.2.1. Гепатози зі збільшеним вмістом некон'югованого білірубіну.
      - 2.1.2.1.1. Синдром Жільбера.
      - 2.1.2.1.2. Синдром Кріглера — Найяра.
    - 2.1.2.2. Гепатози зі збільшеним вмістом кон'югованого білірубіну.
      - 2.1.2.2.1. Синдром Дабіна — Джонсона.
      - 2.1.2.2.2. Синдром Ротора.
- 2.2. Печінкові жовтяниці з внутрішньопечінковим холестазом.
  - 2.2.1. Запальні захворювання печінки.
    - 2.2.1.1. Біліарний (холестатичний) гепатит.
      - 2.2.1.2. Холангіт.
    - 2.2.2. Незапальні захворювання печінки.
      - 2.2.2.1. Прогресуючий внутрішньопечінковий холестаз.
      - 2.2.2.2. Успадкована лімфодема з рецидивуючим холестазом.
      - 2.2.2.3. Артеріопечінкова дисплазія.
      - 2.2.2.4. Цереброгепаторенальний синдром.

### **2.1. Паренхіматозні жовтяниці**

Підозрювати ураження паренхіми печінки як причину появи жовтяниці потрібно за наявності у хворого: 1) даних епіданмнезу, що характерні для вірусних гепатитів з парентеральним (див. «Гепатомегалія») або фекально-оральним шляхами інвазії; 2) продромального періоду, що передує появі жовтяниці; 3) зловживання алкоголем; 4) диспептичних роз-

ладів (гіркота в роті, анорексія, відмова від тютюнопаління), відраза до окремих харчових продуктів — м'яса, кави, шоколаду; 5) системних алергічних реакцій (набряк Квінке, бронхоспазм, кропивниця, поліартралгії); 6) «печінкового» запаху з рота; 7) геморагічного синдрому.

Вірогідно свідчити про наявність паренхіматозної жовтяниці можна лише при виявленні у хворого клінічних та лабораторних ознак гепатоцелюлярної недостатності, серед яких найбільш важливими є:

1) Неврологічні розлади: збільшена втомлюваність, порушення циркадного ритму сну, зниження продуктивності інтелектуальної діяльності, поява астериксису — плескаючого «пташиного» тремору рук.

2) Гепатодепресивний (гепатопривний) або синдром «малої» недостатності печінки: а) зниження синтезу факторів гемокоагуляції — фібриногену (в нормі вміст у крові не менше 5,9 ммоль/л), протромбіну (протромбінового індексу (в нормі не менше 70 %)); б) зниження білоксинтезуючої функції печінки — зменшення у крові вмісту загального білка та альбумінів; в) зниження вмісту загального холестерину нижче 3,5 ммоль/л.

3) Шунтування печінки або пригнічення її дезінтоксикаційної функції: а) збільшення в крові вмісту аміаку > 90 мкмоль/л; б) дисбаланс амінокислот зі збільшеним вмістом фенілаланіну (в нормі 37–88 мкмоль/л), тирозину (в нормі 44–77 мкмоль/л), триптофану (в нормі 25–73 мкмоль/л), метіоніну (в нормі 6–40 мкмоль/л).

Ми не будемо докладно розглядати всі захворювання, що супроводжуються жовтяницею внаслідок ураження паренхіми печінки — їх диференціально-діагностичні критерії викладені в розділах «Гепатомегалія» та «Гепатоспленомегалія». Зупинимось лише на групі пігментних гепатозів.

### *2.1.2. Пігментні гепатози*

Група доброякісних гіпербілірубінемій, поява яких пов'язана з успадкованими порушеннями обміну білірубіну, які проявляються хронічною або рецидивуючою жовтяницею без суттєвих відхилень від норми інших функцій печінки та порушення її структури.

#### *2.1.2.1. Жовтяниці з некон'югованим білірубіном*

Виникають внаслідок генетично обумовленого зниження захоплення та кон'югації білірубіну гепатоцитами. Клінічно проявляються жовтяницею за рахунок збільшення вільної фракції білірубіну.

##### *2.1.2.1.1. Синдром Жільбера*

Успадковане захворювання за автосомно-домінантним типом. Основна ознака — жовтяниця. Найбільш інтенсивно забарвлені склери, дещо менше — долоні, стопи, носогубний трикутник. Інші ділянки тіла можуть зберігати нормальний колір. В окремих хворих виявляють також ксантелазми повік, посилену пігментацію обличчя. Жовтяниця носить рецидивуючий характер, вперше проявляється у дитячому або юнацькому віці. Рецидивам жовтяниці сприяють нервові або фізичні перенапруження, інфекційні захворювання, порушення дієти, вживання алкоголю. Використання фенобарбіталу або зиксорину призводить до зменшення інтенсивності жовтяниці та пониження у крові вмісту білірубіну.

Патогномонічними для синдрому Жільбера є проби з ніотиновою кислотою та голодуванням. Після внутрішньовенного введення 50 мг ніотинової кислоти через 5 год визначають рівень білірубину — якщо він збільшився на 25–50 % порівняно з вихідними даними, то проба позитивна. Тест з голодуванням полягає в тому, що хворий впродовж 2 діб отримує низькокалорійну дієту (всього 400 ккал); для синдрому Жільбера характерним є збільшення через 2–3 доби вмісту некон'югованої фракції білірубину на 50–100 % порівняно з вихідними даними.

Інші прояви хвороби:

- 1) Біль та відчуття тяжкості у правому підребер'ї.
- 2) Диспептичні розлади (виявляють приблизно у 50 % хворих) — зниження апетиту, шлункова диспепсія, нестійке випорожнення (чергування запорів та проносів), метеоризм.
- 3) Астеновегетативний синдром.
- 4) Гепатомегалія (виявляють приблизно у 25 % хворих) — печінка троху виступає з-під реберної дуги (не більше, ніж на 4 см), м'якої консистенції, край рухливий, пальпація болно не викликає.
- 5) Зміни периферійної крові (у 30–35 % осіб) — збільшення вмісту гемоглобіну > 160 г/л, зменшення ШОЕ.
- 6) Зменшення поглинальної та видільної функції печінки; виявляють за допомогою радіонуклідного сканування з використанням бенгальської рожевої, поміченої I<sup>131</sup>.

#### *2.1.2.1.2. Синдром Кріглера — Найяра*

Успадковане порушення пігментного обміну, обумовлене повною або майже повною неспроможністю печінки зв'язувати білірубін, клінічним проявом якого є жовтяниця зі значним збільшенням вмісту некон'югованого білірубину. Проявляється з перших годин або днів життя дитини. Виділяють два типи синдрому Кріглера — Найяра:

І тип успадковується за автосомно-рецесивним варіантом наслідування. Жовтяниця інтенсивна; вміст вільного білірубину в 15–20 разів перевищує норму. Фенобарбітал та зиксорин неефективні. Серед інших проявів хвороби домінує неврологічна симптоматика — ністагм, гіпертонус м'язів з переходом у генералізований опістотонус, тоніко-клонічні судоми. У тяжких випадках діти швидко вмирають. Хворі суттєво відстають у фізичному та психічному розвитку.

ІІ тип успадковується за автосомно-домінантним варіантом наслідування. Від першого відрізняється менш інтенсивною жовтяницею; рівень білірубину перевищує норму в 5–20 разів. Ефективний фенобарбітал. Неврологічні розлади виявляють тільки у дорослих, вони невиражені.

#### *2.1.2.2. Пігментні гепатози зі збільшеним вмістом кон'югованого білірубину*

Група успадкованих пігментних гепатозів, обумовлених порушенням екскреції зв'язаного білірубину з гепатоцитів у жовч, що клінічно проявляється жовтяницею за рахунок кон'югованої гіпербілірубінемії. Ймовірний тип наслідування — автосомно-домінантний.

#### 2.1.2.2.1. Синдром Дабіна — Джонсона

Жовтяницю виявляють у дитинстві, іноді від самого народження. Жовтяниця постійна, шкіра насичено-жовтого кольору, хворих турбує незначний свербіж. Притаманна білірубінурія.

З-поміж інших проявів хвороби слід відмітити диспептичні розлади (анорексію, діарею), а також біль у правому підребер'ї, який за своєю інтенсивністю коливається від відчуття невеликого тягаря до інтенсивних за типом колік. У сечі виявляють копропорфірини. Підтверджує діагноз гістологічне дослідження біоптату печінки, в якому виявляють розташований перибіліарно зв'язаний білірубін.

#### 2.1.2.2.2. Синдром Ротора

Патогенез та клініка схожі на синдром Дабіна — Джонсона. Жовтяниця менш виражена. Основна різниця морфологічна — в біоптаті накопичення темного пігменту не виявляють, а гепатоцити містять всередині краплі жиру дрібного та середнього розміру.

### 2.2. Печінкові жовтяниці з внутрішньопечінковим холестазом

При диференціальній діагностиці жовтяниць дуже важливим є вияв внутрішньопечінкового холестазу. Для визначення тактики лікування слід враховувати наявність такого холестазу, оскільки деякі гепатопротектори, і в першу чергу есенціале та ліпостабіл у такому випадку протипоказані. Використання цих гепатопротекторів може викликати посилення холестазу, що може спричинити розвиток холестатичного гепатиту або біліарного цирозу печінки.

Розвивається паренхіматозна жовтяниця з внутрішньопечінковим холестазом швидко. Відмічають рівномірне забарвлення шкіри та слизових оболонок. У крові виявляють збільшення рівня білірубіну перш за все за рахунок зв'язаної фракції. Основні клінічні критерії внутрішньопечінкового холестазу — свербіж, потемніння сечі, по світління калу.

Для диференціальної діагностики внутрішньопечінкового холестазу використовують пробу з преднізолоном: хворому щоденно внутрішньовенно вводять 40 мг преднізолону впродовж 5–7 дн. Проба позитивна, якщо рівень білірубіну за цей час зменшується більше, ніж на 35 % порівняно з вихідними даними.

Низка захворювань (холестатичний гепатит, первинний біліарний цироз печінки) характеризуються поєднанням жовтяниці, обумовленої ураженням паренхіми печінки та внутрішньопечінковим холестазом, із синдромами мезенхімально-клітинної проліферації та прогресуючої гепатоцелюлярної недостатності.

Підозрювати внутрішньопечінковий холестаза (навіть без жовтяниці і при нормальному вмісті у крові білірубіну) потрібно в осіб, що вживають естрогени, анаболічні гормони, трициклічні антидепресанти.

Ми не зупинялись на діагностиці нозологічних форм, наведених у програмі диференціального пошуку, оскільки, за винятком гепатитів та холангітів, вони зустрічаються в клінічній практиці дуже рідко. Гепатити розглянуті в розділі «Гепатомегалія». Основними клінічними проявами хо-

лангіту є сильні болі та сильна лихоманка, а діагностика ґрунтується передусім на результатах УЗД.

### **3. Механічні (підпечінкові) жовтяниці**

На другому етапі диференціальної діагностики з метою підтвердження нозологічного діагнозу широко використовують інструментальну діагностику — УЗД, КТ, ЯМР.

3.1. Патологія жовчовивідних шляхів.

3.1.1. Жовчнокам'яна хвороба.

3.1.2. Пухлини жовчовивідних шляхів.

3.2. Патологія підшлункової залози.

3.2.1. Панкреатити.

3.2.2. Пухлини підшлункової залози.

3.3. Захворювання нирок (гіпернефрома правої нирки).

#### *3.1.1. Жовчнокам'яна хвороба*

Орієнтовні ознаки (С. Н. Соринсон, 1997, з доповненнями): 1) виникає переважно в жінок у період менопаузи; 2) анамнестичні дані про больовий абдомінальний синдром за типом колік; 3) погіршення стану після огріхів харчування — вживання гострої, жирної, смаженої їжі, а також алкоголю; 4) поява жовтяниці після нападу болю в черевній порожнині; 5) перед появою жовтяниці немає клінічно означеного продромального періоду; 6) одночасно з жовтяницею з'являються гіпертермія, збільшення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз; 7) у сечі почергово виявляють то білірубін, то уробілінові тіла; 8) функція печінки тривалий час не змінюється; 9) наявність симптомів, патогномонічних для хронічного холецистити (див. «Біль у животі»).

#### *3.1.2. Пухлини жовчовивідних шляхів*

Орієнтовні ознаки (С. Н. Соринсон, 1997, з доповненнями): 1) жовтяниця наростає повільно; 2) наявний період, що передує появі жовтяниці, основним симптомом якого є свербіж; 3) за наявності вираженої жовтяниці загальний стан хворих тривалий час залишається задовільним; 4) перед появою жовтяниці може бути субфебрилітет; 5) наростають, а потім стають стабільними ахолія та холіурія; 6) гепатоспленомегалія; 7) досить швидка поява цитолітичного синдрому при нормальних показниках, що ілюструють інші функції печінки.

Рак Фатерова сосочка може спричинити появу у калі прихованої крові.

### **3.4. Патологія підшлункової залози**

Являє певні труднощі для діагностики. У більшості випадків діагностичний пошук виконують шляхом виключення інших причин появи жовтяниці. Крім того, при захворюваннях провідним буде больовий абдомінальний синдром у поєднанні з проносом, їх вияв одночасно з жовтяницею значно звужує та полегшує діагностичний пошук.

### **3.5. Гіпернефрома правої нирки**

При великих розмірах пухлина може стиснути жовчовивідні шляхи та спричинити появу жовтяниці. Про можливість цього слід пам'ятати.



## РОЗДІЛ 15

# ЗАДИШКА. ЯДУХА

---

*Задишка* — суб'єктивне відчуття нестачі повітря, яке об'єктивно проявляється змінами глибини, частоти, ритму та послідовності дихальних рухів. *Ядуха* (астма) — крайній вияв задишки.

Задишка — одна з тих скарг, які найчастіше пред'являють хворі. Об'єктивно виявити та оцінити вираженість задишки неважко. Скарги хворого на відчуття нестачі повітря, що підтверджені кількісною та якісною оцінкою ступеня вираженості задишки, — тахі-, бради- або диспноє, різні варіанти патологічного дихання (Куссмауля, Чейна — Стокса, Біотта) — об'єктивно свідчать про наявність у хворого задишки.

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити — задишка є функціональною чи спричинена органічною патологією.

### **1. Задишка функціонального походження**

Загальні ознаки функціональних респіраторних розладів:

1) виникають частіше при психоемоційних переживаннях; 2) не обмежують фізичну активність або при виконанні невеликої роботи не призводять до посилення вираженості задишки; 3) задишка непостійна — коли хворий «переключається» на виконання якоїсь роботи, задишка зникає; 4) не супроводжуються зниженням парціального тиску кисню в крові; 5) можлива довільна контрольована затримка дихання на 16–20 с та більше; 6) не змушує хворого приймати вимушене положення тіла.

### **2. Задишка органічного походження**

Основні ознаки:

1) зменшує об'єм фізичної активності; 2) довільна контрольована затримка дихання утруднена або взагалі неможлива. Разом з тим, встановлення того факту, що задишка обумовлена органічною патологією, ґрунтується перш за все на виключенні функціональної природи задишки.

На другому етапі диференціальної діагностики для кожного варіанта задишки складають план пошуку або перелік тих захворювань, що можуть супроводжуватися задишкою, та проводять диференціальний діагноз всередині групи.

## **1. Задишка функціонального походження**

1.1. Істерія.

1.2. Нейроциркуляторна дистонія.

### **1.1. Істерія**

У деяких випадках при істерії можна спостерігати виражену задишку, яку хворі можуть оцінювати суб'єктивно навіть як ядуху. У більшості випадків спостерігають тахіпное, частота дихання може досягати 40 за 1 хв. Задишка носить пароксизмальний характер і виникає за тих самих умов, що й типові істеричні напади з втратою свідомості. Але навіть за наявності «глядачів» задишка не може тривати довго — внаслідок зменшення у крові вмісту вуглекислого газу та респіраторного алкалозу дихальний центр пригнічується, що викликає зменшення частоти та глибини дихання. Більш докладно клініка істерії викладена у розділі «Синкопальні стани».

### **1.2. Нейроциркуляторна дистонія (НЦД)**

Окрім перелічених вище особливостей функціональних респіраторних розладів, задишка при НЦД має свої характерні риси:

1) Дихальні розлади варіабельні, відмічають коливання частоти та глибини дихання. Епізоди тахіпное виникають під час емоційних переживань навіть без «глядачів», у стані психоемоційного спокою проходять.

2) Задишка часто супроводжується відчуттям сухості та дертя в горлі, що може спровокувати появу сухого кашлю.

3) Виявляють «шумове оформлення» задишки у вигляді стогону, свистячого дихання, охання, «тужливого» зітхання.

4) Респіраторні розлади супроводжуються змінами загального стану хворих — млявістю, головними болями, порушенням сну.

5) Фізичне навантаження або будь-яка цілеспрямована діяльність призводить до ліквідації респіраторних розладів.

Разом з тим, респіраторні розлади не є основними в клініці НЦД. Основні прояви хвороби — функціональні розлади з боку серцево-судинної системи. Критерії діагнозу представлені в розділі «Болі у ділянці серця».

## **2. Задишка органічного походження**

На другому етапі диференціальної діагностики при задишці органічного походження потрібно встановити основний патогенетичний механізм, що спричинив її появу. Їх три — гіпоксія, ацидоз та первинні ураження центральної нервової системи. На третьому етапі встановлюють групу захворювань.

**Програма диференціального пошуку при задишці органічного походження:**

2.1. Гіпоксія.

2.1.1. Гіпоксична гіпоксія (дихальна недостатність).

2.1.1.1. Обструкція дихальних шляхів.

2.1.1.1.1. Обструкція верхніх дихальних шляхів.

2.1.1.1.1.1. Ларингіт, ларингоспазм.

- 2.1.1.1.1.2. Набряк Квінке.
- 2.1.1.1.1.3. Пухлини, абсцеси.
- 2.1.1.1.2. Обструкція нижніх дихальних шляхів.
- 2.1.1.1.2.1. Бронхіальна астма.
- 2.1.1.1.2.2. Хронічна обструктивна хвороба легенів.
- 2.1.1.1.2.3. Центральний рак легенів.
- 2.1.1.2. Зменшення дихальної поверхні альвеол.
- 2.1.1.2.1. Пневмонії.
- 2.1.1.2.2. Плеврити.
- 2.1.1.2.3. Периферійний рак легенів.
- 2.1.1.2.4. Ураження опорно-рухового апарату.
- 2.1.1.2.5. Зменшення дихальної екскурсії діафрагми (гепатомегалія, асцит, метеоризм).
- 2.1.1.3. Зменшення об'єму судинного русла малого кола кровообігу.
- 2.1.1.3.1. Тромбоемболія гілок легеневої артерії.
- 2.1.1.3.2. Первинна судинна гіпертензія.
- 2.1.2. Циркуляторна гіпоксія.
- 2.1.2.1. Серцева недостатність.
- 2.1.2.2. Вроджені вади серця зі зменшеним легенеvim кровотоком.
- 2.1.3. Гемічна гіпоксія.
- 2.1.3.1. Отруєння чадним газом.
- 2.1.3.2. Анемії.
- 2.2. Ацидоз.
- 2.2.1. Діабетичні кето- та лактоацидоз.
- 2.2.2. Уремія.
- 2.3. Ураження центральної нервової системи.
- 2.3.1. Отруєння наркотиками, снодійними, транквілізаторами, нейролептиками.
- 2.3.2. Гострі порушення мозкового кровообігу.
- 2.3.3. Пухлини.
- 2.3.4. Енцефаліти.

## **2.1. Гіпоксія**

Основні ознаки гіпоксії: 1) ціаноз; 2) фізичне навантаження призводить до появи або посилення задишки; 3) у крові виявляють зменшення парціального тиску кисню.

### *2.1.1. Гіпоксична гіпоксія*

Обумовлена патологією органів зовнішнього дихання. Чітко окреслити клінічну симптоматику, що свідчила б про можливу наявність саме гіпоксичної гіпоксії, важко. Теплий ціаноз як один з патогномонічних симптомів саме гіпоксичної гіпоксії на фоні тривалого перебігу останньої внаслідок приєднання легенево-серцевої недостатності швидко трансформується в холодний. Тому на другому етапі диференціальної діагностики за провідним синдромом задишки лікар встановлює варіант порушення функції зовнішнього дихання, а далі переходить до третього етапу — пошуку інших симптомів та синдромів, що патогномонічні для захворювань органів зовнішнього дихання.

#### *2.1.1.1.1. Обструкція верхніх дихальних шляхів*

Найбільш суттєвим проявом обструкції верхніх дихальних шляхів є стридорозне дихання, основний компонент якого — довгий шумний вдих за участі допоміжної мускулатури. Звертає увагу на себе також «гавкаючий» кашель та зміни голосу — від незначної охриплості до повної афонії. Частота дихання у більшості випадків зменшена. Після повної закупорки верхніх дихальних шляхів хворий швидко синіє та через 20–30 с втрачає свідомість, після чого протягом ще кількох хвилин продовжує активно працювати дихальна мускулатура. Задишка різко обмежує фізичну активність.

При ізольованій обструкції верхніх дихальних шляхів з боку органів зовнішнього дихання не знаходять інших синдромів. Найбільш інформативним методом встановлення безпосередньої причини обструкції верхніх дихальних шляхів є їх візуальне обстеження за допомогою гортанного дзеркала або жорсткого бронхоскопа. Якщо задишка не спричинена патологією верхніх дихальних шляхів, то потрібно шукати захворювання середостіння — пухлини, в тому числі збільшені у розмірах лімфатичні вузли, аневризму аорти, особливо сифілітичний мезаортит. З цієї метою виконують рентгенологічне дослідження, ЕхоКГ, КТ, ЯМР, за потребою — медіастиноскопію.

#### *2.1.1.1.2. Обструкція нижніх дихальних шляхів*

Це захворювання обумовлене бронхо- або бронхіолообструкцією. Клінічна симптоматика, інструментальна діагностика та диференціально-діагностичні критерії представлених вище нозоформ викладені у розділі «Бронхіальна обструкція».

#### *2.1.1.2. Зменшення дихальної поверхні альвеол*

Захворювання, що входять до цієї групи, характеризуються рестриктивною дихальною недостатністю. Клінічно це проявляється тахіпноє — прискоренням газообміну за рахунок посиленої вентиляції функціонуючих альвеол. За допомогою інструментальних методів дослідження (спірографії) виявляють збільшення частоти дихання та зменшення основних дихальних об'ємів — життєвої ємності легенів, форсованих об'ємів вдиху та видиху, форсованої життєвої ємності легенів. Задишка посилюється під час фізичних навантажень. Положення тіла на вираженість задишки практично не впливає.

Крім задишки, виявляють також безпосередню причину зменшення дихальної поверхні альвеол — легеневий інфільтрат, плевральний випіт, дисемінований процес (див. відповідні розділи).

На четвертому етапі диференціальної діагностики (вже після встановлення нозологічного діагнозу) визначають ступінь дихальної недостатності: I ступінь — задишка виникає при значних фізичних навантаженнях; II ступінь — при незначних; III ступінь — задишка турбує хворих у стані спокою. Крім того, визначають також вираженість гіпоксемії; рівень парціального тиску кисню < 40 мм рт. ст. несе безпосередню загрозу для життя і вимагає негайної корекції.

### *2.1.1.3. Зменшення об'єму судинного русла малого кола кровообігу*

Одночасно із задишкою виявляють також ознаки гострого чи хронічного перевантаження правих відділів серця.

#### *2.1.1.3.1. Первинна судинна легенева гіпертензія*

Особливості задишки та порушень функції зовнішнього дихання такі ж, як і при рестриктивних ураженнях легенів. Задишка — один з найбільш ранніх виявів хвороби. В подальшому на перший план виходять клінічні та інструментальні прояви хронічного перевантаження правих відділів серця з формуванням хронічного легеневого серця.

#### *2.1.1.3.2. Тромбоемболія легеневої артерії*

Задишка виникає раптово, у більшості випадків на фоні ангінозного больового синдрому. Але при тромбозі дрібних гілок може бути першим, а інколи і єдиним симптомом хвороби. Вираженість задишки не залежить від положення тіла, але суттєво обмежує фізичну активність, однак частота та глибина дихання при цьому практично не змінюються. У більшості випадків тромбоз легеневої артерії носить рецидивуючий характер, що супроводжується повторними пароксизмами задишки.

Підозрювати тромбоемболію як причину задишки потрібно у тих випадках, коли задишка носить рецидивуючий пароксизмальний характер і супроводжується ціанозом, кровохарканням та гострим перевантаженням правих відділів серця.

Докладно клініка та діагностика тромбоемболії легеневої артерії викладена у розділі «Біль у ділянці серця».

#### *2.1.2. Циркуляторна гіпоксія*

Клініка та діагностика серцевої недостатності викладена у відповідному розділі вроджених пороків серця — «Шуми».

#### *2.1.3. Гемічна гіпоксія*

Задишка турбує хворих постійно, її вираженість не залежить від положення тіла. Окрім задишки, серед клінічної симптоматики звертають на себе увагу й інші прояви циркуляторно-гіпоксичного синдрому (див. «Анемії»). При отруєннях чадним газом виявляють також психоневрологічні розлади — збудження, дезорієнтацію, можливі делірії та судоми.

## **2.2. Ацидоз**

Респіраторні розлади при ацидозі проявляються глибоким шумним диханням (дихання Куссмауля) і свідчать про тяжкі розлади метаболізму (див. «Кома»).

## **2.3. Ураження центральної нервової системи**

Отруєння медикаментами, що пригнічують дихальний центр, у більшості випадків визначити неважко — звертає на себе увагу брадикардія на фоні вираженого ціанозу за відсутності явищ менінгізму та периферійної неврологічної симптоматики.

Задишка у деяких випадках може бути першим симптомом органічної патології головного мозку. Безпосередньою причиною задишки є подразнення дихального центру внаслідок збільшення тиску всередині че-

репа або проникнення пухлини у дно четвертого шлуночка. Задишка постійна, але більш характерними є респіраторні розлади за типом диспное — чергування періодів тахі- та брадипное. Але остаточно встановити безпосередню причину ураження центральної нервової системи вдається лише після появи розгорнутої клініки — сонливості, психічних розладів, менінгеальних ознак, розгорнутої неврологічної симптоматики.

**Ядуха (астма)**, як було зазначено вище, є крайнім виявом задишки. В клінічній практиці найбільш часто проводять диференціальний діагноз нападів бронхіальної та серцевої астми.

Типова клінічна картина **нападу бронхіальної астми**: 1) Провокують напад запальні захворювання дихальних шляхів або легенів, контакт з алергенами, вдихання органічних та неорганічних поллютантів, холодного або гарячого повітря, фізичні навантаження. 2) Напад може розвинути у будь-який час, але найчастіше — перед світанком, в період між 3-ю та 5-ю годинами. 3) Під час нападу хворий займає вимушене положення — сидючи, із зафіксованим та трохи нахиленим вперед плечовим поясом. 4) Задишка носить експіраторний характер — короткий вдих та довгий видих, а частота дихання, як правило, не перевищує норми або навіть зменшується. 5) Наявний кашель, але кількість мокротиння невелика; після ліквідації нападу відходить велика кількість мокротиння, яке за зовнішнім виглядом нагадує скло. 6) Під час нападу проміжки між ребрами розширені, надключичні ямки вибухають, дихальна екскурсія нижнього краю легенів знижена, перкуторний звук тимпанічний або коробковий, над усією поверхнею вислуховують жорстке дихання, сухі хрипи. 7) З боку серцево-судинної системи можна виявити перевантаження правих відділів серця. 8) При рентгенологічному обстеженні органів грудної клітки виявляють збільшення прозорості легенів, ділянки їх емфізематозного здуття.

**Серцева астма** (гостра лівошлуночкова недостатність) у своєму розвитку проходить через дві стадії — стадію інтерстиціального набряку легенів (власне, ця стадія і є серцевою астмою) та стадію альвеолярного набряку.

Особливості клінічної картини: 1) У більшості випадків напад провокують фізичні навантаження, але не завжди. 2) Розвивається, як правило, рано вранці. 3) Тип задишки інспіраторний за типом диспное — періоди прискореного дихання, під час яких хворий «ловить» ротом повітря, змінюються паузами. 4) Положення пасивне, але стан хворого полегшується при підніманні головного кінця ліжка та опусканні ніг. 5) Шкіра бліда, ціанотична, кінцівки холодні, вкриті потом. 6) Кашель рідкий, у стадії альвеолярного набряку виділяється слизове рожеве мокротиння, що піниться. 7) Аускультативно у стадії інтерстиціального набряку виявляють незвучні вологі хрипи над задньонижніми відділами легенів, які у стадії альвеолярного набряку поширюються на всю поверхню. 8) З боку серця аускультативно виявляють лівошлуночковий ритм галопу. 9) Рентгенологічно у стадії альвеолярного набряку виявляють схожі на пух інфільтрати в легенях («fluffy»).

## РОЗДІЛ 16

### ЗАПОР

---

Відсутність дефекації впродовж 24 год або утруднене випорожнення кишкового чи неповне очищення сліпої кишки від калових мас (син. за-креп, обстипація).

Діагностика запорів труднощів не викликає.

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити природу запору — функціональну чи органічну.

#### **1. Функціональні запори**

Особливості клінічної симптоматики: 1) проміжок часу між актами дефекації рідко перевищує 48 год; 2) поява запору спричинена особливостями харчування, психічними факторами, малорухливим способом життя; 3) відсутні системні розлади обміну речовин з боку цілісного організму; 4) відсутні рентгенологічні та гістологічні зміни з боку слизової оболонки кишкового.

#### **2. Органічні запори**

Основні клінічні ознаки: 1) затримка калу супроводжується метеоризмом, здуттям живота, болями; 2) запор супроводжується системними розладами з боку цілісного організму, найчастіше алергічними реакціями — кропивницею, набряком Квінке; 3) виявляють рентгенологічні та гістологічні зміни з боку слизової оболонки кишкового.

На другому етапі диференціального пошуку складають план для кожної групи та проводять диференціальний діагноз всередині групи.

#### **1. Функціональні запори**

1.1. Аліментарні.

1.2. Ситуаційні.

1.3. Синдром подразненої товстої кишки.

1.4. Гіподинамічні запори.

##### **1.1. Аліментарні запори**

Виникають при використанні з їжею невеликої кількості харчових продуктів та при голодуванні, а також у випадках, коли в раціоні переважну більшість становлять рафіновані продукти. Такі запори часто ма-

ють сімейний характер та обумовлені гастрономічними особливостями харчування. Крім того, рафіновані висококалорійні продукти становлять основу раціону для осіб деяких професій — пілотів дальньої авіації, плав-складу підводних човнів. Зміна характеру їжі, її збагачення продуктами, що містять велику кількість клітковини, призводить до нормалізації випорожнення.

Тривала наявність запорів призводить до зменшення чутливості рецепторів прямої кишки, і, як наслідок, — до прогресування запорів.

### **1.2. Ситуаційні запори**

Виникають за умови контролюваного коркового утримання дефекації у зв'язку з відсутністю умов, страхом, наприклад, кровотеч при геморої. Поява таких запорів може бути обумовлена поганими санітарно-гігієнічними умовами, присутністю сторонніх осіб, тривалими відрядженнями. З часом, якщо вплив провокуючого фактора зберігається, запори стають звичними. Внаслідок подразнення твердими каловими масами ампули прямої кишки виникає її запалення, і в перших порціях калових мас може бути кров, слиз або навіть гній.

Під час об'єктивного обстеження у таких хворих виявляють біль при пальпації ділянки проекції сигмоподібної кишки; кишка переповнена каловими масами.

### **1.3. Синдром подразненої товстої кишки**

Один із варіантів функціональних розладів шлунково-кишкового тракту. Типовим є перш за все чергування поносів і запорів. При синдромі подразненого товстого кишечника виявляють не стільки повну відсутність випорожнення, скільки утруднене звільнення від калу. Кількість позивів до дефекації може перевищувати 8–10 разів за 1 годину, але кількість калу, що виділяється за один раз, мінімальна. Початкові порції калу тверді, добре оформлені та дрібні (у вигляді горішків). Останні порції калу рідкі, інколи зі слизом. Дефекація супроводжується сильними болями за ходом товстого кишечника, які зникають тільки після його повного вивільнення.

Інші прояви захворювання: 1) Слизові коліки — на фоні сильного болю за ходом товстого кишечника виникають позиви до дефекації, які закінчуються виділенням великої кількості слизу (інколи більше 1 л) у вигляді желе, трубок, щільних стрічок; після коліки випорожнення може бути відсутнім кілька днів. 2) Психоневрологічні розлади — збільшений рівень страху за себе та своїх близьких, нерішучість, підозріливість.

При інструментальному обстеженні органічної патології з боку кишечника не знаходять. Виявляють лише чергування зон гіпер- та гіпоперистальтики.

### **1.4. Гіподинамічні запори**

Їх поява спричинена малорухливим способом життя, тривалим перебуванням у ліжку внаслідок хвороб, гіпотонусом м'язів передньої стінки живота, що обумовлений численними пологами або ожирінням. Калові



маси оформлені, тверді, виділяються у вигляді великих конгломератів. Внаслідок утворення тріщин заднього проходу в перших порціях калу може бути невелика домішка свіжої крові. Зберігається певний проміжок між актами дефекації, як правило, 2–3 доби.

Харчові продукти, що посилюють перистальтику, здатні покращити вивільнення калу. Допомагає цьому і фізична активність — швидка «вертикалізація» хворих після операцій, лікувальна фізкультура.

## **2. Органічні запори**

### **2.1. Гіпокінетичні.**

#### **2.1.1. Послаблення або парез перистальтики кишечника.**

##### **2.1.1.1. Черевні катастрофи, оперативні втручання.**

##### **2.1.1.2. Хронічні отруєння солями важких металів (ртуть, свинець).**

##### **2.1.1.3. Гіпотиреоз.**

#### **2.1.2. Накопичення калу в розширених та/або подовжених ділянках кишечника.**

##### **2.1.2.1. Мегаколон.**

##### **2.1.2.2. Доліхоколон.**

##### **2.1.2.3. Дивертикули товстого кишечника.**

### **2.2. Обструктивні запори.**

#### **2.2.1. Обструкція кишечника, обумовлена внутрішньокишковими факторами.**

##### **2.2.1.1. Пухлини кишечника.**

##### **2.2.1.2. Системна склеродермія.**

#### **2.2.2. Стиснення кишечника іззовні.**

##### **2.2.2.1. Вагітність.**

##### **2.2.2.2. Портальна гіпертензія, асцит.**

##### **2.2.2.3. Позакишкові пухлини.**

##### **2.2.2.4. «Швартова» хвороба.**

### **2.1. Гіпокінетичні запори**

Відмічають поступове зменшення або раптове припинення вивільнення калових мас. Якість та кількість їжі, використання послаблюючих медикаментів змінюють об'єм та консистенцію калових мас, але не впливають на кількість актів дефекації. Внаслідок накопичення калу в кишечнику посилюються гнильні та бродильні процеси, накопичується газ. Це обумовлює здуття живота, метеоризм, але відходження газів утруднене або взагалі відсутнє. Реактивне запалення слизової оболонки кишечника обумовлює порушення мембранного травлення, нарастають явища мальабсорбції та мальдигестії (див. відповідний розділ). Розвиваються інтоксикація та алергізація організму.

#### **2.1.1. Послаблення або парез перистальтики кишечника**

##### **2.1.1.1. Черевні катастрофи, оперативні втручання**

У більшості випадків відмічають раптове припинення випорожнення. Швидко здувається живіт, у петлях тонкого кишечника у великій кількості

накопичується газ, але гази із заднього проходу не відходять. Хворих турбує гикавка із запахом тухлих яєць або калу. Аускультативно виявляють послаблення або повну відсутність перистальтики («гробова тиша»). Пальпаторно виявляють збільшення тонуусу м'язів передньої стінки черева, симптоми подразнення очеревини. На оглядовій рентгенограмі черева виявляють накопичення газу в петлях кишечника. Вживання послаблюючих засобів, в т. ч. і осмотичних, неефективне. Після ліквідації причини (зашивання перфоративної виразки, резекція некротизованої ділянки кишечника) можуть бути ефективними препарати, що стимулюють моторику кишечника, — прозерин та його аналоги. В калових масах після ліквідації запору виявляють слиз, неперетравлені рештки їжі.

У більшості таких випадків постановка нозологічного діагнозу труднощів не викликає.

Отруєння солями важких металів, крім запору, проявляють себе також неврологічною симптоматикою (наприклад, нейросатурнізм), а також ураженням печінки або нирок.

При гіпотиреозі запор може бути одним із перших проявів хвороби. В подальшому на перший план виходять інші прояви патології, з яких передусім потрібно звернути увагу на набряки.

### *2.1.2. Накопичення калу в розширених або подовжених ділянках кишечника*

Характеризується стійкими тривалими запорами. Існує певний інтервал між актами дефекації — іноді 10 та більше діб; образно висловлюючись, випорожнення виникає при накопиченні певної «критичної» маси калу. Калові маси дуже тверді, сухі, виділяються великим об'ємом. Крім запорів, виявляють також посилення гнильних процесів, інтоксикацію, алергічні реакції. Тривалі запори можуть обумовити появу нудоти, блювання. При рентгенологічному обстеженні виявляють подовження або розширення петель кишечника. Здуття живота внаслідок накопичення газів спричинює зменшення дихальної екскурсії діафрагми.

Класичний варіант такого запору — хвороба Гіршпрунга, патоморфологічним субстратом якої є вроджена відсутність інтрамуральних вегетативних гангліїв у товстому кишечнику. Запори турбують хворих з раннього дитинства.

У клінічній практиці виявляють також *dolichocolon*. Клінічна симптоматика схожа на хворобу Гіршпрунга з тією лише різницею, що *dolichocolon* проявляється у зрілому віці. Можливо, що це один з варіантів хвороби Гіршпрунга. Крім запорів, у хворих внаслідок тривалого використання послаблюючих препаратів відмічають і періодичні проноси.

## **2.2. Обструктивні запори**

У більшості випадків запор розвивається повільно (окрім ситуацій, спричинених гострою кишковою непрохідністю). Спочатку відмічають подовження акту дефекації, зменшення кількості калу, що його виділяє хворий за одну дефекацію. З часом для вивільнення кишечника потрібно

все більше актів дефекації; відмічають обернено пропорційне співвідношення між об'ємом калових мас та кількістю актів дефекації. Паралельно з наростанням обструкції посилюються бродильні процеси, виникають метеоризм та здуття кишечника. При об'єктивному обстеженні, в т. ч. і рентгенологічному, виявляють роздуті петлі кишечника вище місця перешкоди (чаші Клойбера). Для діагностики безпосередньої причини кишкової обструкції використовують, крім простої оглядової рентгенограми органів черевної порожнини, рентгенконтрастне дослідження, лапароскопію, колоноскопію.

### *2.2.1. Обструкція кишечника, обумовлена внутрішньокишковими факторами*

Важлива ознака такої обструкції — наявність у калі патологічних домішок (крові, слизу, гною). Але це можна встановити лише після ліквідації запору (якщо це взагалі можливо). Тому встановлення того факту, що обструкція спричинена внутрішньокишковими факторами, ґрунтується на вияві та аналізі інших проявів хвороби, і перш за все — на результатах інструментальної діагностики.

Кровотеча, поряд з наростаючим запором, є одним з найбільш ранніх проявів злоякісного росту. Особливо це стосується тих випадків, коли пухлина локалізована в тонкому кишечнику.

Власне странгуляційна та інвагінаційна непрохідність кишечника проявляються у першу чергу больовим абдомінальним синдромом з наростанням клініки гострого живота.

Наростаючий запор не є основним у клініці системної склеродермії (див. «Суглобовий синдром»).

### *2.2.2. Стиснення кишечника іззовні*

Відмічають повільне зменшення кількості калових мас. Повної обструкції кишечника і, як наслідок, повного зникнення випорожнення не відбувається. При проростанні позакишкової пухлини в стінку кишечника, що відбувається на пізніх стадіях пухлинної прогресії, кількість калових мас практично не змінюється, але в калі виявляють кров.

Шварти в черевній порожнині розвиваються після оперативних втручань, травм. Можливі два варіанти перебігу — гостра кишкова непрохідність та власне «швартова» хвороба. Остання проявляється відчуттям розпирання в черевній порожнині, вираженим здуттям живота. Під час обстеження виявляють, що живіт великих розмірів, при пальпації його передня стінка м'яка або помірно резистентна. Кишкові шуми різко послаблені. Характерна ознака хвороби — зменшення або короточасне зникнення здуття живота після загальної анестезії.

## РОЗДІЛ 17

# КАРДІОМЕГАЛІЯ

---

Кардіомегалія (КМГ) — збільшення розмірів серця.

**Варіанти КМГ:** 1) Тотальна — збільшення всіх розмірів серця. 2) Ізольована (часткова, парціальна) — збільшення розмірів однієї або кількох камер серця за наявності або відсутності гіпертрофії їх стінок; може бути одним з етапів формування тотальної КМГ.

### Виявлення КМГ

**1) Огляд.** Вже зовнішній огляд хворого в окремих випадках дозволяє виявити КМГ. При вроджених вадах серця, котрі характеризуються швидким розвитком гіпертрофії (аортальний стеноз, дефект міжшлуночкової перетинки тощо), виявляють серцевий горб. Ціаноз, акроціаноз, задишка у стані фізичного спокою свідчать або про наявність розширення (дилатації) камер серця (дифузний міокардит, дилатаційна кардіоміопатія), або ж про декомпенсацію резервних можливостей міокарда, який зазнав гіпертрофії (артеріальні гіпертензії, ішемічна хвороба серця). Наявність серцевого поштовху у поєднанні з набуханням вен шиї свідчить про можливу наявність гіпертрофії правого шлуночка (хронічне легеневе серце, вроджені вади серця зі збільшеним легеневим кровотоком). Набряки на обличчі, набухання вен шиї, їх пульсація (наявність венного пульсу Квінке) можуть свідчити про ексудативний перикардит. Пульсація сонних артерій («танок каротид») являє собою один із важливих судинних феноменів недостатності аортального клапана.

**2) Пальпація.** Може надати важливу інформацію. Зміщення зони пульсації верхівки серця вліво, її розширення свідчать про суттєву гіпертрофію лівого шлуночка (артеріальна гіпертензія, аортальні вади). Послаблення пульсації верхівки серця може свідчити про дилатацію камер серця, її відсутність — про наявність рідини у серцевій сорочці.

**3) Перкусія.** Зміщення меж серця на 1–2 см по відношенню до норми можна і не виявити при перкусії. Лише значне (3 см та більше) зміщення має діагностичне значення стосовно вияву КМГ.

**4) Аускультация.** Для виявлення власне КМГ аускультация мало інформативна. Зниження амплітуди тонів серця може свідчити про падіння насосної функції міокарда чи про дилатацію камер серця. Ритм галопу може

свідчити про падіння насосної функції міокарда, ритм «перепілки» — патогномонічна ознака мітрального стенозу.

**5) Рентгенологічне дослідження.** Дуже інформативний метод щодо виявлення КМГ. Про збільшення розмірів серця свідчить перевищення кардіоторакального індексу (відношення поперечних розмірів серця до поперечника грудної клітки) на 50 % та більше. Типові аортальна та мітральна тіні серця, як правило, не викликають сумніву і свідчать про наявність тієї чи іншої вади серця. Дифузне розширення тіні серця може свідчити про наявність міокардиту, дилатаційної кардіоміопатії або ж ексудативного перикардиту. Для останнього в диференціально-діагностичному плані є важливою наявність тупого правого кардіо-діафрагмального кута. Вияв збільшеного серця в передній прямій проекції може викликати деякі труднощі. В такому випадку виконують рентгенологічне дослідження в лівій боковій проекції, особливо воно цінне після заповнення стравоходу контрастною речовиною.

**6) Електрокардіографія.** Досить інформативний метод. З її допомогою можна виявити як гіпертрофію стінок окремих камер серця, так і дилатацію. Про останню свідчать прояви електричної альтернації — загальне зниження вольтажу ЕКГ, різна амплітуда зубця R, а також ознаки диастолічного перевантаження (депресія ST до 2 мм).

**7) Ехокардіографія.** Цей метод дослідження дуже цінний. Дозволяє майже з абсолютною достовірністю вказати на причину КМГ — дилатацію, гіпертрофію, наявність рідини в порожнині перикарда.

Виявивши, що у хворого збільшені розміри серця, потрібно встановити — чи пов'язане це з патологією самого серця, чи обумовлене іншими причинами, тобто слід виключити «маски» кардіомегалії.

### **Основні екстракардіальні причини, що симулюють КМГ:**

1. Синдром прямої спини. У осіб з відносно невеликою відстанню між хребтом та грудниною серце стискується, що може симулювати КМГ. Також можна виявити вибухання легеневої артерії і систолічний шум над нею. Про цей синдром слід пам'ятати, коли відстань між грудниною та VIII грудним хребцем менша 11 та 9 см відповідно у осіб чоловічої та жіночої статі.

2. Вроджена епікардіальна жирова подушка спричинює збільшення тіні серця в проекції верхівки.

3. Вроджена відсутність перикарда.

4. Масивний випіт у плевральну порожнину; для диференціальної діагностики потрібно виконати рентгенологічне обстеження органів грудної клітки в положенні хворого лежачи на боці (латерографія).

5. Асцит, ожиріння, метеоризм, виражена гепатомегалія.

Основним методом інструментальної діагностики, який допомагає виключити вказані вище «маски» кардіомегалії, є ЕхоКГ.

Для того щоб провести диференціальну діагностику, потрібно добре

знати класифікацію та номенклатуру хвороб, які супроводжуються синдромом кардіомегалії, і скласти план **диференціально-діагностичного пошуку**.

1. Тотальна кардіомегалія.

1.1. Міокардити.

1.2. Дилатаційна кардіоміопатія.

1.3. Міокардіодистрофія.

1.4. Рідина в перикарді (гідроперикард, ексудативний перикардит).

2. Парціальна кардіомегалія.

2.1. Дилатація порожнин серця.

2.1.1. Лівого передсердя (мітральний стеноз).

2.1.2. Правого передсердя (вади правого атріовентрикулярного клапана, дефект міжпередсердної перетинки).

2.1.3. Правого шлуночка (гостре легеневе серце).

2.2. Збільшення маси міокарда шлуночків (з дилатацією порожнини та без дилатації).

2.2.1. Лівого шлуночка.

2.2.1.1. Гіпертрофічна кардіоміопатія.

2.2.1.2. Артеріальні гіпертензії.

2.2.1.3. Аортальні вади (аортальний стеноз — переважає гіпертрофія шлуночка, при аортальній недостатності — дилатація).

2.2.1.4. Ішемічна хвороба серця.

2.2.2. Правого шлуночка.

2.2.2.1. Хронічне легеневе серце.

2.2.2.2. Вади клапана легеневого стовбура.

2.2.2.3. Вроджені вади серця зі збільшеним легеним кровотоком.

2.2.2.4. Рестриктивна кардіоміопатія (кардіомегалію виявляють не завжди, частіше — облітерацію порожнини шлуночка).

2.2.3. Обоих шлуночків.

2.2.3.1. Амілоїдоз (аналогічно рестриктивній кардіоміопатії переважає облітерація порожнини шлуночків, більше правого).

2.2.3.2. Саркоїдоз (аналогічно амілоїдозу).

2.2.3.3. Гемохроматоз (аналогічно амілоїдозу).

2.2.3.4. Цукровий діабет (гіпертрофія міокарда з дилатацією порожнини).

2.2.3.5. Хронічна ниркова недостатність (гіпертрофія та дилатація).

Наступним, другим, етапом диференціального діагнозу в даному випадку є визначення — до якої групи (тотальної чи парціальної) належить КМГ у хворого. Тут використовують всі перелічені вище методи клініко-інструментального обстеження хворого. Але при цьому слід враховувати, що якщо КМГ дійсно є провідним синдромом, то це захворювання у більшості випадків проявляється тотальною КМГ.

Якщо у хворого виявлене збільшення окремих камер серця (з гіпертрофією стінок або без), то КМГ не є провідним синдромом, а основним

у клініці будуть абсолютні (клапанні) ознаки тієї чи іншої вади серця, або артеріальна гіпертензія, або коронарний ангінозний синдром, як при ішемічній хворобі серця.

Третім етапом диференціальної діагностики є диференціація всередині тієї групи КМГ, до якої віднесли збільшення розмірів серця у даного конкретного хворого. Кінцевим пунктом цього етапу є постановка нозологічного діагнозу.

## **1. Тотальна кардіомегалія**

### **1.1. Міокардити**

КМГ виявляють при дифузному міокардиті. Межі серця зміщені в усі сторони. При рентгенологічному обстеженні межі серця чіткі, конфігурація його тіні не змінена. Важливо відмітити, що у хворих на міокардит навіть при вираженій кардіомегалії правий кардіодіафрагмальний кут залишається гострим. За допомогою ЕхоКГ виявляють розширення всіх порожнин серця, тотальний гіпокінез стінок. Гіпертрофії за відсутності іншої кардіальної патології немає.

КМГ при міокардиті розвивається швидко і свідчить про тяжке ураження серця. Використання навіть адекватної етіотропної та патогенетичної терапії повної регресії КМГ не спричинює; порожнини серця залишаються розширеними, дисфункція міокарда, гіпокінез стінок.

Підставою для нозологічного діагнозу «міокардит» є виявлені у хворого такі критерії (А. А. Новиков, 1982):

1. Малі критерії: тахікардія, ослаблення I тону на верхівці серця («оксамитовий тон Дмитренка»), ритм галопу (протодіастолічний або пресистоличний).

2. Великі критерії: кардіомегалія; серцева недостатність; аритмії, блокади або вторинні порушення фази реполяризації (динамічні зміни зубця Т); цитоліз (збільшення у крові вмісту АЛТ, АСТ, ЛДГ<sub>1-2</sub>, МВ КФК).

Разом з тим, вказані ознаки не є специфічними саме для міокардитів, їх можна виявити і при іншій патології серця (різні форми ішемічної хвороби серця), і тому потрібно встановити етіологічний фактор, який спричинив появу міокардиту, — попередня вірусна, специфічна чи неспецифічна бактеріальна інфекція (виділення збудника або наростання титру антитіл до нього, динаміка показників гуморального та клітинного імунітету), зв'язок з вакцинацією, вживанням кардіотоксичних ліків, дифузній хворобі сполучної тканини, контакт з електромагнітним випромінюванням або іонізуючою радіацією.

Поєднання попередньої інфекції або іншого етіологічного фактора з будь-якими двома малими та одним великим або ж з двома великими критеріями є достатнім для виставлення клінічного діагнозу «міокардит».

При інфекційній етіології міокардитів, окрім переліченого, в крові виявляють лейкоцитоз за рахунок нейтрофілів зі зрушенням вліво (при вірусній інфекції частіше лейкопенія), прискорення ШОЕ, збільшення

кількості  $\alpha_2$ - та  $\gamma$ -глобулінів, гаптоглобіну, сіалових кислот та серомукоїду, з'являється С-реактивний протеїн.

Діагностика дещо утруднена у випадку медикаментозного міокардиту. При цьому слід звернути увагу на інші, крім міокардиту, прояви медикаментозної хвороби — анемію (частіше гіпопластичну або гемолітичну), тромбоцитопенію, нефропатію, гепатит. Пряма кардіотоксична дія фармакологічного агента у більшості випадків призводить до загибелі міокардіоцитів, що супроводжується цитолізом. Найчастіше міокардити розвиваються при використанні метилдопи та її аналогів, антибіотиків (пеніциліни, аміноглікозиди, тетрацикліни), циклофосфану, фторурацилу та інших цитостатиків, аміносаліцилової кислоти, сульфаніламідів, трициклічних антидепресантів, фенотіазину.

З метою остаточного підтвердження міокардиту використовують радіоізотопне сканування з галієм — радіонуклід ізольовано накопичується у вогнищах запалення. У тяжких для діагностики випадках показана біопсія міокарда.

На четвертому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити генез міокардиту — ревматичний чи неревматичний; а серед неревматичних розрізнити: 1) інфекційно-алергічні; 2) інфекційно-токсичні; 3) токсико-алергічні; 4) ідіопатичні.

Ревматичну етіологію міокардиту констатують, спираючись на діагностичні Критерії American Heart Association (1965 р) з доповненнями А. И. Нестерова (1973). Діагностичні критерії ревматизму наведені в розділі «Суглобовий синдром».

Неревматичні інфекційно-алергічні міокардити найбільш часто спричинені вірусами грипу, Коксакі, ЕСНО. З метою підтвердження вірусної етіології міокардиту визначають динаміку титру специфічних антитіл у парних сироватках.

Класичний варіант інфекційно-токсичного міокардиту — дифтерійний. Міокардит при дифтерії розвивається у більшості випадків під кінець першого тижня захворювання, але можливий його розвиток і в більш пізні терміни — до кількох місяців.

Токсико-алергічні міокардити виникають при опіковій хворобі, радіаційних ураженнях тощо.

Генез ідіопатичного міокардиту Абрамова — Фідлера остаточно не встановлений. Цей міокардит характеризується дуже швидким наростанням КМГ та погіршенням стану хворого внаслідок прогресування серцевої недостатності або появи небезпечних для життя аритмій.

Потрібно також встановити характер перебігу міокардиту: до 3 міс — гострий, 3–6 міс — підгострий, більше 6 міс — хронічний. Велику допомогу в діагностиці варіантів перебігу міокардиту надає імунологічне дослідження. Гостроту запального процесу може охарактеризувати рівень імуноглобулінів різних класів — високий вміст IgM свідчить про наявність гострого процесу, IgA та IgG — хронічного, одночасно високий рівень всіх перелічених класів свідчить про загострення хронічного процесу.



## **1.2. Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)**

Первинне ураження міокарда невизначеної природи, яке характеризується дифузним розширенням всіх порожнин серця.

Виникає ДКМП переважно у осіб чоловічої статі віком близько 40 років. Регресії КМГ не спостерігають. Виявити етіологічний зв'язок з іншими захворюваннями не вдається, але в останні роки розвиток ДКМП все частіше пов'язують з інфікуванням ентеровірусами. КМГ — одна з найбільш патогномонічних ознак ДКМП. Виявляють розширення всіх порожнин серця та концентричну гіпертрофію стінок. Ступінь дилатації більший, ніж гіпертрофії. На рентгенограмі органів грудної клітки контури серця чіткі, правий кардіодіафрагмальний кут гострий.

Крім КМГ, у клініці ДКМП звертає на себе увагу тотальна бівентрикулярна серцева недостатність. Тони серця глухі, виявляють ритм галопу, а також систолічний шум на верхівці та в точці Боткіна — Ерба, спричинений відносною недостатністю мітрального клапана.

Для ДКМП характерними є також стійкі зміни на ЕКГ: блокади, аритмії, можлива також картина, яка нагадує інфаркт міокарда, але немає характерної для інфаркту динаміки («псевдоінфарктна ЕКГ»).

Внаслідок застою крові у порожнинах серця часто виникають тромбоемболічні ускладнення. При ДКМП не виявляють ознак запалення у крові, динаміки імунологічних показників. У деяких випадках при масовій загибелі кардіоміоцитів може виникнути цитоліз.

Діагностика ДКМП базується на виключенні інших хвороб, що спричинили ураження серця та появу КМГ.

## **1.3. Міокардіодистрофія**

Первинне по відношенню до морфологічних порушень міофібрил та здатне на ранніх етапах до регресії порушення обміну речовин і засвоєння енергії в міокарді, яке призводить до клінічно маніфестної недостатності пропульсивної функції міокарда (В. Х. Василенко та співавт., 1989).

Найбільш часто КМГ виявляють при міокардіодистрофіях, які виникли внаслідок анемії, дефіциту вітаміну В1 (бері-бері), хронічного алкоголізму (алкогольна кардіопатія). Майже у всіх випадках КМГ носить тотальний характер.

При анеміях КМГ виникає завжди у випадках зниження вмісту гемоглобіну нижче 50 г/л. Якщо немає супутньої патології, що здатна спричинити гіпертрофію міокарда, то КМГ проявляється тотальною дилатацією всіх камер серця. Виявляють також ослаблення пульсації верхівки серця, глухість тонів та систолічний шум над всіма точками, шум «дзиги» на яремних венах. Виражена серцева недостатність. Після корекції анемії спостерігають регресію КМГ. Якщо анемія зберігається впродовж тривалого часу, то початкова тоногенна дилатація змінюється на міогенну, проліферує сполучна тканина, і регресії КМГ не відбувається. Крім змін з боку серцево-судинної системи, виявляють також циркуляторно-гіпоксичний і власне анемічний (гематологічний) синдроми (див. «Ане-

мії»). Якщо анемію не лікувати, то розвивається виражена серцево-судинна недостатність із застоєм в обох колах кровообігу, серцевою астмою, нападами набряку легенів.

При дефіциті вітаміну В1 КМГ може бути як тотальною, так і парціальною. Динаміка КМГ не має типових рис, характерних саме для берібері. Інші прояви з боку серцево-судинної системи теж нехарактерні і полягають у появі та прогресуванні серцевої недостатності. В діагностиці та диференціальній діагностиці допомагає виявлення у хворого характерного поліневриту з парезом м'язів, які розгинають стопи, схуднення аж до вираженої кахексії, а при набряковій формі захворювання — генералізовані набряки. В анамнезі слід звернути увагу на тривале голодування. З метою підтвердження діагнозу досліджують вміст тіаміну у сироватці крові.

#### **1.4. Рідина в перикарді (гідроперикард, ексудативний перикардит)**

Гідроперикард є одним із проявів генералізованого набрякового синдрому при серцевій недостатності, нефротичному синдромі, гіпотиреозі. КМГ при цих захворюваннях не буде провідним синдромом.

Ексудативний перикардит може бути гострим та хронічним. Швидкість накопичення ексудату і, відповідно, швидкість розвитку КМГ, відрізняється у хворих із гострим та хронічним процесом. При гострому процесі ексудат може накопичитись впродовж 2–3 дн, і вже при його об'ємі 1–1,5 л виникає загроза тампонади серця. Разом з тим, при хронічному перикардиті об'єм випоту може досягати 2–3 л і не викликати при цьому появи загрозових для життя станів.

Динамічні зміни контурів серця на рентгенограмі під час накопичення рідини мають свої особливості. Спочатку латерально зміщується правий контур серця, з накопиченням ексудату верхівка серця повертає вперед; серце плаває в ексудаті. Тінь серця стає схожою за своїми обрисами на кулю або пляшку. Під час перкусії виявляють розширення межі серця в усі сторони як за рахунок відносної, так і абсолютної тупості.

При хронічному ексудативному перикардиті паріетальний листок перикарда встигає добре розтягнутись, внаслідок чого перикардіальна порожнина здатна вмістити більшу кількість рідини, ніж при гострому, і на рентгенограмі органів грудної клітки тінь серця набуває форми трапеції з її основою, спрямованою вниз.

Окрім цих рентгенологічних та фізикальних ознак, про наявність рідини в перикарді може свідчити таке: 1. Набухання вен шиї. 2. Поштовх верхівки серця або взагалі не визначається, або ж його виявляють зверху, або медіальніше від свого звичного місця розташування (симптом Жандрена). 3. Парадоксальний пульс — ослаблення пульсового наповнення периферійних артерій на висоті вдиху. 4. При нахилі вперед зникає зона тупості під лівою лопаткою — симптом Бамбергера і з'являються вологі хрипи — симптом Пена (в нормі в цьому місці внаслідок часткового ателектазу нижньої частки легенів виявляють притуплення пер-

куторного звуку, ослаблене дихання, посилену бронхофонію). При ексудативному перикардиті в деяких випадках можна виявити шум тертя перикарда.

При ЕхоКГ виявляють вільний ехопростір за задньою стінкою шлуночків.

Однією з важливих діагностичних прогностичних ознак наявності великої кількості рідини в перикарді або швидкого її накопичення є тампонада серця.

**Клініка загрози тампонади:** 1) різко виражена задишка; 2) набухання вен шиї, які під час вдиху не спадаються; 3) набряк та одутлість обличчя; 4) холодний липкий піт; 5) виражена артеріальна гіпотензія; 6) швидко збільшується печінка, може з'явитись асцит.

Пряма ознака наявності рідини у перикардіальній порожнині — її отримання при перикардіальній пункції. У більшості випадків ексудат має серозний характер; відносна щільність 1018–1022, білків більше 3 %, позитивна реакція Рівальти, наявні клітини гранулоцитарного ряду. Збудників, в т. ч. і мікобактерій туберкульозу, частіше не виявляють.

При гнійному перикардиті рідина має високу питому вагу (1040–1050), на перший план виходять явища сепсису — гектична лихоманка, висипання на шкірі та слизових оболонках, нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, токсична зернистість нейтрофілів.

Адгезивні та констриктивні перикардити спричинюють перш за все порушення діастолічного кровонаповнення міокарда, внаслідок чого виникає застій у великому колі кровообігу, а КМГ у більшості випадків відсутня. На перший план виходить синдром недостатності кровообігу, тому ця патологія детально розглянута у відповідному розділі.

Підсумовуючи диференціальну діагностику захворювань, що супроводжуються тотальною КМГ, слід підкреслити, що у всіх випадках КМГ спричинює появу серцевої недостатності (гострої чи хронічної) різного ступеня вираженості. У такому випадку диференціальний діагноз виконують за двома синдромами, що значно скорочує програму диференціального пошуку.

## 2. Парціальні кардіомегалії

Збільшення маси міокарда окремих камер серця (з дилатацією порожнини або без неї). Перелік захворювань подано вище.

Практично при всіх цих захворюваннях КМГ не є провідним синдромом. Наприклад, при збільшенні лівого передсердя на перший план виступають прямі клапанні (аускультативні) ознаки мітрального стенозу, а у випадках «німої вади» — напади серцевої астми або кровохаркання. Очевидним є також те, що гіпертрофія лівого шлуночка у хворих з артеріальною гіпертензією є вторинною по відношенню до цієї гіпертензії.

У хворих на ішемічну хворобу серця провідним синдромом частіше всього буде біль у ділянці серця, можливі також аритмії або серцева недостатність.

При рестриктивній кардіоміопатії у більшості випадків на перший план виступає серцева недостатність, і тому диференціально-діагностичні критерії цієї нозоформи викладені у відповідному розділі.

Виятком із цього правила є гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП), при якій КМГ може бути провідним синдромом.

#### *2.2.1.1. Гіпертрофічна кардіоміопатія*

Ізольоване збільшення маси міокарда переважно лівого шлуночка не-встановленої етіології. Важливу роль відіграє спадковість. Можливо, що гіпертрофічна кардіоміопатія розвивається внаслідок перенесеної вірусної інфекції.

Синдром КМГ характеризується збільшенням розмірів лівого шлуночка за рахунок гіпертрофії його стінок, можлива незначна облітерація порожнини шлуночка. КМГ повільно прогресує, регресії не виявляють.

Виділяють дві основні форми ГКМП: 1) симетричну; 2) асиметричну (з обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка та без неї). В першому випадку виявляють концентричну гіпертрофію. В другому — локальну гіпертрофію стінки лівого шлуночка або верхніх 2/3 міжшлуночкової перетинки (останній варіант ще називають ідіопатичним субаортальним стенозом).

Окрім КМГ, у хворих на ГКМП можна виявити ще деякі ознаки хвороби, які повинні насторожити лікаря на проведення діагностичного пошуку саме в напрямку цієї нозоформи:

1) Синкопальні стани у більшості випадків виникають після фізичних навантажень. Спричинені аритміями, а у хворих з ідіопатичним субаортальним стенозом — збільшенням вираженості обструкції.

2) Болі у ділянці серця спочатку не пов'язані з фізичною активністю, локалізовані переважно в ділянці верхівки, тривають від кількох хвилин до кількох годин. У подальшому біль може мати і коронарний генез, оскільки судини погано розвиваються у гіпертрофованому міокарді.

3) Серцева недостатність обумовлена зменшенням діастолічної податливості міокарда (діастолічна контрактура міокарда, синдром незакінченої діастоли).

4) При ідіопатичному субаортальному стенозі (варіант гіпертрофічної асиметричної кардіоміопатії) по лівому краю груднини вислуховують систолічний шум (див. «Шуми»).

Постановка діагнозу ґрунтується на вияві гіпертрофії лівого шлуночка (при виключенні інших її причин — клапанних аортальних вад, артеріальної гіпертензії), у разі необхідності виконують біопсію.

## РОЗДІЛ 18

### КОМА

---

*Кома* — це стан, що характеризується порушенням свідомості, відсутністю психічної діяльності, порушенням рухових, чутливих та соматовегетативних функцій організму.

Під час першого контакту з хворим потрібно передусім встановити наявність у хворого коми, а також виключити стани, які нагадують кому. Основним при виявленні коми є встановлення глибини ураження головного мозку. Найчастіше з цією метою використовують шкалу Глазго. Шкала дозволяє за допомогою кількісної оцінки низки критеріїв визначити стан хворого, а саме — наявність чи відсутність коми:

А. Відкривання очей: довільне (4 бали), на вигук (3), на біль (2), відсутнє (1).

Б. Рухові реакції: виконані за командою (6), відштовхування подразника (5), відсмикування кінцівки (4), аномальне згинання (3), аномальне розгинання (2), відсутнє (1).

В. Довільна мовна реакція: правильна мова (5), сплутана мова (4), безсловесні вигуки (2), відсутня (1).

Г. Реакція зіниць на світло: нормальна (5), уповільнена (4), нерівномірна (3), анізокорія (2), відсутня (1).

Д. Реакція черепних нервів: збережені всі (5); відсутні рефлекси — повік (4), рогівки (3), окулоцефальний (2), з біфуркації трахеї (1).

Е. Спонтанне дихання: нормальне (5), періодичне (4), центральна гіпервентиляція (3), аритмічне або гіповентиляція (2), апное (1).

Наявність коми констатують, якщо сума балів менша 35; якщо сума балів менша 3, то констатують смерть мозку.

Визначивши діагноз коми, слід перш за все виявити можливу наявність шоку. Шок та кома можуть співіснувати одночасно. Але шок — це передусім генералізована реакція серцево-судинної системи у вигляді колапсу, а кома — ураження головного мозку. Шок діагностують, враховуючи специфічні саме для нього ознаки (див. відповідний розділ), а кома проявляється «толерантністю до зовнішніх подразників — відповідь у першу чергу на больову стимуляцію або повністю відсутня, або збережена лише на рефлекторному рівні» (Х. Дон, 1995). Слід зазначити, що і кома, і шок являють ускладнення якоїсь іншої патології — нозологічних форм або синдромів.

Перший етап диференціальної діагностики передбачає проведення диференціального діагнозу конкретного хворого, а саме визначення глибини коми. З цією метою можна використати і шкалу Глазго, але більш доцільною є оцінка загальноклінічної симптоматики.

**Ступені глибини коми** (Н. К. Боголепов, 1962):

I ступінь — свідомість відсутня, хворий не вступає в контакт і не реагує на сильні світлові та звукові подразники, біль викликає безконтрольне безладне моторне збудження, збережені рефлексивні ковтання, корнеальний та зі слизової оболонки носа, сухожилльні рефлексивні посилені, подразнення тригерних зон трійчастого нерва супроводжується реакцією мимічних м'язів, сильний біль викликає стогін, страждальну гримасу.

II ступінь — до вказаної вище симптоматики приєднуються колапс, ціаноз, зменшується амплітуда та напруження пульсу.

III ступінь — згасання всіх життєво важливих рефлексів, очні яблука зафіксовані або «плавають», зіниці розширені, можуть мати неправильну форму; можливе розширення зони захисних рефлексів або вони мають складну форму — згинання подразненої кінцівки та одночасне розгинання протилежної, згинання або розгинання кінцівки при подразненні шкіри живота, грудей, шиї або обличчя; респіраторні розлади — аритмічне дихання, дихання за типом Чейна — Стокса, Біотта та інші варіанти патологічного дихання.

IV ступінь — термінальна кома; життя хворого підтримується лише з використанням медикаментів та апаратного дихання.

На другому етапі диференціальної діагностики слід розрізнити дві основні групи ком — первинно-церебральну (або мозкову) та метаболічну. Перша спричинена первинним ураженням структур головного мозку, друга — глибокими розладами обміну речовин.

### **1. Мозкова кома**

Клінічні симптоми, на підставі яких терапевт або лікар загальної практики може запідозрити первинно-церебральну кому: 1) порушення тону м'язів всього тіла — гіпер- або гіпотонус; 2) рухи очей, що нагадують маятник або ністагм; 3) анізокорія; 4) наявність патологічних рефлексів Бабинського, Россолімо, Оппенгейма і Гордона; 5) тенденція до брадикардії (при виключенні порушень ритму та провідності серця); 6) порушення тону мимічних м'язів; 7) періодичні фокальні або генералізовані напади, схожі на епілепсію; 8) застій на дні ока.

### **2. Метаболічна кома**

Основні клінічні ознаки розладів метаболізму (Ф. Плам, Дж. Б. Познер, 1986): 1) зміни ритму, частоти та глибини дихання (при виключенні первинного ураження стовбурових структур головного мозку); 2) очі спочатку можуть «блукати», потім встановлюються в передній позиції; 3) наявність патологічних рефлексів орального автоматизму; 4) моторні розлади — тремор, астериксис («пташиний» тремор рук), локальні ізольовані посмикування окремих груп м'язів (багатоговищцева міоклонія).

На третьому етапі диференціальної діагностики складають перелік захворювань (або станів), що можуть спричинити появу коми, та проводять диференціальний пошук всередині групи, враховуючи іншу симптоматику, що є патогномонічною для того чи іншого варіанта ураження мозку чи розладів метаболізму.

## **1. Мозкова кома**

Після виявлення ознак, що свідчать на користь мозкової коми, потрібно встановити — ураження головного мозку дифузне чи вогнищеве. Дифузні ураження головного мозку проявляються передусім збільшенням тиску всередині черепа, що супроводжується блюванням, появою менингеального симптомокомплексу та застоєм на сітківці ока. Основні причини — менінгіти, менінгоенцефаліти, субдуральні та субарахноїдальні крововиливи. Крім того, при підозрі на запальні ураження головного мозку потрібно звернути увагу і на інші ознаки інфекційної патології — лихоманку, висипання на шкірі, вогнища інфекції іншої локалізації (перш за все у легенях), герпес, лімфоаденопатія з ураженням переважно потиличних, шийних та підщелепних лімфатичних вузлів.

Для вогнищевих уражень головного мозку характерною є перш за все вогнищева периферійна симптоматика: 1) зміни тонуусу кінцівок — геміпарез або геміплегія; 2) асиметрія сухожильних, періостальних та захисних рефлексів; 3) відхилення очей в один бік; 4) асиметричне ураження черепномозкових нервів — асиметрія м'язів обличчя, односторонній параліч піднебіння; 5) судомні напади, що розпочинаються з окремих груп м'язів або кінцівок; 6) асиметрична картина на сітківці ока.

Основні причини вогнищевих уражень головного мозку — інсульти, пухлини, контузії. Разом з тим у хворих на церебральний атеросклероз внаслідок асиметричного ураження судин вогнищеву симптоматику можна виявити і на фоні навіть невеликих розладів метаболізму, і насамперед — при гіпоглікемії та гіпоксії.

Таким чином, при обстеженні хворого з підозрою на мозкову кому завданням терапевта є виявлення основних ознак вогнищевої неврологічної симптоматики. В подальшому такого хворого обстежує спеціаліст-невропатолог або нейрохірург. Для встановлення безпосередньо нозологічного діагнозу використовують весь комплекс інструментальної діагностики — ехоенцефалографію, КТ, ЯМР, при потребі — краніоангіографію.

## **2. Метаболічна кома**

Після виявлення основних ознак метаболічної коми складають план диференціально-діагностичного пошуку і, з врахуванням доповнюючих ознак, що патогномонічні для того чи іншого розладу метаболізму чи ураження органів та систем, встановлюють, які саме розлади метаболізму спричинили кому. Основних метаболічних відхилень чотири: 1) енергетична недостатність головного мозку; 2) порушення кислотно-лужної рівноваги; 3) отруєння та інтоксикації; 4) змішані розлади.

2.1. Енергетична недостатність головного мозку.

2.1.1. Гіпоглікемія.

2.1.2. Ішемія або гіпоксія головного мозку.

2.1.2.1. Зниження ударного або хвилинного кровообігу.

2.1.2.2. Припинення вентиляції легенів.

2.1.2.2.1. Обструкція дихальних шляхів (втоплення, ларингоспазм, повішання).

2.1.2.2.2. Параліч дихальної мускулатури.

2.1.2.2.3. Пригнічення дихального центру (отруєння опіатами, барбітуратами, нейролептиками та іншими снодійними й седативними препаратами).

2.1.2.3. Гемічні гіпоксії.

2.1.2.3.1. Отруєння чадним газом.

2.1.2.3.2. Анемії.

При перелічених комах виявляють ознаки як енергетичної недостатності головного мозку, що вже реалізувались в кому, так і симптоми, які свідчать про енергетичну недостатність всього організму: 1) центральний та/або периферійний ціаноз, або ж різке поблідіння шкіри; 2) тахікардію (при виключенні порушень ритму та провідності) в поєднанні з ритмом галопу; 3) задишку; 4) похолодання кінцівок; 5) можливу гіпотонію.

#### *2.1.1. Гіпоглікемія*

Розвивається раптово, клінічна симптоматика швидко наростає. Характерні передвісники — відчуття сильного голоду, збудження, відчуття страху, блідість шкіри, профузний холодний піт. Хворий дуже швидко втрачає свідомість. Дихання неглибоке, за типом тахіпноє. Тони серця глухі, спочатку виявляють тахікардію, потім — брадикардію. З поглибленням коми виникають судоми з розгинанням кінцівок та наступною за цим повною атонією м'язів. Зникають рефлексивні зиниць та рогівки ока, потім з'являються ознаки ураження стовбурових структур мозку — розлади діяльності серця та дихання.

Слід пам'ятати про те, що гіпоглікемія з усіх розладів метаболізму є найбільш небезпечною і впродовж короткого проміжку часу здатна спричинити декортикацію хворого. Часу для виконання навіть найпростіших лабораторних досліджень немає, тому всім хворим з підозрою на гіпоглікемію при будь-яких комах неясного генезу показано внутрішньовенне введення глюкози (Н. К. Боголепов, 1962; И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996; Ф. Плам, Дж. Б. Познер, 1986).

#### *2.1.2. Ішемія або гіпоксія головного мозку*

У всіх випадках гострого кисневого голодування головного мозку поряд з клінікою гострої серцево-судинної або дихальної недостатності на ранніх етапах розвитку коми виявляють напади у вигляді епілепсії — генералізовані тоніко-клонічні судоми з подальшою атонією, а також порушення свідомості за типом сутінок з короткочасним психічним збудженням.



#### *2.1.2.1. Зниження ударного та/або хвилинного об'єму кровообігу*

Розвивається на фоні інфаркту міокарда, дилатаційної кардіоміопатії, дифузного міокардиту, а також при пароксизмальних порушеннях ритму та блокадах серця високих ступенів. Одночасно з комою виявляють також ознаки кардіогенного шоку (див. «Шок»). Постановка нозологічного діагнозу ґрунтується на виявленні у хворого синдромів, патогномічних для захворювання серця — кардіомегалії, серцевої недостатності. В подальшому диференціально-діагностичний пошук виконують вже за цими синдромами.

#### *2.1.2.2. Припинення вентиляції легенів*

Виявляють ознаки гострої дихальної недостатності — парадоксальне торакодіафрагмальне дихання, теплий багровий ціаноз, набухання вен шиї.

##### *2.1.2.2.1. Обструкція дихальних шляхів*

Особливості клініки представлені у розділі «Задишка. Ядуха». Повішання та втоплення як причини коми діагностувати неважко. Але слід пам'ятати про те, що в окремих випадках можливе так зване «сухе» втоплення — аспірація блювотних мас. При obturaції гортані стороннім тілом можлива рефлекторна смерть.

##### *2.1.2.2.2. Параліч дихальної мускулатури*

Найбільш часто зумовлений передчасною екстубацією хворих після оперативних втручань, а також на фоні ботулізму, енцефалітів. Проявляється перш за все наростаючою дихальною недостатністю та гіпоксемією. При ботулізмі та вірусних енцефалітах (ЕСНО, Коксакі, кліщовому) потрібно пам'ятати про можливий параліч дихальної мускулатури. Його передвісники — зниження тону м'язів верхніх кінцівок та плечового пояса аж до їх повної атонії, бульбарні розлади та ураження черепномозкових нервів (дизартрія, дисфагія, вестибулопатії у вигляді запаморочення та ністагму, птоз, косоокість, асиметрія обличчя). Кома може супроводжуватись лихоманкою.

Окрім вказаних причин, розвиток коми можуть спричинити й інші інфекції — краснуха, кір, герпес. В такому випадку можна виявити також менінгеальні знаки.

##### *2.1.2.2.3. Пригнічення дихального центру*

Основою в патогенезі та клініці є наростаюча гіпоксемія, яка не супроводжується компенсаторною гіпервентиляцією. Спочатку виявляють виражену блідість шкіри з переходом в ціаноз. Зіниці вузькі, симетричні, реакція на світло млява або навіть відсутня. Незначні гіпотонія та гіпотермія. Патологічних рефлексів у більшості випадків не виявляють. Дихання нечасте, інколи 3–4 на 1 хв, спочатку поверхневе, з наростанням вторинного ацидозу стає глибоким, шумним.

##### *2.1.2.3. Гемічна гіпоксія*

Основні клінічні ознаки — зміни кольору шкіри (бліда або рожева з невеликим ціанозом), гіпотонія, компенсаторна гіпервентиляція.

### 2.1.2.3.1. Отруєння чадним газом

Виділяють дві форми гострого отруєння (Н. К. Боголепов, 1962): 1) асфіктичну, яка характеризується гострою гіпоксією головного мозку; 2) синкопальну, яка супроводжується колапсом.

На початкових стадіях отруєння з'являється відчуття тиску та пульсації у скронях, мерехтіння «мушок» перед очима, запаморочення, кволість кінцівок, порушення координації рухів. При асфіктичній формі виявляють мозочкову атаксію, астериксис, тоніко-клонічні судоми. Внаслідок гострого набряку головного мозку можливі блювання, поява менингеальних знаків. Характерна ознака — рожевий, інколи яскраво-червоний колір шкіри. Виражена гіпертермія, іноді  $> 40^{\circ}\text{C}$ .

При синкопальній формі виявляють колапс, шкіра ціанотично-червона або бліда з ціанотичним відтінком. Зіниці широкі, на світло не реагують.

У термінальній стадії коми артеріальний тиск не визначається, наявні одиничні неупорядковані смикання ногами. Безпосередня причина смерті — зупинка дихання.

### 2.1.2.3.1. Анемії

Кома при анемії, яка спричинена кровотечею, характеризується поєднанням з ознаками гіповолемічного шоку. Інші види анемії рідко викликають появу ком.

## 2.2. Порушення кислотно-лужної рівноваги

### 2.2.1. Ацидоз.

#### 2.2.1.1. Діабетичний ацидоз.

#### 2.2.1.2. Молочнокислий ацидоз.

#### 2.2.1.3. Отруєння саліцилатами.

Клінічна симптоматика, яка б могла свідчити саме про ацидоз, дуже бідна.

Підозрювати ацидоз потрібно при поєднанні: 1) «великого» шумного дихання Куссмауля (при виключенні мозкового інсульту, перш за все геморагічного); 2) гіпотонії; 3) сплутаності свідомості; 4) гіпокаліємії — являє собою один з найбільш раних передвісників ацидотичної коми (Е. Браунвальд та співавт., 1993); 5) локального розширення капілярів мікроциркуляторного русла під шкірою (наприклад, рубезоз при діабетичному ацидозі).

#### 2.2.1.1. Діабетичний кетоацидоз

Кома розвивається повільно, впродовж 1–3 діб. Комі передують млявість, головний біль, виражена поліурія, спрага. Характерним є зовнішній вигляд хворого — суха шкіра, рубезоз у ділянці вилиць, лоба. Якщо своєчасно не розпочато лікування, хворий «входить» в кому — свідомість відсутня, дихання глибоке, 10–12 за 1 хв, очні яблука м'які. Можуть бути ознаки подразнення очеревини та мозкових оболонок. З рота чути запах ацетону. В крові — висока гіперглікемія, кетонемія, рН може бути меншим за 7,2. Глюкозурія, кетонурія, на фоні коми в сечі виявляють товсті короткі гіалінові циліндри Кюльца.

### 2.2.1.2. Молочнокислий ацидоз

Найчастіше виникає у хворих на цукровий діабет з важкою супутньою патологією з боку інших внутрішніх органів. Динаміка коми швидка, розвивається впродовж кількох годин. З наростанням ацидозу виявляють синдром Ніскове — сонливість, психомоторне збудження, блювання, артеріальна гіпотонія, дихання Куссмауля (запаху ацетону немає), олігоанурія. Кетонові тіла і в крові, і в сечі відсутні, рН різко зрушений в кислий бік — 7,0 та менше. Збільшується співвідношення лактат/піруват (у нормі 12:1). Вміст молочної кислоти в крові перевищує 2 ммоль/л.

### 2.2.1.3. Отруєння саліцилатами

На початкових етапах розвивається збудження, ейфорія, збільшується виділення поту. Потім з'являються млявість, сонливість, стає хиткою хода, рухи некоординовані. Характерним є симетричний мідріаз. Гіпотензія, центральний та периферійний ціаноз, олігурія. Можливі тонікоклонічні судоми.

Дуже часто гострі отруєння саліцилатами та іншими нестероїдними протизапальними засобами викликають кровотечі, перш за все із шлунка та дванадцятипалої кишки. Тому у разі виявлення у хворого, який знаходиться в комі з проявами ацидозу, ще й нормо- або гіпохромної анемії чи гіповолемічного шоку слід насамперед підозрювати отруєння саліцилатами або їх аналогами.

### 2.2.2. Алкалоз

Як метаболічний, так і респіраторний алкалоз дуже рідко спричинюють кому. За рахунок гіповентиляції відбувається досить швидка корекція кислотно-лужної рівноваги.

Ізольований алкалоз виявляють дуже рідко. У більшості випадків він поєднується з інтоксикацією (печінкова та уремічна коми) і має транзитний характер.

## 2.3. Отруєння та інтоксикації

Специфічних симптомів, які свідчили б про інтоксикацію, немає. Діагноз ґрунтується на виявленні патогномонічних для ураження тих чи інших органів і систем ознак.

### 2.3.1. Ендогенні інтоксикації.

#### 2.3.1.1. Печінкова кома.

##### 2.3.1.1.1. Екзогенна (портосистемна).

##### 2.3.1.1.2. Ендогенна (гепатоцелюлярна).

#### 2.3.1.2. Ниркова кома.

##### 2.3.1.2.1. Істинна уремічна кома.

##### 2.3.1.2.2. Еклампсична кома.

##### 2.3.1.3. Коми при інфекційних захворюваннях.

##### 2.3.1.4. Коми при злоякісних новоутвореннях.

### 2.3.2. Екзогенні інтоксикації.

#### 2.3.2.1. Отруєння грибами.

### *2.3.2.2. Отруєння алкалоїдами беладонни*

#### *2.3.1.1. Печінкова кома*

Загальні для обох варіантів клінічні ознаки печінкової коми: 1) виражений астериксис, що передує появі коми; 2) геморагічний синдром; 3) жовтяниця. При інструментальному та лабораторному обстеженні виявляють «малі» або «великі» ознаки печінкової недостатності (див. «Гепатомегалія», «Гепатоспленомегалія», «Жовтяниця»).

#### *2.3.1.1.1. Екзогенна кома*

Спричинена шунтуванням крові через портокавальні анастомози, обминаючи печінку. Розвивається на фоні високої портальної гіпертензії у хворих з цирозами печінки або ж після операцій портокавального шунтування. Провокують кому лапароцентез, зловживання салуретиками, інтеркурентні інфекції, запори, використання транквілізаторів та нейролептиків, метіоніну, вживання білків та алкоголю.

Важливі передвісники коми — наростання гепатоспленомегалії, збільшення асциту, кровотечі з портокавальних анастомозів. З боку центральної нервової системи спочатку виявляють дезорієнтацію у часі та просторі, зміни циркадного ритму сну, потім з'являються астериксис, печінковий запах з рота. В крові виявляють маркери шунтування печінки і перш за все — збільшення вмісту аміаку. Цитоліз та жовтяниця невиражені.

#### *2.3.1.1.2. Ендогенна кома*

Виникає внаслідок масової загибелі гепатоцитів. Передвісники: 1) різке зменшення розмірів печінки; 2) поява або наростання цитолізу та паренхіматозної жовтяниці; 3) геморагічний синдром за гематомно-плярмістим типом.

Клінічна картина власне коми практично ідентична такій при екзогенній комі, за винятком того, що при ендогенній комі виражені цитоліз та жовтяниця.

Прогноз вкрай несприятливий, дуже висока летальність.

#### *2.3.1.2. Ниркова кома*

##### *2.3.1.2.1. Істинна уремична кома*

Розвивається в термінальній стадії хронічної ниркової недостатності. Передують спрага, нудота, блювання, сильні головні болі, явища вторинної нефрогенної подагри. До моменту розвитку коматозного стану хворі усвідомлюють, що з ними відбувається. При «входженні» в кому з'являються марення, маніакальне збудження, параноїдні реакції. На фоні коми виявляють набряк обличчя, шкіра суха, сіро-зеленого кольору. Дихання відбувається спочатку за типом Куссмауля, потім — Чейна — Стокса. Як правило, виявляють високу артеріальну гіпертензію. Можливий менінгеальний симптомокомплекс, геморагічний синдром. У крові виявляють суттєве збільшення кінцевих продуктів азотистого обміну.

##### *2.3.1.2.2. Еклампсична кома*

Виникає на фоні гострого нефриту або вагітності та характеризується насамперед невеликою азотемією. Симптоматика обумовлена різкою

затримкою рідини та гострим набряком головного мозку. На відміну від уремичної, еклампсична кома розвивається швидко. Передують сильний головний біль, нудота, блювання, можуть бути менінгеальні знаки, афазія, тимчасова сліпота або геміанопсія. Часто кома розпочинається з епілептиформного розряду, потім хворий втрачає свідомість. Характерні брадикардія та суттєва артеріальна гіпертензія.

Набряки обличчя, кінцівок, шкіра бліда. Одничні посмикування окремих груп м'язів з переходом в їх гіпертонус. Можливий тризм.

#### *2.3.1.3. Коми при інфекційних захворюваннях*

Кома найчастіше розвивається при септицемії. Обумовлена ендо- та екзотоксемією, тому клінічний симптомокомплекс складається, крім ураження головного мозку та порушення свідомості, із таких компонентів: 1) неспецифічних ознак інфекційної патології — лихоманки, висипань на шкірі та слизових оболонках (наприклад, плями Лукіна — Лібмана при інфекційному ендокардиті), гіперемії шкіри, гепатоспленомегалії, полілімфаденопатії; 2) симптоматики, обумовленої локалізацією первинного вогнища інфекції — дихальної недостатності при пневмонії, діареї з обезводненням при дизентерії тощо.

У більшості випадків кома поєднується з клінікою інфекційно-токсичного шоку.

#### *2.3.1.4. Коми при злоякісних новоутвореннях*

За винятком локалізації пухлини (первинної або метастатичної) у головному мозку, кома розвивається при розпаді пухлини і супроводжується явищами ракової кахексії.

### **2.3.2. Екзогенні інтоксикації**

Ми не будемо розглядати всі гострі і хронічні отруєння та інтоксикації, які можуть спричинити кому. Подано лише ті, які досить часто зустрічаються, але діагностика яких та невідкладна терапія може супроводжуватися помилками.

#### *2.3.2.1. Отруєння грибами*

Найбільш небезпечні отруєння блідою поганкою. Слід пам'ятати про те, що є два періоди — ранній, який проявляється гострим гастроентеритом, та пізній, з явищами гемолізу та печінково-ниркової недостатності, від останньої хворі гинуть. Кома розвивається в другому періоді і за своїми клінічними особливостями нагадує екзогенну печінкову кому в поєднанні з гострою нірковою недостатністю. Між першим та другим періодом буває фаза клінічної стабільності, що й може спричинити помилку і бути розціненим як одужання. Але при підозрі на отруєння грибами на фоні клініки гострого гастроентериту потрібно проводити активні реанімаційні заходи, з яких найбільш ефективним є замінне переливання крові.

#### *2.3.2.2. Отруєння алкалоїдами беладонни*

*Особливості клініки:* 1) циклічний рецидивуючий перебіг коми; 2) гіперемія, сухість шкіри та слизових оболонок; 3) тахікардія, помірна артеріальна гіпертензія; 4) мідріаз з дрібноамплітудним ністагмом; 5) збіль-

шення тону м'язів, фасцикулярні посмикування їх окремих груп, періодичні тоніко-клонічні судоми; б) посилення та розширення зони сухожильних та періостальних рефлексів. У термінальній фазі — колапс, дихання Чейна — Стокса.

2.4. Комбіновані розлади.

2.4.1. Гіповолемічні коми.

2.4.1.1. Хлоргідропенічна кома.

2.4.1.2. Гіперосмолярна кома.

2.4.1.3. Панкреатична кома.

2.4.2. Отруєння алкоголем (метиловим або етиловим спиртом).

2.4.3. Гіперкапнічна кома.

При цих комах спостерігають одночасну появу або чергування клінічних симптомів, що відображають ті чи інші метаболічні розлади. Ми розглянемо лише деякі з них.

*2.4.1. Гіповолемічні коми*

Основна ознака — різке обезводнення організму. У більшості випадків одночасно з комою виявляють також гіповолемічний шок.

*2.4.1.2. Гіперосмолярна кома*

Гіперосмолярна (гіперглікемічна некетонемічна) кома частіше всього розвивається у осіб похилого віку, які страждають на цукровий діабет II типу.

Провокують кому зловживання вуглеводами, алкоголем, а також фактори, що зменшують об'єм циркулюючої крові — зловживання сечогінними, діарея та блювання, фізична праця та перегрівання, інфекційні хвороби з лихоманкою, опіки.

*Особливості клініки:* 1) повільний поступовий розвиток (до 14 дн) з добре окресленим передкоматозним періодом — поліурією, спрагою, сонливістю; 2) на фоні високої глікемії (50 ммоль/л та більше), глюкозурії відсутні кетонемія та кетонурія; 3) центральна неврологічна симптоматика — епілептиформні напади, патологічні пірамідні рефлексивні, ністагм, менінгізм; 4) у крові — гіпернатріємія, висока осмолярність, рН у нормі.

Осмолярність розраховують у такий спосіб:

Осмолярність =  $2(\text{Na ммоль/л} + \text{К ммоль/л} + \text{Глюкоза ммоль/л} + \text{Сечовина ммоль/л})$ .

У нормі осмолярність — до 320 мосмоль/л.

*2.4.3. Гіперкапнічна кома*

Розвивається на фоні астматичного статусу, інфекційного або токсичного бронхіоліту. Основні клінічні прояви: 1) виражений багровий ціаноз, холодний липкий піт; 2) практично повна відсутність дихальних шумів над легеньми; 3) набухання вен шиї; 4) гостре перевантаження правих відділів серця; 5) пригнічення дихального центру (на фоні виражених гіперкапнії та вторинного ацидозу немає компенсаторної гіпервентиляції).

Важливий передвісник коми — при перевищенні парціального напруження вуглекислого газу  $> 50$  мм рт. ст. немає компенсаторної гіпервентиляції.

## РОЗДІЛ 19

# КРОВОХАРКАННЯ

---

*Кровохаркання* — це виділення крові при кашлі у вигляді домішок до мокротиння або в чистому вигляді в об'ємі, що не перевищує 10–15 мл за один раз.

При виявленні кровохаркання перш за все потрібно оцінити об'єм втрати крові і, залежно від цього та показників системної гемодинаміки, визначити потребу у проведенні екстрених заходів з метою зупинки кровотечі та початку інфузійної терапії. Втрата крові 600 мл/добу вже є небезпечною для життя. Для орієнтовної оцінки втрати крові всю кров або мокротиння з домішками крові збирають та вимірюють їх об'єм. Крім того, потрібно оцінити стан регіонарної та периферійної гемодинаміки (див. «Шок»). За наявності шоку протишокові заходи розпочинають негайно, ще до встановлення джерела кровотечі.

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити, звідки виділяється кров — з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту чи з органів дихання.

### **1. Кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту**

Джерела — стравохід, шлунок, дванадцятипала кишка.

Причиною кровотеч зі стравоходу найчастіше буває варикозне розширення вен. Виникає кровотеча раптово, інколи після фізичних навантажень, носить профузний характер. Кров венозна, темна. Інколи кровотеча проявляється блюванням «кавовою гущею». Підозрювати кровотечу з варикозно розширених вен стравоходу потрібно передусім у хворих з портальною гіпертензією.

При кровотечах зі шлунку та дванадцятипалої кишки спостерігають блювання «кавовою гущею» з домішками вмісту шлунка або їжі, з характерним кислим запахом. На фоні тривалої кровотечі кров може виділятися у вигляді згустків. При масивних кровотечах з кардіального відділу шлунка, особливо у випадках ахлоргідрії, кров не окислюється і виділяється у незміненому вигляді. Можлива аспірація крові в дихальні шляхи, що викликає кашель з виділенням червоного (але не рожевого)

мокротиння, яке піниться. Кровотечам зі шлунка або дванадцятипалої кишки у більшості випадків передують болі в епігастрії або пілородуоденальній зоні. На висоті кровотеч болі зникають (симптом Бергмана). Але в деяких випадках за наявності «німих» виразок болю може не бути.

Разом з тим, у випадках, коли вірогідно виключити кровотечу з органів шлунково-кишкового тракту не вдається, виконують ендоскопічне дослідження.

## **2. Кровотечі з органів дихання**

Якщо виключена кровотеча з шлунково-кишкового тракту, то її джерело знаходиться в органах дихальної системи — в дихальних шляхах або паренхімі легенів. У такому випадку переходять до другого етапу диференціальної діагностики, тобто складають план діагностичного пошуку.

### **2.1. Кровохаркання, обумовлене кровотечами з верхніх дихальних шляхів**

#### **2.1.1. Кровотечі з носа.**

##### **2.1.1.1. Гранулематоз Вегенера.**

##### **2.1.1.2. Поліпи носа.**

##### **2.1.1.3. Запалення придаткових пазух носа.**

##### **2.1.1.4. Гіпертонічний криз.**

При кровохарканні, обумовленому ураженням носа, кров темного кольору, зі згустками. Кашель у більшості випадків відсутній. Якщо хворий ковтає кров, то можливе блювання. При кровотечі з придаткових пазух носа хворий випльовує секрет з прожилками крові. Під час обстеження хворих з кровохарканням, обумовленим кровотечами з носа та його придаткових пазух, на задній стінці глотки виявляють смужку крові або запального секрету (слиз, гній) з прожилками крові.

#### **2.1.2. Кровотечі з глотки**

##### **2.1.2.1. Ураження мигдаликів.**

##### **2.1.2.2. Фарингіти.**

##### **2.1.2.3. Пухлини.**

Кров або секрет з домішками крові затікає у стравохід або гортань, тому після кашлю виділяється кров. У виділеннях немає пухирів повітря. При значних кровотечах можливе блювання, а також аспірація крові, і тоді у виділеннях є домішки повітря, а аускультативно виявляють вологі великобульбашкові хрипи над проекцією трахеї та головних бронхів, які зникають після кашлю.

Джерело кровотечі виявляють при обстеженні глотки за допомогою гортанного дзеркала.

#### **2.1.3. Кровотечі з трахеї та великих бронхів**

##### **2.1.3.1. Трахеїти, бронхіти.**

##### **2.1.3.2. Сторонні тіла.**



2.1.3.3. Успадковані геморагічні телеангіектазії.

2.1.3.4. Пухлини (центральный рак легенів, аденома бронхів).

Виділення крові або секрету з домішками крові завжди супроводжується кашлем; кашель у більшості випадків передує кровохарканню. Мокротиння або кров піняться. Крім кашлю, виявляють також інші складові бронхопульмонального синдрому — зміни характеру дихальних шумів, хрипи (частіше вологі). Для встановлення джерела кровотечі виконують бронхоскопію.

#### **2.1.4. Кровотечі з середніх та дрібних бронхів**

2.1.4.1. Бронхіальна астма.

2.1.4.2. Бронхіти, в т. ч. туберкульозні бронхоаденіти.

2.1.4.3. Бронхоальвеолярний рак.

2.1.4.4. Бронхоектатична хвороба.

Кровохаркання виникає на фоні бронхопульмонального та бронхообструктивного синдромів. Кров або мокротиння з домішками крові завжди виділяються з кашлем, піняться. При масивних та тривалих кровотечах можлива поява інфільтративних змін у легенях.

#### **2.2. Ураження паренхіми легенів**

2.2.1. Запальні інфекційні захворювання.

2.2.1.1. Специфічні.

2.2.1.1.1. Туберкульоз.

2.2.1.1.2. Сифіліс.

2.2.1.2. Неспецифічні.

2.2.1.2.1. Пневмонії.

2.2.1.2.2. Абсцес легенів.

2.2.1.2.3. Гангрена легенів.

2.2.2. Запальні неінфекційні ураження.

2.2.2.1. Саркоїдоз.

2.2.2.2. Ревматизм.

2.2.2.3. Пневмоконіози.

2.2.2.4. Синдром Хаммана — Річа.

2.2.3. Ураження судин легенів.

2.2.3.1. Локальне ураження.

2.2.3.1.1. Тромбоемболія легеневої артерії.

2.2.3.1.2. Артеріовенозний свищ.

2.2.3.2. Генералізоване ураження судин.

2.2.3.2.1. Синдром Гудпасчера.

2.2.3.2.2. Гострий вовчаковий пневмоніт.

2.2.3.2.3. Вузликівий поліартеріїт.

2.2.3.2.4. Синдром Бехчета.

Перелічені вище хвороби, які можуть супроводжуватись кровохарканням, характеризуються насамперед тим, що до появи кровохаркання у хворих вже є патологічні зміни у легенях. Виявляють інфільтративні

або дисеміновані ураження легенів. Кров або мокротиння з домішкою крові виділяються під час кашлю, піняться.

Кровохаркання може бути практично при всіх формах туберкульозу органів дихання. Воно є ознакою активного запального процесу. Частіше всього кровохаркання виникає в осіб зі старими циротичними формами туберкульозу, в т. ч. і в неактивній фазі. В мокротинні можна виявити мікобактерії туберкульозу. Кровохаркання при первинному туберкульозному комплексі не спостерігають. При активних формах туберкульозу кровохаркання проявляється виділенням мокротиння з домішками крові, при неактивних формах кров виділяється у чистому вигляді.

При сифілісі кровохаркання обумовлене розпадом гум, у більшості випадків втрата крові значна і вимагає невідкладних заходів.

При пневмоніях кровохаркання виникає частіше при вірусній інфекції, при абсцесах та гангрені легенів кровохаркання виявляють після дренивання порожнини деструкції. Клініка й діагностика інфільтративних та деструктивних процесів у легенях викладені у відповідних розділах.

У хворих із тромбоемболією легеневої артерії кровохаркання виникає приблизно в 50 % випадків. Розвивається раптово, відразу після закупорки судини. Хворі випльовують чисту кров червоного кольору, домішки мокротиння відсутні або незначні. Появі кровохаркання передують болі в грудях ангінозного характеру, шум тертя плеври. Але інколи кровохаркання може бути єдиним проявом тромбоемболії легеневої артерії. Підозрювати тромбоемболію як причину кровохаркання та виконувати цілеспрямоване обстеження в цьому напрямку потрібно у всіх хворих за наявності у них факторів ризику (докладно див. «Біль у ділянці серця»).

У хворих із системними васкулітами кровохаркання може бути одним з перших проявів ураження судин легенів. При цьому слід звернути увагу на системне ураження судин — шкіри, суглобів, нирок.

Виявивши у хворого кровохаркання, слід визначити — чи воно спричинене ураженням безпосередньо легенів, чи є патологією системи гемостазу. Це становить завдання третього етапу диференціальної діагностики. У хворих із ураженням легенів при цьому виявляють інші синдроми, патогномонічні для тієї чи іншої патології — легеневий інфільтрат, бронхіальну обструкцію, дихальну недостатність, дисеміноване ураження.

При патології гемостазу виявляють системні прояви геморагічного синдрому (див. відповідний розділ).

На четвертому етапі диференціального пошуку потрібно оцінити, чи є тотожними швидкість і величина втрати крові з судинного русла та об'єму крові, що її виділяє хворий з кашлем, тому що на фоні масивної кровотечі симптоми шоку й анемії маніфестують себе не відразу після масивної втрати крові.

Діагностичні ознаки, на основі яких можна це запідозрити: 1) одностороннє відставання амплітуди дихальних рухів грудей; 2) різнокаліберні вологі хрипи у нижніх відділах легенів, що не зникають після кашлю;

3) наявність локальної ділянки зниження прозорості легенів при рентгенологічному обстеженні — ділянка гомогенна, інтенсивність тіні більша в центрі, контури розмиті; 4) за наявності порожнини деструкції у легенях до кровохаркання — поява нової ділянки затемнення навколо каверни, зміни контурів останньої, поява горизонтального рівня рідини та/або повітря в каверні; 5) одностороннє зменшення амплітуди дихальної екскурсії діафрагми; 6) симптом Гольцкнехта — Якобсона (зміщення органів середостіння у напрямку передбачуваного джерела кровотечі при глибокому вдиху при рентгенологічному обстеженні); 7) наявність непрямих ознак кровотеч, які були раніше — локальні посилення та деформація рисунка, фіброз легенів, вогнища склерозу паренхіми, кальцинати.

Кровохаркання виявляють також у стадії альвеолярного набряку легенів (докладно див. «Задишка. Ядуха»). У деяких випадках мітральний стеноз теж може проявлятися кровохарканням. Це стосується перш за все так званих «німих вад», коли аускультативна картина невиражена. У харкотинні виявляють «клітини мітральних вад» — сидерофаги (макрофаги із залишками еритроцитів та великим вмістом заліза). Разом з тим, поява кровохаркання у хворих з мітральним стенозом свідчить про декомпенсацію вади, і одночасно з цим у хворих виявляють ознаки лівошлуночкової серцевої недостатності та кардіомегалії з типовою мітральною конфігурацією серця.

## РОЗДІЛ 20

# ЛЕГЕНЕВИЙ ІНФІЛЬТРАТ. ЛЕГЕНЕВЕ НАГНОЄННЯ

---

*Легеневий інфільтрат* (ЛІ) — це скупчення у легенях клітинних елементів.

*Легенева нагноєння* (син. деструктивний пневмоніт) — група захворювань легенів неспецифічної інфекційної природи, при яких відбувається некротизація тканини легенів з подальшим її гнійним або гнильним розтопленням та розпадом.

Інфільтрація легенів може бути локальною та дифузною (дисемінованою). Дисеміновані процеси у легенях розглянуті у відповідному розділі.

При обстеженні хворого потрібно перш за все виявити ЛІ.

### **Прямі ознаки ЛІ:**

1) Локальне посилення бронхофонії. 2) Наявність ділянки бронхіального дихання над паренхімою легенів. 3) Дані рентгенологічного обстеження; рентгенологічний термін «інфільтрат» передбачає, що патологічно змінена ділянка легенів (як правило, у вигляді затемнення) має розмиті контури і плавно переходить у нормальну тканину легенів. Але цей чинник має відносне значення, оскільки, наприклад, у хворих з крупозною пневмонією, обриси вогнища запалення можуть бути чіткими у межах ураженої частки або сегмента. 4) Локальне накопичення радіоізоотопу при скануванні з галієм-67. 5) Виявлення обрисів тромбу та ділянок інфаркт-пневмонії при ангіопульмонографії.

Наявність ЛІ у хворого слід підозрювати при виявленні таких симптомів та синдромів: 1) Дихальної недостатності. 2) Хронічної гіпоксії; при тривалій гіпоксії виявляють дистрофічні зміни пальців рук за типом «барабаних паличок» та нігтів за типом «годинникового скла»; вказані зміни за наявності патології легенів переконливо свідчать про хронічний процес. 3) Бронхопульмонального синдрому (задишки, кашлю з мокротинням, змін перкуторного звуку та дихальних шумів у легенях). 4) Явищ легеневої гіпертензії. 5) Правошлуночної серцевої недостатності, особливо хронічної. 6) Гіпертермії — як субфебрилітету, так і лихоманки. 7) Лімфоаденопатії; особливо слід звернути увагу на збільшення над- та підключичних лімфатичних вузлів, що може свідчити про туберкульоз або рак верхівки легенів.

Після виявлення ЛІ потрібно виключити захворювання, які за своїми проявами можуть нагадувати інфільтративні зміни у легенях.

1) *Осумкований плеврит* є наслідком не до кінця вилікованих гострих плевритів. У більшості випадків рідина накопичується в найбільш низько розташованих плевральних мішках — серцево-діафрагмальних синусах. Можна виявити особливості клінічної симптоматики, які відрізняють осумкований плеврит від ЛІ. Аускультативно над рідиною виявляють лише ослаблене везикулярне дихання. Але вирішальне значення для диференціальної діагностики має рентгенологічне дослідження. На рентгенограмі органів грудної клітки в передній прямій проекції осумкований плеврит виявляють у вигляді округлого затемнення з чіткими контурами. На відміну від пухлин, при плевральному випоті обриси та розміри змінюються залежно від дихання — видовжуються на вдиху та скорочуються на видиху. На рентгенограмі у боковій проекції плеврит візуалізується у вигляді трикутника, і при цьому одна сторона трикутника зливається з діафрагмою, друга — зі стінкою грудей, а вершина спрямована в бік кореня легенів.

У деяких випадках осумковані плеврити утворюються між частками легенів — інтерлобіт; за формою нагадує овал зі сплющеними кінцями. З метою уточнення діагнозу у таких випадках виконують томографію.

2) *Ателектаз*. Зморщування ділянки паренхіми легенів внаслідок припинення її вентиляції. Найбільш частою причиною ателектазу є центральний рак легенів. На початкових етапах у клініці домінує бронхопульмональний синдром — задишка, біль у грудях ниючого характеру, кашель з мокротинням, може бути кровохаркання. Характерним є підвищення температури тіла. В подальшому основне значення для діагностики має рентгенологічне дослідження. Виділяють три стадії рентгенологічної картини:

I стадія — гіповентиляція тієї ділянки легенів, дренажний бронх якої уражений пухлиною; ділянка стає менш прозорою порівняно зі здоровою паренхімою. Інтерстиціальна тканина зберігає свою структуру, але елементи рисунка легенів наближаються один до одного, уражена ділянка зменшується в об'ємі. Виявляють рентгенологічні симптоми Гольцкнехта — Якобсона (під час глибокого вдиху органи середостіння зміщуються в бік патологічного процесу) та Прозорова (те ж саме, але під час кашлю).

II стадія — клапанна емфізема. Ділянка легенів, яка погано вентилюється, здута, легеневий рисунок бідний. Під час виконання проб Гольцкнехта — Якобсона та Прозорова органи середостіння зміщуються в бік здорових легенів.

III стадія — повна закупорка. Уражена ділянка легенів зменшена за розмірами, тінь однакової інтенсивності з чіткими обрисами. Виявляють компенсаторну емфізему здорових ділянок легенів. Органи середостіння постійно зміщені в бік уражених легенів. З часом у ділянці ателектазу виникає вогнище нагноєння.

Порушення вентиляції на початкових етапах пухлинного росту супроводжується рецидивуючими пневмоніями, і тому повторна поява пневмонії в одній і тій же ділянці потребує цілеспрямованого пошуку в плані виключення центрального раку легенів. Крім того, виявляють також низьку паранеопластичних дисгормональних феноменів:

1) Пухлина виробляє адренокортикотропний гормон та подібні речовини, що призводить до появи симптомокомплексу, який нагадує синдром Іценко — Кушинга.

2) Пухлина також виробляє антидіуретичний гормон, у зв'язку з чим у хворих з клінікою патології легенів на фоні зниженого діурезу теж потрібно виключити центральний рак легенів.

Можлива також поява мігруючого тромбофлебиту та паранеопластичного поліміозиту.

Підтвердження діагнозу: 1) рентгенографія легенів; 2) рентгеноконтрастна бронхографія; 3) КТ, ЯМР; 4) виявлення атипових клітин у мокротинні та промивних водах з бронхів; 5) бронхоскопія з біопсією; 6) трансторакальна біопсія.

Після виключення хвороб, які за своєю клінікою можуть нагадувати інфільтративні процеси, переходять безпосередньо до диференціальної діагностики. На першому етапі складають план діагностичного пошуку, до якого включають ті хвороби, при яких легеневий інфільтрат буде провідним синдромом:

1. Запальні захворювання легенів.
  - 1.1. Запальні захворювання легенів інфекційної природи.
    - 1.1.1. Специфічні.
      - 1.1.1.1. Інфільтративний туберкульоз легенів.
      - 1.1.1.2. Сифіліс (сифілома) легенів.
    - 1.1.2. Неспецифічні.
      - 1.1.2.1. Пневмонії.
        - 1.1.2.1.1. Позалікарняні («домашні») пневмонії.
          - 1.1.2.1.1.1. Типові пневмонії.
          - 1.1.2.1.1.2. Нетипові пневмонії.
          - 1.1.2.1.2. Нозокоміальні (внутрішньогоспітальні) пневмонії.
          - 1.1.2.1.3. Пневмонії у хворих з імунодефіцитними станами.
          - 1.1.2.1.4. Аспіраційні пневмонії.
        - 1.1.2.2. Легеневі нагноєння.
          - 1.1.2.2.1. Абсцес легенів.
          - 1.1.2.2.2. Гангрена легенів.
        - 1.1.2.3. Інфаркт-пневмонії.
        - 1.1.2.4. Паранеопластична пневмонія.
    - 1.2. Запальні захворювання легенів неінфекційної природи.
      - 1.2.1. Легеневі еозинофілії.
        - 1.2.1.1. Первинні (ідіопатичні, криптогенні) еозинофілії.
          - 1.2.1.1.1. Еозинофільна бронхіальна астма.
          - 1.2.1.1.2. Пневмонія Леффлера I.
        - 1.2.1.2. Вторинні (симптоматичні) легеневі еозинофілії.
          - 1.2.1.2.1. Паразитарні інфекції.
          - 1.2.1.2.2. Грибкова інфекція.
          - 1.2.1.2.3. Медикаментозна хвороба.
          - 1.2.1.2.4. Паранеопластичні еозинофілії (карциноми, гемобластози).

1.2.1.2.5. Легеневі еозинофілії з системними проявами (синдром Леффлера II, HES-синдром).

1.2.2. Ураження легенів при ревматизмі та інших дифузних хворобах сполучної тканини.

1.2.3. Синдром Дресслера.

2. Легеневі інфільтрати пухлинної природи.

2.1.1. З первинною локалізацією у легенях.

2.1.1.1. Внутрішньобронхіальні пухлини.

2.1.1.1.1. Доброякісні.

2.1.1.1.2. Злоякісні.

2.1.2. Позабронхіальні.

2.1.2.1. Доброякісні.

2.1.2.2. Злоякісні.

2.2. Вторинні (метастатичні); майже в 100 % випадків злоякісні.

На другому етапі диференціальної діагностики встановлюють диференціальний діагноз, визначаючи групу захворювань, а на третьому — всередині групи з виходом на нозологічну форму.

## **1. Запальні захворювання легенів**

При запальних захворюваннях легенів у хворих в більшості випадків виявляють поєднання синдромів легеневого інфільтрату, бронхопупльмонального, гіпертермії, мезенхімально-клітинної проліферації (збільшення ШОЕ, зміни кількості лейкоцитів, поява С-реактивного протеїну, збільшення вмісту фібриногену тощо). Крім того, потрібно звернути увагу на прояви запального процесу системного характеру — артралгії та артрити, висипання на шкірі, гепатоспленомегалію, полілімфоаденопатію. На певному етапі розвитку хвороби їх виявляють одночасно з легеневим інфільтратом, хоча потрібно пам'ятати і про те, що вони можуть чергуватись.

Важливою ознакою запальних інфільтратів є їх регресія — повне розсмоктування або утворення рубця.

Після встановлення запального генезу легеневого інфільтрату визначають — він є інфекційним чи неінфекційним.

### **1.1. Інфекційні запальні інфільтрати**

З метою визначення інфекційної природи інфільтративних процесів у легенях потрібно враховувати таке:

1) Епідеміологічний анамнез. Ураження легенів під час епідемій грипу та інших гострих респіраторних вірусних інфекцій, контакт з хворими на туберкульоз або перенесена раніше туберкульозна інфекція, одночасна або впродовж деякого часу (7–10 дн) поява хворих в організованих колективах (дитячий садок, школа, військові підрозділи тощо) з великою ймовірністю свідчать на користь інфекційного процесу.

Крім безпосереднього контакту з інфікованими хворими потрібно також вияснити можливість інфікування з природних резервуарів — будівельні та земляні роботи, проживання поблизу відкритих прісних водоймищ, особливості професійної діяльності, і передусім — контакт з тваринами.

2) Фактори, що сприяють пригніченню місцевого імунітету дихальних шляхів та системної імунологічної толерантності — погані матеріально-побутові умови, переохолодження, тривалі відрядження з частою зміною годинних поясів, тривале використання глюкокортикостероїдів та цитостатиків, дитячий вік хворих, аспірація блювотних мас або інших рідин.

3) Динаміку появи симптомів. Гострий початок, швидке наростання клінічної симптоматики з боку легенів, особливо в поєднанні з лихоманкою або інтоксикацією досить переконливо свідчать про інфекційну природу легеневого інфільтрату.

4) Наявність інших вогнищ інфекції та факторів ризику її проникнення у легені — хронічні синусити, трофічні виразки, інфекційний ендокардит, тромбофлебіт, травми з порушенням цілісності та із забрудненням шкіри.

### *1.1.1. Специфічні запальні інфекційні інфільтрати*

#### *1.1.1.1. Інфільтративний туберкульоз легенів*

Ця форма туберкульозу у більшості випадків не є первинною, а виникає внаслідок реактивації старих вогнищ інфекції, в т. ч., можливо, і первинного туберкульозного комплексу. Тому у хворих із запальними процесами потрібно зібрати анамнез та в'яснити, чи не хворіли вони раніше на туберкульоз, чи може мали можливість інфікування — перебування у місцях позбавлення волі, робота на Крайній Півночі, професійний контакт з хворими на туберкульоз або із інфікованим матеріалом (мокротиння та інші виділення). Крім цього, потрібно також звернути увагу й на інші синдроми, в першу чергу на лімфоаденопатію. Збільшення над- та підключичних лімфатичних вузлів може бути однією з найбільш ранніх ознак туберкульозу, і якщо інші методи обстеження хворого (див. далі) не допомогли переконливо встановити туберкульозну етіологію інфільтративних уражень легенів, то показана біопсія лімфатичних вузлів.

Виділяють кілька варіантів туберкульозного легеневого інфільтрату (Л. С. Розенштраух та співавт., 1987): 1) лобулярний; 2) у вигляді хмари або кола; 3) з ураженням сегмента або частки легенів; 4) перисцисурит.

Загальні особливості туберкульозного легеневого інфільтрату: 1) В центрі патологічного вогнища затемнення більш інтенсивне зі зменшенням інтенсивності до периферії; контури нечіткі, розмиті. 2) Швидке прогресування патологічного процесу з утворенням вторинних вогнищ навколо первинного комплексу та появою порожнини деструкції (навіть при розмірах інфільтрату до 2 см у діаметрі в центрі часто виявляють вогнище деструкції). 3) Переважна локалізація у верхніх частках легенів. 4) Наявність туберкульозного лімфангіту (на рентгенограмі це проявляється у вигляді «доріжки» від інфільтрату до кореня легенів). 5) Повільна регресія інфільтративних змін — навіть при використанні сучасної активної протитуберкульозної терапії розсмоктування туберкульозного інфільтрату відбувається через 4–6 міс. 6) Після клінічного одужання повного відновлення структури та рентгенологічної картини не відбувається — утворюються ділянки склерозу та кальцинозу паренхіми, уражена ділянка зменшена в об'ємі.



Важливо зазначити, що повної закупорки дренажного бронха не буває, тому хворі виділяють значну кількість мокротиння.

Загальноклінічні прояви інфільтративного туберкульозу легенів залежать від розмірів патологічного вогнища. При великих розмірах у клініці домінують явища дихальної недостатності та гіпоксії. Бронхопультмональний синдром невиражений, і вияв інфільтративних туберкульозних змін у легенях у більшості випадків ґрунтується на результатах рентгенологічного дослідження.

*Встановлення туберкульозної етіології легеневого інфільтрату:*

1) Мікробіологічне дослідження — мікроскопія або засів мокротиння на живильні середовища. 2) Туберкулінодіагностика — використовують стандартну пробу Манту. Діаметр папули 12 мм та більше за умови, що вакцинацію проводили більше року тому, дає підстави підозрювати інфікування. 3) Імунологічне дослідження. Критерії позитивної проби — збільшення або зменшення титру специфічних протитуберкульозних антитіл у динаміці не менше ніж у 4 рази. 4) Біологічні методи. Матеріалом, що його отримали від особи з підозрою на інфікування туберкульозом (мокротиння, промивні води з бронхів, сеча, кал) заражають лабораторних тварин (найчастіше гвінейську свинку). Цей метод ґрунтується на тому, що навіть одна-єдина мікобактерія туберкульозу здатна викликати патологічний процес.

*1.1.1.2. Сифіліс (сифілома) легенів*

Ураження легенів спостерігають на пізніх стадіях третинного сифілісу — пізній вісцеральний сифіліс. Легеневий інфільтрат рідко буває провідним синдромом. У цьому періоді домінує перш за все клініка ураження серцево-судинної системи, а сифілома легенів може бути виявлена випадково.

Підозрювати сифілітичну природу легеневого інфільтрату потрібно у випадках: 1) відносно молодого віку хворого; 2) наявності тривалого виснажливого кашлю без мокротиння; 3) тривалого перебігу синдрому дихальної недостатності без виражених проявів бронхопультмонального та бронхообструктивного синдромів; 4) негативних результатів дослідження на туберкульоз.

Визначення сифілітичної природи захворювання ґрунтується на серологічній діагностиці.

### **1.1.2. Неспецифічні запальні інфільтрати**

*1.1.2.1. Пневмонії*

Гострі запальні інфекційні неспецифічні процеси у паренхімі легенів та/або в інтерстиціальній тканині. Відповідно до Міжнародної класифікації хвороб 10-го перегляду пневмонії поділяються за етіологією інфекційного агента на пневмококові, стафілококові, вірусні тощо. Але для визначення інфекційного агента потрібен час, а хворого з пневмонією не можна залишати без антибактеріальної терапії. Вірогідним визначення інфекційного агента вважають тоді, коли концентрація збудника в 1 мл мокротиння досягає  $10^6$  мікробних тіл для бактеріальної інфекції та  $10^2$

— для грибової флори. Крім того, в наш час значно зросла кількість мікстінфекцій. Тому з клінічної точки зору більш раціональним є емпіричний підхід до визначення збудника.

#### *1.1.2.1.1. Позалікарняні («домашні») пневмонії*

Це пневмонії, що виникли у здорової людини без впливу ендогенних факторів, що сприяють розвитку пневмонії.

##### *1.1.2.1.1.1. Типові позалікарняні пневмонії*

Найбільш часті збудники — пневмококи, віруси грипу типу А. У хворих виявляють відповідність між розмірами вогнища ураження легенів та вираженістю інших проявів хвороби — дихальної недостатності, гіпоксії, бронхопульмонального синдрому.

Пневмококові пневмонії перебігають за двома варіантами — крупозна пневмонія та вогнищева (бронхопневмонія).

Клінічні прояви **крупозної пневмонії** розрізняються залежно від стадії:

1) Стадія припливу. Домінує клініка гострого інфекційного процесу — гострий початок, висока постійна лихоманка, пропасниця. Над ураженою ділянкою легенів виявляють послаблення везикулярного дихання.

2) Стадія ексудації. З'являються дані на користь легеневого інфільтрату — над ураженою ділянкою виявляють скорочення перкуторного звуку, крепітацію (crepitatione indurata). При рентгенологічному дослідженні виявляють численні негомогенні інфільтрати з нечіткими контурами. Впродовж 2 діб ці інфільтрати збільшуються за розмірами, зливаються між собою.

3) Стадії сірого та бурого опечінкування. Виявляють поєднання синдромів бронхопульмонального, дихальної недостатності та легеневого інфільтрату, можлива поява шуму тертя плеври. У стадію бурого опечінкування хворий виділяє мокротиння кольору «іржі», у стадію сірого опечінкування — сірого кольору. На рентгенограмі органів грудної клітки виявляють інтенсивне негомогенне затемнення, яке займає цілий сегмент або частку легенів.

4) Стадія регресу, зворотного розвитку патологічного процесу. Стан хворих значно покращується, нормалізується температура тіла, зменшується або повністю зникає дихальна недостатність. У клініці домінує бронхопульмональний синдром — кашель з мокротинням, скорочення перкуторного звуку над вогнищем запалення, там же вислуховують crepitatione redux.

5) Стадія розсмоктування. Клінічне одужання. Але на рентгенограмі ще впродовж 2–3 тиж виявляють посилення легеневого рисунка. Повне ж відновлення морфофункціональних особливостей паренхіми легенів може затягнутись на 5–6 міс.

При **вогнищевій бронхопневмонії** уражаються окремі часточки легенів, зливання патологічних вогнищ не спостерігають. Розпочинається така пневмонія поступово, на початкових стадіях хвороби може домінувати навіть бронхообструктивний синдром. Температура тіла рідко досягає високих показників. Особливістю цієї пневмонії є те, що різні вогнища патологічного процесу знаходяться в різних морфологічних стаді-

ях, і тому над ураженою ділянкою легенів одночасно вислуховують крепітацію, вологі дрібно- та середньобульбашкові хрипи. Разом з тим, типові клінічні ознаки легеневого інфільтрату (див. вище) можуть бути відсутніми. Рентгенологічно виявляють численні легеневі інфільтрати розміром 1–2 см, переважно у нижніх частках.

Клінічна та рентгенологічна картина бронхопневмонії динамічні, через 5–6 діб за умови адекватної терапії інфільтрати зменшуються за розмірами. Клінічне одужання настає через 8–10 діб, а повне відновлення рентгенологічної картини — через 2–3 тиж.

Деструктивні процеси — нагноєння та утворення порожнини розпаду — для пневмококової пневмонії нехарактерні.

При вірусних пневмоніях спочатку теж домінує клініка гострого інфекційного процесу — висока лихоманка, біль у суглобах та очах, можливі явища менінгізму. Про появу грипозної пневмонії свідчить швидкий розвиток на фоні лихоманки виражених дихальної та серцево-судинної недостатності, гіпоксії, бронхопультмонального синдрому, і перш за все — кровохаркання.

Але частіше на фоні грипу розвивається вторинна бактеріальна пневмонія. Підозрювати її потрібно у випадках, коли на 5–6-ту добу грипозної інфекції з'являються друга хвиля лихоманки, бронхопультмональний синдром. Найчастіші збудники такої пневмонії — стафілококи. У периферійній крові при грипозній пневмонії виявляють збільшення ШОЕ, лейко- та лімфопенію, еозинофілію.

#### *1.1.2.1.1.2. Нетипові пневмонії*

При нетипових пневмоніях немає вираженої картини гострого запального інфекційного процесу у легенях. Існує невідповідність між клінічними та рентгенологічними даними. Власне синдром легеневого інфільтрату може бути відсутнім, а на перший план виступають лихоманка, дихальна недостатність, бронхопультмональний синдром, іноді виявляють бронхіальну обструкцію.

Найчастіше збудниками нетипових пневмоній є легіонелла (*Legionella pneumophila*), пневмотропні штами хламідій (*Chlamidia psittaci*) та мікоплазм (*Mycoplasma pneumoniae*), грибкова флора.

Легіонелльозна пневмонія розпочинається гостро — з'являються висока лихоманка до 40 °С, пропасниця, виражена загальна млявість. Клінічні симптоми, що свідчать про ураження легенів, з'являються через 5–7 дн після початку захворювання; в цей час домінує бронхопультмональний синдром — задишка, кашель (спочатку сухий, потім з мокротинням, іноді кровохаркання), виявляють вологі дрібробульбашкові хрипи.

Ураження легенів при легіонелльозі носить мігруючий характер із послідовним залученням до патологічного процесу різних їх ділянок. На рентгенограмах виявляють інфільтративні зміни інтерстицію легенів або поєднання інфільтрації інтерстицію та паренхіми. У деяких випадках і бронхопультмональний синдром при легіонелльозі невиражений або навіть

відсутній, а домінують ознаки ураження інших органів та систем — діарея, жовтяниця з гепатомегалією, енцефалопатія, нефропатія. Видужують хворі через 12–14 дн від початку хвороби, а повне відновлення функції та структури легенів може затягнутись на кілька місяців. Сезонність для легіонелльозу нехарактерна; відмічають поодинокі випадки або групові спалахи у осіб, що контактують з природними резервуарами збудників — земельні та будівельні роботи, проживання поблизу прісних водоймищ, контакт з кондиціонерами. Підтвердження діагнозу у більшості випадків ретроспективне і ґрунтується на виявленні динаміки специфічних антитіл.

Для мікоплазмових пневмоній характерна сезонність; частіше виникають пізно восени або рано навесні. Типовими є спалахи гострих лихоманок в організованих колективах. Початок підгострий, розвивається трахеобронхіт. Через 5–8 дн з'являється висока лихоманка, яка носить постійний хвилеподібний характер і зберігається до повного одужання. Бронхопульмональний синдром невиражений. Клінічні прояви легеневого інфільтрату частіше відсутні. В той же час при рентгенологічному обстеженні виявляють інфільтративні зміни паренхіми у вигляді «хмари»; негомогенні, з нечіткими контурами.

Природний резервуар хламідій — домашні та дикі птахи. У клініці спочатку домінують явища гострого інфекційного процесу, який розвивається без продромального періоду — висока лихоманка, інтенсивний головний біль, болі в попереку та м'язах гомілки. Впродовж усього періоду хвороби основним є бронхопульмональний синдром — хворих турбує незначний кашель с виділенням слизового мокротиння, у легенях виявляють незвучні сухі та вологі дрібнобульбашкові хрипи. Разом з тим, чіткі клінічні ознаки легеневої інфільтрації у більшості випадків відсутні.

Грибкові пневмонії рідко бувають первинними, вони частіше виникають після тривалого використання антибіотиків. Але після вдихання великої кількості грибкових спор вони можуть розвинути в здоровій людини. Найчастіше збудниками пневмомікозів є грибки *Aspergillus*, *Candida*, *Histoplasma capsulatum*, *Cryptococcus neoformans*, *Coccidioides immitis*. Основний природний резервуар — шерсть великої й малої рогатої худоби, тліючі солома й сіно, борошно або крупи. Початок грибкових пневмоній такий же, як і при інших інфекційних процесах. Одночасно з цим з'являється й бронхопульмональний синдром — біль у грудях, надсадний кашель з виділенням білого мокротиння. Часто розвиваються синдроми вираженої дихальної недостатності та бронхіальної обструкції. Клінічні прояви легеневої інфільтрації невиражені — може спостерігатися незначне притуплення перкуторного звуку над ураженою ділянкою легенів, там же вислуховують малочутні дрібнобульбашкові хрипи. Рентгенологічна картина грибкових пневмоній різноманітна — від невеликого посилення легеневого рисунка до великих інфільтратів з утворенням порожнин деструкції. Відмічають невідповідність між ступенем ураження легенів і вираженістю дихальної недостатності — на фоні виражених інтоксикації та дихальної недостатності фізикальні й рентгено-

логічні дані незначні. В крові виявляють лейкопенію в поєднанні з еозінофілією. Одночасно з легенями уражаються також слизові оболонки верхніх дихальних шляхів та шлунково-кишкового тракту, кон'юнктива, шкіра. У мокротинні виявляють спори та вегетуючі форми грибків.

#### *1.1.2.1.2. Нозокоміальні пневмонії*

Розвиваються у хворих, які перебувають у лікарні на стаціонарному лікуванні з приводу захворювань, які не пов'язані з патологією легенів. Основні напрямки діагностичного пошуку в таких випадках — це діагностика власне пневмоній та встановлення її збудника. Оскільки нозокоміальна інфекція спричинена високорезистентними та вірулентними мікроорганізмами, то важливим є ранній початок антибактеріальної терапії. Тому при етіологічній діагностиці на початкових етапах обґрунтованим є емпіричний підхід. Разом з тим, це не означає, що можна відмовитися від антибіотикограми.

Запропонований такий підхід до емпіричної етіологічної діагностики внутрішньогоспітальних пневмоній:

А. За наявного одно- або двостороннього локалізованого (не більше частки) легеневого інфільтрату найбільш імовірні збудники — аеробні грамнегативні бактерії (паличка Фрідлендера, ешерихії, синьогнійна паличка) або стафілококи. При цьому слід враховувати, що грамнегативні бактерії найчастіше висівають у хірургічних стаціонарах.

Клінічний перебіг окремих видів пневмоній має свої особливості, на які потрібно звернути увагу.

Збудником **Фрідлендеровської** пневмонії є *Klebsiela pneumoniae*. Частіше розвивається у дітей та осіб старше 40 років. У цілому клініка нагадує пневмококову крупозну пневмонію, але має деякі свої специфічні риси: 1) Особливістю бронхопультмонального синдрому є те, що, хоча ураження легенів значне, кашель малопродуктивний. Обумовлено це тим, що утворюється велика кількість ексудату, який закриває дренажуючий бронх. 2) Найбільш часто уражається верхня частка легенів. 3) Ранній початок деструктивних процесів — вже з першого дня захворювання можлива поява численних тонкостінних порожнин без перифокального запалення. 4) Часто розвивається сепсис з утворенням численних метастатичних фокусів у кістках, мозкових оболонках. 5) Навіть на фоні активної антибактеріальної терапії повного відновлення структури легенів не відбувається; розвивається пневмосклероз, формуються бронхоектази. На місці деструкції залишаються порожнини, які в подальшому стають резервуарами вторинного бактеріального або грибкового інфікування.

Особливості стафілококових пневмоній: 1) частіше хворіють діти; 2) часто розвиваються деструктивні процеси з утворенням абсцесу або спонтанного пневмотораксу; 3) приєднується гнійний плеврит з формуванням характерної косої лінії Елліс — Дамуазо; 4) часті рецидиви запального процесу.

На останньому потрібно зупинитись докладніше, оскільки це потребує виключення злоякісного новоутворення легенів. Рецидивуючий за-

пальний процес у легенях характеризується незворотним ураженням усіх структур з утворенням вогнищ гнійної деструкції з подальшим склерозом. У клініці домінують синдроми бронхопульмональний та легеневого інфільтрату; під час загострень хворих турбує кашель з виділенням мокротиння, об'єктивно виявляють посилення бронхофонії, притуплення перкуторного звуку, вологі середньобульбашкові хрипи. З часом наростають дихальна недостатність, явища хронічної гіпоксії та гнійної інтоксикації. Рентгенологічно виявляють одиночний інфільтрат, частіше у нижніх частках легенів; неомогенний, з чергуванням ділянок інтенсивного затемнення та зон деструкції.

У випадку виявлення інфільтратів у несиметричних ділянках обох легенів до переліку найбільш імовірних збудників, крім грамнегативних бактерій і стафілококів, включають також анаероби (клініка гангрені легенів описана далі), а за наявності в анамнезі тривалого використання антибіотиків — ще й грибкову флору.

#### *1.1.2.1.3. Пневмонії у хворих з імунодефіцитними станами*

Існують певні особливості в клініці пневмоній залежно від фонових захворювань.

1) Пневмонії у хворих, які тривалий час знаходяться в ліжку, в осіб похилого та старечого віку, на фоні хронічної серцевої недостатності. Найбільш часті збудники — пневмокок, стафілокок, клебсієла. Пневмонічні легеневі інфільтрати локалізуються переважно у нижніх частках легенів. Перебіг захворювання малосимптомний; бронхопульмональний синдром може бути відсутнім, температура тіла залишається нормальною. Підозрювати пневмонію в означеного контингенту хворих потрібно у випадках будь-якої асиметрії аускультативної картини легенів; обов'язковим у такому випадку є рентгенологічне підтвердження.

2) Пневмонії у хворих із хронічними неспецифічними захворюваннями легенів. Сприяють розвитку пневмонії: бронхіальна обструкція, тривала персистенція мікроорганізмів, пригнічення місцевої та системної імунологічної толерантності, розбризкування мокротиння під час кашлю по бронхах та брохіолах.

Найбільш часті збудники — пневмокок, гемофільна паличка.

3) Пневмонії у хронічних алкоголіків. Сприяють розвитку пневмонії: постійна гіповентиляція, зниження місцевої та системної імунологічної толерантності, порушення мукоциліарного кліренсу миготливого епітелію бронхів, можлива також аспірація блювотних мас. Найбільш імовірні збудники — пневмокок, стафілокок, гемофільна паличка, клебсієла.

4) Пневмонії в інфікованих вірусом імунодефіциту людини (ВІЛ). Спричинені активацією умовно-патогенної мікрофлори — пневмоцист, епідермальних та сапрофітуючих стафілококів, а також цитомегаловірусу, вірусу герпесу. В осіб, які тривалий час вживали антибіотики, розвиваються грибкові пневмонії. Крім ураження легенів, виявляють також діарею, лімфоаденопатію, лихоманку.

Диференціально-діагностичні критерії ВІЛ-інфекції наведені в розділі «Лімфаденопатія».

#### *1.1.2.1.4. Аспіраційні пневмонії*

Спричинені аспірацією інфікованого секрету з верхніх дихальних шляхів та верхніх відділів шлунково-кишкового тракту (синюїти, карієс, тонзиліти тощо).

Найбільш імовірні збудники — неклостридіальна анаеробна інфекція. Характерною є поява численних вогнищ запалення, переважно в нижніх частках легенів, які в подальшому зливаються між собою. Можливі деструктивні процеси.

#### *1.1.2.2. Легеневі нагноєння*

Легеневі нагноєння (син. деструктивний пневмоніт) — група захворювань неспецифічної інфекційної природи, при яких відбувається некротизація тканини легенів з подальшим їх розпадом. Таке визначення виключає з діагностичного пошуку деструкцію легенів специфічної природи — туберкульоз, сифіліс.

#### *1.1.2.2.1. Абсцес легенів*

Гнійно-деструктивне ураження, яке характеризується локальним, відокремленим від здорових тканин, некрозом легенів з їх подальшим гнійним розплавленням.

Виділяють два періоди — до дренивання та після. У першому періоді важко виділити ті ознаки, які прямо б свідчили про появу гною у легенях. Висока лихоманка, виражена інтоксикація в поєднанні з іншими проявами патології легенів (дихальна недостатність, бронхопульмональний синдром, легенева інфільтрація) можуть лише навести лікаря на думку про легеневу деструкцію. Разом з тим, у ослаблених хворих, у осіб похилого та старечого віку навіть велика за розмірами легенева деструкція може перебігати без вираженої клініки.

З великою ймовірністю запідозрити деструктивний пневмоніт у легенях можна за результатами рентгенологічного обстеження. Легеневому нагноєнню завжди передують інфільтративні процеси. Побічно про деструкцію легеневої тканини може свідчити: 1) легеневий інфільтрат у центрі гомогенний; 2) в проекції ділянки легенів, де передбачають легеневу деструкцію, зникає легеневий рисунок; 3) контури легеневого інфільтрату стають округлими й чіткими; 4) на фоні активної антибактеріальної терапії відсутня динаміка легеневої інфільтрації. Слід також звернути увагу на суттєвий нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво та токсичну зернистість нейтрофілів.

Друга стадія розпочинається в класичних випадках кашлем з виділенням мокротиння «повним ротом». У деяких випадках спостерігають поступове наростання кількості мокроти. На місці вогнища деструкції у легенях залишається порожнина. Фізикальні ознаки порожнини: 1) локальна ділянка тимпанічного звуку; 2) зміна локалізації тимпаніту після зміни положення тіла; 3) зміна тональності перкуторного звуку під час відкриття та закриття рота; 4) підвищення тембру перкуторного звуку після глибокого вдиху; 5) амфоричне дихання.

Але ці ознаки виявляють при великих абсцесах. Більш переконливу картину дають результати рентгенологічного дослідження: 1) Найявність вільного повітря у легенях у вигляді серпа або півмісяця. 2) Горизонтальний рівень рідини. 3) Чіткі рівні контури легеневого інфільтрату.

Після затихання запального процесу морфологічна структура легенів повністю не відновлюється. Це — основна якісна ознака всіх гнійно-деструктивних процесів. На місці абсцесу можуть утворюватись кісти, порожнини, рубці, а після великих абсцесів — фібрози або цирози легенів.

#### *1.1.2.2.2. Гангрена легенів*

Гнійно-деструктивне захворювання, яке характеризується масивним некрозом, гнилісним розплавленням та відторгненням легенів без чіткого відмежування від здорової тканини. Збудники — анаеробна кластридальна мікрофлора.

Підозрювати анаеробну інфекцію потрібно у тих хворих, у яких могли бути епізоди аспірації: 1) тривале перебування без свідомості; 2) хронічний алкоголізм; 3) втоплення; 4) нестримне блювання; 5) наявність вогнищ хронічної інфекції у придаткових пазухах носа, зубах. Гангрена, так як і абсцес, проходить у два етапи — до дреноування та після. Однією з ознак гангрені до дреноування є неприємний гнилісний запах з рота.

Рентгенологічно в першій стадії гангрені виявляють інтенсивне затемнення, яке займає, як правило, дві або більше частки легенів. Характерною є стрімка динаміка — вогнище запалення дуже швидко збільшується у розмірах. Ще до дреноування в проекції інфільтрату можна виявити численні, дрібних розмірів, ділянки просвітлення. Їх поява обумовлена утворенням газу анаеробами.

Після дреноування утворюється велика, неправильних розмірів, порожнина. Незважаючи на дреноування, стан хворих залишається тяжким — зберігаються лихоманка, інтоксикація. В сечі — мікрогематурія, неселективна протеїнурія.

Посів мокротиння на живильні середовища у більшості випадків дає негативний результат. Під час газорідинної хроматографії мокротиння виявляють характерні продукти життєдіяльності анаеробів — леткі жирні кислоти.

#### *1.1.2.3. Інфаркт-пневмонія*

Умови, що сприяють розвитку тромбоемболії легеневої артерії і її наслідку — інфаркт-пневмонії, викладені в розділі «Біль у ділянці серця».

Легеневий інфільтрат у класичних випадках має форму трикутника з верхиною, спрямованою до кореня легенів. Негомогенний, з нечіткими контурами. Регресія та розсмоктування відбуваються у звичайні для бактеріальних пневмоній терміни. В деяких випадках можлива деструкція тканини легенів.

Утворюється легеневий інфільтрат дуже швидко — впродовж кількох годин, без попереднього бронхопульмонального синдрому. Виникає на фоні болю, гострого перевантаження правих відділів серця.

#### *1.1.2.4. Паранеопластична пневмонія*

Виникає як при центральному, так і при периферійному раку легенів. При обох варіантах характерним є рецидивуючий перебіг запального



процесу в одній і тій же ділянці легенів. У період ремісії в цій зоні виявляють посилення легеневого рисунка, потовщення плеври. З часом формується ателектаз при центральній формі, прогресує раковий лімфангіт при периферійній формі.

## **1.2. Запальні легеневі інфільтрати неінфекційної природи**

Основні ознаки: 1) поява легеневої інфільтрації не пов'язана з впливом інфекційних агентів; 2) у клініці суттєву роль відіграють системні прояви захворювання — суглобовий або нирковий синдроми, васкуліти; 3) у мокротинні відсутні мікроби; 4) антибактеріальна терапія неефективна (за винятком ревматизму); 5) мігруючий характер інфільтративних змін у легенях.

### *1.2.1. Легеневі еозинофілії*

Група захворювань, які характеризуються мігруючим еозинофілічним запаленням легенів та еозинофілією периферійної крові, більшою за  $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$ .

Незалежно від причини, ця група хвороб характеризується появою легеневих інфільтратів. Початок гострий, раптовий, інфільтрати з'являються впродовж кількох годин без продромальних явищ, разом з лихоманкою. З однаковою частотою вражаються всі ділянки легенів. Паралельно з появою інфільтратів розвивається бронхоппульмональний синдром. У мокротинні виявляють велику кількість еозинофілів. Характерною є швидка регресія — через 3–7 дн, іноді навіть без лікування, стан хворих покращується, легеневі інфільтрати повністю розсмоктовуються. Але через кілька днів або тижнів можлива поява легеневої інфільтрації в новій, раніше інтактній, ділянці легенів. Завдяки такій швидкій динаміці ця група захворювань отримала свою другу назву — «летючі еозинофільні інфільтрати».

При еозинофілії бронхіальній астмі, крім легеневих інфільтратів та еозинофілії крові, виявляють також синдром бронхіальної обструкції.

При вторинних легеневих еозинофіліях пошкоджуючий агент впливає на легені не безпосередньо, а за рахунок сенсibiliзації організму до антигенів. У подальшому сенсibiliзовані еозинофіли фіксуються на шоківому органі, в даному випадку — на легенях.

Синдром Леффлера II, крім легеневої інфільтрації та еозинофілії крові, проявляється також системністю — розвитком фібропластичного ендокардиту з подальшим прогресуванням діастолічної серцевої недостатності, суглобовим синдромом, висипаннями на шкірі, лімфоаденопатією та ураженням нирок.

Найчастіше появу летючих еозинофільних інфільтратів викликають такі медикаменти, як ПАСК, ізоніазид, пеніциліни, сульфаніаміди, солі золота.

### *1.2.2. Ураження легенів при ревматизмі та інших дифузних хворобах сполучної тканини*

Найчастіше виникають при системному червоному вовчаку, вузливому поліартеріїті. При останньому інфільтративні зміни у легенях можуть бути одним з найбільш ранніх проявів хвороби. Легенева інфільтрація за своїми особливостями нагадує летючі еозинофільні інфільтрати з рецидивами впродовж кількох років. Частим є поєднання синдромів легене-

вого інфільтрату та бронхіальної обструкції. З боку серця виявляють явища коронариту з типовими ангінозними болями. В подальшому розвиваються кардіомегалія та бівентрикулярна систолічна серцева недостатність. З прогресуванням хвороби на перший план виходять прояви системного автоімунного запального процесу — лихоманка, міалгії, геморагічна екзантема, абдомінальний синдром, ураження нирок. Діагностичні критерії вузликowego поліартеріїту наведені в розділі «Суглобовий синдром».

При інших дифузних хворобах сполучної тканини синдром легеневого інфільтрату у більшості випадків не є провідним.

### *1.2.3. Синдром Дресслера*

Розвивається частіше через 6 тиж після гострої стадії інфаркту міокарда, але може виникнути і раніше — на 2–3-й день, особливо при рецидивних та повторних інфарктах.

У класичних випадках наявна тріада — фібринозні перикардит та плеврит, інтерстиціальний пневмоніт. Але частіше спостерігають поєднання перикардиту з плевритом або пневмонітом.

Основним у клініці є біль у ділянці серця. Виявляють шум тертя перикарда або плевроперикардальний шум. Бронхопульмональний синдром у більшості випадків відсутній. Наявні також синдроми лихоманки та мезенхімально-клітинної проліферації. Інфільтративні зміни виявляють у нижніх частках, ближче до кореня легенів.

Підозрювати синдром Дресслера потрібно за наявності шуму тертя перикарда або плеври, плевроперикардального шуму та легеневої інфільтрації у хворих, які перенесли інфаркт міокарда.

## **2. Легеневі інфільтрати пухлинної природи**

Запорукою успішного лікування пухлин легенів є їх рання діагностика. Це в однаковій мірі стосується як зло-, так і доброякісних новоутворень, тому що значна частина доброякісних пухлин з часом малігнізується. Тому слід пам'ятати, що будь-яке інфільтративне новоутворення у легенях є потенційно неопластичним і завжди вимагає виключення злоякісної пухлини.

Наявність у хворого таких проявів хвороби в першу чергу вимагає виключення пухлини легенів: 1) лімфоаденопатії, особливо ураження надта підключичних, аксиллярних та пахових груп лімфатичних вузлів; 2) стійкої лихоманки, резистентної до антибіотиків; 3) швидкого схуднення хворого; 4) постійного болю у грудях без чіткої локалізації та іррадіації; 5) рецидивів пневмонії в одній і тій же ділянці легенів; 6) невідповідності між розмірами патологічного вогнища та кількістю мокротиння, що його виділяє хворий; 7) наростаючої бронхіальної обструкції, резистентної до бета-агоністів та глюкокортикостероїдів; 8) мігруючого тромбофлебиту Труссо; 9) асептичного тромбоемболічного перикардиту; 10) ураження сполучної тканини та кісток — зміни пальців за типом «барабаних паличок» та нігтів за типом «скла годинника» в осіб без хронічної гіпоксії та вираженої дихальної недостатності. Поєднання цих ознак з гематоло-

гічними змінами — анемією, бластемією, особливо на фоні тривалого тютюнопаління, — показання до проведення цілеспрямованого пошуку в плані виключення онкопатології легенів або гемобластозу.

### *2.1.1. Внутрішньобронхіальні пухлини*

Спочатку клінічна картина як добро-, так і злоякісних пухлин подібна. Домінує резистентна до симпатоміметиків та глюкокортикостероїдів бронхіальна обструкція. В подальшому в ділянці легенів, яка погано вентилюється, часто виникають пневмонії. Характерною ознакою є мала кількість мокротиння. З наростанням обструкції розвивається ателектаз (див. вище).

Своєрідну клінічну картину дає бронхоальвеолярний рак — хворий виділяє дуже велику кількість мокротиння (2 л та більше за добу).

### *2.1.2. Позабронхіальні пухлини*

Фактори, що свідчать про високу ймовірність злоякісної природи легеневого інфільтрату: 1) хворий старше 45 років; 2) наявність інших клінічних проявів патології легенів — синдромів бронхопупмонального, дихальної недостатності; 3) тривале тютюнопаління; 4) діаметр інфільтрату перевищує 2 см без вогнищ деструкції та кальцифікації; 5) швидкий ріст — подвоєння розмірів менше, ніж за 450 дн.

При периферійному раку легенів основну роль для діагностики відіграє рентгенологічне дослідження. Характерною є інфільтрація у вигляді «зірки», «колеса з шипами». Важливе діагностичне значення має вирізка по нижньому краю інфільтрату (симптом Ріглера). Верифікація діагнозу — трансторакальна або відкрита біопсія.

Своєрідну клінічну картину дає периферійний рак легенів із локалізацією у верхній частці (рак Пенкоста). Ще до рентгенологічного його виявлення потрібно звернути увагу на неврологічну симптоматику (синдром Горнера): на боці пухлини виявляють птоз, енофтальм, міоз, можлива поява плечового плекситу, а також збільшуються надключичні лімфатичні вузли.

Доброякісні пухлини у більшості випадків клінічно нічим не проявляються, їх виявляють випадково під час рентгенологічного дослідження.

## **2.2. Метастатичні пухлини**

В обох легенях виявляють численні легеневі інфільтрати; негомогенні, округлої форми. З часом розвивається раковий лімфангіт — посилюється легеневий рисунок, ущільнюються корені легенів, від яких відходять радіальні тіні. При повторних рентгенологічних дослідженнях виявляють «підсіпання» метастазів — легеневі інфільтрати, які були раніше, більших розмірів, а також виявляють свіжі, менших розмірів та інтенсивності.

Найчастіше метастази у легені дають пухлини матки, нирок, гонад, товстого кишечника, кісток, щитоподібної або молочної залози, а також лімфогранулематоз, лейкози.

## РОЗДІЛ 21

# ЛИХОМАНКА НЕЯСНОГО ГЕНЕЗУ

---

Відповідно до класичного визначення R. Petersdorf, P. Beeson (1961), критерії лихоманки неясного генезу (ЛНГ) такі: 1) тривалість періоду лихоманки більше 3 тиж; 2) підвищення температури тіла більше 38,8 °С; 3) неясність діагнозу після рутинного інструментального та лабораторного обстеження (рентгенографія, дослідження сечі та крові) хворого впродовж тижня. Обов'язковим є документальне підтвердження підвищення температури тіла медичним персоналом (Р. Б. Тейлор, 1999).

Синдром ЛНГ виділяють як проміжний, тимчасовий на шляху діагностичного пошуку. Це можливо на тому етапі обстеження, коли інші синдроми відсутні, і хворобу, що криється за лихоманкою, ще не «розпізнали». Якщо ж у хворого одночасно з лихоманкою наявні інші синдроми, то диференціально-діагностичний пошук виконують за іншими синдромами, а не за ЛНГ.

Дуже важливим фактором успішного проведення диференціально-діагностичного пошуку за синдромом ЛНГ є дотримання таких вимог (И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996):

- 1) виключення симуляції та агравації лихоманки;
- 2) впевненість в тому, що хворий не вживає антипіретиків;
- 3) утримання від застосування антибактеріальних засобів; якщо ж хворий їх вживає, не пов'язувати нормалізацію температури тіла з успіхом антибактеріальної терапії.

Виявивши лихоманку, потрібно перш за все, як зазначено вище, виключити симуляцію та агравацію. Оцінюють конкретну ситуацію, на фоні якої зареєстровано підвищення температури тіла. Припускати симуляцію або агравацію потрібно у школярів або студентів у період екзаменів, у новобранців. З метою уточнення характеру температурної реакції вимірюють температуру в обох пахвових западинах та в прямій кишці під пильним контролем медичного працівника. Потрібно пам'ятати про те, що загальний рівень медичних знань населення досить високий, і особа, за якою спостерігають, може штучно викликати в себе гіпертермію. З цією метою використовують пірогенал та його аналоги, *per os* вживають спиртовий розчин йоду, тому навіть у разі виявлення лихоманки у хворого —

потрібне подальше динамічне спостереження. При цьому звертають увагу на невідповідність між ступенем збільшення температури тіла (у деяких випадках більше 40 °С) та відсутністю при цьому ознобу, тахікардії.

Крім симуляції та агравації, існують й інші ситуації, при яких гіпертермія не є проявом якого-небудь захворювання, а відображенням компенсаторної або патологічної реакції організму на зміни балансу між внутрішньою теплопродукцією та тепловіддачею:

1) Збільшення температури тіла на фоні або після інтенсивних фізичних навантажень; може досягати 40 °С та більше. Але впродовж кількох годин у стані спокою, особливо при зниженні температури повітря навколишнього середовища, температура тіла нормалізується. Такий стан не відповідає критеріям ЛНГ, але про це потрібно пам'ятати.

2) Перегрівання організму. Може проявитись у вигляді теплової травми або теплового удару. Виникають при високій температурі повітря та відносній вологості.

Теплова травма найчастіше виникає у спортсменів під час змагань або тренувань при температурі повітря вище 27 °С. Відмічають підвищення температури тіла у більшості випадків не вище 40 °С, озноб, тахікардію, головний біль, гіпотензію. Можлива поява нудоти, блювання, мозочкової атаксії. В крові виявляють збільшення гематокриту, зниження вмісту  $K^+$ ,  $Ca^{2+}$ , глюкози. У тяжких випадках можливий розвиток ДВЗ-синдрому, рабдоміолізу з міоглобінурією, тубулярного некрозу та гострої ниркової недостатності. Своєчасне та адекватне лікування (охолодження, гідратація) приводить до швидкої нормалізації температури тіла. Повторення випадків теплової травми може призвести до теплового виснаження, що клінічно проявляється передусім розвитком стійкої до жарознижувальних препаратів лихоманки, зниженням виділення поту, згущенням крові, системними ураженнями — міокардіодистрофією, нефропатією, центральною неврологічною симптоматикою. Ретельно зібраний анамнез допомагає у таких випадках встановити причину лихоманки.

Тепловий удар розвивається в ослаблених хворих, осіб похилого та старечого віку, дітей за умови збільшення температури повітря та відносної вологості у стані спокою. Сприятливі фактори — вживання алкоголю, використання антихолінергічних та гіпотензивних засобів. Збільшення температури тіла передують продромальний період — головний біль, запаморочення, нудота, блювання, тахікардія, гіпотензія. Потім підвищується температура тіла, що супроводжується ознобом, але шкіра залишається сухою. Характерною є центральна та периферійна неврологічна симптоматика — порушення свідомості аж до розвитку делірію, зниження періостальних та сухожилкових рефлексів. У крові — гемоконцентрація, нейтрофільний лейкоцитоз, зниження вмісту калію, кальцію, фосфору, глюкози. В подальшому приєднуються явища внутрішньосудинного мікрозгортання крові, можливий розвиток інфаркту міокарда, мозкових інсультів, гострої ниркової недостатності, реактивного гепатиту. Гіпертермія може зберігатися впродовж кількох тижнів, і в такому ви-

падку вказаний стан відповідає набору критеріїв ЛНГ. Часто приєднуються інфекційні ускладнення, які можуть спричинити смерть хворого.

Якщо у хворого синдром ЛНГ, лікар повинен перш за все відповісти на запитання: «Чи небезпечний хворий для оточуючих?». Тобто, насамперед потрібно виключити інфекційні контагіозні хвороби. Таким чином, на першому етапі диференціальної діагностики всі захворювання, що проявляються синдромом ЛНГ, розділяють на дві групи — заразні та незаразні.

## **1. Інфекційні контагіозні (заразні) хвороби**

З усього комплексу анамнестичних та об'єктивних даних виділяють загальні для всіх інфекційних хвороб характерні риси: епідеміологічний анамнез (джерело інфекції + шляхи передачі), наявність сприятливого організму та особливості перебігу хвороби.

I. Епідеміологічний анамнез. Джерело інфекції: 1) контакт із хворими з подібною клінічною симптоматикою або з особами з доведеною інфекційною патологією; 2) одночасна або послідовна поява в одному колективі або на одній території кількох хворих з подібною клінічною симптоматикою; 3) контакт з тваринами — ймовірними носіями інфекційних захворювань, спалахи епізоотій; 4) проживання або навіть короткочасне перебування в ендемічних районах; 5) наявність епізодів навіть короткочасної лихоманки як у самого хворого, так і у родичів та оточуючих; 6) відрядження; 7) невиношування вагітності; 8) сезонність (для хвороб з фекально-оральним шляхом передачі — літо та початок осені; повітряно-краплинним — холодний період року).

Можливі шляхи передачі: 1) недотримання правил особистої гігієни та гігієни харчування; 2) перебування в районах бойових дій, стихійного лиха; 3) проживання в районах з великою щільністю населення; 4) відсутні водогін та каналізація або незадовільний їхній стан, аварії на них; 5) низький рівень санітарної освіти населення; 6) гастрономічні особливості — недотримання часу термічної обробки їжі, її низька якість, вживання нових продуктів; 7) фактори можливої передачі парентеральних інфекцій (див. розділ, присвячений вірусним гепатитам).

II. Наявність сприятливого організму. Потрібно звернути увагу на такі моменти: 1) погані матеріально-побутові умови, недостатнє харчування; 2) переохолодження або перегрівання; 3) перебування в місцях позбавлення волі або робота в них; 4) наявність супутніх хронічних захворювань; 5) дитячий або похилий чи старечий вік; 6) швидка та часта зміна геокліматичних умов та часових поясів; 7) фізичні і особливо інтелектуальні перевантаження; 8) відомості про щеплення.

III. Особливості перебігу хвороби.

1) Інкубаційний період. У деяких випадках вдається виявити чіткий проміжок часу між можливим моментом контакту зі збудником та появою лихоманки.

Але це більше торкається так званих «класичних» інфекційних хвороб — тиф, грип, бруцельоз тощо. Разом з тим, низка інфекційних хвороб не має чітко визначеного інкубаційного періоду. Особливо це стосується так званих «повільних» інфекцій — герпес, краснуха, цитомегалія.

2) Наявність продромального періоду. Дуже важлива диференціально-діагностична ознака. У всіх хворих із синдромом ЛНГ потрібно ретельно та цілеспрямовано зібрати анамнез, звертаючи увагу на: а) катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів; б) періодичний озноб, підвищену пітливість; в) артралгії, ломоту у всьому тілі; г) розлади випорожнення; д) порушення свідомості — ступор, сопор; е) невмотивовані загальна млявість, сонливість; є) періодичне тимчасове збільшення окремих груп лімфатичних вузлів.

3) Характер лихоманки. Абсолютного діагностичного значення форма температурної кривої не має. Але є низка хвороб, при яких врахування форми цієї кривої може суттєво допомогти в діагностиці. Перш за все, це інтермітуюча лихоманка (*febris intermittens*) — правильна зміна високої або дуже високої лихоманки та нормальної температури тіла з коливаннями в 3–4 °С. Такий тип лихоманки характерний передусім для малярії.

Крім того, підозрювати інфекційну патологію слід за таких варіантів температурної кривої: а) гектична (*f. hectica*) — зміна протягом доби високої температури тіла з субфебрильною або нормальною з коливаннями в 3–5 °С; б) поворотна лихоманка (*f. recurrens*) — правильна зміна періодів з високою лихоманкою та нормальною температурою тіла тривалістю кожного з періодів по кілька днів; в) хвилеподібна або ундулююча (*f. undularis*) — поступове наростання лихоманки до високих або дуже високих цифр, а потім поступове її зниження, тривалість кожного періоду по кілька тижнів; г) гостра хвилеподібна лихоманка (*f. undulans acuta*) — короткочасні, тривалістю по 3–5 дн, підйоми температури тіла та її коливання з інтервалом до 2 °С без періодів нормалізації з поступовим затуханням коливань та нормалізацією температури.

Як бачимо, підозрювати інфекційний процес потрібно перш за все при циклічному характері температурної кривої. Пов'язано це з особливостями взаємодії макро- та мікроорганізму — інвазія, фіксація, реплікація, стадійність імунної реакції, які мають певну періодичність та циклічність.

4) Інші «малі» ознаки (стигми) інфекційної патології: а) висипання на шкірі та слизових оболонках — екзантема, енантема; б) гіперемія шкіри; в) запальна реакція з боку периферійної крові — прискорення ШОЕ, лейкоцитоз або лейкопенія, динаміка відсоткового співвідношення різних груп лейкоцитів. Крім того, виключити перш за все інфекційну патологію потрібно при поєднанні лихоманки з явищами менінгізму, синдромами жовтяниці, діареї, легеневого інфільтрату, бронхопульмональним, а також з герпетичними висипаннями на шкірі.

Досить часто з хворими із синдромом ЛНГ першими контактують терапевти або лікарі загальної практики. І від першої правильної оцінки конкретної клінічної ситуації багато в чому залежить успіх діагностич-

ного пошуку та обрив епідеміологічного ланцюжка. Тому ми коротко зупинимось на тих інфекційних захворюваннях, які досить часто зустрічаються на практиці, але викликають певні діагностичні труднощі.

### **1.1. Туберкульоз**

Останніми роками спостерігають зростання всіх форм туберкульозу. При деяких його формах лихоманка може з'явитись набагато раніше, ніж інші прояви хвороби. Діагностика туберкульозу може бути утруднена ще й тим, що в деяких випадках, окрім ЛНГ, виявляють також симптоми та синдроми, що можуть наштотхнути лікаря на думку про системну патологію — поліартрит Понсе, вузликова еритема, кератокон'юнктивіт.

Підозра на туберкульозну причину ЛНГ виникає у хворих з різко зниженим імунітетом за наявності відповідного епідеміологічного анамнезу. В крові виявляють лімфопенію, інколи навіть без лейкоцитозу. При гематогенно-дисемінованій формі туберкульозу специфічні вузлики можна виявити на сітківці ока. В деяких випадках мікобактерії Коха знаходять у сечі (внаслідок дисемінації на слизовій оболонці сечового міхура).

Досить високу діагностичну цінність має дослідження специфічних протитуберкульозних Ig у крові. Але у хворих з вираженою імунною супресією синтез антитіл може бути суттєво пригніченим. Крім того, антитіла, що утворились, можуть використовуватись для утворення циркулюючих імунних комплексів.

У деяких випадках лікар змушений застосувати діагностичний метод терапії *ex juvantibus*. При цьому потрібно використовувати власне туберкулостатичні препарати, а не антибіотики широкого спектра дії типу аміноглікозидів чи рифампіцину. Але це не означає, що на цьому діагностичний пошук припиняється, оскільки позитивний ефект від такої терапії можна очікувати лише через кілька місяців.

### **1.2. Черевний тиф та паратифи**

У класичних випадках спостерігають поступове наростаюче збільшення температури тіла впродовж 5–7 діб — період розігрівання. Це може тривати кілька тижнів, після чого протягом 1–2 тиж температура утримується на нормальних показниках. Далі виникає рецидив лихоманки. Характерними є також стійке безсоння, наростаючий головний біль.

Під час об'єктивного обстеження виявляють пригнічений настрій, психічну депресію, а також брадикардію, що не відповідає вираженості гіпертермічної реакції.

Навести на думку про тиф можуть поява симптому Падалки (притуплення перкуторного звуку в ділянці проекції сліпої кишки внаслідок збільшення мезентеріальних лімфатичних вузлів), а також поява блідо-рожевих розеол на шкірі живота.

Підтверджують діагноз виділення чистої культури, а також реакція Відаля, яка стає позитивною з кінця 2-го тижня хвороби.



### 1.3. Бруцельоз

Характерна тривала ремітуюча, іноді ундулююча, лихоманка, яка супроводжується ознобом, збільшенням потовиділення, нерідко виявляють артралгії. Незважаючи на високу гіпертермію, загальний стан хворих залишається задовільним. Можлива поява бронхопульмонального синдрому.

Підозрювати бруцельоз потрібно у випадках контакту з тваринами (особливо з вівцями та козами), вживанні сирих м'ясо-молочних продуктів, переробки сировини тваринного походження. Характерною є сезонність — пік припадає на зиму та весну.

Підтверджують діагноз за допомогою реакції аглютинації Райта — Хеддельсона, яка стає позитивною з 5-ї доби.

Окрім того, ЛНГ можна виявити при затяжних рецидивуючих формах орнітозу, туляремії, псевдотуберкульозу. Для орнітозу характерним є контакт з птахами, псевдотуберкульозу та туляремії — з гризунами.

## 2. Неконтагіозні хвороби

Виключивши інфекційні контагіозні хвороби, приступають до диференціальної діагностики власне захворювань внутрішніх органів, які можуть проявити себе ЛНГ. На другому етапі диференціального пошуку потрібно виділити групу захворювань, до якої належить патологія у конкретного пацієнта. Таких основних груп 5: 1) гнійно-септичні процеси; 2) злоякісні новоутворення; 3) дифузні хвороби сполучної тканини; 4) патологія центральної нервової системи; 5) медикаментозна хвороба. У більшості випадків встановити нозологічний діагноз за наявності лише лихоманки практично неможливо, тому обмежуються орієнтовним визначенням групи захворювань.

### 2.1. Гнійно-септичні захворювання

Для гнійно-септичних захворювань більш характерними є постійна лихоманка (*f. continua*) — постійна висока лихоманка з коливаннями впродовж доби не більше 1 °С, а також гектична. Підвищення температури тіла супроводжується ознобом, а зниження — профузним виділенням поту, гіпотензією.

Гнійно-септичні захворювання потрібно підозрювати у тих випадках, коли наявні фактори, що сприяють проникненню збудника в кров або ж активації вогнищ хронічної інфекції: 1) травми з порушенням цілісності шкіри; 2) опіки; 3) оперативні втручання; 4) інвазивні діагностичні та терапевтичні процедури — постановка венозного катетера, екстракція зубів, фіброгастроуденоскопія, ректороманоскопія, імплантація кардіостимулятора; 5) аборти, особливо кримінальні, пологи; 6) цукровий діабет; 7) анемії; 8) виражена серцева недостатність; 9) хронічна венозна недостатність нижніх кінцівок, особливо ускладнена трофічними ви-

разками; 10) похилий та старечий вік; 11) використання медикаментів, які пригнічують імунітет, і перш за все глюкокортикостероїдів та цитостатиків; 12) використання на момент обстеження або раніше прямих та непрямих антикоагулянтів (у такому випадку потрібно підозрювати нагноєння внутрішніх осумкованих гематом).

Серед інших ознак гнійно-септичних захворювань, крім лихоманки, потрібно звернути увагу перш за все на особливості реакції периферійної крові — суттєве збільшення ШОЕ (в деяких випадках більше 40–60 мм/год). Для бактеріальної інфекції характерним є нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, поява токсичної зернистості нейтрофілів. При вірусній інфекції частіше виявляють лейкоцитопенію та лімфопенію, еозинофілію.

Умовно гнійно-септичні захворювання можна розділити на генералізовані (сепсис) і місцеві (абсцеси та флегмони у закритих порожнинах).

### *2.1.1. Генералізовані гнійно-септичні захворювання*

Сепсис потрібно підозрювати при поєднанні лихоманки з висипаннями на шкірі та слизових оболонках, у хворих з факторами ризику розвитку інфекційного ендокардиту (ревматичні та вроджені вади серця, пролапс мітрального клапана), а також при поєднанні лихоманки з гепатоспленомегалією, полілімфоаденопатією. Потрібно також звернути увагу на погіршення стану хворих (падіння діурезу, гіпотензія) після використання бактерицидних антибіотиків широкого спектра дії.

### *2.1.2. Місцеві гнійні процеси*

Піддіафрагмальний абсцес частіше виникає після операцій на органах черевної порожнини як ускладнення деструктивного апендициту, холециститу. Апостематозний нефрит, абсцес та карбункул нирок частіше є ускладненням гострого пієлонефриту. Паранефрит досить часто виникає у хворих з ендометритом або параметритом, апендицитом, абсцесом печінки або холангітом, панкреатитом, а також у хворих з гемофіліями і при використанні антикоагулянтів.

Разом з тим, місцеві гнійні процеси можуть бути тривалий час нерозпізнаними. Тому за наявної лихоманки та змін периферійної крові, характерних для інфекційного захворювання, потрібне ретельне обстеження хворого з широким використанням сучасних методів інструментальної діагностики — УЗД, КТ, ЯМР, лапароскопії.

## **2.2. Злоякісні новоутворення**

Більш характерна *f. irregularis* та інвертована лихоманка (*f. inversa*) — температура вранці вища, ніж ввечері. Лихоманка резистентна до нестероїдних та стероїдних протизапальних засобів. Окрім того, потрібно звернути увагу на такі фактори ризику злоякісного росту: 1) появі лихоманки передує тривалий період субфебрилітету; 2) тривалий період немотивованої млявості; 3) схуднення; 4) похилий вік хворих; 5) при-

гнічення імунологічної толерантності організму — хронічні захворювання, контакт з іонізуючою радіацією, електромагнітним випромінюванням, хімічними канцерогенами; 6) збільшена інсоляція; 7) шкідливі звички, і перш за все — злісне тютюнопаління; 8) наявність фонових захворювань — хронічного гастриту типу В, виразок, пігментних невусів, аденоми простати, псевдоерозії шийки матки, хронічного вірусного гепатиту С, травм кісток (останнє особливо стосується дітей).

Враховують також загальні неспецифічні «малі» симптоми злоякісного росту: 1) анорексія; 2) анемія, тромбоцитопенія; 3) гіповітаміноз А — хейліт, гіперкератоз, «куряча сліпота»; 4) збільшений тонус парасимпатичного відділу нервової системи; 5) періодичне збільшення однієї з груп лімфатичних вузлів; 6) телеангіктазії; 7) кровохаркання; 8) кишкові кровотечі.

Природно, що якщо хворий раніше був прооперований з приводу злоякісної пухлини, то перш за все потрібно підозрювати рецидив або метастази.

З точки зору виключення онкопатології велику цінність має дослідження кісткового мозку. Це дозволяє виявити лейкози на ранніх стадіях, а також неспецифічні паранеопластичні зміни (докладно див. «Анемії»).

Всі ці фактори мають відносно діагностичне значення, але на це потрібно звернути увагу при обстеженні хворого з синдромом ЛНГ.

### **2.3. Дифузні хвороби сполучної тканини**

Досить часто лихоманка може бути однією з найбільш ранніх ознак хвороби.

При цьому потрібно звернути увагу на такі моменти: 1) молодий вік хворих; 2) типовий «запальний» ритм температурної кривої — максимум у другій половині дня; 3) добра ефективність жарознижувальних препаратів та відсутність ефекту від антибіотиків; 4) наявність в анамнезі епізодів артеріальної гіпертензії, змін осаду сечі, артралгій; 5) синдрому Рейно; 6) резистентних до антибіотиків пневмоній; 7) алопеції.

При дифузних хворобах сполучної тканини лихоманка часто розвивається після респіраторних інфекцій, переохолодження, травм, у жінок — після пологів. Потрібно також звернути увагу на особливості реакції периферійної крові — на фоні значного збільшення ШОЕ кількість лейкоцитів може бути незмінною, а в лейкоцитарній формулі виявляють лімфопенію та моноцитоз.

За наявності факторів ризику дифузного ураження сполучної тканини виконують дослідження, спрямовані на пошук ревматоїдного фактора, LE-клітин, антинуклеарних антитіл та антитіл до нативної ДНК.

### **2.4. Захворювання центральної нервової системи**

Лихоманку можуть викликати пухлинні ураження гіпоталамуса, дегенеративні процеси, інфекційні захворювання. Характерними є неправильний тип лихоманки, неефективність антипіретиків, глюкокортико-

стероїдів, антибіотиків, а також інші ознаки патології надсегментарного відділу вегетативної нервової системи: 1) порушення виділення поту; 2) периферійні судинні розлади; 3) лабільність артеріального тиску зі схильністю до гіпотензії; 4) відсутність взаємозв'язку між збільшенням температури тіла та приростом частоти серцевих скорочень; 5) суттєве зниження температури при охолодженні; 6) схильність до ортостатичної гіпотензії.

Діагностика інфекційних хвороб, тропних до нервової системи, завжди викликає певні труднощі. При цьому не завжди вдається виявити викладені вище особливості інфекційного процесу. Підвищену тропність до нервової системи мають збудники кору, краснухи, різні види герпесу, токсоплазмозу, а також інсектицидні енцефаліти. Підозрювати нейроінфекцію потрібно у випадках, коли разом з лихоманкою виявляють: 1) немотивоване зниження інтелектуальної працездатності; 2) пірамідні та екстрапірамідні сенсорні та рухові розлади; 3) порушення зору; 4) мозочкові розлади; 5) порушення функції черепно-мозкових нервів, тригемініти.

### **2.5. Медикаментозна хвороба**

Найбільш важлива ознака ятрогенної гіпертермії — нормалізація температури тіла після припинення вживання «підозрілого» препарату. Найбільш часто лихоманку викликають засоби для інгаляційного наркозу (фторотан, циклопропан, метоксифуран), міорелаксанти, трициклічні антидепресанти.

Разом з тим, медикаменти здатні спричинити появу агранулоцитозу, що обумовлює розвиток гнійно-септичних ускладнень.

## РОЗДІЛ 22

# ЛЕЙКОЦИТОЗ

---

У нормі кількість лейкоцитів у периферійній крові коливається в межах від 4,3 до  $8,8 \cdot 10^9/\text{л}$ . Збільшення кількості лейкоцитів більш, ніж  $8,8 \cdot 10^9/\text{л}$  розцінюють як лейкоцитоз.

Таким чином, для виявлення лейкоцитозу достатньо виконати загальноклінічне дослідження крові. Але для визначення суті лейкоцитозу потрібними є й інші методи обстеження — дослідження лейкоконцентрату венозної крові, мієлограма з цитохімічною ідентифікацією бластних клітин, гістологічне дослідження кісткового мозку (трепанобіопсія), біопсія лімфатичного вузла, вивчення каріотипу крові (наприклад, вияв філадельфійської хромосоми), посів крові на стерильність, обстеження слизових оболонок щодо наявності грибової мікрофлори або внутрішньоклітинної інфекції, вірусологічне дослідження тощо.

Разом з тим, лейкоцитоз рідко являє собою провідний синдром у клінічній картині, оскільки його виявляють при багатьох хворобах, до того ж лейкоцитоз не має типових рис саме для цієї конкретної патології.

Виділяють два види лейкоцитозу:

1. Первинні лейкоцитози, або гемобластози — первинне ураження органів кровотворення пухлинної природи.

2. Вторинні, або реактивні. При цьому виявляють реактивну гіперплазію лейкоцитарного паростка кровотворення. Це можна спостерігати при багатьох інфекційних, септичних, гнійно-запальних процесах та різноманітних інтоксикаціях. Але в таких випадках патологічний лейкоцитоз неспецифічний і не несе в собі диференціально-діагностичної цінності.

Високі ступені лейкоцитозу з «помолодшанням» лейкоцитів розглядають як лейкомоїдні реакції. Останні хоча й дещо схожі на лейкози, але при реакціях гіперпластичний процес з боку системи кровотворення не пухлинної природи.

### **Програма диференціального пошуку при лейкоцитозі:**

1. Гемобластози.
- 1.1. Лейкози.

- 1.1.1. Гострі лейкози.
  - 1.1.1.1. Недиференційований.
  - 1.1.1.2. Лімфобластний.
  - 1.1.1.3. Мієлобластний.
  - 1.1.1.4. Мієломонобластний.
  - 1.1.1.5. Монобластний.
  - 1.1.1.6. Еритробластний (еритромієлоз).
  - 1.1.1.7. Плазмобластний.
- 1.1.2. Хронічні лейкози.
  - 1.1.2.1. Мієлолейкоз.
  - 1.1.2.2. Ідіопатичний мієлофіброз (остеомієлосклероз).
  - 1.1.2.3. Еритремія (істинна поліцитемія).
  - 1.1.2.4. Лімфолейкоз.
  - 1.1.2.5. Мієломна хвороба (генералізована плазмоцитома).
- 1.2. Злоякісні лімфоми (гематосаркоми).

- 1.2.1. Лімфогранулематоз.
- 1.2.2. Неходжкінські лімфоми.

2. Лейкемоїдні реакції (псевдомієлобластного, мієлоїдного, промієлоцитарного, еозинофільного, лімфатичного та моноцитарного типів).

Лейкемоїдні реакції завжди потребують диференціації від гемобластозів, що і є суттю першого етапу диференціального діагнозу за провідним синдромом лейкоцитозу.

Для проведення диференціального діагнозу між гемобластозами та лейкемоїдними реакціями потрібно знати загальні клінічні та гематологічні особливості, що притаманні кожній із зазначених груп.

**1. Гемобластози** — група хвороб, морфологічним субстратом яких є клітини кровотворної системи. Найважливішою особливістю лейкоцитозу при гемобластозах є наявність клітинного атипізму лейкоцитів. Основна ознака злоякісного росту — необоротність патологічних змін у клітинах, які є субстратом пухлини, та подальше наростання цих змін (пухлинна прогресія). Суть пухлинної прогресії при гемобластозах полягає в тому, що з прогресуванням патологічного процесу наростає його малігнізація — з'являються нові патологічні клони, які нечутливі до цитостатичних препаратів, пригнічуються нормальне кровотворення, пухлинні клітини набувають здатності рости поза органами гемопоєзу, стрімка або поступова втрата злоякісними клітинами ферментної або морфологічної специфічності. Без спеціального лікування хвороба неухильно прогресує і закінчується летально.

**2. Лейкемоїдні реакції** — патологічні зміни складу крові, що схожі за картиною крові на лейкози, але відрізняються від них важливими ознаками. По-перше, вони виникають на фоні інших хвороб, які не пов'язані з ураженням органів кровотворення. Це спостерігається при деяких бактеріальних та вірусних інфекціях, на фоні інтоксикацій, в т. ч. і при гемолізі та деструкції пухлин, глистних інвазіях тощо. По-друге, хоча й

при лейкомоїдних реакціях виявляють гіперплазію з боку кровотворних органів, однак зберігається нормальне співвідношення між різними паростками кровотворення. По-третє, і це головна риса, — відсутність клітинного атипізму.

Деяку діагностичну цінність несе в собі наявність у нейтрофілах токсичної зернистості, яка відсутня у гранулоцитах хворих на лейкози.

Лейкомоїдні реакції, як правило, мають тенденцію до зворотного розвитку після припинення впливу первинного фактора, а інколи і на його фоні. Але у складних випадках тільки тривале спостереження за хворим, його всебічне обстеження дозволяє провести диференціальний діагноз і відрізнити лейкомоїдну реакцію від гемобластозів, і перш за все — лейкозів.

Другим етапом диференціального діагнозу за провідним синдромом лейкоцитозу є проведення диференціації всередині кожної з виділених груп. Якщо результатом першого етапу було доведення того, що у хворого наявна одна з форм первинного лейкоцитозу, то далі лікар повинен відповісти на наступне запитання: «До якої з груп гемобластозів належить лейкоцитоз у конкретного хворого — до лейкозів чи злоякісних лімфом?».

Лейкози — це гемобластози, при яких пухлинний ріст розпочинається у кістковому мозку, з часом останній увесь заселяється пухлинними (лейкозними) клітинами.

Злоякісні лімфоми (гематосаркоми) — це новоутворення лімфатичної тканини, які характеризуються локальним злоякісним пухлинним ростом. Можлива й інша локалізація (поза лімфатичними вузлами) — в селезінці, мигдаликах, шлунково-кишковому тракті тощо. До злоякісних лімфом належать лімфогранулематоз (хвороба Ходжкіна) і так звані негранулематозні (неходжкінські) лімфоми.

### *1.1.1. Гострі лейкози*

Групу гострих лейкозів об'єднує загальна ознака — морфологічний субстрат пухлини складається з молодих, так званих бластних, клітин. Назви окремих форм гострих лейкозів походять з назв нормальних попередників пухлинних клітин: мієлобласти, лімфобласти тощо. Гострий лейкоз, морфологічним субстратом якого є клітини, які неможливо диференціювати, отримав назву недиференційованого.

*Клініка.* Клінічних симптомів гострих лейкозів досить багато, і всі вони малоспецифічні. Хвороба може розпочатись гостро або поступово, нагадувати картину гострої респіраторної вірусної інфекції, ангіни, тромбцитопенічної пурпури. У хворих відмічають прогресуючу млявість, кволість, підвищену втомлюваність, збільшення температури тіла, стоматити, збільшення лімфатичних вузлів, біль у кістках.

Можна виділити кілька основних синдромів, що притаманні гострим лейкозам: 1) анемічний; 2) геморагічний; 3) виразково-некротичний; 4) інфекційних ускладнень аж до розвитку генералізованого сепсису; 5) лімфоаденопатії; 6) пухлинний гіперпластичний; 7) нейролейкемії (ос-

тання обумовлений інфільтрацією оболонки головного та спинного мозку лейкозними клітинами).

Природним є те, що кожна форма гострого лейкозу має свої особливості, за якими, однак, неможливо провести диференціальний діагноз, оскільки вони мають відносну діагностичну цінність. Наприклад, на гострий лімфобластний лейкоз частіше хворіють діти й підлітки, у половини з них виявляють збільшення лімфатичних вузлів. Прогноз кращий, ніж при нелімфобластних лейкозах. Промієлоцитарний лейкоз характеризується високою злоякісністю, вираженими геморагічними проявами, які обумовлені розвитком ДВЗ-синдрому. Лейкемічну інфільтрацію ясен, наприклад, найчастіше спостерігають при гострому монобластному лейкозі.

*Картина крові.* Вміст лейкоцитів у периферійній крові може бути високим або низьким, але лейкоцитарна формула, як правило, аномальна, зі зменшеною кількістю гранулоцитів. Для гострих лейкозів більш характерною є панцитопенія. Майже завжди виявляють анемію та тромбоцитопенію. Як правило, у периферійній крові наявні циркулюючі бласти, хоча в деяких випадках при низькій кількості лейкоцитів бластних клітин у крові не виявляють. У такому випадку лише дослідження кісткового мозку здатне підтвердити діагноз гострого лейкозу — в мієлограмі відмічають збільшення кількості бластів більше ніж на 30 %. Класична гематологічна картина гострого лейкозу (в розгорнутій стадії — див. далі) — бластемія периферійної крові за відсутності проміжних дозріваючих форм ураженого пухлинним процесом паростка клітин (лейкемічний провал).

У цілому ж особливості клінічної та гематологічної симптоматики залежать від стадії хвороби:

1) Початкова (передлейкоз за Killman, 1976), або передлейкозний стан. Підозрювати початок лейкозу потрібно перш за все у випадках тривалого перебігу анемії — сидероахрестичної, апластичної, Маркіафави — Мікелі та інших гемолітичних. Ознаками пухлинного росту можуть бути також стійкі моноцитоз або еозинофілія. Такі хвороби або стани потребують ретельного дослідження кісткового мозку. Якщо у хворого виявляють клон клітин з аномальним каріотипом, то це свідчить про наявність лейкозу.

2) Розгорнута. Клінічно проявляється гіперпластичним синдромом (А. Г. Ковалева, 1990) — бластною метаплазією кісткового мозку, лімфаденопатією, нейролейкемією і пригніченням нормального кровотворення — анемією, тромбоцитопенією.

Важливо відмітити велике значення інфекційних ускладнень, обумовлених опортуністичною інфекцією, від яких помирає більше половини хворих.

3) Ремісія — зменшення вираженості клінічних проявів хвороби під впливом цитостатичної терапії. Виділяють ремісії повні та неповні. Повна ремісія — клінічна симптоматика відсутня (впродовж не менше 1 міс) за наявності в мієлограмі не більше 5 % бластів та не більше 30 % лімфо-



цитів. Неповна ремісія — стан, який характеризується ліквідацією клінічної симптоматики, нормальною гемограмою, але в мієлограмі виявляють не менше 20 % бластів. Підтримання стану повної ремісії впродовж 5 та більше років розцінюють як одужання.

4) Рецидив — повернення клініко-гематологічної симптоматики до тієї, яку спостерігали в розгорнутій стадії.

Може бути кілька ремісій та рецидивів.

5) Термінальна стадія — повне виснаження кровотворення на фоні резистентності до лікування.

Діагностика гострих лейкозів обов'язково вимагає, навіть за наявності бластів у периферійній крові, дослідження кісткового мозку, а також проведення гістохімічного та імунофенотипологічного аналізу. І тільки ці дослідження дозволяють встановити форму гострого лейкозу.

### *1.1.2. Хронічні лейкози*

Хронічні лейкози — пухлини системи крові, субстратом яких є морфологічно дозрілі клітини, що продовжують диференціюватись, наприклад, лімфоцити — при хронічному лімфолейкозі, еритроцити — при еритремії. Спільним для всіх форм хронічних лейкозів є те, що в периферійній крові виявляють проміжні клітинні елементи того паростка кровотворення, який уражений патологічним процесом, наприклад, промієлоцити та метамієлоцити при хронічному мієлолейкозі. Крім того, саме для хронічних лейкозів, за винятком мієломної хвороби, характерним є суттєвий лейкоцитоз.

Як і при гострих лейкозах, клініко-гематологічно виділяють кілька стадій: початкову, розгорнуту, ремісії, рецидиву та термінальну.

*1.1.2.1. Хронічний мієлолейкоз.* Належить до мієлопроліферативних хвороб. Це — пухлина, яка виникає з ранніх клітинних елементів — попередників мієлопоєзу, які в подальшому диференціюються в дозрілі форми. Клітинним субстратом пухлини є переважно гранулоцити, головним чином, нейтрофіли. Хвороба у своєму розвитку закономірно проходить через дві стадії — доброякісну моноклонову та злоякісну поліклонову (термінальну).

Виділяють дві форми хронічного мієлолейкозу: з Ph-хромосою (філадельфійською хромосою) — у 86–88 % хворих та без Ph-хромосоми. Хронічний мієлолейкоз, як правило, зустрічається в осіб старше 30 років, дещо частіше в осіб чоловічої статі.

*Форма з Ph-хромосою.* Клінічно виділити початкову стадію цієї форми хронічного мієлолейкозу практично неможливо, тому в більшості випадків хворобу виявляють в розгорнутій стадії.

Першим симптомом є нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво до мієлоцитів та промієлоцитів. Загальний же стан хворих тривалий час залишається задовільним. При збільшенні кількості лейкоцитів до  $20 \cdot 10^9/\text{л}$  та більше виникають пітливість, млявість, збільшена втомлюваність. Інколи першими симптомами є тяжкість та незначний біль у лівому підребер'ї,

що пов'язано зі збільшенням селезінки. Хвороба поступово прогресує — наростають лейкоцитоз, спленомегалія та астенізація хворого.

Картина крові в розгорнутій стадії характеризується нейтрофілічним лейкоцитозом зі зрушенням вліво до промієлоцитів, нерідко збільшується кількість еозинофілів та/або базофілів (еозинофільно-базофільна асоціація). Крім того, «червона кров» та кількість тромбоцитів у цій стадії суттєво не змінюються, в деяких випадках виявляють невелику тромбоцитопенію. Але у 20–30 % хворих з самого початку хвороби може бути тромбоцитоз —  $150 \cdot 10^9/\text{л}$  та більше.

Кістковий мозок дуже багатий на клітинні елементи. В трепанаті виявляють повне вигіснення жиру гранулоцитарними елементами. У кістковому мозку переважають гранулоцити, тому співвідношення лейко/еритро досягає 20:1 та більше. Зменшення вмісту лужної фосфатази у дозрілих нейтрофілах є специфічною ознакою розгорнутої стадії хронічного мієлолейкозу.

Настає момент, коли доброякісна моноклонова пухлина перетворюється в поліклонову злоякісну, тобто хвороба вступає в термінальну стадію. Найважливішою і найбільш ранньою ознакою та передвісником бластної кризи (див. далі) є поява резистентності до мієлосану.

Клінічно це проявляється раптовою зміною всієї картини хвороби — або дуже швидко збільшується селезінка і в ній розвиваються інфаркти, або без видимої причини підвищується температура тіла, з'являються болі в кістках, або виникають вогнища саркомного росту у шкірі, лімфатичних вузлах. Але в деяких випадках хвороба проявляється саме в термінальній стадії.

Гематологічні зміни в термінальній стадії частіше проявляються бластною кризою. Якогось певного, визначеного рівня бластів, що притаманний термінальній стадії процесу, немає. Бластна криза характеризується наростанням вмісту бластних клітин у периферійній крові та кістковому мозку, розвитком анемії, тромбоцитопенії з появою симптоматики, що притаманна гострим лейкозам.

*Форма хронічного мієлолейкозу без Ph-хромосоми* часто зустрічається у дітей і дорослих, відрізняється несприятливим перебігом і дуже високою летальністю.

#### *1.1.2.2. Ідіопатичний мієлофіброз (остеомієлосклероз)*

Ця хвороба належить до гемобластозів, проявляється мієлопроліферацією з раннім розвитком мієлофіброзу, трипаростковою мієлоїдною метаплазією та лейкоеритробластичною картиною периферійної крові.

Клініка визначається тяжкістю та тривалістю хвороби.

Спленомегалія — найбільш рання і найбільш часта ознака хвороби, нерідко виявляється за 10 та більше років до появи гематологічних змін і верифікації діагнозу. У половини хворих виявляють також і гепатомегалію. Одним із ранніх симптомів хвороби може бути випадково виявлений гіпертромбоцитоз, тому можливі тромбози у внутрішніх органах.

Лімфатичні вузли, як правило, не збільшені. З прогресуванням хвороби виникають загальна млявість, гіпертермія, біль у кістках, відчуття тяжкості та біль у животі, внаслідок отосклерозу хворі втрачають слух, у деяких випадках виявляють помірний геморагічний синдром. Рентгенографія кісток виявляє ендостальний остеосклероз, звуження кістково-мозкових каналів, вогнища остеосклерозу та остеопорозу. В термінальній стадії розвивається бластна криза.

*Картина крові.* Як зазначено вище, з самого початку хвороби у крові можна виявити гіпертромбоцитоз, збільшення вмісту гемоглобіну та еритроцитів (еритремічна фаза хвороби). В подальшому у зв'язку з неефективністю еритропоезу розвивається анемія, частіше нормохромна. Гіпертромбоцитоз та лейкоцитоз змінюються на тромбоцитоз та лейкопенію.

Кістковий мозок отримують з труднощами у зв'язку з великою щільністю кісток. В мієлограмі виявляють збільшення кількості клітин нейтрофільного ряду та мегакаріоцитів. Найбільш інформативною є трепанобіопсія, при якій виявляють фіброз кісток та остеоїди.

Хворобу потрібно відрізнити від хронічного мієлолейкозу, еритремії та ракового остеосклерозу. Від хронічного мієлолейкозу мієлофіброз відрізняється більшою доброякісністю перебігу, відсутністю Ph-хромосоми; кількість лейкоцитів при мієлофіброзі не досягає високих цифр, «помолодшання» лейкограми менш виражене, а на перший план виступає спленомегалія.

Від еритремії мієлофіброз відрізняється короткою тривалістю еритремічної фази, суттєвими гепато- та спленомегалією, відсутністю фіброзу у кістках.

Раковий склероз від мієлофіброзу відрізняє наявність пухлинних клітин у мієлограмі та трепанобіоптаті, відсутність спленомегалії.

### *1.1.2.3. Еритремія (істинна поліцитемія)*

Еритремія — хронічний лейкоз з ураженням на рівні клітини-попередниці мієлопоезу з характерною для пухлини необмеженою проліферацією цієї клітини, яка зберігає здатність диференціюватись за 4 паростками кровотворення, але переважно за еритроїдним.

*Клініка.* Хвороба розвивається поступово. З'являються гіперемія шкіри та слизових оболонок (плетора), млявість, відчуття тяжкості у голові, збільшується селезінка, виникає свербіж шкіри після приймання ванни або вмивання. Інколи першими симптомами хвороби можуть бути еритромелалгія (пекучий біль у кінчиках пальців), некрози фаланг пальців, тромбофлебіти, геморагії. Можливою є також артеріальна гіпертензія.

У початковій (першій) плеторичній стадії, яка триває 5 та більше років, спостерігають помірну плетору, розміри селезінки нормальні, можливі нечасті тромботичні ускладнення. В крові виявляють помірний еритроцитоз, в мієлограмі — картина панмієлозу.

ПА стадія процесу (еритремічна) є розгорнутою, для неї нехарактерна мієлоїдна метаплазія селезінки. Тривалість цієї стадії — 10–15 років

та більше. Виражені плетора, гепатоспленомегалія. Артеріальну гіпертензію, еритромелалгію, тромбози судин та геморагічні ускладнення спостерігають частіше, ніж у I стадії.

У крові можливі два варіанти — від ізольованого збільшення кількості еритроцитів до панмієлозу та нейтрофілозу з базофілією.

До ІІБ стадії також належить еритремічний розгорнутий процес, але з мієлоїдною метаплазією селезінки. В клінічній картині нерідко провідними є геморагічні ускладнення та уратовий діатез. У крові в цій стадії спостерігають панцитоз з лейкоцитозом більше ніж  $15 \cdot 10^9/\text{л}$ , зрушення лейкоформули вліво до мієлоцитів, поодинокі еритрокаріоцити. У кістковому мозку, як і в попередній стадії, спостерігають панмієлоз, але може переважати гіперплазія гранулоцитарного паростка, можливий також локальний колагеновий мієлофіброз.

ІІІ стадію еритремії називають анемічною. Зменшується плетора, наростає гепатоспленомегалія. У кістковому мозку може бути виражений мієлофіброз, а в селезінці та печінці — мієлоїдна метаплазія. Кінцевими результатами еритремії в цій стадії можуть бути гострий лейкоз, хронічний мієлолейкоз, мієлофіброз і навіть аплазія кісткового мозку. Лейкози розвиваються частіше у хворих, яких лікували цитостатиками — до 11–15 %.

#### **Діагностичні критерії еритремії**

Головні: 1) збільшення маси циркулюючих еритроцитів — у осіб чоловічої статі більше ніж 36 мл/кг, жіночої — 32 мл/кг; 2) спленомегалія; 3) нормальне насичення артеріальної крові киснем — більше 92 %.

Малі: 1) тромбоцитоз більше ніж  $400 \cdot 10^9/\text{л}$ ; 2) лейкоцитоз більше ніж  $12 \cdot 10^9/\text{л}$ ; 3) збільшення активності лужної фосфатази лейкоцитів; 4) збільшення рівня вітаміну В12 або В12-зв'язаного протеїну у сироватці крові.

Диференціальний діагноз потрібно проводити з вторинними еритроцитозами (успадковані «сині» вади серця, рак печінки або нирок, хвороби легенів з порушенням оксигенації крові, феохромоцитома тощо).

#### *1.1.2.4. Хронічний лімфолейкоз*

Це доброякісна пухлина, субстратом якої є переважно дозрілі лейкоцити, належить до групи лімфопрліферативних хвороб. Клініка та диференціально-діагностичні критерії хронічного лімфолейкозу докладно викладені у розділі «Лімфоаденопатія».

Діагностика хронічного лімфолейкозу нескладна. Критерії такі: абсолютний лімфоцитоз у крові, більше 30 % лімфоцитів в пунктаті кісткового мозку в поєднанні з дифузною лімфатичною гіперплазією в трепанобіоптаті, тині Боткіна — Гумпрехта у мазку крові. Збільшення лімфатичних вузлів та селезінки — необов'язкові ознаки хвороби.

#### *1.1.2.5. Мієломна хвороба*

Це — злоякісне новоутворення з плазматичних клітин, які є кінцевим результатом дозрівання В-лімфоцитів. Таким чином, за своєю патоморфологічною суттю мієломна хвороба — хронічний В-клітинний лейкоз. Належить до

лімфопроліферативних захворювань, а оскільки перероджені плазмощити виробляють патологічний протеїн — до парапротеїнемічних гемобластозів. Для цієї хвороби характерною є експансія клону злоякісних плазматичних клітин у кістковому мозку, що призводить до різноманітних клінічних проявів:

1) Ураження кісток — остеопороз та остеомалія внаслідок посилення резорбції, часті патологічні переломи, особливо хребта.

2) Мієломна нефропатія; парапротеїни (патологічні імуноглобуліни) реабсорбуються клітинами канальців нирок, що викликає пошкодження останніх. Гіперкальціємія, яка буває у хворих на мієломну хворобу (див. далі), теж може викликати пошкодження нирок. У подальшому може розвинути паранеопластичний амілоїдоз нирок.

3) Синдром вторинного імунодефіциту, який проявляється схильністю хворих до інфекційних ускладнень, частіше бактеріальних.

4) Синдром підвищеної в'язкості крові проявляється кровотечами зі слизових оболонок внаслідок хронічного ДВЗ-синдрому, синдромом Рейно і навіть гангrenoю дистальних відділів кінцівок. Виражений тромбоцитопенічний геморагічний синдром у розгорнутій стадії у хворих, яких не лікували, виявляють нечасто.

5) Синдром білкової патології. Обумовлений неконтрольованим синтезом імуноглобулінів. Проявляється гіперпротеїнемією більше ніж 100 г/л, диспротеїнемією зі збільшенням вмісту глобулінів, протеїнурією (білок Бенс — Джонса — BJ). На електрофореграмі плазми та сечі патологічні імуноглобуліни виявляють у вигляді насиченої М-фракції. Мієломна нефропатія — найбільш часте та серйозне ускладнення парапротеїнемії.

6) Синдром периферійної сенсорної полінейропатії — парестезії, порушення больової та тактильної чутливості.

7) Вісцеральні ураження. Пухлинні клітинні інфільтрати можна виявити практично в усіх внутрішніх органах, але клінічно вони проявляються рідко, у більшості випадків їх знаходять під час секції. Найчастіше (5–13 % хворих) вражається гепатолієнальна система.

8) Гіперкальціємія проявляється нудотою, блюванням, сонливістю, дезорієнтацією, інколи ступором. Зустрічаються ці симптоми частіше в термінальній стадії хвороби, особливо при азотемії.

Зміни у периферійній крові неспецифічні, лейкоцитоз невиражений; як правило, виявляють помірний нейтрофіліоз з невеликим зрушенням вліво, суттєво збільшується ШОЕ. З інших лабораторних даних перш за все потрібно звернути увагу на наявність у крові моноклональних імуноглобулінів (парапротеїнів) — IgG (70 % випадків), IgA (20 %), легкі ланцюги — в 5 %.

Цитологічне та гістологічне (трепанобіопсія) дослідження пунктатів кісткового мозку вказує на наявність розростань колоній мієломних клітин з витісненням нормальних мієлоїдних елементів.

Діагноз мієломної хвороби виставляють на основі ідентифікації моноклонального імуноглобуліну в сироватці крові або сечі та виявленні скупчень моноклональних плазматичних клітин у кістковому мозку.

### *1.2.1. Лімфогранулематоз*

Лімфогранулематоз, або хвороба Ходжкіна, належить до злоякісних лімфом.

Серед цієї групи хвороб, окрім лімфогранулематозу, виділяють також неходжкінські лімфоми. Обидва типи лімфом характеризуються злоякісним ростом лімфатичних вузлів та селезінки, хоча до патологічного процесу можуть бути залучені також і екстранодальні тканини.

Специфічних для лімфогранулематозу змін периферійної крові немає. Відмічають помірний нейтрофільний лейкоцитоз, в подальшому приєднується лімфоцитопенія, інколи — суттєва еозинофілія.

Таким чином, лейкоцитоз при лімфогранулематозі не може бути провідним у клініко-гематологічній картині.

Клініко-лабораторні та морфологічні діагностичні критерії лімфогранулематозу докладно викладені у розділі «Лімфоаденопатія».

## **2. Лейкемоїдні реакції**

Якщо внаслідок першого етапу диференціального діагнозу лікар доходить висновку, що у хворого наявний високий вторинний лейкоцитоз, або лейкемоїдна реакція, то на другому етапі він повинен провести диференціальний діагноз для визначення її форми.

Виділяють лейкемоїдні реакції псевдомієлобластного (визнається не всіма авторами), промієлоцитарного, мієлоїдного, еозинофільного, лімфоїдного та моноцитарного типів.

Лейкемоїдна реакція завжди вторинна; вона розвивається на фоні якогось іншого захворювання і зникає після одужання. Під час дослідження периферійної крові потрібно також звернути увагу на реакцію інших паростків кровотворення — у переважній більшості випадків спостерігають подразнення лише одного з них. У той же час відсутнє пригнічення (як при гострих) або подразнення (як в початковій фазі хронічних лейкозів) інших паростків кровотворення, тобто співвідношення між елементами кровотворення переважно залишається нормальним. Основна ж якісна різниця між лейкемоїдною реакцією та лейкозом або іншим гемобластозом — при лейкемоїдних реакціях відсутній клітинний атипізм.

При лейкемоїдних реакціях псевдомієлобластного типу в периферійній крові та кістковому мозку з'являються поодинокі бласти. Найчастіше таку реакцію спостерігають при імунodefіцитних станах, наприклад, при імунному агранулоцитозі, а також при первинному туберкульозі. Інколи її спостерігають у новонароджених з синдромом Дауна.

Лейкемоїдні реакції промієлоцитарного типу спостерігають при виході з агранулоцитозу, на фоні важкого сепсису.

Лейкемоїдні реакції мієлоїдного типу проявляються лейкоцитозом (інколи до  $75-80 \cdot 10^9/\text{л}$ ) за рахунок нейтрофілів зі зрушенням вліво. В нейтрофілах виявляють токсичну зернистість. Подібний варіант лейке-

моїдної реакції зустрічається найчастіше. Основні причини: 1) інфекційні процеси (як правило, бактеріальні); 2) травми; 3) різноманітні інтоксикації; 4) злоякісні пухлини; 5) крововтрата; 6) асептичні некрози (інфаркт міокарда, мозкові інсульти тощо).

Лейкемоїдні реакції еозинофільного типу проявляються значним лейкоцитозом (до  $40\text{--}50 \cdot 10^9/\text{л}$ ) та високою еозинофілією (іноді до 90 %) за рахунок дозрілих еозинофілів. Основні причини — захворювання, в патогенезі яких провідним є алергічний компонент: дифузні хвороби сполучної тканини, захворювання шкіри, ендокринна патологія (особливо щитоподібної залози), еозинофільна бронхіальна астма та інші алергічні ураження органів дихання (бронхіоліт, вазомоторний риніт, летючі еозинофільні інфільтрати), медикаментозна алергія, рестриктивна кардіоміопатія. В усіх перелічених випадках, окрім еозинофілії, виявляють також збільшення вмісту в крові IgE та циркулюючих імунних комплексів. Разом з тим, у всіх випадках нез'ясованої стійкої еозинофілії потрібно підозрити онкопатологію.

Лейкемоїдні реакції лімфатичного та моноцитарного типу проявляються збільшенням у крові кількості мононуклеарів — лімфоцитів та моноцитів. Виникають на фоні гострих і хронічних інфекційних захворювань (інфекційний мононуклеоз, вітряна віспа, кір, краснуха, туберкульоз, бруцельоз, сифіліс, токсоплазмоз, лімфоретикульоз), при дифузних хворобах сполучної тканини (частіше системний червоний вовчак), хронічних отруєннях, особливо ртуттю та іншими важкими металами, тетрахлоретаном.

Слід зазначити, що при всіх лейкемоїдних реакціях після ретельного обстеження хворого виявляють інший синдром (не лейкоцитоз), і подальший диференціально-діагностичний пошук виконують вже за цим синдромом.

## РОЗДІЛ 23

# ЛІМФОАДЕНОПАТІЯ

---

Термін «лімфоаденопатія» використовують при визначенні збільшення лімфатичних вузлів.

Нормальні розміри лімфатичних вузлів (ЛВ) залежать від їх локалізації, віку, і, в меншій мірі, від статі людини. Вони м'якоеластичні, в більшості випадків пласкі, за формою круглі або нагадують боби. Шийні ЛВ у дітей до 1 см в діаметрі, за кутом нижньої щелепи навіть до 2 см. У дорослих їх частіше не вдається виявити, або ж вони не перевищують вказаних розмірів. Пахові ЛВ у дітей пальпаторно не виявляють, оскільки вони дуже маленькі. У дорослих, особливо в осіб чоловічої статі, пахові ЛВ нерідко досягають 3-4 см у діаметрі.

Перш за все потрібно виявити лімфоаденопатію. З цією метою використовують такі методи обстеження хворого:

1) Пальпація периферійних ЛВ зверху вниз: потиличні, за кутом нижньої щелепи, передньошийні, задньошийні, над- та підключичні, пахові та пахові. Збільшення ЛВ в інших ділянках тіла спостерігають рідко.

2) Рентгенограма та томограма органів грудної клітки дозволяє виявити збільшені ЛВ всередині грудей.

3) КТ та лімфографія дозволяють виявити збільшення позаочеревинних та мезентеріальних ЛВ.

На першому етапі диференціальної діагностики за провідним синдромом лімфоаденопатії потрібно скласти перелік основних захворювань, що супроводжуються збільшенням ЛВ. Таких хвороб дуже багато. Але їх можна поділити на дві групи:

### **1. Лімфоаденопатії, пов'язані з онкологічними захворюваннями системи крові (гемобластози)**

- 1.1. Хронічний лімфолейкоз.
- 1.2. Лімфогранулематоз.
- 1.3. Неходжкінські злоякісні лімфоми.
- 1.4. Гострий лімфобластний лейкоз.

### **2. Лімфоаденопатії при інших захворюваннях внутрішніх органів**

- 2.1. Інфекційний мононуклеоз.



- 2.2. Туберкульозний лімфаденіт, бронхоаденіт.
- 2.3. Синдром набутого імунodefіциту (СНІД).
- 2.4. Сифіліс.
- 2.5. Гострий регіонарний лімфаденіт.
- 2.6. Саркоїдоз.
- 2.7. Токсоплазмоз.
- 2.8. Дифузні хвороби сполучної тканини.
- 2.9. Метастази злоякісних пухлин у лімфатичні вузли.

Проведення диференціального діагнозу у групах захворювань за провідним синдромом лімфоаденопатії є дуже складним і ненадійним, оскільки не існує абсолютних клінічних ознак, які б дозволили однозначно відповісти на запитання: «Якого генезу лімфоаденопатія у хворого — пухлинного, запального чи аутоімунного?».

Для проведення диференціально-діагностичного пошуку потрібні:

— ретельне клінічне та анамнестичне обстеження хворого з метою вияву вогнищ інфекції, встановлення взаємозв'язку захворювання з попередньою вірусною інфекцією, ангіною, пошук на шкірі слідів укусів тварин, подряпин кішок;

— загальний аналіз крові з підрахунком кількості тромбоцитів та ретикулоцитів;

— мієлограма дослідження, за потребою — цитохімічних властивостей бластних клітин;

— біопсія ЛВ із визначенням гістологічної картини, а також цитологічне та цитохімічне дослідження відбитку видаленого ЛВ;

— цитогенетичний аналіз клітин кісткового мозку.

## **1. Лімфоаденопатії, пов'язані з онкологічними захворюваннями системи крові**

### **1.1. Хронічний лімфолейкоз**

Хронічний лімфолейкоз — форма захворювання системи крові пухлинної природи, яка зустрічається найбільш часто. Її субстрат у 95 % випадків представляють переважно дозрілі В-лімфоцити, в інших випадках — Т-лімфоцити. Особливістю лімфоцитів при хронічному лімфолейкозі є їх функціональна неповноцінність, яка проявляється порушенням механізмів утворення антитіл. Це сприяє виникненню у хворих різноманітних інфекційних ускладнень.

За морфологічними ознаками виділяють два типи хронічного лімфолейкозу:

1) В-фенотип; до його складу входять варіанти: дрібноклітинний (типовий), пролімфоцитарний-лімфоцитарний, змішаний.

2) Т-фенотип хронічного лімфолейкозу представлений лише одним Т-клітинним варіантом, який зустрічається рідко.

У зв'язку з особливостями клінічної картини виділяють типовий варі-

ант, пухлинний, кістковомозковий та селезінковий. За перебігом кістковомозковий варіант поділяється на форми: з повільною динамікою (доброякісну) та із швидким перебігом (злоякісну).

За клінічними ознаками виділяють 3 стадії хронічного лімфолейкозу — початкову, розгорнуту (виражених клінічних проявів) та термінальну.

Відповідно до Міжнародної класифікації (Vinet et al., 1981), яка характеризує поширення патологічного процесу, також виділяють три стадії: **A**-стадія — процес охоплює не більше 3 лімфатичних полів; **B**-стадія — збільшені всі групи ЛВ, печінка та селезінка; **C**-стадія — приєднується анемія (гемоглобін менше 100 г/л) та тромбоцитопенія (тромбоцитів менше  $100 \cdot 10^9$ /л).

Ми докладно зупинимось лише на типовому класичному варіанті хронічного лімфолейкозу.

Частіше хворіють чоловіки старше 50 років. Нерідко першим симптомом захворювання, який змушує звернутись до лікаря, є збільшення одного або кількох ЛВ на шії або випадкове виявлення, наприклад, при оформленні санаторно-курортної картки, незначного лейкоцитозу з лімфоцитозом (40-50 %). ЛВ м'якоеластичні, рухомі, їх пальпація не викликає болю.

З переходом у другу стадію приєднуються явища інтоксикації: загальна млявість, пітливість. Спостерігають генералізоване симетричне збільшення ЛВ спочатку на шії, потім у пахових западинах, пізніше — в паху, черевній порожнині, середостінні. При пухлинному варіанті ЛВ можуть досягати дуже великих розмірів. У крові виявляють наростаючий лейкоцитоз з абсолютним та відносним лімфоцитозом (до 90 %) за рахунок малих форм лейкоцитів, значної кількості клітин лейколізу (тіні Боткіна — Гумпрехта).

У 3-й стадії розвиваються нормохромна анемія, тромбоцитопенія. Причиною їх появи є або автоімунні антитіла до еритроцитів, або ж лімфоїдна метаплазія кісткового мозку з пригніченням еритробластичного та мегакаріоцитарного ростків кровотворення. У зв'язку з порушенням стану імунітетних механізмів захисту у багатьох хворих виникають інфекційні ускладнення. Нерідко розвиваються гемолітичні кризи. У кістковому мозку відмічають виражену лімфоїдну гіперплазію.

Прогноз залежить від форми лейкозу. В середньому хворі живуть 5–6 років, в окремих випадках — до 10–20 років.

## **1.2. Лімфогранулематоз (хвороба Ходжкіна)**

Належить до групи злоякісних пухлин. Нині загально визнаною є теорія пухлинного росту, концепція її уніцентричності з подальшою появою метастазів лімфо- та гематогенним шляхом. Субстратом пухлини і водночас її біологічними маркерами є великі багатоядерні клітини Березовського — Штернберга або їх попередники — клітини Ходжкіна.

В основу клінічної класифікації покладений принцип врахування поширення патологічного процесу. Відповідно до загально визнаної Міжнародної класифікації, що її було прийнято в Анн-Арборі в 1971 р, виділя-

ють 4 стадії захворювання: 1 ст. — ураження однієї або двох сусідніх груп ЛВ, які розташовані по один бік від діафрагми; 2 ст. — ураження двох або більше несуміжних груп ЛВ, що розташовані по один бік від діафрагми; 3 ст. — ураження двох та більше груп ЛВ, розташованих по обидва боки від діафрагми, можливі екстранодальні інфільтрати та ураження селезінки, або ж наявність одного та другого; 4 ст. — ураження внутрішніх органів (легенів, печінки, нирок, кісткового мозку тощо) в комбінації з ураженням ЛВ або без ураження.

Кожна стадія, в свою чергу, поділяється на дві форми: А — без симптомів інтоксикації; В — із симптомами інтоксикації (лихоманка, профузне потовиділення, генералізований свербіж шкіри, схуднення).

З метою призначення адекватного лікування та прогнозування його результатів доцільним є визначення, до якого з 4 гістологічних варіантів належить процес у хворого. Виділяють: 1) лімфогістіоцитарний, при якому переважають лімфоїдні елементи; 2) нодулярний склероз; 3) змішано-клітинний; 4) лімфоїдного виснаження. Прогноз найкращий при першому варіанті, найгірший — при останньому.

Найчастіше на ранніх стадіях хвороби провідним синдромом є локальне збільшення ЛВ (шийних, пахвових та пахових). Спочатку вони щільно-еластичної консистенції, не болять, не спаяні між собою та з оточуючими тканинами. У подальшому метастази поширюються на інші групи ЛВ. Вони відрізняються за розмірами, щільністю і часто зливаються в конгломерати.

Інтоксикація (перехід у період В) приєднується в міру розповсюдження процесу; з'являються лихоманка, генералізований свербіж шкіри, профузне потовиділення, млявість, схуднення, інколи поліартралгії.

Друге місце за частотою первинного ураження після ЛВ належить селезінці.

Перехід процесу з ЛВ на оточуючі органи та тканини викликає появу відповідної симптоматики, що обумовлена ураженням легенів та плеври, шлунково-кишкового тракту, виникають токсичний гепатит, амілоїдоз нирок. У хворих відмічена схильність до дерматиту.

У крові виявляють помірний нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, збільшення ШОЕ, можуть бути лімфоцитопенія, еозинофілія та моноцитоз, у деяких хворих — тромбозитоз. При абдомінальних формах, коли уражається селезінка, відмічається лейкопенія. Нормохромна анемія розвивається на пізніх стадіях хвороби.

Мієлограма у хворих на лімфогранулематоз не має притаманних тільки для цієї хвороби специфічних ознак. У деяких випадках при генералізації гранулематозного процесу та при появі метастазів у кістковому мозку (частіше з трепанобіоптату клубової кістки) виявляють невелику кількість клітин Березовського — Штернберга.

Тільки біопсія ЛВ має абсолютне діагностичне значення, дозволяє виявити специфічні біологічні маркери та встановити гістологічний варіант захворювання.

У деяких складних для діагностики випадках, коли ЛВ на периферії не залучені до злоякісного росту, виконують пункційну біопсію уражених органів або діагностичну лапаротомію зі спленектомією.

### **1.3. Неходжкінські злоякісні лімфоми**

Належать до злоякісних пухлинних захворювань лімфоїдної тканини. Відповідно до класифікації ВООЗ (1976 р) виділяють:

1) нодулярну (вузлову) лімфосаркому, клітинним субстратом якої є В-лімфоцит;

2) дифузну лімфосаркому, в якій, залежно від варіанта, клітинним субстратом є В- або Т-лімфоцит;

3) ретикулосаркому (лімфому), субстратом якої є гістіоцити, мононуклеарні макрофаги.

Клінічна класифікація злоякісних лімфом, в якій враховане поширення процесу росту пухлини, практично аналогічна класифікації лімфогранулематозу. Виділяють лише додаткову стадію лейкемізації лімфоми, при якій спостерігають лейкемічну картину крові та кісткового мозку.

Клініка злоякісної неходжкінської лімфоми проявляється раннім збільшенням ЛВ, які швидко стають твердими і зливаються у великі пакети. Це викликає компресію різних органів, залежно від локалізації патологічного процесу. Може з'явитись синдром компресії верхньої порожнистої вени (задишка, ціаноз, набряк обличчя та шиї), верхніх дихальних шляхів, підпечінкова портальна гіпертензія, механічна обтурація кишечника. Крім цього, клініка визначається залученням до патологічного процесу різних органів та тканин — печінки, селезінки, мигдаликів, плеври, легенів, шлунка, шкіри тощо.

Зміни з боку крові неспецифічні: збільшення ШОЕ, невеликий нейтрофільний лейкоцитоз. Анемії спочатку немає.

Кістковий мозок уражається при лейкемізації процесу. Залежно від клітинного субстрату пухлини лейкемізація може перебігати за типом гострого лімфобластного лейкозу, пролімфоцитарного лейкозу та хронічного лімфолейкозу.

Діагностику проводять на основі клініки, даних біопсії та цитограми ЛВ. Під час лейкемізації процесу виникає потреба диференціації лімфосаркоми з відповідною формою лейкозу. Тому слід враховувати динаміку процесу та результати фенотипологічного дослідження отриманого біопсійного матеріалу.

### **1.4. Гострий лімфобластний лейкоз**

Захворювання системи крові пухлинної природи, морфологічним субстратом якого є незрілі недиференційовані попередники лімфоцитів — лімфобласти.

Частіше хворіють діти, захворювання серед дорослих становить не більше 10–15%. Особливістю клініки гострого лімфобластного лейкозу у дітей є ураження ЛВ (у 54% хворих) та селезінки (71%). Залежно від

локалізації лімфоаденопатії виявляють деякі особливості симптоматики. У разі збільшення ЛВ середостіння можливі сухий кашель, задишка. Збільшені мезентеріальні ЛВ можуть викликати біль у животі.

Другою особливістю гострого лімфобластного лейкозу є осалгії, особливо в кістках гомілок. Симптоми, поява яких пов'язана з пригніченням кровотворення у кістковому мозку (анемія, геморагічний синдром, інфекційні ускладнення) маніфестуються в розгорнутій стадії хвороби. Початок же патологічного процесу може збігатися з алейкемічною або лейкокемічною фазами.

Але якщо б заплутаною не була клініка та гематологічна картина початку хвороби, пункція кісткового мозку, за допомогою якої виявляють велику кількість бластних пухлинних клітин, вирішує всі діагностичні труднощі. З використанням методів гістохімії в бластних клітинах виявляють кислу фосфатазу, позитивна також реакція на глікоген.

За наявністю антигенних маркерів виявляють щонайменше 3 форми гострого лімфобластного лейкозу: 1) з бластними клітинами, що мають маркери В-лімфоцитів; 2) з бластними клітинами, що мають маркери Т-лімфоцитів; 3) з клітинами, що не мають специфічних для В- та Т-лімфоцитів маркерів (але це не означає, що вони не несуть на собі ніяких антигенів). Маркерна антигенна діагностика потрібна для визначення імунологічного варіанта лейкозу (індивідуальний діагноз хворого) з метою проведення адекватної поліхіміотерапії.

## **2. Лімфоаденопатії при інших захворюваннях**

### **2.1. Інфекційний мононуклеоз (син. хвороба Філатова — Пфейфера)**

Гостре вірусне інфекційне захворювання, яке проявляється реактивним лімфаденітом, збільшенням селезінки, лейкомоїдною реакцією з боку крові, в основі чого лежить гіперплазія ретикулярної тканини.

Збудник — вірус Ебштейна — Барра, належить до групи вірусів Герпес. Шляхи передачі — повітряно-краплинний та ентеральний. Хвороба частіше уражає дітей та осіб молодого віку.

Клініка в типових випадках полягає в гострому підвищенні температури до 39-40 °С, збільшенні ЛВ та ангіни. Частіше збільшуються ЛВ у ділянці потилиці, задньої частини шиї, під щелепою. ЛВ, як правило, щільні, їх пальпація викликає біль, в деяких випадках вони утворюють конгломерати. Інколи спостерігають генералізовану полілімфоаденопатію, яка триває кілька місяців. У 50-70 % випадків спостерігають гепатоспленомегалію. Капсула селезінки втрачає свою структуру, що може спричинити її розрив. У деяких хворих (до 5 % випадків) спостерігають картину гепатиту з незначною жовтяницею.

Хвороба може розпочинатись з продромальних явищ впродовж 1-4 тиж, потім з'являється полілімфоаденопатія. Ангіна спочатку катаральна, потім виявляють наліт на мигдаликах. Антибіотики неефективні.

Через 10-12 дн з'являються зміни в крові: наростаючий лейкоцитоз до  $30 \cdot 10^9/\text{л}$  за рахунок збільшення кількості лімфоцитів та моноцитів, можна виявити плазмоцити та нетипові мононуклеари — віроцити. Анемії у більшості випадків немає, може бути незначна тромбоцитопенія.

У кістковому мозку на фоні нормальної картини спостерігають помірний ріст кількості моноцитів, лімфоцитів, плазмоцитів, 10 % з яких становлять нетипові мононуклеари.

У тяжких випадках захворювання може перебігати з вісцеральними ураженнями — легенів, серця, нирок, шкіри, з неврологічною симптоматикою і навіть ускладнюватись автоімунною гемолітичною анемією. Крім гострого та підгострого варіантів перебігу хвороби, можуть бути рецидиви та хронічні форми. Прогноз у 95 % випадків сприятливий.

Діагностика інфекційного мононуклеозу ґрунтується на аналізі типової клінічної картини, вияві у крові достатньої кількості мононуклеарів, позитивній серологічній реакції Пауля — Буннеля. При нетипових формах захворювання з метою виключення гострого лейкозу виконують біопсію ЛВ.

## **2.2. Туберкульозний лімфаденіт. Бронхоаденіт**

Ці форми туберкульозного процесу уражають не тільки дітей, а й дорослих. Лімфогенна дисемінація туберкульозу призводить до залучення до патологічного процесу ЛВ. Уражаються ЛВ потилиці, над- та підключичні, пахові. Внаслідок періаденіту, що супроводжує лімфоаденопатію, уражені ЛВ вже з самого початку спаяні між собою в конгломерат, і тому вони малорухливі. ЛВ щільні, при пальпації болючі, розміром до 2-3 см. Можуть утворювати свищі, через які виділяються казеозні маси.

Загальний стан хворих поступово погіршується; спостерігаються невелика кволість, схуднення, підвищення температури тіла. Фізична активність трохи знижується, але хворі можуть продовжувати професійну діяльність. Зміни з боку периферійної крові неспецифічні.

Під час обстеження хворого часто виявляють вогнища туберкульозної інфекції, перш за все — у легенях. Якщо їх не виявляють, потрібно виконати біопсію ЛВ, що дозволяє встановити етіологію лімфоаденопатії.

Найбільші діагностичні труднощі виникають при туберкульозному бронхоаденіті та специфічному ураженні різних груп лімфовузлів середостіння. Однак синдром лімфоаденопатії буде провідним лише в тому випадку, коли одночасно уражаються і периферійні лімфовузли. Ізольоване ураження ЛВ середостіння виявляють лише при рентгенологічному обстеженні хворих. Клінічна ж картина проявляється насамперед інтоксикацією, сухим кашлем, який у дітей може нагадувати коклюш. Інколи під час перкусії між лопатками виявляють трикутну ділянку тупості, а аускультативно — змінене дихання (частіше ослаблене) та невелику кількість сухих, інколи вологих дрібнобульбашкових хрипів.

Туберкулінові реакції у більшості хворих різко позитивні. В крові кількість лейкоцитів не змінена або ж відмічають невеликий лейкоцитоз

зі зрушенням вліво, ШОЕ прискорена. В мокротинні або, що частіше, у промивних водах бронхів можна виявити мікобактерії туберкульозу.

На рентгенограмах виявляють розширення кореня одного, рідше обох легенів. Їх тінь малоструктурна, деформована, особливо за наявного масивного перифокального запалення. Можливий розвиток ексудативного плевриту, частіше інтерлобіту. У випадках залучення до процесу легенів утворюються сегментарні або лобарні ателектази. Велику діагностичну цінність має КТ.

### 2.3. Синдром набутого імунodefіциту

СНІД — інфекційне захворювання, при якому виникає виражений дефект клітинної ланки імунітету. Вперше описаний в 1981 р. Збудник — людський Т-лімфотропний вірус (вірус імунodefіциту людини — ВІЛ), належить до сім'ї ретровірусів.

Сьогодні виділяють:

1) Повністю розгорнутий СНІД відповідно до критеріїв Північно-американської системи реєстрації захворювань — з наявними опортуністичними інфекціями та/або пухлинами.

2) СНІД-асоційований комплекс, тобто СНІД без ознак опортуністичних інфекцій та/або пухлин.

3) Синдром хронічної лімфоаденопатії: наявність у гомосексуалістів лімфоаденопатії понад 3 міс з ураженням двох та більше ділянок регіонарних ЛВ, за винятком пахових.

Клінічні синдроми, що їх спостерігають на фоні СНІДу, можна згрупувати за системами органів, котрі уражаються найчастіше: синдроми легеневого, неврологічного, гастроентерологічного, ураження шкіри та слизових оболонок, лімфоаденопатії, лихоманки неясного генезу, регіональний.

Одним з найбільш ранніх проявів СНІДу може бути генералізована лімфоаденопатія. Її можна спостерігати роками, з періодами загострень та ремісій. Найчастіше (90 % випадків) збільшуються ЛВ задньошийні, пахові та пахвинні, але можуть уражатись й інші групи. У більшості випадків ЛВ м'які, рухливі, але можуть бути щільноеластичними, діаметром до 2–4 см, трохи болючими.

Якщо розвивається СНІД-асоційований комплекс, то, крім лімфоаденопатії, виникає лихоманка (39–40 °С), хворі втрачають масу тіла, їх турбує кволість, відсутній апетит. Характерна тривала, резистентна до терапії діарея. В крові виявляють тромбоцитопенію, ознаки ураження клітинної ланки імунітету. У разі швидкого збільшення розмірів ізольованої групи ЛВ у хворих на СНІД перш за все слід запідозрити саркому Капоші або злоякісну лімфому.

У дорослих діагноз СНІДу виставляють за наявності 2 вагомих симптомів у поєднанні хоча б з одним незначним за відсутності інших причин, які б могли викликати імунну супресію у хворого.

*А. Вагомі симптоми:* 1) зниження маси тіла на 10 % та більше; 2) хронічна діарея тривалістю більше 1 міс; 3) висока лихоманка тривалістю

ттю більше 1 міс (постійна або з періодами нормалізації температури тіла).

**В. Незначні симптоми:** 1) постійний кашель тривалістю більше 1 міс; 2) генералізований багатоголищевий дерматит; 3) рецидивуючий herpes zoster; 4) кандидоз рота та глотки; 5) хронічний прогресуючий та дисемінований простий герпес; 6) генералізована лімфоаденопатія.

За наявності лише саркоми Капоші або криптококового менінгіту також виставляють діагноз СНІДу.

Спектр хвороб, що їх виявляють на фоні СНІДу, дуже широкий. Спостерігають ураження багатьох органів та систем, але причиною смерті у більшості випадків є захворювання легенів або центральної нервової системи.

Характерною є наявність СНІД-асоційованих опортуністичних інфекцій — цитомегалія, герпес, токсоплазма, різноманітна грибова флора. Однак слід пам'ятати про те, що опортуністична інфекція, а також саркома Капоші не є специфічними ознаками СНІДу. Їх спостерігають і у випадках тяжких імунодефіцитних станів різноманітного походження, наприклад, пов'язаних з тривалим використанням антибіотиків, цитостатиків, кортикостероїдів та інших медикаментів, що пригнічують імунітет.

У диференціальній діагностиці допомагають серологічні, імунологічні та морфологічні (біопсія ЛВ) дослідження.

Таким чином, на першому етапі диференціального пошуку у хворого з лімфоаденопатією при підозрі на СНІД потрібно виявити ще й інші симптоми хвороби (див. вище) або ж наявність опортуністичних інфекцій чи злоякісних пухлин. На другому етапі проводять імунологічні дослідження та вилучають з діагностичного пошуку хвороби, які можуть викликати пригнічення імунітету. Доводять наявність СНІДу за допомогою серологічних проб.

#### **2.4. Сифіліс**

У класичних типових випадках виділяють 4 періоди — інкубаційний, первинний, вторинний та третинний. Нейросифіліс у наш час виявляють дуже рідко.

Для первинного періоду (триває він 6-7 тиж) характерними є твердий шанкр на статевих органах, регіонарний паховий лімфаденіт та регіонарний лімфангіт. Паховий лімфаденіт розвивається через тиждень після появи шанкру і може бути як одно-, так і двостороннім. ЛВ округлої форми, діаметром до 2-3 см, щільноеластичної консистенції, ніколи не спостерігають їх нагноювання та утворення свищів, шкіра над ними не змінюється. Регіонарний лімфангіт клінічно проявляється не завжди. Як правило, виявляють тяж під шкірою на спинці та біля кореня статевого члена, а у жінок лімфангіт взагалі не виявляють.

У кінці первинного періоду розвивається специфічний сифілітичний поліаденіт — незначне збільшення розмірів усіх груп периферійних ЛВ, яке зберігається впродовж 6-8 міс після того, як усі інші ознаки первинного сифілісу зникли. ЛВ рухливі, неболючі.



Діагностичні труднощі виникають, якщо хворий приховує свою хворобу. Наявність сифілідів — від первинної генералізованої розеоли до третинних (горбків або гум), позитивні результати серологічних проб — дозволяють встановити природу лімфоаденопатії. Найбільш чутливою пробою є реакція іммобілізації блідої трепонеми.

### **2.5. Гострий регіонарний лімфаденіт**

Запальна реакція ЛВ у відповідь на проникнення інфекції, частіше бактеріальної. У більшості випадків супроводжується регіонарним лімфангітом. ЛВ щільні, дуже болючі, шкіра над ними теж запалена, червона. Може бути підвищення температури тіла, головний біль, загальна кволість. У крові — нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, збільшення ШОЕ. За допомогою адекватної антибактеріальної терапії запальний процес швидко усувається.

### **2.6. Саркоїдоз**

Системне захворювання нез'ясованої природи, що характеризується утворенням в органах і тканинах гранулом, до складу яких входять епітеліоїдні клітини та клітини Пирогова — Лангханса. До патологічного процесу частіше всього залучені ЛВ середостіння, легенів та бронхів, печінка, селезінка, рідше — нирки, шкіра, очі, кістки.

Одночасно з ЛВ середостіння у 1/3 хворих уражаються і регіонарні лімфоїдні елементи в ділянці потилиці, шиї, паху. Лімфоаденопатія може бути виявленою одночасно з іншими системними ознаками саркоїдозу — вузликовою еритемою, ураженням слинних залоз за типом синдрому Шегрена, артралгіями тощо.

Але основним є ураження легенів (див. розділ «Дисеміновані процеси у легенях»).

### **2.7. Токсоплазмоз**

Інфекційне захворювання, збудником якого є *Toxoplasma gondii*. Термін не слід використовувати для визначення безсимптомного інфікування, яке досить поширене. Людина може заразитись токсоплазмозом, якщо циста потрапить до рота при вживанні зараженого м'яса великої рогатої худоби, трансплацентарно від матері, з кров'ю, під час пересадки органів та при контакті зі збудником у лабораторних умовах.

Характерною особливістю інфекції є те, що збудник може довго знаходитись у неактивному стані всередині цист, інколи впродовж всього життя свого хазяїна. А при сприятливих умовах переходить в активний стан.

Лімфоаденопатія являє собою клінічний симптом, що його виявляють у хворого найчастіше при гострих формах набутого токсоплазмозу. Спочатку, як правило, збільшуються шийні ЛВ, а інші клінічні симптоми можуть бути відсутніми. Далі патологічний процес поширюється на ЛВ потилиці, в ділянку ключиці, пахви та середостіння. Ураження ЛВ черева або позаочеревинної групи супроводжується болями в животі, лихоман-

кою (до 40 °С). ЛВ можуть відрізнятися між собою за консистенцією, але ніколи немає їх нагноювання та реакції оточуючих тканин. У осіб з нормальною імунологічною реактивністю можна виявити міокардит, пневмонію, перикардит, гепатит, поліміозит, менінгоенцефаліт. Патологічний процес часто закінчується летально.

На основі цих ознак хвороби поставити діагноз токсоплазмозу дуже важко, тому за наявності щонайменше підозри на можливість токсоплазмозу потрібно ретельно дослідити кров, сечу, виконати гістологічне дослідження ЛВ, визначити концентрацію специфічних імуноглобулінів.

### **2.8. Дифузні хвороби сполучної тканини**

Збільшення периферійних ЛВ досить часто спостерігають при системному червоному вовчаку, ревматоїдному артриті. ЛВ невеликі за розмірами, еластичні, неболючі. Як правило, виявляють збільшення симетричних груп ЛВ. Але лімфоаденопатія на фоні клінічного поліморфізму та полісиндромності не буде провідним синдромом. Докладно дифузні хвороби сполучної тканини розглянуті в розділі «Суглобовий синдром».

### **2.9. Метастази злоякісних пухлин у лімфатичні вузли**

Метастазування злоякісних пухлин можливе як у периферійні регіонарні (наприклад, в аксиллярні при раку молочної залози, Вірховський метастаз у ліву надключичну западину при пухлинах шлунка), так і в ЛВ, розташовані всередині грудної клітки, черева. В деяких випадках синдром лімфоаденопатії може бути провідним, особливо коли місцезнаходження «материнської» пухлини встановити не вдається.

ЛВ щільні, нерухливі. Якщо після ретельного обстеження знайти первинну пухлину не вдається, то показана біопсія ЛВ.

При метастатичному ураженні ЛВ середостіння може бути складним у тих випадках, коли метастази ростуть швидше, ніж первинна пухлина. Тому серед симптомів будуть не тільки ті, що обумовлені самою пухлиною (наприклад, кровохаркання, біль у грудях), а й збільшеними ЛВ у відповідній ділянці (синдром компресії, наприклад, синдром верхньої порожнистої вени).

У більшості випадків діагностика ґрунтується на результатах ендоскопічного дослідження (bronхоскопія, торакоскопія, лапароскопія). Показана також трансторакальна пункція ЛВ. У разі необхідності виконують діагностичні торако- або лапаротомію.

## РОЗДІЛ 24

# МАЛЬАБСОРБЦІЯ ТА МАЛЬДИГЕСТІЯ

---

Мальабсорбція та мальдигестія — це порушення травлення та всмоктування харчових продуктів.

*Мальабсорбція* — синдром, що обумовлений збільшеною втратою одного або всіх складових компонентів їжі (білків, жирів, вуглеводів, вітамінів, мікроелементів) внаслідок недостатньої їх абсорбції в кишечнику.

*Мальдигестія* — синдром, що характеризується порушенням травлення їжі через дефіцит травних ферментів у кишечнику або порушенням мембранного травлення.

Таким чином, для виявлення синдромів мальабсорбції та мальдигестії потрібно виявити або порушення травлення їжі, або порушення її всмоктування.

Одна з основних ознак цих процесів — це діарея, а в калових масах потрібно виявити: 1) збільшення виділення азоту з калом більше 2,5 г/добу (креаторея); 2) збільшення екскреції жиру з калом більше 6 г/добу (стеаторея); 3) зменшення вмісту травних ферментів у калі (трипсину, хімотрипсину, сахарози, амілази); 4) зменшення активності травних ферментів у просвіті дванадцятипалої кишки; 5) зменшення всмоктування окремих компонентів їжі, яке виявляють за допомогою радіонуклідних методів дослідження.

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно оцінити ступінь вираженості порушення травлення та всмоктування їжі (И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996):

I ступінь. Порушення абсорбції проявляється, головним чином, зменшенням маси тіла в межах 5-10 кг, зниженням працездатності, нерізко вираженими якісними порушеннями харчування — симптомами вітамінної недостатності та трофічними розладами.

II ступінь. Дефіцит маси тіла перевищує 10 кг. Якісні порушення харчування мають виражений характер: гіповітаміноз, трофічні та електролітні розлади (дефіцит кальцію, калію). Можна виявити також гіпохромну анемію, гіпофункцію ендокринних залоз, перш за все — статевих.

III ступінь. Значний дефіцит маси тіла. Виражені якісні порушення харчування — симптоми вітамінної недостатності, порушення трофіки, водно-електролітний дисбаланс, анемія. Можна виявити гіпопротеїнемію, білокдефіцитні набряки, тотальну ендокринну недостатність.

Поєднання синдромів мальабсорбції та мальдигестії проявляється кишечною диспепсією, тому на другому етапі диференціальної діагностики потрібно визначити варіант диспепсії — бродильної, гнилісної, жирової або змішаної. Далі, на третьому етапі, з урахуванням інших особливостей клінічної симптоматики, встановлюють нозологічний діагноз.

## 1. Бродильна диспепсія

Причина — порушення травлення та всмоктування переважно вуглеводів. Основні ознаки: а) збільшення утворення газів у кишечнику, що викликає метеоризм, розпирання живота; б) діарея — виділення великої кількості калу без запаху, випорожнення супроводжується вираженою флатуленцією; в) кисла реакція калу; г) наявність у калі вуглеводів (амілорея) та бродильних бактерій (*Clostridium butyricum*).

**Програма диференціального пошуку при бродильній диспепсії** (перелік нозологічних форм):

- 1.1. Гострі та хронічні ентерити.
- 1.2. Синдром дефіциту лактази.
- 1.3. Синдром недостатності сахарози.

Гострі та хронічні ентерити труднощів для діагностики не становлять; ці хвороби проявляються перш за все діареєю.

Синдроми дефіциту лактази та сахарози за своїми клінічними ознаками схожі. Спочатку дефіцит цих ферментів, які належать до групи дисахаридаз, проявляється зменшенням працездатності, загальною млявістю, запамороченням. Виникає вказана симптоматика через 1-2 год після вживання продуктів, що містять цукор, і зникає впродовж 3-4 годин. Якщо хворий продовжує вживати цукор, з'являються трофічні розлади, зменшується маса тіла. Хвороба набуває характеру циклічного перебігу, і симптоматика вже з'являється незалежно від вживання вуглеводів. Розвиваються тотальний гіповітаміноз, полігландулярна ендокринна недостатність.

У подальшому, на фоні первинного порушення обміну вуглеводів, змінюється обмін інших речовин. Виникають гіпопротеїнемія, гіполіпідемія, набряки, анемія. Бродильна диспепсія трансформується у змішану. Розвивається ентеральний копрологічний синдром — часте (до 20 разів на добу) випорожнення, з неперевереними часточками їжі, з неприємним запахом, з великою кількістю газу, без слизу. Часто виникають різкі позиви на дефекацію. При копрологічному обстеженні виявляють ознаки тотального порушення травлення та всмоктування — стеаторею, креаторею, амілорею.

Неперетравлені рештки їжі подразнюють слизову оболонку кишечника, порушується її цілісність та проникність. Виникає реактивне запалення, розвивається вторинний дисбактеріоз. У калі виявляють збільшений вміст протею, а також клостридії, грибову флору, синьогнійну паличку, хелікобактерії. На цьому фоні хвороба набуває рис, характерних для інфекційної патології, — підвищується температура тіла, збільшується ШОЕ, виявляють також лейкоцитоз або лейкопенію, з'являються білки гострої фази запалення (С-реактивний протеїн, гаптоглобін).

Інші прояви захворювання:

1) Результати рентгеноконтрастного обстеження кишечника: а) порушення моторики — уповільнення або прискорення проходження контрасту; б) зміни рельєфу слизової оболонки; в) гіперсекреція слизу — після проходження основної маси контрасту залишаються ділянки накопичення контрасту у вигляді снігу або рисових зерен; г) порушення тонуусу кишечника — гіпотонія з розширенням його просвіту або гіпертонус зі звуженням.

2) Результати копрологічного дослідження. Для порушення травлення та всмоктування вуглеводів характерним є зниження рН нижче 6,0 та збільшення осмолярності калових мас більше 350 мосмоль/л.

3) Порушення всмоктування вуглеводів; з метою констатації цього виконують такі тести: а) всмоктування D-ксилози; б) толерантність до глюкози; в) абсорбція поміченої C<sup>14</sup> лактози.

Підтвердження недостатності дисахаридаз — визначення їх активності в біоптатах слизової оболонки тонкої кишки.

## 2. Гнильна диспепсія

Обумовлена порушенням травлення та всмоктування переважно білків. Основні клінічні ознаки: а) калові маси у вигляді каші або рідкі з різким неприємним запахом гнилі; б) синдром шлункової диспепсії, який проявляється гикавкою із запахом «тухлих яєць»; в) лужна реакція калових мас; г) у калі — залишки неперетравлених білків («біфштексний кал»). Виражений метеоризм для гнильної диспепсії нехарактерний.

### Основні причини гнильної диспепсії:

2.1. Дефіцит ентерокинази.

2.2. Дисбактеріоз товстого кишечника.

У клінічній практиці первинне ізольоване порушення травлення та всмоктування білків виявляють дуже рідко. Основна і найбільш часта причина — порушення мембранного травлення, обумовлене дефіцитом ентерокинази (А. Д. Битти, 1995). Первинне порушення травлення та всмоктування білків потрібно підозрювати перш за все при поєднанні білкової діареї та виражених порушень протеїнового обміну — швидкого схуднення, частих інфекційних захворювань, геморагічного синдрому.

Гнильні процеси в більшій мірі відображають дисбактеріоз товстого кишечника. Синдроми мальабсорбції та мальдигестії при цьому прояв-

ляються в першу чергу порушеннями обміну вітамінів. Гіповітаміноз РР можна підозрювати, коли з'являються невмотивована неврівноваженість, коливання настрою, дратівливість, гіперсалівація. Гіповітаміноз В2 проявляється перш за все трофічними розладами шкіри та її придатків — ламкістю нігтів, алопецією, стоматитом, хейлітом. Гіповітамінози В1 та В6 маніфестуються міокардіодистрофією та периферійними нейропатіями. У разі дефіциту вітаміну К розвивається геморагічний синдром. Дефіцит вітаміну В12 та фолієвої кислоти призводять до появи мегалобластної анемії, вторинного атрофічного гастриту.

Продукти гнильного бродіння спричинюють виражену сенсibiliзуючу дію на організм, внаслідок чого спостерігають різноманітні алергічні реакції у вигляді кропивниці, набряку Квінке, бронхоспазму, артралгій.

При фізикальному обстеженні кишечника виявляють: 1) постійне бурчання при пальпації сліпої кишки (симптом Образцова); 2) відчуття плескоту при пальпації сліпої кишки (симптом Герця); 3) поява болю при пальпації зони Поргеса (середина лінії, яка з'єднує пупок з серединою лівої реберної дуги).

Бактеріологічне дослідження калових мас виявляє особливості дисбактеріозу. Інші методи інструментальної діагностики використовують, головним чином, для виключення неспецифічного виразкового коліту, пухлин.

### **3. Жирова (мильна) диспепсія; стеаторея**

Жир не перетравлюється і не всмоктується в тонкому кишечнику, тому потрапляє в калові маси. При стеатореї швидко розвивається порушення обміну речовин, обумовлене передусім дефіцитом жиророзчинних вітамінів — А, D, Е. Звертає на себе увагу дуже тонка суха шкіра з видимими судинами. Уповільнюється затягування ран. Знижуються потенція та лібідо, у тяжких випадках розвиваються вірилізація та гірсутизм, з'являється «куряча сліпота». В крові виявляють гіполіпемію, гіпохолестеринемію, гіпоглікемію. В подальшому, при прогресуванні захворювання, виникає тотальна ендокринна недостатність. Внаслідок дефіциту вітаміну D порушується кальцієвий та фосфорний обмін — остеопороз аж до остеомаліції, ентерогенна титанія та залізодефіцитна анемія. У тяжких випадках виявляють симптоми Труссо та Хвостека, подовження інтервалу QT на ЕКГ.

Окрім симптомів мальдигестії та мальабсорбції, для мильної диспепсії характерним є жирний кал. Кількість жиру в калових масах більше 6 г/добу. На початкових етапах розлади випорожнення виникають після вживання їжі, особливо жирної. Кал погано оформлений, але не рідкий. Потім розвивається осмотична діарея — об'єм калових мас значно перевищує кількість їжі, в калі виявляють багато слизу. Крім жиру, в калі наявні також неперетравлені та/або невсмоктані вуглеводи та білки.

При рентгеноконтрастному обстеженні тонкого та товстого кишечника у хворих зі стеатореєю виявляють:

1) розширення та гіперсегментацію тонкого кишечника, його здуття, застій;

2) розширення та подовження товстого кишечника;

3) зміни рельєфу слизової оболонки — деформацію та поглиблення складок.

Для оцінки всмоктування жирів використовують тест з поміченим  $C^{14}$  триолеїном. У процесі травлення триолеїн гідролізується в печінці і потрапляє в мале коло кровообігу. Визначають вміст  $^{14}CO_2$  у повітрі, яке видихає хворий. У нормі радіоактивність не повинна перевищувати 3,5 % від загальної радіоактивності уведеного препарату (5 мкКи).

### **Програма диференціального пошуку при стеатореї:**

3.1. Порушення емульгації жирів внаслідок відсутності або зменшення кількості жовчі у просвіті дванадцятипалої кишки.

3.1.1. Обтурація жовчних протоків при механічній жовтяниці.

3.1.2. Захворювання паренхіми печінки (гепатити, цирози).

3.2. Порушення розщеплення жирів внаслідок дефіциту ферментів підшлункової залози (панкреатити).

3.3. Порушення всмоктування перетравлених жирів.

3.3.1. Ураження стінки кишечника.

3.3.1.1. Тропічна спру.

3.3.1.2. Нетропічна спру.

3.3.1.3. Амیلордоз.

3.3.1.4. Склеродермія.

3.3.1.5. Синдром ідіопатичного тотального ураження епітелію тонкого кишечника.

3.3.1.6. Зменшення площі слизової оболонки кишечника після оперативних втручань.

3.3.1.7. Цукровий діабет.

3.3.2. Ураження лімфатичних або кровоносних судин.

3.3.2.1. Лімфогранулематоз, лімфосаркома.

3.3.2.2. Туберкульоз лімфатичних вузлів черевної порожнини.

3.3.2.3. Кишечна ліподистрофія Уіппла.

3.3.2.4. Атеросклероз мезентеріальних судин.

3.3.2.5. Канцероматоз очеревини.

**3.1. Порушення емульгації жирів внаслідок відсутності або зменшення кількості жовчі у просвіті дванадцятипалої кишки**

Основна ознака — жирний кал, який за консистенцією нагадує глину, ахілічний. У переважній більшості випадків стеаторея поєднується з жовтяницею або гепатомегалією (див. відповідні розділи).

### **3.2. Дефіцит ферментів підшлункової залози**

Синдроми мальабсорбції та мальдигестії виникають на пізніх стадіях хвороб.

Одними з найбільш ранніх клінічних проявів є біль та панкреатогенні проноси, типові для осмотичної діареї. В калових масах виявляють неперетравлені рештки білків, жирів, вуглеводів. Внаслідок діареї хворі худнуть, розвивається гіповітаміноз.

Вияв екзокринної недостатності підшлункової залози ґрунтується на визначенні активності її ферментів у просвіті дванадцятипалої кишки.

### **3.3. Порухення всмоктування перетравлених жирів**

Підозрювати ізольоване порушення тільки всмоктування жирів потрібно при виключенні всіх перелічених причин розвитку стеатореї. Основні ознаки:

- 1) практично одночасно з'являються ознаки порушення обміну білків, жирів та вуглеводів;
- 2) наявність у хворого осмотичної діареї;
- 3) в калі виявляють перетравлені рештки їжі;
- 4) одночасне зниження в крові вмісту жирів, білків та вуглеводів (за винятком цукрового діабету, коли наявні гіперглікемія та гіперліпідемія).

#### *3.3.1. Ураження стінки кишечнику*

Синдроми мальабсорбції та мальдигестії дуже швидко прогресують. Крім цих синдромів, а також діареї, при всіх перелічених захворюваннях виявляють анемію (залізодефіцитну або мегалобластну), яка в деяких випадках може передувати порушенням травлення та всмоктування. Важливо також зазначити, що для патології стінки кишечнику характерним є поєднання бродильної та жирової диспепсії, оскільки уражається переважно тонкий кишечник. Голодування, елімінаційні дієти (при целиакії) призводять до ліквідації діареї, а парентеральне уведення білків та вітамінів нормалізує стан хворих.

##### *3.3.1.1. Тропічна спру*

Захворювання, що характеризується порушенням всмоктування всіх компонентів їжі. Етіологічні фактори до кінця не встановлені.

Для спру, крім мальабсорбції та мальдигестії, діареї, характерною є також мегалобластна (В12-дефіцитна) анемія. Діарея ж за своєю природою є осмотичною. Об'єм калу значний, кал біло-сірого або жовтого кольору, з різким неприємним запахом. У сухому залишку виявляють 70 % та більше жиру (в нормі не більше 9,5 %).

Під час огляду виявляють різке схуднення, яке контрастує із здутим животом, білокдефіцитні набряки.

##### *3.3.1.2. Нетропічна спру (целиакія)*

Порушення травлення з розвитком синдромів мальдигестії, обумовлене збільшеною чутливістю до глютенівих білків, які знаходяться в злакових культурах (пшениця, жито, ячмінь тощо).

Неперетравлені білки пошкоджують слизову оболонку кишечнику і викликають порушення всмоктування всіх компонентів їжі. При успад-



кованому варіанті целиакії хвороба проявляється з раннього дитинства, при переході дитини на штучне годування. Захворювання маніфестується стійкими проносами зі стеатореєю, метеоризмом. У подальшому нарастають схуднення, анемія, з'являються поліартралгії.

Характерною ознакою целиакії є ефективність безглютенової дієти.

При амілоїдозі та системній склеродермії синдроми мальабсорбції та мальдигестії розвиваються на більш пізніх стадіях захворювання, коли діагностика не викликає труднощів.

### *3.3.2. Ураження лімфатичних та кровоносних судин*

Потрібно звернути увагу перш за все на збільшення пахових лімфатичних вузлів, що може свідчити на користь лімфогранулематозу, туберкульозу, лімфосаркоми. Атеросклеротичне ураження мезентеріальних судин маніфестується нападами черевної жаби одночасно з явищами ішемії нижніх кінцівок.

Канцероматоз очеревини проявляється насамперед болями в животі та раковою кахексією.

## РОЗДІЛ 25

### НАБРЯКИ

---

Збільшення розмірів тієї чи іншої частини тіла, обумовлене накопиченням надлишку рідини в тканинах.

Вияв набряків у більшості випадків труднощів не викликає. Але потрібно пам'ятати про те, що набряки можуть бути прихованими. Підозрювати їх потрібно, коли у хворого збільшується маса тіла без зміни звичайних для нього режиму фізичної активності та дієти.

#### **Програма диференціального пошуку за провідним синдромом набряків:**

##### **1. Загальні набряки.**

1.1. Захворювання серця (прояв серцевої недостатності).

1.2. Захворювання нирок.

1.2.1. Нефритичні набряки.

1.2.2. Нефротичні набряки.

1.3. Захворювання печінки.

1.4. Захворювання підшлункової залози та кишечника.

1.5. Ендокринна патологія (мікседема).

##### **2. Місцеві набряки.**

2.1. Венозні.

2.2. Лімфатичні.

2.3. Жирові.

2.4. Ангіоневротичні.

##### **3. Медикаментозні набряки.**

На першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити характер набряків — загальні чи місцеві.

#### **1. Загальні набряки**

Особливості: 1) набряки симетричні; 2) після зміни положення тіла змінюють свою локалізацію, але не зникають; 3) вживання води посилює набряки.

#### **2. Місцеві набряки**

Особливості: 1) набряки можуть бути симетричними, але не поширюються більше, ніж на дві кінцівки; 2) при зміні положення тіла можуть зникати (але не завжди); 3) виявляють дистрофічні зміни шкіри.

Разом з тим, ці ознаки не мають абсолютного значення, і встановлення генезу появи набряків ґрунтується, в більшій мірі, на вияві інших симптомів та синдромів, характерних для тієї чи іншої патології. Другий етап диференціальної діагностики передбачає саме пошук цих «інших» ознак.

## **1. Загальні набряки**

### **1.1. Захворювання серця**

Локалізація серцевих набряків залежить від положення тіла. У вертикальному положенні вони локалізуються на нижніх кінцівках, у тяжких випадках доходять до попереку, але ніколи не піднімаються вище серця. Після тривалого перебування у ліжку в горизонтальному положенні набряки зміщуються в ділянку таза, після перебування на боці — на відповідну половину тіла. Наростають повільно, знизу догори. Найбільше виражені — в другій половині дня, вранці зменшуються або взагалі зникають.

Найкраще виявляти набряки на нижніх кінцівках, у ділянці гомілки; вони м'які, після натискування залишається ямка, яка через деякий час зникає. Спочатку шкіра над набряками незмінена, з появою венозної недостатності шкіра стає тонкою, з ціанотичним відтінком.

Набряки при серцевій недостатності — прояв переважно правощлуночкової або тотальної бівентрикулярної недостатності кровообігу. При правощлуночкової недостатності одночасно з набряками виявляють ознаки легеневої гіпертензії та гіпертрофії правого шлуночка: акцент II тону над легеневою артерією, набухання вен шиї, пульсуючий та вибухаючий стовбур легеневої артерії на рентгенограмі грудної клітки, епігастральну пульсацію, відхилення вправо електричної осі серця на ЕКГ, після фізичного навантаження біля основи мечоподібного відростка з'являється правощлуночковий ритм галопа. При тотальній серцевій недостатності разом з набряками виявляють і симптоми лівошлуночкової недостатності кровообігу — застій у легенях, напади серцевої астми або набряку легенів.

Залежно від особливостей ураження серця виявляють і особливості динаміки набряків. При переважно систолічній серцевій недостатності набряки на ногах з'являються практично одночасно з гепатомегалією, потім розвивається асцит. При переважно діастолічній недостатності гепатомегалія та асцит виникають раніше набряків нижніх кінцівок, одночасно з цим виявляють також одутлість обличчя, набухання вен шиї, а вранці набряки не зникають.

З прогресуванням серцевої недостатності набряки наростають, стають генералізованими і досягають ступеня анасарки.

На ранніх етапах прогресування недостатності кровообігу затримка води в організмі може не проявлятися набряками. Для виявлення прихованих набряків можна використовувати пробу Кауфмана (И. Мадьяр, 1987). Хворому з інтервалом у 2 год двічі дають випити по 200 мл води. Потім тричі кожні 2 год визначають величину діурезу та питому вагу

сечі, причому перші 2 год хворий лежить горизонтально, другі 2 год лежить з піднятими ногами, решту часу — ходить. Якщо у хворого є приховані набряки, то діурез найбільший у другому періоді при самій низькій густині сечі, а в третій період діурез найменший при самій великій густині сечі.

Таким чином, на другому етапі диференціальної діагностики при виявленні серцевих набряків передбачається виявлення інших ознак серцевої недостатності. На третьому етапі у хворого потрібно знайти інші синдроми, патогномонічні для патології серця — кардіомегалію, болі в ділянці серця, аускультативну картину пороку. Постановка нозологічного діагнозу ґрунтується вже на диференціальній діагностиці за цими синдромами.

### **1.2. Захворювання нирок**

Виділяють два основних механізми розвитку набряків при патології нирок. У першому випадку (нефритичні набряки) йдеться про запальні ураження нирок (пієлонефрит, гломерулонефрити, інтерстиціальні нефрити), знижується клубочкова фільтрація, що супроводжується зменшенням виведення води з організму. В другому випадку (нефротичний синдром) основним патогенетичним механізмом розвитку набряків є протеїнурія і як наслідок — гіпопротеїнемія. В крові зменшується кількість альбумінів, падає онкотичний тиск, і рідка частина крові виходить за межі циркуляторного русла.

«Ниркові» набряки не залежать від положення тіла. Характерні набряки повік та підшкірної жирової клітковини під очима. Кровотік у нирках найменший уночі, тому найбільша вираженість набряків уранці, впродовж дня вони зменшуються.

При гострому гломерулонефриті набряки є складовою частиною гостронефритичного синдрому; виникають одночасно зі змінами в сечі. При хронічному гломерулонефриті набряки розвиваються дещо пізніше змін сечі, повільно наростають. При гломерулонефритах набряки рідко досягають ступеня вираженості анасарки.

При нефротичному синдромі спочатку виявляють протеїнурію (більше 3,5 г/добу), а набряки розвиваються пізніше. Локалізуються набряки спочатку на обличчі, потім поступово поширюються на все тіло, досягаючи у тяжких випадках ступеня вираженості анасарки.

Таким чином, на другому етапі диференціальної діагностики у хворих з нирковими набряками потрібно виявити інші синдроми, патогномонічні для ураження нирок — сечовий, гостронефритичний, нефротичний, і подальший, третій, етап диференціальної діагностики передбачає вже пошук саме за цими синдромами.

### **1.3. Захворювання печінки**

Набряки носять дифузний характер, не залежать від положення тіла та періоду доби. Появі генералізованих набряків у більшості випадків передуює розвиток асцити, потім набрякають ноги. Набряки щільні, після

натискування на ділянку великої гомілкової кістки ямки не залишається. Прогресують, досягають ступеня анасарки.

Обумовлені набряки гіпопротеїнемією. У хворих виявляють також інші ознаки «великої» та «малої» недостатності печінки, а третій етап диференціальної діагностики виконують вже за синдромами гепатомегалії, гепатоспленомегалії, жовтяниці (див. відповідні розділи).

#### **1.4. Захворювання підшлункової залози та кишечника**

Поява набряків обумовлена гіпопротеїнемією, що виникла внаслідок недостатнього травлення або всмоктування білків.

Набряки носять генералізований характер, не залежать від положення тіла і періоду доби. Характерний набряк у ділянці кута нижньої щелепи, внаслідок чого обличчя набуває квадратної форми.

Крім набряків, виявляють також стійку діарею, явища мальабсорбції та мальдигестії (див. відповідні розділи). Збільшення вмісту білків в їжі, яке не супроводжується вживанням ферментних препаратів, посилює набряки, а парентеральне використання альбуміну та плазми призводить до зменшення набряків.

При первинних ентеропатіях у деяких випадках вираженої діареї немає, але відбувається втрата білків — внаслідок збільшення проникності капілярів білок потрапляє в кишечник *per diapedez*. Підозрювати ентеропатію потрібно тоді, коли виражена гіпопротеїнемія не пов'язана з патологією печінки і не супроводжується діареєю.

Для діагностики використовують пробу Гордона — хворому внутрішньовенно вводять альбумін, помічений  $\text{Cr}^{51}$ , а потім визначають накопичення ізотопу в калі (замість альбуміну можна використовувати дексаран, помічений  $\text{Fe}^{59}$ , або полівініл-піроллідон- $\text{In}^{131}$ , але проба з альбуміном більш специфічна).

#### **1.5. Мікседема**

Гіпофункція щитоподібної залози.

Набряки при гіпотиреозі м'які, носять генералізований характер, не залежать від положення тіла. Після натискування слідів не залишається. Виявляють періорбітальний набряк, бліде одутле маскоподібне обличчя. Шкіра бліда, суха, з ділянками гіперкератозу, особливо на стопах, передній поверхні гомілок, колінах, ліктях. Набрякає не тільки шкіра, а й внутрішні органи — внаслідок набряку голосових зв'язок, мова стає нечіткою й уповільненою, збільшується язик. Виникає псевдогіпертрофія м'язів — вони стають щільними, малорухомими, чітко окресленими. Можлива поява невеликого випоту в закритих порожнинах тіла.

Інші прояви хвороби:

1) Зниження основного обміну. Хворі сонливі, мляві, апатичні, мерзнуть при високій температурі повітря навколишнього середовища.

2) Ураження серцево-судинної системи. Виявляють брадикардію, пульс на периферійних артеріях м'який, низький. Розвивається кардіомегалія з

тоногенною дилатацією всіх його порожнин; серце на рентгенограмі грудної клітки набуває форми кулі. В осіб старше 40 років може розвинутих систолодіастолічна артеріальна гіпертензія. Показники артеріального тиску можуть досягати 220/140 мм рт. ст. Гіпертензія резистентна до більшості гіпотензивних препаратів, але швидко ліквідується тиреоїдними гормонами. «Виражена гіпертензія, яка маскує та віддаляє гіпотиреоїдну симптоматику — одна з частих причин несвоечасної діагностики гіпотиреозу» (Ф. Н. Эгарт, 1991).

3) Психічні розлади. Погіршуються пам'ять, увага, здатність до концентрації. Порушується циркадний ритм сну. Можливий розвиток психозів — шизофреноподібного або маніакально-депресивного.

Діагностика: зниження в крові вмісту тироксину (в нормі загального 65–155 нмоль/л, вільного 10,3–31,0 пмоль/л), трийодтироніну (в нормі загального 1,77–2,42 нмоль/л, вільного 3,54–10,16 пмоль/л).

## **2. Місцеві набряки**

### **2.1. Венозні набряки**

При гострому венозному тромбозі набряки розвиваються швидко, на фоні болю. Шкіра над веною червона, пальпація викликає різкий біль. Після закупорки великих вен посилюється венозний рисунок. При хронічному венозному стазі виникає застійна гіперпигментація, розвиваються трофічні виразки. Венозні набряки досить швидко зменшуються після піднімання ніг. При обструкції глибоких вен з'являються також ознаки утрудненого відтоку лімфи — набряки щільні, шкіра потовщена (у вигляді «шкіри свині») або «шкірочки помаранчі»), після піднімання ніг набряки зменшуються повільно.

Після закупорки нижньої порожнистої вени (внаслідок пухлин підшлункової залози, печінки, нирок) швидко наростають набряки ніг, статевих органів, сідниць, виявляють венозні колатералі на передній та боковій стінках живота, внутрішній поверхні стегна. Появі набряків передують анурія, затримка випорожнення, метеоризм.

У деяких випадках синдром нижньої порожнистої вени розвивається у вагітних у третьому триместрі. В горизонтальному положенні тіла матка може стиснути вену, що призводить до гострої гіпоксії головного мозку та втрати свідомості. Після зміни положення тіла кровотік відновлюється.

При закупорці верхньої порожнистої вени швидко наростають набряк та ціаноз обличчя, рук, шиї. Вираженість набряку залежить від положення тіла — у вертикальному положенні дещо зменшується. На передній стінці грудей розвиваються колатералі. Причини розвитку синдрому верхньої порожнистої вени — рак легенів, туберкульоз, лімфогранулематоз, ексудативний перикардит.

Підтверджують венозну недостатність за допомогою доплерографічного ультразвукового дослідження.

## **2.2. Лімфатичні набряки**

Запальні набряки, як правило, не викликають труднощів для діагностики. Виявляють типові ознаки запалення — набряк, гіперемію, біль. При хронічному рецидивуючому лімфангіїті нижніх кінцівок у хворих виявляють запалені лімфатичні судини, а також вхідні ворота інфекції — тріщини шкіри між пальцями ніг.

При обструктивних лімфатичних набряках виявляють слоновість, потовщення та ущільнення шкіри, набряки не зникають після підняття ураженої кінцівки.

Набряк Квінке — гігантська кропивниця, при якій набряк поширюється на дерму та підшкірні шари. Найбільш часто локалізується у ділянках щоки, губ, носа. Набряк асиметричний, щільний, неболючий. При локалізації набряку Квінке в ділянці язика, трахеї змінюється голос, дихання стає стридорозним, можливий розвиток асфіксії. Іноді набряк Квінке може локалізуватись на мозкових оболонках. У такому випадку швидко наростає загально мозкова симптоматика, обумовлена набряком мозку — дуже сильний головний біль, нудота, блювання, можлива втрата свідомості, тоніко-клонічні судоми. Підозрювати подібну локалізацію набряку Квінке потрібно у разі появи вказаної симптоматики на фоні загального алергічного «настрою» організму — наявності вазомоторного риніту, бронхіальної астми, кропивниці. Потрібно також в'яснити, чи був у хворого раніше набряк Квінке.

Набряк Квінке може бути не тільки алергічним, а й псевдоалергічним, обумовленим патологією гепатобіліарної системи.

## **2.3. Жирові набряки (ліпедема)**

Локалізуються частіше на ногах. Виникають на фоні загального ожиріння, але відкладення жиру на верхній половині тіла не так виражене. Набряки симетричні, дуже м'які, болючі, при піднятті ніг не зникають і не зменшуються. Ноги за формою нагадують колони. Розвиваються набряки повільно, паралельно з прогресуванням загального ожиріння. Частіше ліпедему спостерігають у жінок.

## **2.4. Ангіоневротичні набряки**

Класичний варіант — нейропатичний набряк при цукровому діабеті. Локалізується на стопах та гомілкках. Не залежить від положення тіла. Набряк розвивається повільно, на пізніх стадіях цукрового діабету. Одночасно з ним виявляють інші ознаки діабетичних нейро- та мікроангіопатій нижніх кінцівок — нейропатичні виразки, діабетичну остеоартропатію.

## **3. Медикаментозні набряки**

Найчастіше виникають при використанні гормонів, гіпотензивних, а також при медикаментозному ураженні серця, нирок, печінки — медикаментозні міокардити, інтерстиціальні нефрити, гепатити.

## РОЗДІЛ 26

# НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ

---

*Нефротичний синдром* (НС) — симптомокомплекс, який характеризується високою протеїнурією (більше 3,5 г/добу), гіпопротеїнемією (менше 60 г/л), диспротеїнемією, гіперліпідемією, набряками.

Відсутність однієї або двох з перелічених складових ознак кваліфікують як неповний НС (Л. А. Пиріг, 1995). Єдиною обов'язковою ознакою є протеїнурія. Як правило, виявляють пряму залежність між величиною втрати білка та вираженістю інших проявів симптомокомплексу НС.

Протеїнурія може бути селективною та неселективною. Селективну протеїнурію виявляють на початкових етапах формування НС. У більшості випадків спочатку у сечі виявляють низькомолекулярні білки — альбуміни. Винятком є лише парапротеїнемічні гемобластози, при яких хворі спочатку втрачають глобуліни.

Початкова неселективна протеїнурія, коли в сечі виявляють і низько-, і високодисперсні білки, є ознакою важкого ураження паренхіми нирок.

Таким чином, для констатації у хворого НС потрібно виявити у нього поєднання протеїнурії та ще не менше двох зазначених вище складових НС.

Для проведення диференціальної діагностики складають перелік основних захворювань, при яких зустрічається НС (Б. И. Шулутко, 1994, з доповненнями):

1. Запальні захворювання нирок.
  - 1.1. Гострі та хронічні гломерулонефрити.
  - 1.2. Хронічний пієлонефрит.
  - 1.3. Люпоїдний нефроз.
  - 1.4. Інтерстиціальний нефрит.
2. Метаболічні ураження нирок.
  - 2.1. Амілоїдоз нирок.
  - 2.2. Діабетична нефропатія.
  - 2.3. Подагрична нефропатія.
3. Пухлинні ураження нирок.
  - 3.1. Парапротеїнемічні гемобластози.
4. Тромбоз ниркових вен.
5. Застійна нирка.



## **1. Запальні ураження нирок**

У диференціальній діагностиці запального ураження нирок допомагає виявлення особливостей сечового синдрому (див. відповідний розділ). Як правило, поєднання сечового та нефротичного синдромів свідчить про тяжке ураження нирок і є прогностично несприятливим фактором.

Виняток становить лише люпоїдний нефроз.

### **1.4. Люпоїдний нефроз**

Самостійна нозологічна одиниця, що характеризується неіммунним запальним ураженням паренхіми нирок, основним клінічним проявом якого є гострий НС.

Хворіють переважно діти (до 80 % випадків), пік припадає на трирічний вік. У значній кількості випадків хвороба асоційована з носінням антигену HLA-B12.

Основні клінічні прояви — розгорнутий НС; виявляють значну альбуміурію — більше 20-25 г/добу. Селективна протеїнурія дуже рідко трансформується в неселективну. Сечовий синдром для люпоїдного нефрозу нехарактерний.

У дітей хвороба відрізняється доброякісним перебігом. Приблизно у 2/3 хворих відмічають спонтанні ремісії тривалістю до 2 і більше років. Використання глюкокортикостероїдів швидко призводить до повної регресії клінічної симптоматики.

У дорослих люпоїдний нефроз розвивається на фоні попередньої патології нирок і відрізняється злоякісним перебігом та несприятливим прогнозом.

## **2. Метаболічні ураження нирок**

Особливості: 1) нирки уражаються вторинно, на фоні вже наявних хронічних захворювань; 2) процес носить необоротний прогресуючий характер; 3) поява НС сприяє прогресуванню основного захворювання.

### **2.1. Амілоїдоз нирок**

Амілоїдоз — системне захворювання, яке характеризується накопиченням у тканинах амілоїду (особливого білка — парапротеїну), і проявляється порушенням структури та функції уражених органів. У разі переважного накопичення амілоїду в нирках підозрюють амілоїдоз нирок.

У клініці амілоїдозу виділяють три стадії — протеїнуричну, нефротичну та азотемічну.

Розрізняють первинний і вторинний амілоїдоз. Частіше зустрічають вторинний амілоїдоз, який виникає на фоні хронічних нагноювальних захворювань (bronхоектатичної хвороби, хронічного остеомієліту тощо), дифузних хвороб сполучної тканини (найчастіше ревматоїдного артрити), а також злоякісних новоутворень.

Протеїнурія — найбільш ранній клінічний симптом вторинного амілоїдозу. На початкових етапах протеїнурія має транзиторний характер,

з'являється тільки на фоні загострень основного захворювання (хронічні нагноювальні процеси, дифузні хвороби сполучної тканини, туберкульоз). У подальшому, зі збільшенням втрати білка, розвивається розгорнута клініка НС. Прогресування хвороби призводить до появи хронічної ниркової недостатності.

Крім білка, в сечі виявляють мікрогематурію, лейкоцитурію. Але це буває нечасто. У більшості випадків спостерігають «мертвий осад сечі».

Поява протеїнурії за наявності фонових захворювань завжди вимагає виключення амілоїдозу. Але в деяких випадках до маніфестації нефропатії на перший план виступають системні прояви амілоїдозу — полілімфаденопатія, гепатоспленомегалія, кардіомегалія з прогресуванням діастолічної серцевої недостатності, кишкова диспепсія зі стеатореєю. Виключити амілоїдоз потрібно також при появі невмотивованої диспротеїнемії, гіперазотемії, периферійної сенсорної полінейропатії.

Вказана симптоматика в більшій мірі відображує динаміку вторинного амілоїдозу. Первинний амілоїдоз має деякі особливості: 1) ендемічність — найбільше розповсюдження серед корінних жителів басейнів Середземного моря та Перської затоки, в Закавказзі; 2) виражені системні прояви аутоімунного характеру — ірити, іридоцикліти, артралгії, кропивниця та набряк Квінке; 3) відсутні фонові захворювання; 4) полісиндромність клінічних проявів амілоїдозу; 5) невідповідність між ступенем ураження нирок та загальним станом хворих.

Єдиний метод вірогідної діагностики амілоїдозу за життя хворого — біопсія нирок з обов'язковим забарвленням гістологічного матеріалу конго червоним або тіофлавіном Т. При цьому при амілоїдозі нирок їх дослідження дає позитивні результати практично в 100 % випадків, прямої кишки, печінки та ясен — відповідно в 75 %, 50 % та 20 % випадків. Для встановлення форми амілоїдозу (первинний чи вторинний) отриманий гістологічний матеріал послідовно забарвлюють перманганатом калію, а потім конгоротом.

## **2.2. Діабетична нефропатія**

При діабетичній нефропатії (синдром Кімелстіла — Уілсона) виявляють комбіноване ураження нирок — мікроангіопатію, нейропатію та патологію власне паренхіми нирок.

Клінічно традиційно виділяють три стадії діабетичної нефропатії (А. Г. Мазовецький, В. К. Великов, 1987):

1) Доклінічну (переднефротичну). Вже з самого початку розвитку діабету уражаються нирки. Одна з найбільш ранніх ознак діабетичної нефропатії — прискорення клубочкової фільтрації та деяке збільшення діурезу (синдром гіперфільтрації). При глікемії, що перевищує нирковий поріг (у більшості випадків 10 ммоль/л), спостерігають транзиторну мікроальбумінурію.

2) Нефротична. Проявляється стійкою альбумінурією, мікрогематурією, циліндрурією. Зміни сечі стійкі і не залежать від рівня глікемії. З

часом розвивається повний симптомокомплекс НС. Дуже часто в цій стадії виявляють характерну для захворювань нирок діастолічну артеріальну гіпертензію.

3) Нефросклеротична. На фоні стійкого НС починає прогресувати хронічна ниркова недостатність. Артеріальна гіпертензія набуває злоякісного характеру.

Потрібно зазначити, що при НС, який виник на фоні діабетичної нефропатії, рівень ліпідів у крові не залежить від втрати білка і не відображає ступінь ураження нирок. Окрім того, глюкозурія може маскувати гіпостенурію, тому, оцінюючи вираженість ураження нирок, потрібно орієнтуватись перш за все на рівень креатинемії.

У деяких хворих з декомпенованим цукровим діабетом на фоні тяжкої хронічної ниркової недостатності можлива спонтанна нормалізація глікемії, зникає глюкозурія. Але на перебіг і результат діабетичної нефропатії це вже не впливає.

Діагностика діабетичної нефропатії труднощів не викликає. Слід зазначити, що раптову появу протеїнурії та НС у хворих на цукровий діабет не потрібно пов'язувати лише з синдромом Кімелстіла — Вілсона. Причиною їх появи можуть бути інші захворювання нирок, які не завжди спричинені цукровим діабетом. У таких випадках потрібно звернути увагу на вираженість інших проявів ангіо- та полінейропатій — ретинопатію, атеросклеротичне ураження судин серця, нижніх кінцівок. Якщо наявна відповідність вираженості патології нирок та інших ангіо- та нейропатій, то нефропатія з великою ймовірністю обумовлена цукровим діабетом. У тяжких випадках показана біопсія нирок.

Докладно диференціально-діагностичні критерії цукрового діабету викладені в розділі «Гіперглікемія».

### **2.3. Подагрична нефропатія**

Подагрична нефропатія — збірне поняття, яке містить всю патологію нирок, яку виявляють при подагрі. Умовно можна виділити кілька форм — уратний нефролітіаз, вторинний піелонефрит, інтерстиціальний нефрит, імунний гломерулонефрит.

Характеризуючи особливості клініки подагричної нефропатії в цілому, потрібно зазначити невідповідність між системними позанирковими проявами хвороби та порушенням функції нирок. У деяких випадках можливим є формування первинної ізольованої подагричної нефропатії без інших проявів хвороби.

На початкових етапах подагричної нефропатії в клініці домінує сечовий синдром, а протеїнурія не перевищує 1 г/добу. Як і при цукровому діабеті, рівень ліпемії не залежить від втрат білка з сечею і не відображає вираженість ураження нирок. Іншою особливістю подагричної нефропатії є рання поява та швидке прогресування артеріальної гіпертензії. У подальшому розвивається хронічна ниркова недостатність, наростає протеїнурія і формується повний симптомокомплекс НС.

НС може бути одним з найбільш ранніх проявів гломерулонефритичної форми подагричної нирки. При цьому варіанті швидко розвивається гостронефритичний синдром з вираженою протеїнурією. Виникає така клініка на фоні впливу провокуючих факторів, що здатні різко підвищити рівень сечової кислоти в крові — вживання алкоголю, переїдання, інтеркурентних інфекцій, використання великих доз нестероїдних протизапальних засобів та цитостатиків. У подальшому порушується концентраційна функція нирок, швидко прогресує хронічна ниркова недостатність.

Діагностичні критерії подагри викладені в розділі «Суглобовий синдром».

### **3. Пухлинні ураження нирок**

Ураження нирок, що їх виявляють на фоні злоякісного росту, можна розподілити на (Л. М. Пиріг, 1995, з доповненнями): 1) ренопаренхіматозні — за типом гломерулонефриту; 2) обструктивні; 3) дисгормональні; 4) токсичні, що виникли внаслідок використання протипухлинних препаратів; 5) радіаційні; 6) синдром деструкції (лізису) пухлини; 7) хронічний тромбоз ниркових вен; 8) паранеопластичний амілоїдоз.

У деяких випадках розвиток НС внаслідок паранеопластичної нефропатії може бути одним з ранніх проявів злоякісного росту. Це можливо при лімфогранулематозі та інших гемобластозах, центральному раку легень, раку товстого кишечника та шлунка, щитоподібної залози. В такому випадку для того, щоб провести цілеспрямований діагностичний пошук щодо виключення онкопатології, потрібно звернути увагу на наступне: 1) невмотивовану гіпертермію — субфебрилітет або лихоманку; 2) схуднення; 3) кровохаркання та/або шлунково-кишкову кровотечу; 4) похилий вік хворих.

#### **3.1. Парапротеїнемічні нефропатії**

Основна причина — мієломна хвороба, одним з найбільш частих ускладнень є мієломна нефропатія.

Найбільш важлива клінічна ознака мієломної нефропатії — селективна протеїнурія за рахунок глобулінів (білок Бенса — Джонса). У першій і другій стадії хвороби пацієнт втрачає із сечею не більше 4 г білка за добу, в третій — більше 12 г. Селективна протеїнурія трансформується в неселективну дуже рідко і лише в разі появи вторинного паранеопластичного амілоїдозу.

Повного симптомокомплексу НС у хворих з мієломною хворобою спочатку не виявляють; спостерігають лише протеїнурію та диспротеїнемію. З розвитком вторинного амілоїдозу приєднуються також набряки та гіперліпідемія.

### **4. Тромбоз ниркових вен**

У більшості випадків тромбоз ускладнює інші захворювання: органів черевної порожнини та позаочеревинного простору, малого таза (пухлини, абсцеси, панкреатит, холецистит, ендометрит), судин малого таза

та нижніх кінцівок (тромбофлебіти, варикозне розширення вен стравоходу та прямої кишки).

При гострому тромбозі на перший план виходять сильні болі у попереку та гематурія, можливий розвиток гострої ниркової недостатності.

Хронічний тромбоз спочатку теж проявляється болями, потім з'являється й наростає протеїнурія. Втрати білка із сечею можуть досягати 20 г/добу та більше. Виявляють також гематурію, іноді значну, циліндрурію. НС при тромбозі ниркових вен представлений всіма своїми складовими. Рівень артеріального тиску у більшості випадків не змінюється. Результатом хронічного тромбозу ниркових вен є хронічна ниркова недостатність.

Найбільш інформативні для підтвердження діагнозу тромбозу ниркових вен венокаваграфія веноаортографія.

## **5. Застійна нирка**

НС розвивається на фоні тривалого перебігу важкої серцевої недостатності. Найбільш часта його причина — хронічний тромбоз нижньої порожнистої вени.

Серед проявів застійної нирки потрібно відмітити олігурію, ніктурію, артеріальну гіпертензію, набряки. Питома вага сечі висока і може досягати 1,035. Рівень протеїнурії не визначає швидкості розвитку набряків, а також змін ліпідного спектра крові.

З прогресуванням серцевої недостатності розвивається гіперазотемія. Виділяють три стадії «застійної» азотемії — преренальну та ренальну (Л. М. Пиріг, 1995). Преренальна азотемія характеризується олігурією, гіперстенурією при збереженні фізіологічної амплітуди коливань питомої ваги сечі. На фоні адекватної терапії серцевої недостатності зміни з боку нирок можуть бути ліквідованими. Ренальна азотемія характеризується ізостенурією та подальшою гіпостенурією, але навіть після ліквідації серцевої недостатності азотемія зберігається.

Діагностика застійної нирки ґрунтується на комплексній оцінці клініки серцевої недостатності й пов'язаних з нею олігурії, протеїнурії, азотемії.

## РОЗДІЛ 27

# ПЛЕВРАЛЬНИЙ ВИПІТ

---

*Син.* рідина в плевральній порожнині, випіт у плевральну порожнину.

У нормі між парієтальним та плевральним листками плеври знаходиться 2-5 мл рідини. За допомогою сучасних методів інструментального дослідження вдається виявити від 50 мл рідини і більше. Клінічну ж симптоматику виявляють тоді, коли об'єм рідини більше за 100 мл.

Запідозрити наявність рідини в порожнині плеври потрібно при виявленні у хворих:

А. Зміни з боку органів дихання: 1) біль у грудях, що посилюється під час дихання; 2) кашель; 3) синдром дихальної недостатності; 4) одно- або двостороннє відставання грудної клітки в диханні; 5) розширення та вибухання проміжків між ребрами; 6) ослаблення голосового дрижання; 7) скорочення перкуторного звуку над паренхімою легенів, зміщення зони цієї тупості після того, як хворий змінив положення тіла, наявність зони тимпаніту над тупістю — зона Шкоди (за допомогою перкусії вдається виявити не менше ніж 300–400 мл рідини); 8) ослаблення дихальних шумів; 9) відсутність напівмісячного простору Траубе; 10) шум тертя плеври.

Б. Зміни з боку інших органів та систем: 1) набряки, особливо за наявної рідини в інших закритих порожнинах — плевральній, перикардальній, черевній; 2) гепатоспленомегалія; 3) гіпертермія — від субфебрилітету до суттєвої лихоманки; 4) біль у животі.

Крім того, обстежити хворого стосовно наявного плеврального випоту потрібно також при панкреатитах, гемобластозах, злоякісних новоутвореннях будь-якої локалізації.

У разі виявлення у хворого зазначених симптомів, синдромів та нозологій потрібно використати ряд інструментальних досліджень:

1) Рентгенологічне обстеження.

Плевральний випіт будь-якої етіології у своєму розвитку проходить дві стадії накопичення рідини — діафрагмальну та костальну. Спочатку рідина накопичується над поперековою частиною діафрагми. При правосторонньому випоті в цю фазу виявляють високе стояння правого купола діафрагми, при лівосторонньому — збільшення відстані між газо-

вим міхурем шлунка та нижнім краєм легенів. Якщо об'єм рідини не перевищує 200 мл, то її краще виявляти при латерографії — рідина вільно розтікається по костальній плеврі, і видно її горизонтальний рівень.

У подальшому, в міру накопичення рідини, рентгенологічна картина залежатиме від етіології випоту.

2) Ультразвукове дослідження; патогномонічною є наявність вільного ехопростору у грудях.

3) Торакоскопія.

4) Діагностична плевральна пункція.

Після виявлення рідини в плевральній порожнині розпочинають диференціальну діагностику. Її першим етапом є визначення природи рідини — ексудат чи трансудат.

### **1. Ексудат**

Ексудат являє собою випіт запальної природи. Він характеризується, по-перше, достатньо великим об'ємом рідини — в деяких випадках 5–8 л. Патологічний процес швидко переходить у другу, діафрагмальну, стадію. Рідина вже не вміщується у поперековій ділянці діафрагми і заповнює костальні синуси. Фізикально та рентгенологічно це проявляється утворенням лінії Елліс — Дамуазо — Соколова. Якщо кількість рідини не перевищує 4 л, то ця лінія простягається від хребта вгору та латерально до скапулярної або задньої аксилярної топографічної лінії, далі опускається косо донизу. Вияв лінії Елліс — Дамуазо — Соколова з великим ступенем імовірності свідчить про можливу наявність ексудату. Її поява пов'язана з тим, що ексудат має велику силу поверхневої тяги.

Над ділянкою, що відокремлена хребтом, лінією Дамуазо та горизонталлю, яка проходить через вершину лінії Дамуазо (трикутник Гарланда) зберігається перкуторний ясний легеневий звук. З накопиченням ексудату органи середостіння зміщуються в здорову сторону. Це викликає появу ділянки притуплення перкуторного звуку, яка окреслена: латерально — продовженням лінії Дамуазо, медіально — хребтом, знизу — діафрагмою (трикутник Раухфусса — Грокко); вершина цього трикутника спрямована донизу. Зміщення органів середостіння вправо несе в собі велику небезпеку, оскільки можливий перекут нижньої порожнистої вени. Дихальна екскурсія легенів на боці випоту відсутня. Рентгенографія органів грудної клітки в передній прямій проекції підтверджує та уточнює наведену вище фізикальну симптоматику.

Якщо плевральний випіт осумкований, то тоді рідина в положенні пацієнта на хворому боці по костальній плеврі не розтікається. Внутрішній контур затемнення стає чітким, рухається під час дихання: на видиху зміщується догори, на вдиху — донизу.

У більшості випадків появи рідини передують так звана «суха» стадія плевриту, коли ексудат представлений фібрином. У цій стадії в клініці основним симптомом буде біль у грудях. Біль посилюється під час дихання, при натисканні на міжреберні проміжки. Як правило, біль локалізується у бо-

кових та передніх ділянках грудей, часто може віддавати в шию, що нагадує невралгію, міозит, плексит. Якщо патологічний процес локалізований у нижніх частках легенів, то біль поширюється на череву, нагадуючи клініку гострого апендициту, виразкової хвороби, панкреатиту тощо. Вирішальне значення для діагностики сухої стадії плевриту має вияв шуму тертя плеври. На рентгенограмі в цій стадії виявляють високе стояння діафрагми на боці ураження, зменшення дихальної екскурсії легенів, невелике зниження прозорості легеневих полів. У міру накопичення ексудату інтенсивність болю зменшується, однак наростає дихальна недостатність, погіршується загальний стан хворих, підвищується температура тіла.

Велике значення для диференціальної діагностики плевритів має дослідження плевральної рідини. Ознаки запальної природи плеврального випоту: 1) рідина каламутна, жовтого або молочного кольору, іноді геморагічного характеру; 2) позитивна проба Рівальти; 3) вміст білка, як правило, більше 30 г/л; 4) питома вага перевищує 1,020; 5) співвідношення кількості білків у плевральній рідині до їх вмісту в сироватці крові перевищує 0,5; 6) співвідношення активності загальної ЛДГ до активності цього ферменту в сироватці перевищує 0,6; 7) активність загальної ЛДГ у випоті на 2/3 та більше перевищує її активність у крові; 8) цитоз — кількість клітин більша за  $10 \cdot 10^9$ /л; 9) переважно виявляють клітини лейкоцитарного ряду — поліморфно-ядерні нейтрофіли та мононуклеари (лімфоцити, моноцити, еозинофіли); 10) рН < 7,0; 11) рівень глюкози в плевральній рідині менше 4,0 ммоль/л.

Ексудативний плеврит перебігає на фоні підвищення температури тіла, в крові виявляють лейкоцитоз або лейкопенію (остання характерна для вірусної інфекції), можуть бути артралгії, гепатоспленомегалія, синдром Рейно.

У випадках хронізації процесу внаслідок всмоктування плевральної рідини в кров розвивається гнійно-резорбційне виснаження — схуднення, набряк обличчя, жовтяниця, дистрофічні зміни шкіри. Інколи розвивається амілоїдоз.

## 2. Трансудат

Рідина в плевральній порожнині з'являється внаслідок відхилень від норми онкотичного та/або осмотичного тиску в системі плевральна порожнина — мікроциркуляторне русло.

Основні клінічні ознаки трансудату: 1) повільне накопичення випоту; 2) горизонтальний рівень рідини; 3) відсутність зміщення органів середостіння; 4) накопичення рідини не супроводжується запальною реакцією з боку організму; 5) відсутня стадія фібринозного запалення плеври; 6) одночасно з випотом часто виявляють рідину в інших замкнутих порожнинах тіла — черевній, перикардіальній.

Характеристика плеврального випоту: 1) рідина прозора; 2) питома вага менша за 1,010; 3) проба Рівальти негативна; 4) лужна реакція — рН < 7,3; 5) кількість білка менша за 3,5 г/л; 6) високий вміст глюкози — більше 4 ммоль/л; 7) серед клітинних елементів основу складають клітини мезотелію.



Встановивши характер рідини у плевральній порожнині, переходять до другого етапу диференціальної діагностики — складають план диференціально-діагностичного пошуку.

**Програма диференціальної діагностики за синдромом плевального випоту** (Н. Р. Палеев, 1989; Р. Б. Тейлор, 1992, з доповненнями):

1. Плевральний випіт запальної природи — ексудат.
  - 1.1. Інфекційної природи.
    - 1.1.1. Специфічні (туберкульоз).
    - 1.1.2. Неспецифічні.
      - 1.1.2.1. Парапневмонічний випіт.
      - 1.1.2.2. Ексудативний плеврит (гострий або хронічний), в т.ч. емпієма плеври.
  - 1.2. Неінфекційної природи.
    - 1.2.1. Ревматизм та інші дифузні хвороби сполучної тканини.
    - 1.2.2. Ферментогенні (панкреатит).
    - 1.2.3. Випіт після травми.
      - 1.2.3.1. Закрита травма грудної клітки.
      - 1.2.3.2. Опікова хвороба.
      - 1.2.3.3. Ураження іонізуючим випромінюванням.
    - 1.2.4. Синдром Дресслера.
    - 1.2.5. Інші алергічні та аутоімунні випоти (при алергічному альвеоліті, медикаментозній хворобі).
    - 1.2.6. Уремічний плеврит.
  - 1.3. Паранеопластичні ексудати.
    - 1.3.1. Первинна пухлина плеври.
    - 1.3.2. Гемобластози.
2. Транссудат.
  - 2.1. Серцева недостатність.
  - 2.2. Тромбоемболія гілок легеневої артерії.
  - 2.3. Зниження осмотичного та/або онкотичного тиску плазми.
    - 2.3.1. Нефротичний синдром.
    - 2.3.2. Цироз печінки.
    - 2.3.3. Синдроми мальабсорбції та мальдигестії.
    - 2.3.4. Гіпотиреоз.
3. Спонтанний або травматичний гемоторакс.
4. Інші хвороби (азбестоз, синдром «жовтого нігтя» тощо).

На третьому етапі диференціальної діагностики проводять пошук все-рідини групи — ексудату чи транссудату.

## **1. Плевральний випіт запальної природи — ексудат**

### **1.1. Інфекційної природи**

Причиною таких випотів є інфекція — бактеріальна, вірусна, грибкова тощо. Клініко-анамнестичні ознаки такого ексудату: 1) існує зв'язок між появою рідини та динамікою інфекційного процесу (джерело

інфекції, шляхи проникнення в організм, шлях поширення в організмі, зниження імунологічної толерантності); 2) з плевральної рідини виділяють збудників; 3) наявність специфічних антитіл у плевральній рідині; 4) динаміка титру антитіл до збудника в крові.

#### *1.1.1. Специфічний туберкульозний плеврит*

Туберкульозний плеврит може бути як самостійною нозологічною формою, так і ускладненням інших форм туберкульозу будь-якої локалізації — як в легенях, так і в інших органах та системах.

Характеризуючи особливості туберкульозного плевриту, потрібно насамперед відмітити повільне накопичення ексудату: від перших симптомів, які свідчать про наявність рідини в плевральній порожнині, до розвитку розгорнутої клініки у більшості випадків проходить 60-70 днів. Ексудат, як правило, носить серозний характер — його питома вага не завжди перевищує 1,020, а вміст білка в деяких випадках менший 30 г/л. Серед клітинних елементів переважають лімфоцити — інколи більше 50 %.

У більшості випадків хвороба починається гостро, після впливу факторів, що знижують імунологічну толерантність організму. З'являються лихоманка, сухий кашель, біль у грудях, що посилюється при диханні, виявляють також симптоми інтоксикації, зниження апетиту, підвищене потовиділення, схуднення. Однак, можливим є і малосимптомний перебіг хвороби, коли досить великий об'єм плеврального випоту (до 2-3 л) супроводжується лише невеликою задишкою і може бути випадковою рентгенологічною знахідкою.

На фоні досить суттєвого об'єму плеврального випоту відхилень від норми з боку периферійної крові може не бути або вони маловиражені.

При неадекватному лікуванні мікобактерії туберкульозу виділяють з плевральної рідини, як правило, не раніше ніж через 7 міс після початку захворювання. У деяких випадках знаходять L-форми бактерій.

Велике значення в діагностиці туберкульозної етіології плевриту відіграє торакоскопія.

Підозрювати туберкульоз як причину плевриту потрібно у випадках: 1) молодого віку хворих; 2) наявності контакту з хворими на туберкульоз; 3) перенесеного раніше туберкульозу будь-якої локалізації; 4) позитивної проби Манту (особливо її віраж); 5) повільної динаміки та стійкої клінічної симптоматики; 6) схильності до міграції й рецидивів плевриту; 7) мінімальних змін у гемограмі.

Рецидив запального процесу після ефективної, на перший погляд неспецифічної антибактеріальної терапії, потребує поглибленого обстеження хворого з метою виключення туберкульозної або паранеопластичної етіології плевриту.

#### *1.1.2. Неспецифічні ексудативні плеврити*

Збудники — неспецифічна інфекція (коки, кишкова паличка, клебсієла, віруси тощо). Частіше вони є параневмонічними, тобто виникають

на фоні неспецифічного запального процесу в легенях або бронхах — пневмонії, абсцесу, бронхоектатичної хвороби.

Бактеріальна інфекція частіше призводить до утворення гнійного ексудату. Поява гною у плевральній порожнині на фоні запального процесу в легенях супроводжується значним погіршенням стану хворого — наростає лихоманка (39 °С та більше), з'являються виражена загальна кволість, гіпотонія, озноб. У крові — нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, токсична зернистість нейтрофілів, збільшення ШОЕ (інколи 50 мм/год та більше). У сечі часто виявляють протеїн-, лейко- та мікрогематурію («інтоксикаційна нирка»).

У більшості випадків клініко-рентгенологічна характеристика, що притаманна для власне плевального випоту, є типовою для ексудативних плевритів (див. вище).

Перебіг вірусних плевритів у більшості випадків малосимптомний; стан хворих суттєво не погіршується, ексудат (частіше серозний) швидко розсмоктується самостійно. Винятком є лише токсичні форми грипу, коли швидко накопичується геморагічний ексудат.

#### *1.1.2.2. Ексудативний плеврит (емпієма плеври)*

Емпієма плеври (піоторакс) характеризується накопиченням гною у плевральній порожнині і являє собою ускладнення плевального випоту будь-якої етіології. Виділення емпієми плеври у самостійний варіант ексудативного плевриту підкреслює нагальну потребу ранньої діагностики та проведення негайного інтенсивного лікування, в тому числі й місцевого.

Частіше емпієма плеври є ускладненням парапневмонічних випотів. Можливе також гемато- та лімфогенне проникнення інфекції у плевральну порожнину з інших вогнищ інфекції. У деяких випадках інфікуються застійні ексудати. Загрозу розвитку емпієми плеври слід вважати дуже високою, якщо на фоні інтенсивної антибактеріальної терапії впродовж 2 тиж у клітинному осаді плевральної рідини виявляють більше 80 % нейтрофілів.

Діагноз емпієми плеври виставляють на підставі результатів дослідження плевральної рідини. Її ознаки: 1) у полі зору виявляють більше, ніж 90–100 клітин лейкоцитарного ряду, з яких більше 85 % нейтрофілів; 2) виражена кисла реакція ексудату — рН 6,6–6,2; 3) низький рівень глюкози — менший 1,6 ммоль/л; 4) висока активність загальної ЛДГ в ексудаті — більше 5,5 ммоль/(л • год); 5) низька активність ЛДГ<sub>1</sub> (менше 20 %) та висока активність ЛДГ<sub>5</sub> (більше 30 % від загальної активності); 6) в ексудаті відсутній фібриноген.

### **1.2. Запальні плевральні випоти неінфекційної природи**

Виникають на фоні системних або локалізованих запальних неінфекційних процесів.

Характеризуючи плевральний випіт у цілому, перш за все потрібно відмітити невелику швидкість цього накопичення — від тижнів до міся-

ців. Ексудат, як правило, носить серозний або серозно-геморагічний характер. Серед клітинного осадку переважають мононуклеари (моноцити, лімфоцити), при алергічних захворюваннях — еозинофіли. У разі вторинного алергічного плевриту, що ускладнив інфекційні захворювання іншої локалізації (урогенітальний хламідіоз, ревматизм), у плевральному випоті можна виявити специфічні антитіла (але не збудників).

Кількість рідини може коливатись від 100–200 мл до 4–6 л.

### *1.2.1. Ревматизм та інші дифузні хвороби сполучної тканини*

Частіше всього плевральну ексудацію обумовлює системний червоний вовчак. Випіт, як правило, двосторонній, серозний. У клітинному осаді переважають лімфоцити. В рідині виявляють LE-клітини, антинуклеарні антитіла.

У деяких випадках (до 5 %) плевральну ексудацію спостерігають на фоні інших захворювань цієї групи — ревматоїдному артриті, системній склеродермії. Однак при зазначених хворобах синдром плевального випоту не буде провідним.

### *1.2.2. Ферментогенні плевральні випоти (панкреатит)*

При гострому панкреатиті основним є больовий абдомінальний синдром, а рідина у плевральній порожнині у більшості випадків є випадковою рентгенологічною знахідкою.

У хворих на хронічний панкреатит плевральний випіт може бути провідним синдромом. Рідина з'являється на фоні загострень. Ексудат серозний або серозно-геморагічний з високим вмістом амілази (як правило, більшим за 160 ОД в 100 мл). Характеризується хронічним рецидивуючим перебігом.

### *1.2.3. Паранеопластичні ексудати*

Швидкість накопичення рідини залежить від перебігу хвороби, який може бути швидким, прогресуючим та торпідним. Швидкий перебіг характеризується тим, що рідина накопичується впродовж кількох днів, при прогресуючому — кількох тижнів; об'єм випоту може досягати 4–6 л та більше. Ексудат, як правило, носить геморагічний або гілусний (хільозний) характер. У разі торпідного перебігу ексудат накопичується спочатку впродовж кількох місяців, але потім, після аспірації, його об'єм дуже швидко поновлюється. Такі плеврити називають «бездонними», «ненаситними».

Найчастіше причиною розвитку паранеопластичного плевриту є мезотеліома плеври або ж метастазування на плевральні листки пухлин іншої локалізації. Первинна пухлина плеври виникає на фоні фіброзної метоплазії плеври після специфічного або неспецифічного ексудативного плевриту як наслідок тривалого лікування штучним пневмотораксом. При мезотеліомі плеври ексудат частіше буває серозно-геморагічним з високим вмістом гіалуринової кислоти. Поява рідини у плевральній порожнині — одна з найбільш ранніх ознак злоякісної мезотеліоми. Загаль-

на неспецифічна симптоматика пухлини (кволість, схуднення, пітливість, лихоманка, анемія) відходить на другий план і прогресує повільно. Під час рентгенологічного обстеження (латерографія) виявляють одиночну або численні тіні пухлин. За допомогою КТ візуалізують потовщення плеври, окремі вузли з горбистими нерівними контурами.

У плевральній рідині переважають лімфоцити, нормальні клітини мезотелію. Тільки після тривалого багаторазового дослідження плевральної рідини та біоптатів плеври в 20-30 % випадків знаходять пухлини з ознаками пухлинної злоякісної метаблазії.

Джерелом метастазів на листки плеври частіше бувають пухлини молочної залози, шлунка та кишок.

## **2. Транссудат**

Частіше всього транссудати виявляють при серцевій недостатності, мікседемі, захворюваннях, що проявляються суттєвою гіпопротеїнемією (цироз печінки, панкреатит з вираженими відхиленнями від норми показників зовнішньої секреції, нефротичний синдром). При перелічених хворобах синдром плеврального випоту не буде провідним. Як правило, накопичення рідини у закритих порожнинах являє собою крайній вияв набряків, що ускладнюють згадані захворювання. Їх характеристика наведена у відповідних розділах.

Останнім етапом диференціальної діагностики є оцінка вираженості дихальної недостатності (див. «Задишка»), а за наявності гіпертрофії правого шлуночка — оцінка ступеня компенсації хронічного легеневого серця та вираженості серцевої недостатності.

## РОЗДІЛ 28

# ПОЛІУРІЯ

---

*Поліурія* — виділення великої кількості сечі. Істинну поліурію підозрюють у тих випадках, коли кількість сечі, що її виділяє хворий, перевищує 3,5 л/добу.

Єдиний метод вірогідної діагностики поліурії — об'єктивне визначення добової екскреції сечі. При цьому потрібно виключити фактори, які сприяють збільшенню екскреції сечі. У переважній більшості випадків — це використання сечогінних, наприклад, у хворих на серцеву недостатність у період ліквідації набряків. Іноді обстежувані особи можуть приховувати факт використання сечогінних. У першу чергу це стосується жінок, які бажають схуднути. У деяких випадках з цією ж метою сечогінні можуть використовувати спортсмени.

Іноколи хворі з психічними розладами можуть випивати дуже велику кількість води. При цьому виявляють ознаки водної інтоксикації, обумовлені низькою осмолярністю плазми крові, болі в животі спастичного характеру, нудоту, блювання, пронос, гіпоосмолярну енцефалопатію (головний біль, дратівливість, епілептиформні напади). Тому під час визначення добового діурезу потрібне ретельне спостереження за хворими з метою виключення вживання сечогінних або надлишку рідини. Крім того, поліурію не підозрюють у тих випадках, коли хворий отримує інфузійну терапію або знаходиться на парентеральному харчуванні.

На першому етапі диференціальної діагностики визначають — поліурія функціональна чи вона є проявом хвороби (патологічна).

### 1. Функціональна поліурія

Особливості клініки функціональної поліурії: 1) збережений нормальний циркадний ритм діурезу та фізіологічні коливання питомої ваги сечі; 2) в сечі відсутні патологічні домішки; 3) у крові зберігається нормальна концентрація електролітів та кінцевих продуктів азотистого обміну; 4) немає ознак обезводнення організму.

Як правило, причиною стійкої функціональної поліурії є звичне вживання великої кількості води. Крім того, багато води випивають також після вживання гострої та смаженої їжі, алкоголю. Деякі фармакологічні

препарати (антихолінергічні препарати, трициклічні антидепресанти, центральні симпатолітики) також викликають спрагу.

У деяких випадках причиною функціональної поліурії є неврози. Для встановлення психогенної природи поліурії використовують пробу з гіпертонічним розчином натрію хлориду. Хворому впродовж 45 хв внутрішньовенно уводять 50 мл 2,5 %-го розчину натрію хлориду. Потім збирають сечу катетером кожні 15 хв. При психогенній поліурії зменшується кількість сечі і збільшується її питома вага.

## 2. Патологічна поліурія

Основні клінічні ознаки, на підставі яких можна запідозрити той факт, що поліурія є патологічною: 1) діурез перевищує 5 л/добу; 2) порушений циркадний ритм виділення сечі — ніктурія; 3) ізогіпо- або ізогіперстенурія; 4) в сечі виявляють патологічні домішки; 5) наявні розлади водно-електролітного балансу; 6) поліурія призводить до обезводнення організму; 7) виявляють гіперазотемію.

Виявивши хоча б одну із цих ознак, що свідчать на користь патологічної поліурії, складають **план диференціального пошуку** (Р. Б. Тейлор, 1993, з доповненнями):

2.1. Нецукровий діабет.

2.1.1. Нецукровий діабет центрального походження.

2.1.2. Нефрогенний нецукровий діабет.

2.1.2.1. Гострий та хронічний піелонефрит.

2.1.2.2. Обструктивна нефропатія.

2.1.2.3. Нефропатії при парапротейінемічних гемобластозах.

2.1.2.4. Нефропатії при серповидноклітинній та інших гемолітичних анеміях.

2.1.2.5. Хронічний гломерулонефрит.

2.1.2.6. Хронічний інтерстиціальний нефрит.

2.1.2.7. Амілоїдоз нирок.

2.1.2.8. Дифузні хвороби сполучної тканини.

2.1.2.9. Вроджений нефрогенний нецукровий діабет.

2.2. Захворювання ендокринних залоз.

2.2.1. Гіперпаратиреоз.

2.2.2. Первинний гіперальдостеронізм.

2.2.3. Цукровий діабет.

Таким чином, результатом другого етапу диференціальної діагностики при поліурії є визначення — поліурія обумовлена нецукровим діабетом чи ендокринною патологією. Далі, на третьому етапі, виконують диференціальну діагностику всередині групи, виявляючи у хворих інші патогномонічні для тієї чи іншої нозоформи синдрому та симптоми.

### 2.1. Нецукровий діабет

Особливості клінічної картини: 1) раптовий початок; 2) поліурія призводить до виражених розладів водно-електролітного балансу; 3) дуже низька

питома вага сечі (1,001–1,004); 4) гіпоосмолярність сечі (менше 200 мосмоль/л) при гіперосмолярності плазми (більше 290 мосмоль/л); 5) зменшення вживання води призводить до різкого погіршення стану хворих.

Виявивши вказані клінічні особливості нецукрового діабету, потрібно встановити його причину — центральну чи нефрогенну.

### *2.1.1. Нецукровий діабет центрального походження*

Його поява обумовлена абсолютною нестачею антидіуретичного гормону.

Особливості клініки — це перш за все дуже велика кількість сечі — 20 л/добу та більше, що супроводжується компенсаторною полідипсією.

Для визначення центрального походження нецукрового діабету використовують пробу з антидіуретичним гормоном — після його внутрішньовенного або внутрішньом'язового введення дозою 5 мОд суттєво зменшується діурез, осмолярність сечі збільшується, крові — зменшується, суттєво покращується загальний стан хворих, зникає спрага.

Причин розвитку «центрального» нецукрового діабету багато. Це — травми головного мозку, пухлини, запальні захворювання (енцефаліти, менінгоенцефаліти тощо). Завдання терапевта або лікаря загальної практики — виявити «центральну» природу діабету. Конкретний нозологічний діагноз виставляють після ретельного інструментального обстеження хворого за участю невропатолога або нейрохірурга.

### *2.1.2. Нefрогенний нецукровий діабет*

Обумовлений нечутливістю нирок до антидіуретичного гормону; проба з уведенням цього гормону негативна.

Поряд з поліурією у хворих виявляють хоча б одну ознаку, що патогномічна для патології нирок — сечовий або нефротичний синдроми, гіперазотемію (див. відповідні розділи).

## **2.2. Захворювання ендокринних залоз**

Поліурія може бути одним із найбільш ранніх та клінічно значущих проявів ендокринної патології; швидко призводить до виражених розладів водно-електролітного балансу. Але в подальшому маніфестують себе інші прояви хвороби. Тому діагностика ґрунтується не тільки на аналізі синдрому поліурії, а й на диференціальній діагностиці поєднання синдромів з подальшим використанням специфічних для кожної нозології маркерів.

### *2.2.1. Гіперпаратиреоз*

Поліурія та полідипсія — одні з найбільш ранніх ознак хвороби. Добовий діурез не перевищує 10 л. Поліурія швидко призводить до обезводнення організму. Характерна ізогіпостенурія при нормальному осаді сечі.

Інші клінічні прояви хвороби:

1) Виражена кволість у м'язах.

2) Кістково-суглобовий синдром: розкиткування та випадання здорових



зубів, біль у кістках, деформація скелета, численні патологічні переломи.

3) Гастроентерологічна симптоматика: нудота, блювання, пептичні виразки, дискінезії жовчовивідних шляхів, жовчнокам'яна хвороба.

4) Периферійна полінейропатія: пригнічення сухожильних та періостальних рефлексів, корінцеві болі у хребті (останні обумовлені деформацією скелета).

5) Центральна психоневрологічна симптоматика: швидка втомлюваність, психічне виснаження, дратівливість, плаксивість, сонливість, депресія. На фоні гіперпаратиреоїдної кризи (див. далі) можлива поява судом.

6) Порушення обміну електролітів: гіперкальціємія (в нормі 2,0–2,5 ммоль/л), гіперкальцієурія (в нормі 2,5–7,5 ммоль/добу), гіпофосфатемія (в нормі 0,646–1,292 ммоль/л).

Специфічний біологічний маркер — збільшення в крові вмісту паратгормону (в нормі 33–51 пмоль/л).

З прогресуванням хвороби розвивається нефролітіаз та вторинний хронічний піелонефрит, наслідком яких є хронічна ниркова недостатність.

За умови збільшення рівня кальцію в крові (більше 3,5–5,0 ммоль/л) розвивається гіперпаратиреоїдна криза. Провокують кризу переломи кісток, інфекції, використання антацидів. Основні прояви кризи: 1) Гастроентерологічна симптоматика — нудота, блювання, больовий абдомінальний синдром, поява або загострення перебігу пептичних виразок (можливий розвиток профузних кровотеч). 2) Лихоманка, резистентна до антипіретиків. 3) Психоневрологічна симптоматика: сонливість, загальмованість, сплутаність свідомості; або навпаки — збудження, судоми, марення, галюцинації. 4) Нирковий синдром: олігурія з азотемією, можливий розвиток гострої ниркової недостатності та азотемічної коми.

### *2.2.2. Первинний гіперальдостеронізм*

Клінічні прояви гіперальдостеронізму складаються з трьох основних синдромів — псевдодіабетичного, нервово-м'язового та гіпертензивного.

Псевдодіабетичний синдром проявляється поліурією, ніктурією, ізогіпостенурією, можлива поява транзиторної протеїнурії. Провідним синдромом є артеріальна гіпертензія, і тому диференціально-діагностичні критерії гіперальдостеронізму викладені у відповідному розділі.

Клініка та диференціальний діагноз цукрового діабету викладені у розділі «Гіперглікемія».

## РОЗДІЛ 29

# СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ

---

*Серцева недостатність* (СН) (син. — недостатність кровообігу (НК) — синдром, який визначає неспроможність серцево-судинної системи забезпечити кровопостачання органів та тканин відповідно до їх метаболічних вимог. У цьому розділі ми розглянемо тільки хронічну СН. Розвивається внаслідок коронарогенних та некоронарогенних уражень міокарда з порушенням таких функцій серця: вигнання крові в судинне русло в період систоли (систолична дисфункція, систолічна СН); заповнення шлуночків під час діастоли (діастолічна дисфункція); комбіновані ураження.

СН являє собою ускладнення захворювань серця, а не самостійну нозологічну одиницю.

**Критерії діагнозу хронічної серцевої недостатності** (Е. Н. Амосова, 1998):

I. Великі критерії: 1) Пароксизмальна нічна задишка або ортопноє. 2) Задишка та кашель при фізичних навантаженнях. 3) Набухання вен шиї. 4) Кардіомегалія. 5) Застійні хрипи у легенях. 6) Альвеолярний набряк легенів. 7) Протодіастолічний ритм галопу. 8) Збільшення центрального венозного тиску більше 160 мм вод. ст. 9) Гідроторакс. 10) Зменшення маси тіла на 4,5 кг більше ніж за 5 дн. внаслідок цілеспрямованої терапії.

II. Малі критерії: 1) Набряки гомілок та стоп. 2) Нічний кашель. 3) Гепатомегалія. 4) Випіт у плевральну порожнину. 5) Зниження життєвої ємності легенів на 1/3 від верхньої межі норми. 6) Частота серцевих скорочень більша 120 за 1 хв.

Для постановки діагнозу СН потрібно виявити у хворого не менше двох великих або двох малих та одного великого критерію.

Але з метою підтвердження СН, а також для контролю ефективності лікування широко використовують інструментальну діагностику:

1) ЕхоКГ. Має велике значення в діагностиці СН, дозволяє вибрати найбільш раціональний метод лікування. Найбільш чутливим ехокардіографічним показником СН є фракція викиду — відношення ударного об'єму до кінцево-діастолічного. Зменшення фракції викиду на 10 % по

відношенню до нижньої межі норми вже свідчить про СН, абсолютне значення 20 % є критичним та загрожує розвитком набряку легенів або фатальних аритмій і вимагає негайних заходів.

2) Рентгенографія органів грудної клітки. Дозволяє виявити перш за все ознаки лівошлункової недостатності (P. Cascade, 1976): I ст. — легенева венозна (пасивна) гіпертензія. II ст. — інтерстиціальний набряк легенів. III ст. — альвеолярний набряк легенів: з'являються пухнасті інфільтрати з нечіткими контурами (“fluffy”).

Крім того, за допомогою рентгенографії можна виявити також кардіомегалію, випіт у перикард та плевру, а також особливості тіні серця, характерні для того чи іншого пороку серця, — мітральну чи аортальну конфігурації.

3) Радіоізотопна вентрикулографія дозволяє кількісно визначити дисфункцію шлунків серця.

4) Катетеризація порожнин серця. Оцінюють градієнт тиску на клапанах серця, вимірюють тиск безпосередньо всередині камер серця та у просвіті великих судин.

5) ЕКГ. Абсолютного значення в діагностиці СН не має, але є деякі зміни, які в своїй сукупності свідчать про падіння пропульсивної активності міокарда (О. А. Пятак та співавт., 1978): а) зменшення амплітуди та електрична альтернація зубця R; б) депресія сегмента ST до 2 мм одночасно у кількох відведеннях (ознаки діастолічного перевантаження); в) зменшення амплітуди, двофазовість, інверсія зубця T одночасно у кількох відведеннях; г) правограма або лівограма; д) зміщення перехідної зони вліво; е) високий зубець P в I-II стандартних відведеннях; є) подовження електричної систоли більше 0,05 с; ж) збільшення систолічного показника більше 5 %; з) тахікардія у спокої при нормальній температурі навколишнього середовища; і) миготлива та інші аритмії; ї) виражені порушення внутрішньошлункового та атріовентрикулярного проведення.

Крім того, у хворих з СН можна виявити ряд метаболічних розладів — азотемію, гіпернатріємію, гіпомагніємію та гіпокаліємію, гіперурікемію, порушення кислотно-лужної рівноваги (частіше ацидоз), гіпоксемію.

Виявивши у хворого СН, приступають безпосередньо до диференціальної діагностики. На першому етапі потрібно визначити, падіння пропульсивної активності якого шлуночка — правого, лівого чи обох, — наявне у хворого.

Ознаки переважно правошлункової недостатності — набряки, асцит, гепатомегалія, набухання вен шиї (останнє може свідчити також про діастолічну недостатність лівого шлуночка — див. далі).

Ознаки переважно лівошлункової недостатності — ортопноє, нічний кашель, напади серцевої астма, застійні хрипи у легенях.

Окрім того, загальними симптомами для СН є ціаноз, ніктурія, задишка.

На другому етапі диференціальної діагностики визначають стадію СН, її варіант та функціональний клас відповідно до прийнятих класифікацій.

Усі сучасні класифікації базуються на класифікаціях Н. Д. Стражеско — В. Х. Василенко (1935) та Нью-Йоркської асоціації кардіологів (1964).

**Класифікація хронічної СН за Н. Д. Стражеско — В. Х. Василенко:**

I ст., початкова (прихована СН) — у стані спокою ознак НК немає, клінічні симптоми з'являються після значних фізичних навантажень.

II ст. — симптоми виявляють при невеликих фізичних навантаженнях або у стані спокою:

— період А — застій переважно в одному з кіл кровообігу (малому або великому);

— період Б — застій в обох колах та поява набряків у закритих порожнинах (асцит, гідроторакс, гідроперикард), анасарка.

III ст., дистрофічна, термінальна — незворотні дистрофічні зміни у всіх органах та системах, повне відновлення гемодинаміки неможливе.

**Класифікація хронічної серцевої недостатності Нью-Йоркської асоціації кардіологів:**

Клас I — безсимптомна дисфункція серця; хворі без обмеження фізичної працездатності.

Клас II — легка дисфункція серця; незначне обмеження фізичної працездатності.

Клас III — середній ступінь СН; значне обмеження фізичної працездатності.

Клас IV — тяжка СН; навіть невеликі фізичні навантаження викликають погіршення стану хворих.

*Таблиця 29.1*

**Класифікація хронічної СН Українського наукового товариства кардіологів (1997)**

Стадії	Типи	Варіанти	Функціональні класи
IA	Лівощлуночкова	Систолічна	I
IB	Правощлуночкова	Діастолічна	II
IIA	Змішана	Змішана	III
IIБ			IV
III			

IA (доклінічна) — задишка і тахікардія при виконанні звичних для хворого фізичних навантажень відсутні, але виявляють хоча б одну з перелічених ознак дисфункції серця: 1) фракція викиду лівого шлуночка менша, ніж 50 %; 2) збільшення розмірів (об'єму) хоча б однієї з камер серця; 3) кінцевий діастолічний тиск у лівому шлуночку або тиск у легневих капілярах більший за 12 мм рт. ст., 4) кінцевий діастолічний тиск у правому шлуночку більший за 7 мм рт. ст.

**ІБ** — задишка при **звичних** для хворого фізичних навантаженнях за відсутності клінічних та рентгенологічних ознак застою в системі кровообігу, що поєднується з інструментальними ознаками дисфункції серця, характерними для ІА ст.

**ІБ** — задишка при невеликих фізичних навантаженнях, епізоди ортопное поєднуються з клінічними та рентгенологічними ознаками застою в малому колі кровообігу, а при ізольованій патології правих відділів серця — застій у великому колі кровообігу. Застійні явища в системі кровообігу можуть бути ліквідовані або суттєво зменшені внаслідок активного лікування, що відповідає переходу фізичного стану хворого до І ф. к.

**ІБ** — задишка виникає при мінімальних фізичних навантаженнях, поєднується з вираженими застійними явищами в обох колах кровообігу (при ізольованій патології правих відділів серця — лише у великому). Застійні явища можуть бути ліквідовані, що відповідає переходу стану хворого до ІІА або навіть І ф. к.

**ІІІ** — різко виражені порушення гемодинаміки поєднуються зі стійкими незворотними структурно-функціональними змінами внутрішніх органів (кардіальний цироз печінки, застійна нирка) та загальним виснаженням. Наявна часткова або повна рефрактерність до лікування.

### **Типи СН**

**Лівошлуночковий** — характеризується транзиторною або постійною гіперволемією малого кола кровообігу, яка обумовлена падінням пропульсивної функції лівих відділів серця.

**Правошлуночковий** — характеризується транзиторною або постійною гіперволемією у великому колі кровообігу, що обумовлено падінням наосної активності правого шлуночка.

### **Варіанти СН**

**Систолічний** — порушення гемодинаміки обумовлене, головним чином, падінням систолічної функції шлуночка (-ів). Основний критерій — фракція викиду шлуночка менша за 50 %.

**Діастолічний** — порушення гемодинаміки обумовлене переважно порушенням діастолічного наповнення шлуночків. Основні критерії: 1) набряк легенів, серцева астма або наявність рентгенологічних ознак застою в малому колі кровообігу при фракції викиду лівого шлуночка більшій за 50 %; 2) зменшення розміру (-ів) порожнин шлуночка (-ів).

**Змішаний** — порушення гемодинаміки характеризуються поєднанням ознак вказаних вище варіантів.

**Синдром хронічної СН**, навіть у такому розгорнутому вигляді, дуже рідко може бути єдиним провідним та служити підставою для проведення диференціального діагнозу, оскільки він визначений не характером захворювання, а глибиною ураження тих чи інших відділів серця. Частіше виявляють поєднання двох провідних синдромів, наприклад СН + кардіомегалія, або СН + артеріальна гіпертензія тощо.

**Зв'язок ураження відділів серця з причиною, яка їх викликала**

Причина СН	Ураження переважно лівих відділів серця	Ураження переважно правих відділів серця	Комбіноване ураження
ІХС	+		
ДКМП			+
РКМП		+	
Міокардит			+
Артеріальні гіпертензії	+		
Аритмії			+
Гіпертензія малого кола		+	
Коарктація аорти	+		
Стеноз клапана:			
аортального	+		
легеневої артерії		+	
Недостатність клапана:			
мітрального	+		
аортального	+		
тристулкового		+	
Адгезивний перикардит		+	
Тампонада серця		+	
ГКМП	+		

Разом з тим, існує тісний зв'язок між ураженням різних відділів серця з причиною (табл. 29.2), що може надати низку додаткових диференціально-діагностичних ознак для встановлення клінічного діагнозу.

Практично всі захворювання, що наведені в таблиці, описані у відповідних розділах, тому ми зупинимось лише на рестриктивній кардіоміопатії (РКМП) та адгезивному (констриктивному) перикардиті.

### **1. Рестриктивна кардіоміопатія**

Відповідно до вимог експертів ВООЗ, до рестриктивної кардіоміопатії відносять ендоміокардіальний фіброз та ендокардит Леффлера.

Частіше уражається правий шлуночок. Внаслідок зменшення його порожнини утруднений приток крові з верхньої та нижньої порожнистих вен. Клінічно це проявляється набуханням вен шиї, одутлістю обличчя, гепатомегалією з подальшим розвитком асцити. Набряки нижніх кінцівок

виникають пізніше гепатомегалії та асциту. СН постійно прогресує. Стан хворих погіршується після використання серцевих глікозидів, сечогінних та периферійних вазодилаторів. З часом може розвинутих кардіомегалія за рахунок міогенної дилатації.

У випадку ураження обох шлуночків одночасно з викладеними вище симптомами виявляють також ортопное, нічний кашель, напади серцевої астми.

У крові хворих на рестриктивну кардіоміопатію виявляють виражену еозинофілію.

Основним методом діагностики є ЕхоКГ; виявляють зменшення порожнини обох шлуночків, потовщення ендокарда. У важких для діагностики випадках виконують біопсію ендокарда.

## 2. Перикардити

Клініка ексудативного перикардиту викладена у розділі «Кардіомегалія».

При адгезивному та констриктивному перикардитах виявляють задишку, що посилюється в положенні лежачи, набухання вен шиї, ціаноз, одутлість обличчя, гепатомегалію, асцит, набряки нижніх кінцівок, тобто в першу чергу ознаки утрудненого притоку крові до серця із систем верхньої та нижньої порожнистої вен. Внаслідок гепатомегалії хворих турбують також біль та відчуття тяжкості в правій половині живота. Напади серцевої астми та набряку легенів нехарактерні.

Класичну клініку адгезивного та констриктивного перикардитів описують як «мале тихе серце, набухання вен шиї та псевдоцироз Піка».

### *Діагностика:*

1) Наявність в анамнезі перенесеного гострого фібринозного («сухого») або ексудативного перикардиту.

2) Результати рентгенологічного обстеження: розміри серця нормальні, в перикарді виявляють відкладення солей кальцію, зменшена амплітуда пульсації тіні серця. Контури серцевої тіні чіткі, виявляють масивне розростання сполучної тканини — «панцирне серце». Тінь серця не змінює своєї локалізації після зміни положення тіла.

3) ЕКГ: а) явища електричної альтернації; б) розщеплений або зазубрений зубець Р, розширення його другої хвилі; в) низький, плаский або негативний Т.

4) Наявність перикардіальних шварт: а) поява болю у ділянці серця після різкого нахилу голови назад (симптом Герке); б) розширення дрібних вен на передній поверхні грудної стінки (симптом Герке); в) хворий на видиху може затримати дихання довше, ніж на вдиху; г) втягнення перикардіальної ділянки (симптом Буйо); д) втягнення міжреберних проміжків у ділянці верхівки серця в систолу (симптом Шкоди — Вільямса); е) діаistolічний поштовх на верхівці, який виявляють одночасно з систолічним западанням (симптом Потена); є) западання міжреберних проміжків

у систолу та їх вибухання в діастолу (симптом «морської качки»); ж) втягнення епігастральної ділянки у систолу (симптом Крейзіга); з) хвилеподібна пульсація в епігастральній ділянці (симптом Сандерса); і) зміщення міжреберних проміжків вниз у систолу (симптом Хеймса — Крейзіга); ї) втягнення у ділянці XI та XII ребер зліва під час систоли (симптом Бронюента); й) вибухання епігастральної ділянки при вдиху та її западання на видиху (симптом Венкебаха); к) рухання верхньої частини грудної клітки вперед та нижньої назад під час систоли (симптом Жакку); л) зниження дихальної екскурсії діафрагми під час вдиху (симптом Акеліса — Венкебаха).

Підсумовуючи все вищесказане, весь симптомокомплекс стискуючого перикардиту умовно можна розділити на три групи ознак (W. Evans, F. Jackson, 1952):

I. Загальні для правошлуночкової СН та перикардиту: гіпотонія, малий пульс, миготлива аритмія, додатковий тон у точці Боткіна — Ерба, набухання вен шиї, ціаноз, набряки нижніх кінцівок.

II. Симптоми, нехарактерні для правошлуночкової СН: відсутня кардіомегалія за наявного застою у великому колі кровообігу.

III. Симптоми, характерні тільки для стискуючого перикардиту: зміни на ЕКГ, рентгенологічна картина — відкладення солей кальцію у перикарді, «панцирне серце».



## РОЗДІЛ 30

# СЕЧОВИЙ СИНДРОМ

---

*Сечовий синдром* — поєднання протеїнурії (не більше 3,5 г/добу), гематурії, лейкоцитурії та циліндрурії, обумовлене ураженням нирок.

Таким чином, за наявності сечового синдрому потрібно підозрювати перш за все патологію нирок. Більш того, вияв хоча б одного з чотирьох компонентів, які входять до складу сечового синдрому, вимагає обстеження хворого щодо виключення патології нирок.

Оскільки загальноклінічний аналіз сечі входить до переліку обов'язкових методів обстеження хворого незалежно від захворювання, вияв сечового синдрому труднощів не являє. Але в деяких випадках одноразове рутинне дослідження сечі не дозволяє повністю виключити (або підтвердити) патологію нирок.

Підозрювати ниркову патологію та виконувати цілеспрямоване обстеження потрібно за наявності у хворих таких анамнестичних та клінічних даних: 1) болі у попереку; 2) збільшення маси тіла без зміни дієти та об'єму фізичної активності; 3) дизуричних розладів; 4) погіршення зору; 5) вияву у хворого артеріальної гіпертензії за наявності факторів, що дозволяють запідозрити її симптоматичний характер; 6) зменшення або збільшення діурезу без змін водного режиму; 7) шлункової або кишкової диспепсії (після виключення інших причин); 8) вогнищ хронічної інфекції; 9) лихоманки; 10) ураження клапанного апарату серця; 11) цукрового діабету.

При виявленні цих факторів при сумнівних результатах одноразового загальноклінічного обстеження сечі перш за все виконують одну з проб — визначають кількість клітин в одиниці об'єму сечі (проба за Нечипоренком) або за одиницю часу (за Амбюрге), або в добовій сечі (за Аддісом — Каковським). Найбільш інформативним та чутливим є останнє дослідження.

Встановивши, що у хворого наявні ті чи інші відхилення від норми (див. далі), потрібно в'яснити — вони є проявом патології нирок чи нирки здорові. Перш за все потрібно виключити вплив екстраренальних факторів, при яких є можливою поява хоча б однієї складової сечового синдрому:

1. Лихоманка. На висоті гіпертермічної реакції можлива поява протеїнурії, яка не перевищує 1,0 г/добу. Протеїнурія неселективна, при нормалізації температури тіла білок із сечі зникає. Якщо білок продовжують виявляти після нормалізації температури тіла, то потрібне цілеспрямоване обстеження хворого для виключення патології нирок.

2. Інтенсивні фізичні навантаження в окремих випадках можуть супроводжуватися неселективною протеїнурією.

3. Протеїнурія при гіперпротеїнемії (протеїнурія переповнення). З'являється при парапротеїнемічних гемобластозах — мієломній хворобі, хворобі Вальденстрема. Основна характерна ознака — протеїнурія селективна; в сечі виявляють білки однієї групи. Як правило, це імуноглобуліни, ізольовано їх виявляють тільки на ранніх стадіях хвороби. Ці захворювання з часом призводять і до ураження нирок, але тоді протеїнурія стає неселективною, а в сечі виявляють еритроцити.

Виключивши екстраренальні фактори, які можуть призвести до змін аналізу сечі, потрібно виконати дослідження, які інтегративно відображують функцію нирок:

1) Визначення концентраційної функції. Найпростіший метод — проба за Зимницьким. Під час виконання проби оцінюють два основні показники — співвідношення денного та нічного діурезу (в нормі 3 : 2) та коливання питомої ваги сечі (в нормі від 1.008 до 1.026 амплітуда коливань — більша 0.02).

2) Дослідження азотовидільної функції нирок. Інтегративний показник — рівень креатиніну (в нормі до 0,132 ммоль/л). Вміст сечовини та залишкового азоту багато в чому залежать не тільки від стану нирок, а й від багатьох екстраренальних факторів, і тому ці показники не можуть бути використаними для інтегральної оцінки азотовидільної функції нирок (Л. А. Пиріг, 1995).

Виявивши у хворого сечовий синдром та порушення концентраційної функції нирок, переходять до першого етапу власне диференціальної діагностики — за особливостями сечового синдрому визначають характер ураження нирок. Виділяють дві основні групи — переважне ураження чашечково-мискової системи та патологію здебільшого паренхіми нирок.

**1. Ураження переважно чашечково-мискової системи** характеризується тим, що патологічні домішки виявляють у вторинній сечі, в той час як сам процес утворення сечі не порушується.

Вказані особливості виявляють тільки на початкових етапах хвороби. В подальшому процес поширюється й на інші структури нирок.

Особливості сечового синдрому:

1) У сечовому осаді переважають лейкоцити — у пробі Нечипоренка більше  $4 \cdot 10^6$ /л, Амбурже — більш  $2,5 \cdot 10^2$ /хв, Аддіса — Каковського більше  $4 \cdot 10^6$ /добу.

При виявленні лейкоцитурії потрібно виключити її екстраренальне походження. З цієї метою виконують тристаканну пробу.

Циліндрурія: гіалінові до 2 у полі зору, можуть бути лейкоцитарні, інші (еритроцитарні, зернисті та восковидні) не визначаються.

При ізольованому ураженні чашечково-мискової системи компоненти первинної сечі (еритроцити, альбуміни, глобуліни) відсутні.

**2. Ураження переважно паренхіми нирок** характеризується перш за все тим, що в сечі наявні компоненти первинної сечі.

Особливості сечового синдрому:

1) В осаді сечі переважають еритроцити — у пробі Нечипоренка більше  $2 \cdot 10^6$ /л; за Амбюрге — більше  $1,5 \cdot 10^2$ /хв, за Аддісом — Каковським — більше  $2 \cdot 10^6$ /добу.

2) Протеїнурія за рахунок переважно низькомолекулярних білків. Крім того, одним із важливих маркерів патології паренхіми нирок є наявність у сечі  $\alpha$ -2-мікроглобуліну (в нормі не більше 0,14 мг/добу).

3) У сечі виявляють зернисті та/або гіалінові циліндри.

Виявивши характер ураження нирок, переходять до другого етапу диференціальної діагностики — всередині групи.

## **1. Ураження переважно чашечково-мискової системи**

У клінічній практиці терапевта найчастіше доводиться зустрічатись з хронічним піелонефритом.

Хронічний піелонефрит — хронічне прогресуюче захворювання нирок з переважно первинним ураженням інтерстиціальної тканини з обов'язковим залученням до патологічного процесу паренхіми нирок.

Щоб виставити діагноз хронічного піелонефриту, потрібно відповісти на два запитання. По-перше, потрібно констатувати інфекційну природу ураження чашечково-мискової системи. При бактеріальному походженні хронічного піелонефриту досліджують сечу на наявність у ній бактерій та визначають відсотковий склад лейкоцитів в осаді сечі. Наявність  $10^5$  та більше бактерій в 1 мл сечі та 90 % нейтрофілів переконливо свідчать на користь запального бактеріального процесу. Бактеріюрію  $10^4$ /мл розцінюють як сумнівний результат; у такому випадку виконують повторне дослідження. З метою вияву малоактивного запалення для провокування бактеріурії виконують проби з пірогеналом або глюкокортикостероїдами. Слід підкреслити, що бактеріологічне дослідження сечі потрібно виконувати за умови, якщо хворий не вживає антибактеріальних препаратів.

Встановлення вірусної природи хронічного піелонефриту являє певні труднощі. В такому випадку орієнтуються на інструментальні дані (див. далі).

Етіологічний фактор встановлюють, використовуючи загальноприйняті принципи вірусологічної діагностики — за наростанням титру антитіл в крові. В окремих випадках виявляють антитіла і в сечі.

Раніше для діагностики запального процесу в чашечково-мисковій системі широко використовували такий показник як наявність активних

лейкоцитів та клітин Штернгеймера — Мальбіна. Але зараз їм не надають особливого значення; їх вияв має невелику діагностичну цінність, і лише за умови нормальної або збільшеної густини сечі.

По-друге, потрібно встановити хронічний характер запалення. Найбільш важлива відмітна ознака — зниження концентраційної функції нирок, яке проявляє себе зменшенням питомої густини сечі (ізогіпостенурія). Окрім цього, досить переконливо на користь хронічного процесу свідчить наявність анемії (при виключенні інших її причин).

Але в деяких випадках тривала бактеріурія або глюкозурія можуть маскувати ізогіпостенурію. Тому діагноз хронічного пієлонефриту ґрунтується не тільки на аналізі даних дослідження сечі, а й на комплексній оцінці результатів клінічного, інструментального та лабораторного обстежень хворого:

1) Рентгенологічне обстеження (особливо діагностично цінною є внутрішньовенна рентгеноконтрастна урографія): розширення мисок, розширення або судоми шийок, зміни структури чашечок, симптом Ходсона (невідповідність між зовнішнім контуром нирок та уявною лінією, проведеною по вершинах чашечок).

2) УЗД: розширення та деформація чашечок, зміни структури та ехогенності чашечково-мискової системи та/або інтерстиціальної тканини.

Широко використовують також радіоізотопні методи обстеження — ренографію та сцинтиграфію. Важливо відмітити, що ураження нирок асиметричне.

Виділяють дві фази хронічного пієлонефриту — загострення та ремісії. У фазі загострення на перший план виступають ознаки інфекційного захворювання — гіпертермія, озноби, загальна млявість, збільшення ШОЕ, лейкоцитоз. Характерні також дизуричні розлади, можуть бути оліго- або поліурія. В сечі — суттєва лейкоцитурія, бактеріурія. Досить часто виявляють також транзиторну діастолічну артеріальну гіпертензію, яка з прогресуванням хвороби трансформується у стійку систоліадиастолічну (докладно див. відповідний розділ).

У фазу ремісії скарги та фізикальні дані можуть бути відсутніми, а діагноз ґрунтується лише на результатах інструментальної діагностики.

Встановивши діагноз хронічного пієлонефриту, потрібно оцінити ступінь збереження функції нирок, тобто визначити наявність або відсутність хронічної ниркової недостатності, а за її наявності — стадію (див. далі).

## **2. Ураження переважно паренхіми нирок**

Ці захворювання умовно можна розділити на дві групи — запальні (нефрити) та метаболічні (нефрози). Перш за все потрібно виділити ті особливості, які відрізняють нефрит від нефрозу. Сечовий синдром при нефриті характеризується великою кількістю лімфоцитів (більше 20 % від загальної кількості лейкоцитів у осаді сечі) та гематурією. Крім того, характерна і загальна запальна реакція з боку цілісного організму хво-

рого. В той же час для нефрозу більш типовою є протеїнурія з мінімальними змінами осаду сечі.

Встановивши, що причиною розвитку сечового синдрому є ураження паренхіми нирок, складають план диференціально-діагностичного пошуку.

2.1. Інфекційні нефрити — гломерулонефрити.

2.1.1. Гострі гломерулонефрити.

2.1.1.1. Гострий післястрептококовий гломерулонефрит.

2.1.1.2. Гострий гломерулонефрит при інших інфекційних захворюваннях.

2.1.2. Швидкопрогресуючий гломерулонефрит.

2.1.3. Хронічний гломерулонефрит.

2.2. Неінфекційні нефрити.

2.2.1. Інтерстиціальний нефрит.

2.2.1.1. Гострий інтерстиціальний нефрит.

2.2.1.2. Хронічний інтерстиціальний нефрит.

2.2.2. Нефрити при дифузних хворобах сполучної тканини.

## **2.1. Гломерулонефрити**

Група захворювань нирок запального характеру з переважним ураженням клубочків.

Відповідно до сучасних вимог, клінічний діагноз гломерулонефриту повинен бути підтвердженим морфологічно. Тому перш за все потрібно вказати морфологічні форми гломерулонефритів (С. И. Рябов, Ю. В. Наточин, 1997):

I. Проліферативні:

1) дифузний проліферативний гострий інфекційний (частіше стрептококовий);

а) ендокapілярний;

б) екcудативний;

2) екcтракапілярний (дифузний з напівмісяцями) проліферативний;

3) мембранозно-проліферативний (3 типи);

4) мезангіально-проліферативний (вогнищевий або дифузний);

5) IgA-нефропатія (хвороба Берже).

II. Гломерулонефрит з мінімальними змінами (3 різновиди).

III. Мембранозний.

IV. Фокальний гломерулосклероз.

V. Склерозуючий (фібробластичний).

Морфологічний варіант (форма) гломерулонефриту є стабільною, тоді як клінічна симптоматика може відрізнятись. Один і той же морфологічний варіант може проявлятися по-різному, і навпаки. Хоча слід зазначити, що чим більше виражені склеротичні процеси, тим важче перебігає хвороба і тим швидше розвивається та прогресує хронічна ниркова недостатність.

У клініці перш за все потрібно визначити етіологічний фактор, який спричинив розвиток гломерулонефриту. Гломерулонефрит завжди розвивається внаслідок сенсibiliзації організму до інфекційного агента, тоб-

то за своїм походженням є імуноалергічним, тому потрібно встановити загальні особливості інфекційно-алергічного ураження нирок: 1) початок хвороби при гострому процесі або загострення хронічного пов'язане з інфекційним захворюванням; 2) динаміка показників протиінфекційного імунітету в периферійній крові; 3) ефективність протиінфекційної терапії; 4) відсутній прямий взаємозв'язок між тяжкістю інфекційного захворювання та вираженістю ураження нирок.

### *2.1.1. Гострі гломерулонефрити*

Розвивається через 10 та більше днів після перенесеного інфекційного захворювання, і ніколи — з перших днів. Гострий гломерулонефрит може перебігати за двома формами: 1) розгорнутою, коли наявні класичні ознаки гострого нефротичного синдрому — сеча кольору «м'ясних помій», олігурія аж до розвитку гострої ниркової недостатності та еклампсії, артеріальна гіпертензія, набряки; в крові паралельно зі зменшенням діурезу наростає концентрація кінцевих продуктів азотистого обміну; 2) моносимптомною з ізольованим сечовим синдромом. Важлива ознака сечового синдрому при гострому гломерулонефриті — висока щільність сечі та наявність еритроцитарних циліндрів.

Дуже важлива характерна ознака гострого гломерулонефриту — зниження у крові вмісту компонентів С1q, С4 й особливо С3 комплекменту.

При гострому гломерулонефриті набрякає паренхіма нирок, тому хворих турбують болі ниючого характеру в проекції нирок, а при інструментальному дослідженні (рентгенографія, УЗД) виявляють збільшення розмірів нирок, рівномірне ущільнення паренхіми. Важливо відмітити, що при гострому гломерулонефриті процес носить симетричний характер.

Хвороба у більшості випадків набуває циклічного характеру перебігу з періодами погіршення та покращання. На фоні адекватної терапії спочатку відновлюється діурез, зменшуються набряки. В цей час суттєво зменшується питома вага сечі. Потім вага нормалізується, зникає протеїнурія. Після клінічного одужання тривалий час може зберігатись прихована мікрогематурія.

#### *2.1.1.1. Гострий післястрептококовий гломерулонефрит*

Найбільш часто розвиток гострого гломерулонефриту спричинює Б-гемолітичний стрептокок групи А. При локалізації первинного вогнища інфекції у верхніх дихальних шляхах (мигдалики, придаткові пазухи носа) тривалість латентного періоду близько 10 дн., при іншій локалізації (шкіра, кістки) — від 2 тиж.

Для підтвердження стрептокової природи гострого гломерулонефриту потрібно виявити (Е. Браунвальд та співавт., 1995): 1) у вогнищах інфекції штам β-гемолітичного стрептококу групи А, який містить потенційно нефритогенний протеїн М; 2) сенсibiliзацію хоча б до одного із стрептококових антитіл, тобто збільшення в крові вмісту хоча б одного з перелічених антитіл — антистрептолізину О, антинікотинілдинуклеотидази, антигіалуронидази.

Але в клінічній практиці вияв цих ознак утруднений, оскільки навіть одноразове вживання антибіотиків може змінити як антигенні властивості стрептококів, так і імунологічну реактивність організму. Тому діагностика постстрептококового гострого гломерулонефриту на практиці ґрунтується на вияві клініко-анамнестичного зв'язку між перенесеним інфекційним захворюванням, ймовірним збудником якого є  $\beta$ -гемолітичний стрептокок (ангіни, синюти, рожа, піодермії), та розвитком гострого гломерулонефриту.

#### *2.1.1.2. Гострі гломерулонефрити при інших інфекційних захворюваннях*

Гострий гломерулонефрит може розвинути на фоні сепсису, інфекційного ендокардиту, інфекційного мононуклеозу, вірусного гепатиту (особливо В), тропічної малярії, токсоплазмозу. Про ураження нирок у цьому разі свідчатиме поява сечового синдрому. Але в більшості випадків сечовий синдром не буде провідним.

#### *2.1.2. Швидкопрогресуючий гломерулонефрит*

Особлива клініко-морфологічна форма патології нирок, яка на початкових стадіях нагадує гострий гломерулонефрит, але ураження нирок швидко прогресує, внаслідок чого розвивається і наростає хронічна ниркова недостатність. Хвороба має свої патогенетичні та морфологічні особливості, а саме — більше 50 % паренхіми нирок пошкоджується сенсибілізованими лімфоцитами та імунними комплексами. Провокуючі фактори — вірусна інфекція, пситакози.

До кінця ж етіологія не встановлена.

Початок гострий, нагадує гострий гломерулонефрит, з розвитком гостронефротичного синдрому. В сечі виявляють велику кількість еритроцитарних циліндрів, суттєву неселективну протеїнурію. Остання призводить до появи нефротичного синдрому. Типовими є системні прояви імунноалергічного запалення — артралгії, пневмоніти, гемолітична анемія, тромбоцитопенія.

#### *2.1.3. Хронічний гломерулонефрит*

Прогресуюче ураження нирок, яке розвивається внаслідок перенесеного гострого гломерулонефриту. Діагноз хронічного гломерулонефриту виставляють не раніше ніж через 12 міс після гострого процесу.

Виділяють первинно- та вторинно-хронічні форми. Але розрізнити їх практично неможливо.

Сечовий синдром при хронічному гломерулонефриті характеризується стійкими протеїнурією та мікрогематурією. Спостерігають також ізогіпостенурію, ніктурурію. Функція нирок прогресивно погіршується; з'являються артеріальна гіпертензія, анемія, розвивається хронічна ниркова недостатність.

Виділяють дві стадії — загострення та ремісії. Загострення виникають на фоні інтеркурентних інфекцій, причому починаючи практично з перших же днів інфекційного захворювання. Функціональний стан ни-

рок погіршується з кожним загостренням; прогресує хронічна ниркова недостатність. Кожний новий рецидив хвороби перебігає тяжче та триваліше, ніж попередній. Навіть у період ремісій зберігається сечовий синдром, звичайно у вигляді прихованої мікроальбумінурії.

Під час інструментального обстеження виявляють зменшення розмірів обох нирок, зморщування та ущільнення паренхіми.

Залежно від особливостей клініки та переважної маніфестації тих чи інших синдромів виділяють такі форми хронічного гломерулонефриту: 1) латентну — виявляють хронічний гломерулонефрит лише на основі даних інструментальної діагностики; 2) нефротичну; 3) гематуричну; 4) гіпертензивну; 5) змішану.

## **2.2. Неінфекційні нефрити**

Група асептичних імунозапальних захворювань нирок.

### *2.2.1. Інтерстиціальні нефрити*

Поліетіологічне імуоалергічне дифузне захворювання з первинним ураженням інтерстиціальної тканини та подальшим залученням до патологічного процесу паренхіми нирок.

У переважній більшості випадків інтерстиціальні нефрити є проявом медикаментозної хвороби. Тому найбільш важлива ознака інтерстиціального нефриту — початок захворювання пов'язаний з уживанням того чи іншого препарату, а його відміна приводить до покращання стану хворого.

Характерним є сечовий синдром. Його особливість — це «стерильна» лейкоцитурія за рахунок еозинофілів. Важлива ознака — порушення концентраційної та видільної функції нирок (ізогіпостенурія), причому іноді і на фоні розвитку гострого нефритичного синдрому. В крові швидко, неадекватно зменшеному діурезу збільшується вміст кінцевих продуктів азотистого обміну. У деяких випадках гіперкреатинемію спостерігають і на фоні нормального діурезу.

#### *2.2.1.1. Гострий інтерстиціальний нефрит*

Розвивається на фоні використання антибіотиків (пеніцилінів, цефалоспоринових, аміноглікозидів, тетрациклінів), адріаміцину, інгібіторів ангіотензинперетворюючого ферменту,  $H_2$ -гістамінових блокаторів, рентгеноконтрастних речовин, сульфаніламідів, нестероїдних протизапальних засобів. В останні роки з'явилися повідомлення, що появі гострого інтерстиціального нефриту сприяють також препарати рекомбінантних інтерферонів, інтерлейкіна II.

Типовим є гострий початок у перші години або дні вживання того чи іншого препарату. Однак інколи потрібен час для накопичення «критичної маси» — в деяких випадках до 1 міс. Останнє більше стосується використання нестероїдних протизапальних засобів. Часто спостерігають другу хвилю лихоманки після ефективної санації вогнища інфекції. В крові виявляють тромбоцитопенію, гемолітичну або гіпопластичну анемію.



Можлива поява агранулоцитозу. На фоні повної анурії вміст  $K^+$  залишається в нормі.

Діагностика гострого інтерстиціального нефриту базується на комплексній оцінці таких проявів хвороби (Б. И. Шулуток, 1993): 1) гострий початок, пов'язаний з використанням медикаментів; 2) наявність сечового синдрому; 3) збільшення в крові вмісту кінцевих продуктів азотистого обміну, неадекватне зменшенню діурезу; 4) нормальний вміст  $K^+$  на фоні оліго- або анурії; 5) позитивна динаміка після відміни «підозрілого медикаменту» та призначення глюкокортикостероїдів; 6) збільшення в крові вмісту IgE.

Але остаточно свідчити про наявність інтерстиціального нефриту можна, тільки спираючись на результати морфологічного дослідження нирок.

### *2.2.1.2. Хронічний інтерстиціальний нефрит*

Являє собою первинно-хронічне ураження нирок та має свої особливості: 1) хвороба розвивається повільно, на фоні тривалого впливу етіологічних факторів; 2) виявляється в зрілому та похилому віці в осіб з хронічними захворюваннями; 3) виникає на фоні інших захворювань нирок.

Найбільш часті етіологічні фактори: 1) нестероїдні протизапальні засоби; 2) D-пеніциліамін; 3) цитостатики, особливо циклоспорин та препарати літію.

Появі сечового синдрому часто передують артеріальна гіпертензія, анемія. В подальшому на фоні нормального діурезу розвивається ізогіпостенурія. Сечовий синдром представлений неселективною протеїнурією, гематурією, «стерильною» лейкоцитурією за рахунок еозинофілів. Якщо вплив пошкоджуючого агента зберігається, то наростає протеїнурія з розвитком нефротичного синдрому, прогресує хронічна ниркова недостатність.

Критерії діагнозу хронічного інтерстиціального нефриту (Б. И. Шулуток, 1993): 1) наявність уродженої або набутої патології нирок; 2) анамнестичні відомості про алергічні реакції на ту чи іншу хімічну речовину (саме алергічні, а не токсичні); 3) суттєве збільшення в крові вмісту IgE; 4) клініко-лабораторні (лейкоцитоз, еозинофілія, сечовий синдром) та морфологічні критерії неструктивного тубуло-інтерстиціального запалення.

### *2.2.2. Ураження нирок при дифузних хворобах сполучної тканини*

Найчастіше нирки уражаються при системному червоному вовчаку, вузликовому поліартеріїті, системній склеродермії. Є пряма залежність між ступенем ураження нирок та активністю запального процесу.

При системному червоному вовчаку люпус-нефрит є найбільш важливим проявом хвороби і багато в чому визначає перебіг та прогноз хвороби. Виділяють кілька варіантів люпус-нефриту:

1) Швидкопрогресуючий нефрит зі значною протеїнурією, раннім розвитком нефротичного синдрому та злоякісної гіпертензії. Така форма люпус-нефриту впродовж короткого проміжку часу (2–3 роки) закінчується термінальною стадією уремії.

При цій формі виражені й інші прояви системного червоного вовчака. Розвивається на фоні гострого перебігу хвороби.

2) Нефрит із нефротичним синдромом характеризується помірною протеїнурією, мікрогематурією. Спостерігають такий варіант ураження нирок звичайно при середній та високій активності запального процесу на фоні підгострого перебігу в період загострень.

3) Активний люпус-нефрит. Проявляється вираженим сечовим синдромом: протеїнурія 0,5 г/добу, мікрогематурія, лейкоцитурія за рахунок лімфоцитів. Як правило, виявляють такий варіант ураження нирок у перші роки захворювання в період загострень на фоні підгострого перебігу системного червоного вовчака.

4) Нефрит з мінімальним сечовим синдромом — протеїнурія менше 0,5 г/добу, мікрогематурія, невелика транзиторна лейкоцитурія. Така форма люпус-нефриту частіше розвивається на фоні хронічного перебігу хвороби та характеризується сприятливим прогнозом.

Вияв люпус-нефриту при розгорнутій стадії сумнівів не викликає. Діагностичні труднощі виникають при останній формі.

*Клініко-лабораторні критерії* люпус-нефриту (Я. А. Сигидин та співавт., 1994): 1) протеїнурія; 2) еритроцитурія 10 000 в 1 мл сечі; 3) циліндри гіалінові та зернисті більше ніж 250 в 1 мл сечі; 4) гіперкреатинемія; 5) зниження клубочкової фільтрації.

Як бачимо, тільки клініко-лабораторні критерії не відображують аутоімунного характеру ураження нирок. Тому потрібне імунологічне та імуноморфологічне підтвердження (Я. И. Сигидин та співавт., 1994): 1) високий титр антитіл до ДНК у крові; 2) різке зменшення вмісту компонентів С3 та С4 комплекменту в крові; 3) високий рівень циркулюючих імунних комплексів; 4) відкладення IgG та компонента С3 комплекменту на базальній мембрані гломерул та/або в дермоепідермальному з'єднанні.

Відповідно до сучасних вимог, крім зазначення клінічного варіанта перебігу люпус-нефриту, обов'язково потрібно вказати морфологічний характер ураження нирок. Найбільш оптимальною є класифікація вовчакового нефриту, яка прийнята експертами ВООЗ у 1982 р. Вона включає 6 класів: I — в біоптаті відсутні зміни; II — мезангіальний нефрит; III — вогнищевий проліферативний нефрит; IV — дифузний проліферативний нефрит; V — мембранозний гломерулонефрит; VI — склерозуючий гломерулонефрит. Вказані класи, по суті, є стадіями динамічного прогресування ураження нирок.

Для оцінки прогнозу люпус-нефриту за результатами морфологічних досліджень використовують індекс хронізації, який дозволяє передбачити терміни розвитку хронічної ниркової недостатності. Він має такі морфологічні критерії: 1) гломерулосклероз; 2) фіброзні напівмісяці; 3) атрофія каналців; 4) інтерстиціальний фіброз. За наявності одного критерію ймовірність появи хронічної ниркової недостатності через 5 років дорівнює 25 %, через 10 років — 40 %. Якщо всі вказані ознаки відсутні,

то розвиток хронічної ниркової недостатності через 5 років дорівнює нулю, через 10 років — 10 % (Я. А. Сигидин із співавт., 1994).

Діагностичні критерії системного червоного вовчачка як нозоформи викладені в розділі «Суглобовий синдром».

При вузликовому поліартеріїті нирки уражаються за типом гломерулонефриту. На початкових стадіях виявляють сечовий синдром з помірними гематурією та протеїнурією. В подальшому наростає перш за все гематурія, в той час як значна протеїнурія для вузликового поліартеріїту нехарактерна.

При системній склеродермії морфологічні ознаки ураження нирок виявляють майже у 100 % хворих. Досить інформативними клінічними ознаками ураження нирок є перш за все сечовий синдром — протеїнурія, гематурія (більше 5–7 еритроцитів у полі зору), циліндрурія. Діагностична цінність сечового синдрому збільшується при його поєднанні з артеріальною гіпертензією, анемією.

### **3. Метаболічні ураження нирок**

Сечовий синдром характеризується перш за все стійкою наростаючою протеїнурією, в той час як інші його складові відходять на другий план. Оскільки протеїнурія є основним проявом та патогенетичною ланкою нефротичного синдрому, то цю групу хвороб ми розглянемо у відповідному розділі.

Встановлення індивідуального нозологічного діагнозу нефрологічного хворого передбачає його обстеження щодо наявності хронічної ниркової недостатності і її стадії.

Єдиний чіткий критерій наявності чи відсутності хронічної ниркової недостатності — це швидкість клубочкової фільтрації. Її зниження на 50 % та більше по відношенню до норми (норма ендogenous креатиніну 80–120 мл/хв) свідчить про хронічну ниркову недостатність.

Чітких клінічних критеріїв, особливо на ранніх стадіях, немає. В той же час існує низка ознак, які в поєднанні з сечовим синдромом змушують підозрювати хронічну ниркову недостатність: 1) поліурія з ніктурією; 2) гіпопластична нормохромна анемія, тромбоцитопенія; 3) свербіж шкіри, стоматит, хейліт; 4) синдром шлункової та/або кишкової диспепсії; 5) стійка артеріальна гіпертензія; 6) загальна млявість, сонливість, збільшена втомлюваність.

Запропоновано багато класифікацій хронічної ниркової недостатності. Але найбільш прийнятною для клініки внутрішніх хвороб є запропонована в 1973 році класифікація Н. А. Лопаткіна та І. Н. Кучинського. Виділяють 4 стадії — латентну, компенсовану, інтермітуючу та термінальну (уремічну) (табл. 30.1).

#### **Характеристика періодів термінальної стадії**

І. Виділення води нирками збережене. Швидкість клубочкової фільтрації — 10–15 мл/хв. Залишковий азот — 71–107 ммоль/л з тенденцією до

**Критерії доуремічних стадій хронічної ниркової недостатності**

Клініко-лабораторні критерії	Латентна стадія	Компенсована стадія	Інтермітуюча стадія
Скарги	відсутні	втомлюваність, диспепсія	млявість, головний біль, диспепсія
Диурез	норма	легка поліурія	виражена поліурія
Гемоглобін, г/л	> 100	83-100	67–83
Проба Зимницького	норма	амплітуда коливань < 0,08	ізогіпостенурія
Сечовина, ммоль/л	до 8,8	8,8–10,0	10,1–19,0
Креатинін, ммоль/л	до 0,18	0,20–0,28	0,3–0,6
Швидкість клубочкової фільтрації, мл/хв.	45–60	30–40	20–30
Осмолярність сечі, мосмоль/л	450–500	250–400	< 250
Метаболічний ацидоз	відсутній	відсутній	помірний
Електроліти крові	в нормі	іноді гіпонатріємія	зниження Na <sup>+</sup> , K <sup>+</sup>

збільшення вмісту. Помірний ацидоз. Водно-електролітний баланс у нормі.

IIA. Олігоанурія, затримка рідини, диселектролітемія, виражена гіперазотемія, ацидоз. Оборотні зміни з боку внутрішніх органів. Артеріальна гіпертензія. Серцева недостатність IIA ст.

IIБ. Те ж саме, але серцева недостатність IIБ ст.

III. Важка уремія, гіперазотемія (більше 285 ммоль/л), диселектролітемія, декомпенсований ацидоз. Декомпенсована серцева недостатність — напади серцевої астми та набряку легенів, анасарка. Виражені дистрофічні зміни з боку внутрішніх органів.

У термінальній стадії хронічної ниркової недостатності виявляють такі синдроми: 1) Кістково-суглобовий — остеопороз, асептичні уремичні артрити («уремічна подагра»). 2) Геморагічний. 3) Полісерозити — уремичні плеврити, перикардити («похоронний дзвін уреміка»), перитоніт. 4) Неврологічний синдром — головний біль, зниження працездатності та пам'яті, психози з манією переслідування, галюцинації, марення, судоми, у тяжких випадках — уремична кома. 5) Периферійна полінейропатія — парестезії, міастенія, гіпорексія.

## РОЗДІЛ 31

# СУГЛОБОВИЙ СИНДРОМ

---

### Ураження суглобів

*Прямі ознаки:* 1) зміни конфігурації та розмірів суглобів; 2) зміни об'єму (частіше зменшення) пасивних рухів суглобів у всіх площинах; 3) наявність випоту в порожнині суглоба; 4) патологічні зміни (конфігурації, об'єму, структури суглобових поверхонь та/або суглобової ділянки кістки, наявність патологічних включень) суглобів, які було виявлено при рентгенологічному обстеженні; 5) патологічне накопичення радіоізотопів, яке було виявлено при радіонуклідному скануванні.

Крім цього, потрібно також звернути увагу на: болі в суглобах; труднощі, які відчуває хворий під час виконання певних рухів — одягання, нахили, хода тощо.

Підозрювати або очікувати ураження суглобів потрібно також за наявності у хворого: 1) лихоманки; 2) лімфоаденопатії; 3) ураження шкіри та слизових оболонок; 4) діареї; 5) дизуричних розладів; 6) ожиріння; 7) професійних факторів — тривале перебування в одній позі, інтенсивні динамічні та/або статичні навантаження на певні групи суглобів; 8) рецидивуючих інфекційно-запальних процесів будь-якої локалізації; 9) набряків; 10) змін осадку сечі; 11) ураження легенів — дисемінованих або локальних; 12) ураження печінки — жовтяниці, гепатомегалії. Все це слід враховувати, оскільки хворий може і не звертати увагу на ураження суглобів за наявної вираженої іншої симптоматики. Крім того, патологія суглобів часто носить хронічний рецидивуючий характер, і хвороба може знаходитись у стадії ремісії.

Разом з тим, отримання об'єктивної інформації, яка б свідчила про ураження саме суглобів, ґрунтується перш за все на результатах інструментальної та лабораторної діагностики. Обумовлено це тим, що значна кількість хвороб за своєю клінічною симптоматикою може нагадувати ураження суглобів, тобто перебігати під «маскою» суглобового синдрому. Тому дуже важливим є виключення цих «масок»:

1) Запалення навколосуглобових тканин (періартрит) характеризується такими особливостями клініки: а) біль у проекції суглобів непостійний, виникає під час виконання певних стереотипних рухів; б) біль у суглобі

має локальний характер, і виявляють точку найбільшої болючості; в) зменшення об'єму активних рухів тільки по одній або кількох осях при повному збереженні об'єму пасивних рухів; г) виявляють патологічні зміни з боку синовіальних піхов та зв'язок, але не з боку самих суглобів.

2) Патологія моторних нервів проявляється такими особливостями: а) повна відсутність активних рухів лише по одній осі за умови повного збереження об'єму пасивних рухів; б) сегментарний характер поширення болю за ходом судинно-нервового пучка; в) збережена нормальна конфігурація суглобів, відсутня реакція періартикулярних тканин; г) наявні периферійні нейросенсорні розлади — парестезії, порушення больової та тактильної чутливості; д) периферійні судинні розлади як у ділянці суглоба, так і в інших ділянках іннервації ураженого нерва — венозний стаз, локальна гіперемія або ціаноз, порушення потовиділення.

Але в більшості випадків з метою виключення або підтвердження потрібне інструментальне обстеження суглобів, як мінімум рентгенографія.

Встановивши, що у хворого дійсно уражені суглоби, на першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити, до якої групи патології належить захворювання у конкретного хворого: до дегенеративно-дистрофічних (артрози) чи запальних (артрити).

## 1. Артрози

Захворювання суглобів обмінно-дистрофічного характеру з переважним ураженням суглобового хряща, які проявляються змінами конфігурації поверхонь суглобів з подальшим порушенням їх функції.

Основні характеристики суглобового синдрому: 1) біль виникає або посилюється при збільшенні навантаження по довжині суглобів і зменшується у стані спокою; 2) раптова поява болю після початку рухів у суглобах — «стартові болі»; 3) існує пряма залежність між ступенем ураження суглобів, з одного боку, та часом впливу пошкоджуючого фактора; 4) при тривалому впливі пошкоджуючих факторів ураження суглобів має необоротний характер; 5) на початкових етапах відсутні місцеві запальні явища.

Найбільш достовірну інформацію про характер ураження суглобів дають результати дослідження синовіальної рідини. Для артрозу характерні такі ознаки (И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996, з доповненнями): 1) кількість клітин менша  $400/\text{мм}^3$ ; 2) серед клітин у синовіальній рідині основну частку становлять лімфоцити, моноцити, плазмоцити; 3) кількість фагоцитів менше 5%; 4) вміст білка менше 35 г/л.

## 2. Артрити

Ураження суглобів запального характеру.

Особливості суглобового синдрому: 1) біль турбує як у спокої, так і при фізичних навантаженнях; 2) запальний «ритм» болю — максимум бо-

льових відчуттів рано-вранці; 3) скутість, особливо вранці; 4) біль поширюється на весь суглоб; 5) запальна реакція шкіри та інших періартикулярних тканин (у деяких випадках це вдається виявити лише за допомогою термографії).

Про запальний характер ураження суглобів свідчить також поєднання суглобового синдрому з іншими системними та місцевими проявами запалення: 1) синдромом мезенхімально-клітинної проліферації; 2) гепатоспленомегалією; 3) лімфоаденопатією, особливо регіонарною у ділянці ураженого суглоба; 4) динамікою показників клітинного та/або гуморального імунітету.

Підозрювати саме артрит потрібно також при сполученні суглобового синдрому з діареєю, дизуричними розладами, анемією.

Характеристика синовіальної рідини при артриті: 1) кількість клітин більше 1000/мм<sup>3</sup>; 2) серед клітин домінують полінуклеари, плазмоцити; 3) кількість фагоцитів 6-80 % та більше; 4) великий вміст білка — значно більше 35 г/л.

Встановивши характер ураження суглобів, переходять до другого етапу диференціальної діагностики — визначають перелік захворювань і виконують пошук всередині групи.

#### 1. Артрози.

##### 1.1. Артрози з первинним ураженням суглобів.

##### 1.1.1. Деформуючий остеоартроз.

##### 1.1.1.1. Первинний деформуючий остеоартроз.

##### 1.1.1.1.1. Успадкований.

##### 1.1.1.1.2. Набутий.

##### 1.1.1.2. Вторинний.

##### 1.2. Артрози з вторинним ураженням суглобів.

##### 1.2.1. Патологія ендокринної системи.

##### 1.2.1.1. Діабетична остеоартропатія.

##### 1.2.1.2. Синдром (хвороба) Іценка — Кушінга.

##### 1.2.1.3. Гіперпаратиреоз.

##### 1.2.1.4. Клімакс.

##### 1.2.2. Онкологічні ураження суглобів.

##### 1.2.2.1. Мієломна хвороба.

##### 1.2.2.2. Паранеопластичні дисгормональні остеоартропатії.

#### **1.1. Артрози з первинним ураженням суглобів**

Група захворювань, які характеризуються первинним ураженням суглобів, і не є проявом іншої патології.

##### *1.1.1. Деформуючий остеоартроз*

Деформуючий остеоартроз (ДОА) — хронічне дистрофічне захворювання суглобів, в основі якого лежить дегенерація хряща з подальшими змінами суглобових поверхонь, розвитком остеофітів, деформацією та порушенням функції суглобів з розвитком асептичного синовіту (А. Н. Окорков, 1998, з доповненнями).

Виділяють 3 стадії деформуючого остеоартрозу (И. В. Шумада, 1990):

I ст. Скарги відсутні. Під час об'єктивного обстеження виявляють незначне обмеження активних рухів при повному збереженні об'єму пасивних, помірний біль під час пальпації капсули суглоба, особливо в місцях приєднання м'язів та зв'язок. Рентгенологічне дослідження або взагалі не виявляє змін, або відмічають невеликі розростання кісткової тканини навколо суглобової западини в поєднанні з незначним звуженням суглобової щілини.

II ст. Виражена клінічна симптоматика: 1) стартові болі; 2) біль, який поширюється на весь суглоб; 3) максимум больових відчуттів увечері, мінімум — вранці; 4) біль виникає або посилюється під час пальпації капсули суглоба та періартикулярних тканин; 5) крепітація та хрускіт всередині суглоба, які виникають під час виконання активних та пасивних рухів; 6) періодичне раптове «заклинювання» суглоба під час виконання певних рухів, яке супроводжується гострими болями, і таке ж раптове відновлення рухів (феномен «суглобової миші»); 7) зменшення об'єму активних та пасивних рухів; 8) метеозалежність; 9) незначна атрофія м'язів навколо ураженого суглоба; 10) склеротичні процеси в періартикулярних тканинах — вузлики Бушара та Гебердена.

Рентгенологічна картина: 1) суттєве звуження суглобової щілини; 2) кісткові розростання по краях суглобів; 3) склероз епіфізів кісток.

III ст. Необоротні зміни та морфологічна перебудова кісток.

Клініка: 1) біль постійний, поширюється на всю кінцівку; 2) для зменшення болу хворий надає кінцівці вимушеного положення; 3) стійка контрактура м'язів навколо суглоба; 4) трофічні розлади шкіри ураженої кінцівки.

Рентгенологічна картина: 1) виражене звуження суглобової щілини; 2) виражений субхондральний склероз та крайові остеофіти; 3) можлива перебудова суглобових поверхонь, локальний асептичний некроз.

#### *1.1.1.1. Первинний деформуючий остеоартроз*

Уражаються суглоби, які до цього були здоровими.

##### *1.1.1.1.1. Успадкований деформуючий остеоартроз*

У хворих виявляють успадковану схильність до появи ДОА. Характерним є ранній початок патологічного процесу — вік до 30 років. Виявляють численні ураження різних груп суглобів з переважним залученням до патологічного процесу тих суглобів, які несуть значне навантаження.

##### *1.1.1.1.2. Набутий деформуючий остеоартроз*

Хвороба починається, як правило, після 40 років. Виявляють фактори ризику — ожиріння, особливості професійної діяльності.

##### *1.1.1.2. Вторинний деформуючий остеоартроз*

Розвивається на раніше уражених запальним процесом суглобах. Найчастіше виникає на фоні ревматоїдного артрити, подагри, ревматизму.



Може виникнути також при системному червоному вовчаку, реактивних асептичних артритях.

Клінічно про приєднання вторинного ДОА в таких випадках свідчать особливості больових відчуттів — біль змінює свій запальний ритм, стає постійним, посилюється після фізичних навантажень та в другій половині дня.

Рентгенологічно виявляють склероз хряща, кістозну перебудову субхондральних ділянок суглобів. Разом з тим, синовіальна рідина зберігає ознаки запального ураження суглобів.

## **1.2. Артрози з вторинним ураженням суглобів**

ДОА розвивається внаслідок системних порушень обміну речовин.

### *1.2.1. Захворювання ендокринної системи*

Суглоби уражаються внаслідок порушень мінерального обміну, які обумовлені відхиленнями гормонального балансу, або ж вторинних порушень мікроциркуляції.

#### *1.2.1.1. Діабетична остеоартропатія (суглоб Шарко)*

Розвивається внаслідок діабетичних остеоартро- та полінейропатії. Найчастіше уражаються суглоби стопи. Початкові прояви — гіперемія та набряк періартикулярних тканин, біль. У подальшому болі зникають, відбувається дезорганізація суглобів внаслідок остеолізу, з'являються численні патологічні переломи.

#### *1.2.1.2. Синдром (хвороба) Іценка — Кушінга*

Суглоби уражаються внаслідок системного остеопорозу. Клініка нагадує ДОА. Часто уражаються суглоби хребта; можлива поява численних тріщин та патологічних переломів.

Разом з тим, провідним синдромом буде артеріальна гіпертензія (див. відповідний розділ).

#### *1.2.1.3. Гіперпаратиреоз*

Гіперпаратиреоїдна остеоартропатія розвивається внаслідок резорбції кальцію з кісток. Як і при інших формах системного остеопорозу, найчастіше уражаються суглоби, які несуть на собі основне навантаження маси тіла.

Особливості суглобового синдрому: 1) часто виникають патологічні переломи з подальшим розвитком удаваних суглобів; 2) дифузний остеопороз довгих трубчастих кісток; 3) сплющення хребців.

Інші ознаки захворювання:

1) Нирковий синдром: нефролітіаз, поліурія з гіпостенурією.

2) Гастроентерологічний синдром: нудота, блювання, метеоризм, запори, іноді — паренхіматозна жовтяниця.

3) Неврологічна симптоматика: швидка втомлюваність, зниження продуктивності інтелектуальної діяльності, парези та паралічі, титанія.

У крові виявляють гіперкальціємію (більше 3,05 ммоль/л), гіпофосфатемію (менше 0,7 ммоль/л).

Підтвердження діагнозу — збільшення в крові вмісту паратгормону понад 8 мг/добу.

#### *1.2.1.4. Клімакс*

Інволюційна перебудова гіпоталамічних центрів, що призводить до порушення продукції статевих гормонів, кінцевим результатом якої є припинення овуляції та репродуктивної функції.

Кістки та суглоби є одними з органів-мішеней клімаксу. Клініка нагадує ДОО. Особливістю є те, що досить часто уражаються перші плеснофалангові суглоби стопи.

#### *1.2.3. Онкологічні захворювання*

Суглоби уражаються внаслідок локалізації пухлини безпосередньо в суглобах або ж внаслідок гормональних паранеопластичних реакцій. Суглобовий синдром може виникнути у хворих з мієломною хворобою (при локалізації вогнища плазмоцитоми в тканинах суглобів), карциномою легенів, гепатоною, карциноїдним синдромом.

Паранеопластичні остеоартропатії можуть бути одним з найбільш ранніх системних проявів пухлинного росту. Про це потрібно пам'ятати, і після виключення первинного ураження суглобів та захворювань ендокринної системи потрібне цілеспрямоване обстеження хворого з метою виключення онкопатології.

## 2. Артрити.

### 2.1. Інфекційні артрити.

#### 2.1.1. Інфекційні артрити з проникненням збудника в синовіальну рідину.

##### 2.1.1.1. Туберкульозний артрит.

##### 2.1.1.2. Гонококовий артрит.

##### 2.1.1.3. Бруцельозний артрит.

##### 2.1.1.4. Хламідійний артрит.

##### 2.1.1.5. Артрити при вірусних гепатитах В і С.

#### 2.1.2. Реактивні інфекційно-алергічні артрити.

##### 2.1.2.1. Туберкульозний артрит Понсе.

##### 2.1.2.2. Ревматизм.

### 2.2. Неінфекційні артрити.

#### 2.2.1. Неінфекційні реактивні артрити.

##### 2.2.1.1. Подагра.

##### 2.2.1.2. Гіперліпопротеїнемічні артрити.

##### 2.2.1.3. Гемофілічні артрити.

#### 2.2.2. Артрити при дифузних хворобах сполучної тканини.

##### 2.2.2.1. Ревматоїдний артрит.

##### 2.2.2.2. Системний червоний вовчак.

##### 2.2.2.3. Системна склеродермія.

##### 2.2.2.4. Дерматоміозит.

##### 2.2.2.5. Анкілозуючий спондилоартрит (хвороба Бехтерева).

#### 2.2.3. Артрити при системних васкулітах.

##### 2.2.3.1. Вузликівий васкуліт.

2.2.3.2. Геморагічний поліартеріїт.

2.3. Медикаментозна хвороба.

## **2.1. Інфекційні артрити**

При інфекційних артритах чітко простежується або з високим ступенем імовірності передбачається зв'язок між ураженням суглобів та впливом інфекційного агента.

### *2.1.1. Інфекційні артрити з проникненням збудника в синовіальну рідину*

Артрит у цій групі захворювань є одним з проявів загального інфекційного процесу. Суглобовий синдром розвивається практично одночасно з іншими, перш за все неспецифічними, клінічними проявами інфекційної патології — лихоманкою, висипаннями на шкірі, гепатоспленомегалією, синдромом мезенхімально-клітинної проліферації.

У синовіальній рідині або оболонці виявляють інфекційні агенти.

#### *2.1.1.1. Туберкульозний артрит*

Найбільш часто уражаються суглоби хребта, потім — нижніх кінцівок. Патологічний процес повільно прогресує, призводить до деструкції суглобів та оточуючих тканин. Серед інших проявів хвороби потрібно звернути увагу перш за все на лімфоаденопатію з ураженням лімфатичних вузлів у ділянках патологічно змінених суглобів на шляхах відтоку лімфи.

Підтвердження туберкульозної етіології артриту ґрунтується на мікробіологічному дослідженні синовіальної рідини або оболонки.

#### *2.1.1.2. Гонококовий артрит*

Частіше уражаються суглоби нижніх кінцівок. У більшості випадків процес симетричний.

Виділяють дві форми — метастатичну та бактеріємічну.

При метастатичній формі суглобовий синдром розвивається одночасно з іншими проявами хвороби — уретритом, проктитом, гонококовою ангіною (залежно від шляхів проникнення збудника в організм). Артрит маніфестується характерною для гнійного процесу загальною та місцевою симптоматикою — різким болем, збільшенням розмірів уражених суглобів, суттєвим обмеженням рухів, регіонарним лімфаденітом, збільшенням ШОЕ, нейтрофільним лейкоцитозом, лихоманкою. Без лікування розвиваються гнійно-деструктивні процеси з подальшим утворенням анкілозів та контрактур.

При бактеріємічній формі суглобовий синдром виникає через 10–14 дн. після проникнення збудника в організм. Характерне численне ураження суглобів. Серед інших проявів хвороби потрібно звернути увагу перш за все на симптоматику, що є типовою для септицемії, — гепатоспленомегалію, генералізовану лімфоаденопатію, нефропатію. Можливе ураження клапанного апарату серця.

Підтвердження гонококової природи артриту:

- 1) вияв збудника в синовіальній оболонці;
- 2) наростання титру антитіл до гонококів у крові та синовіальній оболонці;
- 3) позитивна алергічна проба Борде — Жангу.

#### *2.1.1.3. Бруцельозний артрит*

При інфікуванні безпосередньо суглобів запальний процес швидко прогресує, розвиваються деструктивні процеси, наслідком яких є анкілоз.

При токсико-алергічній формі бруцельозного артрити одночасно уражається кілька суглобів з різних груп. Найбільш характерним для цієї форми бруцельозного артрити є продуктивні зміни періартикулярних тканин — навколо уражених суглобів з'являються інфільтрати в шкірі, розвиваються бурсити, тендовагініти, фасциїти, міозити з подальшим їх фіброзом. На фоні адекватного специфічного лікування процес носить доброякісний характер.

Серед інших проявів хвороби перш за все потрібно виділити лихоманку (див. відповідний розділ).

#### *2.1.1.4. Хламідійний артрит*

Хламідійна інфекція проявляється у вигляді хвороби або синдрому Рейтера. Симптомокомплекс включає в себе уретрит (при хворобі) або діарею (при синдромі), артрит та кон'юнктивіт.

Основний збудник — *chlamidia trachomatis*. Окрім того, можуть бути також сальмонели, шигели, ієрсинії. Значну роль відіграє успадкована схильність — до 95 % хворих є носіями антигену B27 системи HLA.

Хвороба (синдром) Рейтера розвивається на фоні хронічного перебігу інфекційного процесу або при повторному інфікуванні тим самим збудником. Залежно від тривалості хвороби виділяють гострий перебіг (до 6 міс), затяжний (до 1 року) та хронічний (більше 1 року).

Розвитку артрити в більшості випадків передують уретрит (проктит, ангіна) або діарея. Характерним є також кон'юнктивіт, інколи спостерігають ірит, іридоцикліт, увеїт, кератит, ретробульбарний неврит.

Для суглобового синдрому характерний асиметричний артрит з послідовним залученням до патологічного процесу нижніх кінцівок низу догори — у вигляді «сходинок». Суглоби верхніх кінцівок уражаються рідко. Виявляють також зміни періартикулярних тканин.

Рентгенологічна картина — остеопороз, звуження суглобових щілин. При тривалому перебігу розвиваються деструктивно-дегенеративні зміни хрящів. У деяких випадках виявляють картину, яка нагадує ревматоїдний артрит.

Найбільш достовірний метод визначення причини розвитку хвороби (синдрому) Рейтера — вияв збудника та/або специфічних антитіл у синовіальній рідині. Визначають також динаміку специфічних антитіл у крові.

При кишковій формі хвороби спостерігають також діарею, що подібна до діареї, яку виявляють при інфекційних ураженнях кишечника.

### *2.1.2. Реактивні інфекційно-алергічні артрити*

Ця група патології суглобів характеризується тим, що при ній наявний чіткий зв'язок з інфекцією, але збудник у порожнину суглобів не потрапляє. Суглоби уражаються через деякий час після перенесеної інфекційної хвороби, тобто існує латентний період від моменту інвазії до розвитку артриту.

#### *2.1.2.1. Туберкульозний артрит Понсе*

Виникає у хворих з прихованими формами туберкульозу з латентним перебігом з локалізацією первинного вогнища переважно в лімфатичних вузлах груднини.

Процес перебігає за типом оліго- або поліартриту. З однаковою частотою уражаються всі групи суглобів, за винятком хребта. Без специфічної терапії процес неухильно прогресує, можливий розвиток анкілозу.

Діагностику інфекційно-алергічного артриту Понсе в клінічній практиці найчастіше виконують шляхом виключення подібних за симптоматикою хвороб — ревматоїдного артриту, системного червоного вовчка, синдрому або хвороби Рейтера. Вирішальне значення має пошук вогнища туберкульозної інфекції, позитивні алергічні проби (Пірке, Манту), динаміка титру протитуберкульозних антитіл.

#### *2.1.2.2. Ревматизм*

Суглобовий синдром більш характерний для первинної ревмоатаки. Розвивається через 2–3 тиж після перенесеної стрептококової інфекції. Основні риси суглобового синдрому: 1) переважаюче ураження великих суглобів; 2) виражені ексудативні явища — збільшення розмірів суглобів, запалення періартикулярних тканин, суттєве зменшення об'єму активних рухів; 3) летючий характер ураження — швидка зворотна динаміка запальних явищ на одному суглобі та одночасне з цим ураження іншого суглоба; 4) повна регресія патологічного процесу, деструктивні процеси відсутні; 5) добра ефективність нестероїдних протизапальних засобів.

Серед інших проявів хвороби перш за все потрібно відмітити ураження серця — ревмокардит.

Детальніше диференціально-діагностичні критерії міокардиту викладені в розділі «Кардіомегалія».

#### **Критерії ревматизму**

Основні (великі) критерії:

1) Кардит, який проявляється КМГ, ураженням мітрального клапана, ексудативним або сухим перикардитом, появою серцевої недостатності у дитини або дорослого віком до 25 років за відсутності інших причин.

2) Артрит — переважне ураження великих суглобів, «летючий» мігруючий характер запальних явищ, виражені зміни з боку періартикулярних тканин (набряк, біль, гіперемія, обмеження рухів) без стійкого порушення функції суглобів.

3) Ревматичні вузлики під шкірою: неболючі, щільні, розміром до 2–

3 см, улюблена локалізація — біля суглобів, але їх можна виявити і в ділянці лоба, потилиці, ключиці.

4) Хорея — некоординовані посмикування м'язів обличчя, кінцівок, язика.

5) Анулярна еритема — висипання на шкірі, переважно на боковій поверхні грудей, на шії, щоках, рожевого кольору; частіше виявляють у молодих осіб.

6) Ревматичний анамнез — анамнестичний зв'язок з перенесеною стрептоковою інфекцією (ангіна, стрептодермія, скарлатина).

7) Ефективність антиревматичної терапії.

Доповнюючі:

А. Загальні: 1) підвищення температури тіла; 2) адинамія, швидка втомлюваність, млявість, дратівливість; 3) бліда шкіра, вазомоторна лабільність; 4) пітливість; 5) носові кровотечі; 6) абдомінальний синдром.

Б. Спеціальні: 1) нейтрофільний лейкоцитоз; 2) диспротеїнемія — збільшення у крові вмісту  $\gamma$ - та  $\alpha_2$ -глобулінів; 3) наростання титру антитіл до стрептококових антигенів; 4) явища васкуліту.

Виявлення у хворого двох основних або одного основного та двох доповнюючих критеріїв є достатнім для констатації ревматичної природи міокардиту.

**Робоча класифікація та номенклатура ревматизму (В. А. Насонова, М. Г. Астапенко, 1989).**

1) Фаза та ступінь активності: активна (із зазначенням ступеня активності — I, II, III); неактивна.

2) Клініко-анатомічна характеристика ураження:

Серця — в активну фазу: ревмокардит без клапанних пороків, ревмокардит з пороком (із зазначенням варіанта ураження клапана), ревмокардит без вираженого ураження серця; у неактивну фазу: міокардіосклероз ревматичний, порок серця (який).

Інших органів та систем: поліартрит, серозити (плеврит, перитоніт, абдомінальний синдром), хорея, енцефаліт, менінгоенцефаліт, церебральний васкуліт, психічні розлади, васкуліти, гепатити, нефрити, пневмоніт, ураження шкіри, ірит, іридоцикліт, тиреоїдит, наслідки та залишкові явища.

3) Характер перебігу хвороби — гострий, підгострий, постійно рецидивуючий, латентний.

4) Серцева недостатність (див. відповідний розділ).

**Клініко-лабораторна характеристика активності ревматичного процесу (В. А. Насонова, М. Г. Астапенко, 1989):**

I ст. (мінімальний). Симптоматика виражена слабо, іноді взагалі відсутня; майже повністю відсутній ексудативний компонент запалення, переважно моносиндромний характер перебігу.

II ст. (помірний). Клінічні ознаки: помірні клінічні прояви ревматичної атаки з невисокою лихоманкою або без неї, без вираженого ексудативного компонента. Лабораторні показники виражені помірно — кількість лейкоцитів може бути нормальною. ШОЕ — 20–40 мм/год.

III ст. (максимальний). Клінічні ознаки: яскраві загальні та місцеві прояви хвороби з лихоманкою, виражений ексудативний компонент запалення (гострий поліартрит, дифузний міокардит, панкардит, серозити, ревматична пневмонія). Лабораторні ознаки: високі показники запальної та імунологічної активності — нейтрофільний лейкоцитоз, ШОЕ — 40 мм/год та більше, С-реактивний протеїн (++++) або (+++), наростання вмісту глобулінів, фібриногену, серомукоїду; високий титр анти-О-стрептолізину, антистрептогіалуронідази, антистрептокінази.

## **2.2. Неінфекційні артрити**

Зв'язок між інфекційним агентом та артритом відсутній; синовіальна рідина стерильна.

### *2.2.1. Неінфекційні реактивні артрити*

Запальний процес у суглобах та періартикулярних тканинах розвивається внаслідок надходження у порожнину суглоба чужих для нього хімічних речовин.

Характеризуючи суглобовий синдром у цілому, потрібно виділити такі його особливості: 1) домінують місцеві ознаки запального ураження суглобів; 2) відмічають прогресуючу деструкцію суглобів з обмеженням їх функцій; 3) у більшості випадків процес носить необоротний характер.

#### *2.2.1.1. Подагра*

Захворювання, яке характеризується порушенням пуринового обміну з накопиченням сечової кислоти в органах та тканинах, що клінічно проявляється переважним ураженням синовіальних оболонки.

Виділяють первинну (успадковану) та вторинну форми подагри. Вторинна подагра є проявом інших хвороб, що призводять до накопичення сечової кислоти в крові — хронічна ниркова недостатність, мієлопроліферативні захворювання, гемолітичні анемії, вторинні еритроцитози, ятrogenії (використання цитостатиків, нестероїдних протизапальних засобів, салуретиків, рибоксину).

У класичних випадках (50–80 % хворих) раптово, у цілком здорових людей, частіше вночі, розвивається напад артриту I-го плеснофалангового суглоба. З'являється різкий біль, який обмежує активні та пасивні рухи в суглобі. Виражена реакція періартикулярних тканин — набряк та гіперемія шкіри. Підвищується температура тіла до 38–39 °С, в крові — збільшення ШОЕ, лейкоцитоз. Провокують напад подагри переїдання, вживання алкоголю, інтеркурентні інфекції. Перший напад подагри триває до 7–10 днів, потім стан хворих швидко нормалізується, іноді навіть без лікування. Можливим є також варіант оліго- або поліартриту із

залученням до патологічного процесу дрібних суглобів рук. Вираженість запальної реакції коливається від гострих форм зі значною реакцією періартикулярних тканин до незначних артралгій. У подальшому процес прогресує, уражені суглоби деформуються, з'являються їх підвивихи, контратури.

При рентгенологічному обстеженні виявляють виражений остеопороз, ділянки деструкції кісток та суглобів у вигляді «штампованих» вогнищ. Під час дослідження синовіальної рідини виявляють кристали сечової кислоти.

Інші прояви хвороби:

1) Тофуси — обумовлені накопиченням уратів у тканинах. Найчастіше локалізуються на вухних раковинах та навколо уражених суглобів.

2) Подагрична нефропатія (див. «Нефротичний синдром»).

3) Асептичні подагричні серозити — перикардит, плеврит.

**Критерії діагнозу** Американської ревматологічної асоціації (АРА):

I. Наявність характерних кристалів уратів у суглобовій рідині та/або.

II. Наявність тофусів (доведених), які містять урати, та/або.

III. Наявність 6 з 12 ознак: 1) більше, ніж одна гостра атака артриту в анамнезі; 2) максимум запальної реакції, починаючи з першої доби; 3) моноартрит; 4) гіперемія шкіри над ураженим суглобом; 5) набряк або біль в 1-му плеснофаланговому суглобі; 6) одностороннє ураження склепіння стопи; 7) тофуси; 8) гіперурикемія (вміст сечової кислоти більше 420 мкмоль/л у осіб чоловічої статі та 360 мкмоль/л — жіночої); 9) одностороннє ураження 1-го плеснофалангового суглоба; 10) асиметричний набряк ураженого суглоба; 11) вияв на рентгенограмі субкортикальних кіст без ерозій; 12) синовіальна рідина стерильна.

Виділяють два типи подагри — метаболічний та нирковий. З клінічної точки зору це важливо, оскільки при метаболічному типі протипоказані урикозуричні засоби. Метаболічний тип характеризується такими ознаками: 1) високий рівень урикемії — до 0,9 ммоль/л; 2) значною урикуреєю — більше 3,6 ммоль/добу; 3) нормальним кліренсом сечовини — 54–75 мл/хв. Особливості ниркового типу: 1) помірне збільшення рівня сечової кислоти в крові; 2) низький рівень урикурії — до 1,8 ммоль/добу; 3) низький рівень кліренсу сечової кислоти — до 3,5 мл/хв. Існує також змішаний тип, при якому на фоні значної урикемії різко знижена екскреція нирками сечової кислоти.

### *2.2.1.2. Гіперліпопротеїнемічний артрит*

Виникає при ІІА та ІV типах гіперліпопротеїнемії. Частіше уражаються великі суглоби. Артрит проявляється артралгіями, запаленням періартикулярних тканин. В епіфізах утворюються кісти. В подальшому розвивається вторинний ДОА.

### *2.2.1.3. Гемофілічні артрити*

Запальний процес у суглобах розвивається внаслідок крововиливу в синовіальну порожнину. За крововиливом з'являються різкі болі, ураже-



ний суглоб збільшується за розмірами, різко обмежений об'єм активних та пасивних рухів. У подальшому виникає реактивне запалення періартикулярних тканин. Кінцевим результатом запального процесу є анкілоз та контрактури.

Найчастіше уражаються колінні суглоби за типом моноартриту, а потім — ліктьові та суглоби нижніх кінцівок.

Клініка та диференціально-діагностичні критерії гемофілій викладені в розділі «Геморагічний синдром».

### *2.2.2. Артрити при дифузних хворобах сполучної тканини*

Дифузні хвороби сполучної тканини — група захворювань, яка характеризується прогресуючим системним автоімунним запаленням сполучної тканини, що проявляється численними ураженнями органів та систем.

Характеризуючи суглобовий синдром у цілому, потрібно зазначити такі його загальні особливості: 1) уражаються переважно дрібні суглоби; 2) у більшості випадків уражається кілька суглобів — оліго- або поліартрит; 3) постійне прогресування патологічного процесу, наслідком чого є деформація суглобів; стійкий характер патологічного процесу — під час загострень домінує симптоматика з боку раніше уражених суглобів; 4) обов'язкове ураження періартикулярних тканин з їх подальшою дистрофією; 5) вираженість змін імунітету, що є типовим для тієї чи іншої нозоформи, прямо залежить від кількості уражених суглобів (а також інших органів та систем) та від тривалості патологічного процесу.

#### *2.2.2.1. Ревматоїдний артрит*

Ревматоїдний артрит (РА) — хронічне автоімунне системне запалення сполучної тканини з ураженням переважно суглобів.

Фактори ризику розвитку РА: 1) жіноча стать; 2) вік, старше 45 років; 3) генетична схильність — наявність антигенів HLA-системи DR1, DR4, DRW4, DW4, DW14; 4) вогнища хронічної інфекції, і перш за все носоглоточної, а також інфікованість вірусами Ебштейна — Барра, цитомегалії, герпесу, ретро- та парвовірусами, а також мікоплазмами.

Вже самі діагностичні критерії ARA (1987 р.) цілком характеризують особливості суглобового синдрому при РА: 1) скутість вранці, яка триває не менше 1 год; 2) артрит 3 або більше суглобів (враховують справа та зліва по 14 зонах — проксимальні міжфалангові, п'ястково-фалангові, променезап'ясткові, ліктьові, колінні, гомілкові, плеснофалангові); 3) артрит суглобів кисті; 4) ураження суглобів симетричне; 5) ревматоїдні вузлики під шкірою; 6) типова рентгенологічна картина (остеопороз, ураження хряща, зури кісток); 7) наявність ревматоїдного фактора.

Виставляють діагноз за наявності 4 критеріїв, при цьому 1–4 повинні бути наявними не менше 6 тиж. Для підтвердження діагнозу досліджують синовіальну рідину та оболонку. Про можливість наявності РА свідчать: 1) синовіальна рідина бідна на муцин; 2) характерні гістологічні зміни (гіпертрофія повік синовіальної оболонки, проліферація синовіоцитів,

лімфогістіоцитарні інфільтрати, осередки некрозу, накопичення фібриногену); 3) характерні гістологічні зміни в ревматоїдних вузликах (гранулематозні осередки з фібриноїдним некрозом у центрі).

Як бачимо, діагностика РА ґрунтується перш за все на особливостях суглобового синдрому. Однак є окремі форми перебігу хвороби, при яких спостерігають деякі відмінності від класичної картини:

1) Ювенільний РА. При цій формі частіше зустрічають моно- або олігоартрит з ураженням великих суглобів. Характерним є ураження шкіри та слизових оболонок — еритематозно-папульозний дерматит, увеїт, іридоцикліт, кон'юнктивіт. Як правило, це серогенативна форма РА. Прогноз сприятливий для здоров'я й життя. В той же час вияв ревматоїдного фактора є прогностично несприятливим щодо прогресування ураження суглобів та ранньої появи полівісцеритів.

2) РА з псевдосептичним синдромом. Характеризується швидким прогресуванням хвороби та ранньою деструкцією суглобів, а також вираженими позасуглобовими проявами хвороби — гектичною лихоманкою, полівісцеритами, ураженням шкіри, полілімфоаденопатією.

3) Синдром Стілла. Суглобовий синдром схожий на той, що буває при ювенільній формі РА. Виражені явища мезенхімально-клітинної проліферації — збільшення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, гепатоспленомегалія, полілімфоаденопатія. Виявляють також, як і при ювенільному РА, ураження шкіри та слизових оболонок. Ревматоїдний фактор у більшості випадків відсутній.

4) Синдром Фелті. Суглобовий синдром є типовим для класичних форм РА. Характерною є виражена спленомегалія з явищами гіперспленізму.

Виставивши нозологічний діагноз РА, потрібно визначити також індивідуальний діагноз хворого — варіант перебігу хвороби, ступінь активності запального процесу, рентгенологічну стадію та вираженість функціональної недостатності, що відображено у класифікації РА:

#### I. Клініко-анатомічні форми.

1. Переважно суглобова форма із зазначенням кількості уражених суглобів — моно-, оліго-, поліартрит.

2. РА з системними проявами хвороби: ураження серозних оболонок (яких), легенів (пневмоніт), серця (міокардит), очей, нирок, нервової системи, псевдосептичний синдром, вторинний амілоїдоз, синдром Фелті.

3. РА в поєднанні з ДОО, іншими дифузними хворобами сполучної тканини, ревматизмом.

#### 4. Ювенільний РА (в т.ч. синдром Стілла).

#### II. Імунологічна характеристика.

1. Серопозитивний (наявний ревматоїдний фактор).

2. Серонегативний (відсутній ревматоїдний фактор).

#### III. Перебіг хвороби.

1. З повільним прогресуванням (під час кожного повторного загост-

рення уражається 2–3 нові суглоби, збільшення рентгенологічної картини на один ступінь, незначне погіршення їх функції).

2. Із швидким прогресуванням (під час кожного повторного загострення суттєво збільшується деформація уражених раніше суглобів, запалення поширюється більше, ніж на 3 нові суглоби, рентгенологічна стадія збільшується на 2 ступені, функція суглобів погіршується на 50 % та більше).

3. Без прогресування (впродовж 2–3 років клінічної динаміки немає).

IV. Ступінь активності.

1. Без активності (стадія ремісії).

2. Активний процес: I — мінімальний ступінь активності; II — середній; III — високий.

V. Рентгенологічна картина.

1-ша стадія — навколосуглобовий остеопороз; 2-га стадія — остеопороз + незначне звуження суглобової щілини, можуть бути одиничні узурі; 3-тя стадія — остеопороз + звуження суглобової щілини + численні узурі; 4-та стадія — те ж саме + анкілоз.

VI. Функціональна недостатність (ФН) опорно-рухового апарату:

1. Відсутня (ФН 0). 2. Обмежена професійна працездатність (ФН I). 3. Професійна працездатність втрачена (ФН II). 4. Втрачена здатність до самообслуговування (ФН III).

Визначення активності РА:

I ступінь — незначні болі в суглобах, скутість вранці не більше 30 хв, незначні ексудативні процеси в суглобах, температура шкіри над суглобами не змінена або трохи підвищена, ШОЕ — до 20 мм/год, немає лейкоцитозу, кількість  $\alpha_2$ -глобулінів до 12 %, виявляють С-реактивний протеїн (+) та невелике збільшення рівня сіалових кислот.

II ступінь — біль у суглобах турбує у спокої, скутість зберігається до середини дня, над ураженими суглобами збільшена температура шкіри, явища полівісцеритів невиражені, субфебрилітет, ШОЕ — 25–40 мм/год, лейкоцитоз — до  $10 \cdot 10^9$ /л, вміст  $\alpha_2$ -глобулінів — до 15 %, С-реактивний протеїн (++) , збільшений вміст сіалових кислот та фібриногену.

III ступінь — інтенсивні болі у спокої, виражені ексудативні процеси, С-реактивний протеїн (+++), суттєво збільшений рівень сіалових кислот та фібриногену.

#### 2.2.2.2. Системний червоний вовчак

Системний червоний вовчак (СЧВ) — хронічне прогресуюче захворювання сполучної тканини та судин, яке характеризується утворенням аутоантител та проявляється аутоімунним запаленням багатьох органів та систем.

Сприятливі фактори: 1) хронічна вірусна інфекція; 2) наявність антигенів HLA-системи A1, B8, DR2, DR3.

Провокуючі фактори: 1) використання медикаментів, сироваток, вак-

цин; 2) збільшена інсоляція, фотосенсибілізація; 3) вплив електромагнітних хвиль, ультразвук; 4) вагітність, пологи, аборти.

Найбільш характерні риси суглобового синдрому: 1) ураження переважно дрібних суглобів, особливо рук; 2) мігруючий характер; 3) на ранніх стадіях виявляють переважно артралгії, функція суглобів не обмежена; 4) з прогресуванням хвороби біль стає тривалим та стійким, страждає функція суглобів у вигляді вираженої вранішньої скутості; 5) ураження періартикулярних тканин з розвитком контрактур; 6) можлива поява асептичних некрозів суглобових поверхонь кісток.

Ураження суглобів ніколи не буває єдиним проявом хвороби і завжди поєднується з іншими ознаками патології:

1) Шкірний синдром. Зустрічається найчастіше. Є проявом системного васкуліту. У хворих виявляють різноманітні висипання на шкірі та слизових оболонках у вигляді еритематозних плям, дрібних телеангієктазій на кінцівках, люпус-хейліту. Одне з найбільш характерних явищ — вовчаковий «метелик».

2) Люпус-нефрит. Найважливіший прояв стосовно розвитку ускладнень та прогнозу результатів хвороби (докладно див. «Сечовий синдром»).

3) Ураження серцево-судинної системи. Виникають перикардити, панкардит, міокардит, люпус-ендокардит Лібмана — Сакса з ураженням клапанів серця. Як прояв системного васкуліту розвивається коронарит, який у деяких випадках може спричинити інфаркт міокарда. Часті тромбоемболічні ускладнення, в т.ч. і мозкові інсульти, тромбоемболія легеневої артерії.

4) Ураження нервової системи — психічні розлади, судоми, патологія черепно- та спинномозкових нервів, можливий розвиток вовчакового мєнінгоенцефаліту.

5) Ураження органів шлунково-кишкового тракту: абдомінальний больовий синдром, люпус-гепатит, ерозивний гастродуоденіт.

6) Зміни периферійної крові: збільшення ШОЕ, лейкоцито- та тромбоцитопенія, гіпергаммаглобулінемія (більше 22 %); виявляють також LE-клітини, антинуклеарні антитіла та антитіла до нативної ДНК.

Діагностичні критерії СЧВ (ARA, 1982): 1) висипання на вилицях (фіксована еритема); 2) дискоїдні висипання; 3) фотосенсибілізація; 4) афтозний стоматит; 5) артрит; 6) серозит (перикардит або плеврит); 7) люпус-нефрит; 8) неврологічні розлади (судоми, випадки, психози); 9) гематологічні відхилення — гемолітична анемія або лейкопенія (менше 4000 в 1 мкл) не менше, ніж у двох аналізах; або лімфопенія (менше 1500 в 1 мкл), тромбоцитопенія (менше, ніж 100 000 в 1 мкл); 10) імунологічні порушення — LE-клітини або збільшення кількості антитіл до нативної ДНК, або псевдопозитивна реакція на сифіліс впродовж не менше 6 міс; 11) наявність антинуклеарних антитіл.

## **Робоча класифікація СЧВ (В. А. Насонова, М. Г. Астапенко, 1989):**

### **I. Характер перебігу хвороби:**

1) Гострий — хворий чітко вказує на початок хвороби, в клініці виявляють полісиндромність з розвитком люпус-нефриту або ураження центральної нервової системи.

2) Підгострий — хвороба розвивається повільно, із загальної симптоматики, артралгій, набуває полісиндромного характеру перебігу через 2–3 роки.

3) Хронічний — тривалий перебіг моносиндромного варіанта з переходом у полісиндромний через 5–10 років після початку хвороби, люпус-нефрит та ураження центральної нервової системи нехарактерні (із значенням типу ураження — рецидивуючий поліартрит, синдром дискоидного вовчача, синдром Рейно).

### **II. Фаза та ступінь активності процесу:**

1) Фаза — активна (загострення), неактивна (ремісія).

2) Ступінь активності — високий (III), помірний (II), мінімальний (I).

III. Клініко-морфологічна характеристика ураження: 1) шкіри — симптом «метелика», капілярити, ексудативна еритема, пурпура, дискоїдний вовчак; 2) суглобів — артралгії; гострий, підгострий, хронічний артрит; 3) серозних оболонки — полісерозит (плеврит, перикардит, перигепатит, периспленіт); 4) серця — міокардит, ендокардит, недостатність мітрального клапана; 5) легенів — гострий або хронічний люпус-пневмоніт, пневмосклероз; 6) нирок — люпус-нефрит; 7) нервової системи — менінгоенцефалополірадикулоневрит, поліневрит.

Ступінь активності запального процесу визначають з урахуванням реакції периферійної крові (ШОЕ, вираженість лейкоцитопенії та анемії), вираженості ексудативних явищ, ураження центральної нервової системи та активності люпус-нефриту.

### *2.2.2.3. Системна склеродермія*

Дифузне автоімунне прогресуюче запальне ураження сполучної тканини, яке проявляється прогресуючим фіброзом внутрішніх органів, системним облітеруючим васкулітом.

Сприятливі та етіологічні фактори до кінця не встановлені. Провокуючі фактори — охолодження, вібрація, алергічні реакції, нейроендокринні розлади.

Особливості суглобового синдрому:

1) Найбільш рання і часта ознака — поліартралгії. Інтенсивність болю коливається від незначної до вираженої, яка призводить до значного зменшення фізичної активності хворих.

2) Ураження симетричне, до патологічного процесу частіше залучаються дрібні суглоби рук.

3) Процес прогресує із швидким розвитком склерозу та анкілозу, можливий остеоліз кінцевих фаланг рук.

4) Ураження періартикулярних тканин із подальшим їх склерозом — склеродактилія.

Інші прояви хвороби:

1) CREST-синдром. Найбільш типова ознака системної склеродермії. Його складові частини — кальциноз м'яких тканин, синдром Рейно, езофагіт, склеродактилія, телеангіектазії.

2) Фіброзуючий альвеоліт та дифузний пневмосклероз із переважним ураженням базальних відділів легенів.

3) Дифузний кардіосклероз з кардіомегалією, порушеннями ритму та провідності, прогресуванням серцевої недостатності.

4) Нефропатія — швидкопрогресуючий інтерстиціальний нефрит.

5) Периферійна сенсорна та моторна полінейропатія.

Існує багато діагностичних критеріїв системної склеродермії. Ми наведемо останні (Н. Г. Гусева, 1997, у скороченому вигляді):

*І. Головні ознаки:* 1) склеродермічне ураження шкіри; 2) синдром Рейно; 3) суглобово-м'язовий синдром із розвитком стійких контрактур; 4) остеоліз; 5) кальциноз м'яких тканин; 6) ураження шлунково-кишкового тракту (езофагіт, дилатація шлунка, гастрит, дуоденіт тощо); 7) первинний великовогнищевий кардіосклероз; 8) ураження легенів — базальний пневмосклероз, кістозні легені (рентгенологічний симптом «медових сот»); 9) склеродермічна нирка; 10) наявність специфічних антитіл; 11) облітеруючий васкуліт.

*ІІ. Додаткові ознаки:* 1) периферійні — гіперпігментація шкіри, телеангіектазії, трофічні розлади, синдром Шегрена, поліартралгії, поліміозит; 2) вісцеральні — полісерозити, нефропатія, поліневрит, тригемініт; 3) загальні — втрата більше 10 кг маси тіла; 4) лабораторні — ШОЕ більше 20 мм/год, гіперпротеїнемія понад 85 г/л, гіпергаммаглобулінемія більше 23 %, антитіла до ДНК, наявний ревматоїдний фактор.

Діагноз виставляють за наявності 3 головних або однієї основної (якщо це тільки ознаки 1,4,6) у поєднанні з трьома та більше додатковими ознаками. У протилежному випадку діагноз є лише ймовірним.

**Класифікація системної склеродермії** (Н. Г. Гусева, 1993, у скороченому вигляді):

*І. Клінічний перебіг:* 1) Дифузна склеродермія з полісиндромністю. 2) Лімітована склеродермія у вигляді CREST-синдрому. 3) Переважно вісцеральна форма з численним ураженням органів та систем. 4) Ювенільна склеродермія (поєднання склеродерми з синдромом Рейно та ураженням суглобів) 5) Перехресний синдром (overlap) — поєднання системної склеродермії з ознаками інших дифузних хвороб сполучної тканини.

*ІІ. Характер перебігу:* 1) Гострий — полісиндромний перебіг, наростаючий фіброз органів та тканин. 2) Підгострий — розгорнута клініка з нерізко вираженими вазомоторними розладами. 3) Хронічний — повільний перебіг впродовж багатьох років з плавним переходом моносин-

дромного варіанта в полісиндромний з поступовим залученням до патологічного процесу органів та систем.

ІІІ. Ступінь активності: 1) Мінімальний (I) — вазоспастичні та трофічні розлади, ШОЕ менша 20 мм/год. 2) Помірний (II) — ураження суглобів, адгезивний плеврит, кардіосклероз, ШОЕ — 20–35 мм/год. 3) Високий — лихоманка, поліартрит, міокардіосклероз, нефропатія, ШОЕ більша 35 мм/год.

ІV. Стадії: початкова, генералізована, термінальна.

Клініко-морфологічна характеристика ураження із зазначенням, які саме органи залучені та варіант перебігу патологічного процесу.

#### *2.2.2.4. Дерматоміозит*

Дифузне прогресуюче аутоімунне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням м'язів (за винятком серцевого м'яза).

Ймовірні фактори високої схильності: 1) хронічна повільна вірусна інфекція (ЕCHO, Коксакі); 2) генетичні фактори — наявність антигенів HLA-системи B8, DR3, B14, B40.

Пускові механізми: 1) алергічні реакції; 2) загострення вогнищ хронічної інфекції; 3) збільшена інсоляція; 4) фізична та інтелектуальна перетривома.

Суглобовий синдром децю нагадує такий при системній склеродермії, за винятком остеолізу.

Інші прояви дерматоміозиту відображені в діагностичних критеріях ARA:

*I. Головні:* 1) ураження шкіри — періорбітальні набряк та еритема (симптом «окулярів»), телеангіектазії, еритема відкритих ділянок шкіри; 2) ураження м'язів — виражена млявість, атрофія, в окремих випадках хворі не можуть навіть відірвати голову від подушки; 3) морфологічна картина біоптату м'язів; 4) збільшення активності ферментів — креатинфосфокінази, альдолази, трансаміназ — на 50 % та більше по відношенню до норми; 5) дані міографічного дослідження — зниження амплітуди біонапруження м'язів.

*ІІ. Додаткові:* 1) кальциноз; 2) дисфагія.

За наявних 3 головних критеріїв та висипань на шкірі діагноз дерматоміозиту достовірний. Діагноз ймовірний: 1) за наявного першого основного критерію; 2) за наявних двох останніх основних критеріїв; 3) за наявних одного основного та двох додаткових критеріїв.

**Робоча класифікація дерматоміозиту (Е. М. Тареев, Н. Г. Гусева, 1965):**

I. За походженням: ідіопатичний (первинний); паранеопластичний (вторинний).

II. За перебігом: гострий; підгострий; хронічний.

III. Періоди: продромальний; маніфестний; дистрофічний.

IV. Ступені активності: I (мінімальний), II (середній), III (максимальний).

V. Клініко-морфологічна характеристика ураження органів та систем. Визначення варіанта перебігу та ступеня активності дерматоміозиту ґрунтується на тих же принципах, що й при інших дифузних хворобах сполучної тканини.

#### 2.2.2.5. Анкілозуючий спондилоартрит (хвороба Бехтерева)

Хронічне прогресуюче системне запалення суглобів переважно хребта з обмеженням його рухомості внаслідок анкілозу апофізальних суглобів, утворення синдесмофітів та кальцифікації зв'язок.

Хворіють переважно особи чоловічої статі.

Етіологія повністю не встановлена. Вважають, що хворобу викликають хламідії, особливо за наявності у хворого антигену B27 (а можливо, і B29) HLA-системи.

Особливості суглобового синдрому:

1) Переважне ураження хребта. 2) Процес здебільшого розвивається поступово. 3) Спочатку хворих турбують болі в ділянці попереку з іррадіацією в пах, стегна. 4) Виникають болі після фізичних навантажень або тривалого перебування в одному положенні. 5) Характерна поява або посилення болю в другій половині ночі, а також після різкої зміни погодних умов.

Виділяють кілька форм хвороби: 1) центральну — уражається тільки хребет; 2) ризомелічну — окрім хребта, уражаються плечові та тазостегнові суглоби; 3) периферійну — разом з хребтом уражаються периферійні суглоби (ліктьові, колінні, стопа); 4) скандинавську (уражаються переважно дрібні суглоби рук та ніг).

Для виявлення ураження суглобів використовують проби з натискуванням на тазові та поперекові суглоби; з'являється болючість.

З часом, через 8–10 років, зменшується амплітуда рухів у шийному та поперековому відділах хребта. Спина стає або пласкою, або з вираженим грудним кіфозом.

Рентгенологічно виявляють частковий або повний анкілоз, перш за все у попереку та в ділянці ший.

За допомогою радіонуклідного сканування виявляють посилене накопичення Tc99m в уражених суглобах.

Інші прояви хвороби: 1) патологія очей — ірити, іридоцикліти, увеїти тощо; 2) патологія аорти (аортит) з ураженням основи аортальних клапанів; 3) перикардит, частіше фібринозний (сухий); 4) внаслідок обмеження рухомості хребта виявляють прогресуючу дихальну недостатність; 5) лабораторні показники — типові для інших дифузних хвороб сполучної тканини.

Запідозрити початок розвитку хвороби Бехтерева у молодих чоловіків вже на ранній стадії можна за наявності таких ознак (В. А. Насонова, М. Г. Астапенко, 1989):

1) біль запального характеру у суглобах або попереку; 2) симетричний моно- або олігоартрит суглобів ніг; 3) болючість при пальпації поперекового або тазового відділів хребта; 4) відчуття скутості у попереку



ку; 5) ознаки двостороннього сакроілеїту на рентгенограмі; 6) наявність антигену В27.

Діагностично найбільш чутливі Римські критерії 1961 р. (В. А. Насонова, М. Г. Астапенко, 1989):

1) біль та скутість у тазовій та поперековій ділянках хребта, що триває не менше 3 міс і не зменшується у стані спокою; 2) біль та скутість у грудному відділі хребта; 3) обмеження дихальної екскурсії грудної клітки; 4) в анамнезі ірит, іридоцикліт або їх ускладнення; 5) рентгенологічні ознаки двостороннього сакроілеїту.

### 2.2.3. Системні васкуліти

Група захворювань, яка характеризується автоімунним системним прогресуючим запаленням судин, що клінічно проявляється ураженням різних органів та систем.

Загальні для системних васкулітів особливості клініки:

1) Суглобовий синдром. Проявляється переважно артралгіями. Ексудативні процеси невиражені. Патологічні зміни можуть призводити до повного регресу; необоротні ураження нехарактерні.

2) Нирковий синдром. Проявляється прогресуючим нефритом з вираженими змінами осаду сечі, злоякісною артеріальною гіпертензією з розвитком хронічної ниркової недостатності.

3) Виражені периферійні судинні розлади.

При виявленні у хворого поєднання цих синдромів є підстави підозрювати у хворого системний васкуліт і виконати цілеспрямований пошук в цьому напрямку.

#### 2.2.3.1. Вузликівий поліартеріїт

Захворювання з групи системних васкулітів з ураженням переважно артерій м'язового типу середнього і дрібного калібру та вторинними змінами органів і систем. Хворіють переважно особи чоловічої статі зрілого віку.

*Критерії діагнозу вузликового поліартеріїту* (Lighfoot, 1990): 1. Втрата маси тіла понад 4 кг. 2. Сітчасте ліведо. 3. Болі в яечках. 4. Міалгії, млявість у м'язах ніг. 5. Мононеврит або полінейропатії. 6. Діастолічний тиск більше 90 мм рт. ст. 7. Збільшення рівня сечовини або креатиніну в крові. 8. Наявність антитіл до збудника вірусного гепатиту В. 9. Ангіографічна картина — аневризми та закупорка дрібних і середніх артерій. 10. Дані біопсії судинної стінки дрібних і середніх артерій — явища некротизуючого запалення.

Діагноз достовірний за наявності будь-яких 3 критеріїв.

#### **Класифікація вузликового поліартеріїту** (Е. Н. Семенкова, 1988):

І. Клінічні варіанти: 1. Класичний (нирково-вісцеральний або нирково-поліневритичний). 2. Астматичний (сьогодні цю форму відносять до синдрому Чарга — Стросса). 3. Шкірно-тромбангітичний. 4. Моноорганний.

II. Перебіг: сприятливий; з повільним прогресуванням; з швидким прогресуванням; гострий або миттєвий.

III. Фази: активна; неактивна; склеротична.

IV. Ускладнення: інфаркти різних органів, геморагії, уремія, мозкові інсульти, енцефаломієліт.

#### *2.2.3.2. Геморагічний васкуліт*

Системний васкуліт з ураженням переважно судин дрібного калібру — артеріол, капілярів, венул.

При геморагічному васкуліті уражаються переважно великі суглоби.

Клінічна картина складається з характерної тріади: 1) геморагічних висипань з локалізацією переважно на ногах, сідницях, передній стінці живота; 2) суглобовий синдром; 3) абдомінальний синдром.

Можливим є також ураження нирок.

Клінічна діагностика геморагічного васкуліту ґрунтується перш за все на вияві геморагічних висипань на шкірі (див. «Геморагічний синдром»).

### **2.3. Медикаментозні артрити**

Медикаментозні (ятрогенні) артрити умовно можна розділити на три групи: 1) алергічні; 2) метаболічні; 3) інфекційні, які виникли після маніпуляцій на суглобах.

Як і за інших варіантів ятрогенії, потрібно звернути увагу на такі ознаки: 1) анамнестичний зв'язок між уживанням ліків та ураженням суглобів; 2) після відміни препарату зміни з боку суглобів зменшуються або зникають; 3) покращання стану хворих після проведення неспецифічної дезінтоксикаційної терапії; 4) дані анамнезу про побічну дію медикаментів як у самого хворого, так і в його кровних родичів. Одночасно з ураженням суглобів виявляють також інші алергічні реакції — кропивницю, набряк Квінке, бронхоспазм тощо.

Метаболічні артрити розвиваються при ятрогенному порушенні обміну речовин — вторинній подагрі, пірофосфатній артропатії.

Діагностика запального ураження суглобів, що виникло після маніпуляцій на суглобах, труднощів не являє.

## РОЗДІЛ 32

# СИНКОПАЛЬНІ СТАНИ

---

Втрата свідомості, що характеризується тимчасовим припиненням активної діяльності головного мозку та повною відсутністю довільного контакту з навколишнім середовищем (А. М. Вейн, 1991).

Виходячи з наведеного визначення, синкопальний стан у хворого констатують, коли відсутній свідомий інтелектуальний контакт із зовнішнім середовищем, але захисні рефлекси збережені.

**Програма диференціального пошуку при синкопальних станах**  
(Е. Браунвальд та співавт., 1993; Р. К. Шлант, Р. В. Александер, 1998, з доповненнями):

1. Захворювання серця та судин.
  - 1.1. Перешкода кровотоку на рівні серця та великих судин.
    - 1.1.1. Аортальний стеноз.
    - 1.1.2. Гіпертрофічна кардіоміопатія з обструкцією вихідного тракту.
    - 1.1.3. Мітральний стеноз (шаровидний тромб лівого передсердя).
    - 1.1.4. Міксосома передсердя.
    - 1.1.5. Легенева гіпертензія.
    - 1.1.6. Стеноз легеневої артерії.
    - 1.1.7. Пороки Фалло.
    - 1.1.8. Тромбоемболія легеневої артерії.
    - 1.1.9. Тампонада серця.
      - 1.1.9.1. Екссудативний перикардит.
      - 1.1.9.2. Розриваюча аневризма аорти.
    - 1.1.10. Синдром підключичного обкрадання.
  - 1.2. Порушення ритму та провідності.
    - 1.2.1. Синусова брадикардія.
    - 1.2.2. Синусові паузи.
    - 1.2.3. Атріовентрикулярні блокади.
    - 1.2.4. Пароксизмальні тахікардії та фібриляція шлуночків.
2. Порушення тону периферійних судин.
  - 2.1. Вазодепресорна непритомність.
  - 2.2. Ортостатична гіпотензія.

- 2.2.1. Функціональна гіпотензія.
- 2.2.2. Хронічна гіпотензія.
- 2.3. Рефлекторна непритомність.
- 3. Захворювання центральної нервової системи.
- 3.1. Істерія.
- 3.2. Епілепсія.
- 3.3. Травми мозку.
- 3.3.1. Струс головного мозку.
- 3.3.2. Контузія головного мозку.
- 3.4. Гострі порушення мозкового кровообігу.
- 3.5. Мігрень.
- 4. Зміни якісного та кількісного складу крові.
- 4.1. Гіпоксія.
- 4.2. Гіпоглікемія.
- 4.3. Анемії.

Таким чином, на першому етапі диференціальної діагностики потрібно визначити, до якої з перелічених вище груп належить патологія у конкретного хворого. На другому етапі з урахуванням інших ознак хвороби визначають конкретну причину втрати свідомості.

## **1. Захворювання серця та судин**

Загальні ознаки втрати свідомості, яка обумовлена патологією серцево-судинної системи: 1) хворий втрачає свідомість у будь-якому положенні тіла; 2) шкіра бліда, центральний ціаноз; 3) набухання вен шиї; 4) задишка; 5) судоми та інша центральна неврологічна симптоматика в момент втрати свідомості відсутня.

### **1.1. Механічна перепона кровотоку**

#### *1.1.1. Аортальний стеноз*

Втрата свідомості обумовлена або гострою ішемією головного мозку внаслідок наростання ступеня стенозу, або аритміями.

Хворий втрачає свідомість під час фізичних навантажень або при різкому переході з горизонтального положення у вертикальне. Безпосередньо перед втратою свідомості хворих турбує потемніння в очах, запаморочення, виражена загальна млявість.

Під час огляду виявляють центральний та периферійний ціаноз. Пульс на периферійних артеріях м'який, малий, повільний. При пальпації сонних артерій виявляють «пульс-плато» — повільний підйом пульсової хвилі, її тривале збереження на одному рівні і повільне зниження. Стінки сонних артерій ледь вібрують. Поштовх верхівки серця резистентний, тривалий, займає всю систолу. Аускультативно виявляють систолічний шум вигнання (*crescendo-decrescendo*) з епіцентром у II міжребер'ї, який прослуховується на сонній артерії (докладно див. «Шуми»).

У горизонтальному положенні тіла свідомість повертається. При різкому вставанні можлива повторна непритомність.

### *1.1.2. Гіпертрофічна кардіоміопатія з обструкцією вихідного тракту*

Втрата свідомості частіше всього обумовлена аритміями. Але в деяких випадках можлива непритомність внаслідок наростання ступеня обструкції та розвитку гострої гіпоксії головного мозку.

Хворий втрачає свідомість раптово, під час або після виконання фізичної роботи, частіше у вертикальному положенні тіла. Можуть бути передвісники, що свідчать про наростання обструкції, — тимчасова млявість, потемніння в очах, запаморочення. Обструкція носить динамічний характер — періодично свідомість відновлюється, але при спробі встати хворий знову втрачає свідомість. Після тривалого перебування в горизонтальному положенні свідомість відновлюється повністю. Піднімання ніг сприяє швидшому відновленню свідомості.

Деякі інші ознаки хвороби:

1) Переривчастий пульс на сонних артеріях — швидке наростання пульсової хвилі на початку систоли, потім її обрив з подальшим наростанням під кінець систоли.

2) Посилений резистентний поштовх верхівки серця, який складається з двох частин — до обструкції та після. У деяких випадках поштовх складається з трьох компонентів — на початку систоли пальпаторно визначають тон вигнання передсердь.

3) Систолічний шум вигнання, який інколи може бути розщепленим на дві фази — до повної обструкції та після. В положенні лежачи з піднятими ногами інтенсивність шуму зменшується.

Більш докладно клініка викладена у розділі «Кардіомегалія».

### *1.1.3. Мітральний стеноз (шаровидний тромб лівого передсердя)*

Втрата свідомості короточасна, виникає при різкій переміні положення тіла. Так само раптово після зміни положення тіла, при падінні свідомість відновлюється. Якщо свідомість до хворого не повернулася, виявляють набухання вен шиї, позитивний венний пульс. На верхівці серця вислуховують плескаючі I та II тони серця, виявляють також додаткові III та IV тони. Відмічають невідповідність між інтенсивною серцевою діяльністю та ослабленим пульсом на сонних артеріях (у деяких випадках пульс може бути взагалі відсутнім). Через 6–10 серцевих циклів після втрати свідомості наростають явища легеневої гіпертензії — акцент II тону над легеневою артерією, з'являється пульсація в епігастрії. Смерть настає при гострій серцево-судинній недостатності. Повторні пароксизми миготливої аритмії сприяють утворенню тромбів у передсердях.

Підозрювати шаровидний тромб як причину втрати свідомості потрібно у хворих з периферійними ознаками мітрального стенозу — «мітральним метеликом», периферійним «сірим» ціанозом.

#### *1.1.4. Міксома передсердь*

Хворий втрачає свідомість за тих же умов, що й при шаровидному тромбі. Передвісники — пароксизми задишки, які супроводжуються вираженим ціанозом і виникають у стані спокою. При obturaції міксомою отвору лівого атріовентрикулярного клапана виникає діастолічний шум, який може змінювати свій епіцентр, інтенсивність та тембр.

Під час аускультатії при збереженій свідомості виявляють «ляпаси» — удари міксоми по стінках передсердь у вигляді додаткових тонів.

Виявляють міксому за допомогою ЕхоКГ.

#### *1.1.5. Легенева гіпертензія*

Хворий втрачає свідомість під час фізичних навантажень. Можливі передвісники — потемніння в очах, запаморочення, різке наростання задишки, сухий кашель.

На фоні втраченої свідомості виявляють: 1) виражену задишку, яка не супроводжується застоєм у легенях; 2) дифузний периферійний ціаноз; 3) виражену пульсацію вен шиї; 4) акцент II тону над легеневою артерією; 5) правошлуночковий ритм галопу; 6) посилену пульсацію в епігастрії; 7) ЕКГ-ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

У горизонтальному положенні хворого свідомість відновлюється, прискорюється покращання після стану інгаляції кисню.

#### *1.1.6. Стеноз легеневої артерії*

Синкопальний стан виникає за тих же умов, що й при легеневій гіпертензії. Клініка схожа.

#### *1.1.7. Пороки Фалло*

Втрата свідомості більш характерна для тетради Фалло; хворі втрачають свідомість на висоті задишечно-ціанотичних нападів.

Докладно клініка описана в розділі «Шуми».

#### *1.1.8. Тромбоемболія легеневої артерії*

Хворий втрачає свідомість раптово, інколи після різкого вставання. Можливі попередники, поява яких обумовлена рецидивуючим тромбозом дрібних легеневих артерій — пароксизмальна задишка, біль у грудях, раптова поява шуму тертя плеври. На фоні синкопального стану звертають на себе увагу сірий ціаноз обличчя, пульсуючі вени шиї. Артеріальний тиск різко знижений аж до глибокого колапсу. Акцент II тону над легеневою артерією, там же вислуховують систолодіастолічний шум.

Таким чином, синкопальний стан при тромбоемболії легеневої артерії не має своїх, притаманних тільки для цієї патології, клінічних проявів. Тому при підозрі на тромбоемболію потрібно звернути увагу на фактори ризику, ознаки перевантаження правих відділів серця (докладно див. «Біль у ділянці серця»).

### *1.1.9. Тампонада серця*

#### *1.1.9.1. Ексудативний перикардит*

Клініка наростає впродовж певного проміжку часу — посилюється задишка, набухають вени шиї, практично не вислуховується діяльність серця, межі серця дуже швидко «повзуть» назовні за рахунок перш за все абсолютної тупості серця, різко наростає гепатомегалія. З'являється сухий кашель, хрипне голос. Свідомість згасає повільно. Перед втратою свідомості можливе коротке психомоторне збудження. Якщо не видалити рідину з перикарда, хворий гине.

#### *1.1.9.2. Розриваюча аневризма аорти*

Тампонада серця при прориві аневризми в перикард розвивається дуже швидко, впродовж 1–2 с. Хворі у більшості випадків гинуть.

Розриву передують: 1) дуже сильний біль у грудях з іррадіацією в спину між лопаток, який не знімається морфіном; 2) різниця в пульсовому кровонаповненні при пальпації артерій на обох руках; 3) можлива поява систолічного шуму на спині між лопатками; 4) діастолічний шум аортальної недостатності.

Аорта розривається на фоні підвищеного артеріального тиску. Навіть у момент розриву та тампонади в окремих випадках зберігаються високі показники артеріального тиску.

### *1.1.10. Синдром підключичного обкрадання*

Виникає внаслідок оклюзії підключичної артерії, яка локалізується ближче до місця відходження вертебральної артерії.

Хворий втрачає свідомість раптово, під час рухів руками. Можливі передвісники — потемніння в очах, шум у вухах, запаморочення. Свідомість повертається впродовж кількох хвилин.

У період між пароксизмами синкопальних станів виявляють ознаки вертебробазиллярної недостатності, зниження розумової працездатності, можливі нудота і блювання. З наростанням оклюзії виникають тимчасові порушення мозкового кровообігу в вертебробазиллярному басейні — «периодично змінюючася хромота головного мозга» (Е. И. Чазов, 1992).

## **1.2. Порушення ритму та провідності**

Ми не будемо докладно зупинятись на електрокардіографічній діагностиці порушень ритму та провідності — вона докладно викладена у численних спеціальних виданнях.

Викликати втрату свідомості можуть такі порушення ритму та провідності (W. N. Karoor, et all., 1983, з доповненнями): 1) синусова брадикардія або ектопічні ритми при частоті скорочень шлуночків до 30 за 1 хв; 2) синусові паузи тривалістю більше 2 с (при синдромі слабкості синусового вузла, синоаурикулярних блокадах); 3) брадисистолічна форма миготливої аритмії та тріпотіння передсердь з періодами асистолії більше 2 с; 4) атріовентрикулярні блокади II-III ст; 5) суправентрикулярні

та шлуночкові екстрасистоли з компенсаторними паузами більше 2 с; 6) суправентрикулярні аритмії з частотою скорочень шлуночків більш 150-200 на 1 хв; 7) пароксизмальні шлуночкові тахікардії; 8) тріпотіння та фібриляція шлуночків.

#### *1.2.1. Синусова брадикардія*

Зменшення частоти серцевих скорочень є одним із проявів вторинної дисфункції синусового вузла. Хворий втрачає свідомість, як правило, у стані спокою. Передують непритомності: 1) запаморочення; 2) потемніння в очах; 3) виражена загальна млявість; 4) холодний липкий піт.

На фоні втраченої свідомості шкіра обличчя та кінцівок бліда, може бути невеликий периферійний ціаноз. Вирішальне значення в діагностиці має визначення кількості пульсових хвиль на сонних артеріях. Можливим є самостійне відновлення свідомості в горизонтальному положенні хворого. Інколи вдається вияснити, що раніше у хворого були епізоди втрати чи затьмарення свідомості.

Причини вторинної дисфункції синусового вузла: 1) інтенсивні фізичні тренування; 2) захворювання гортані та шлунка; 3) гіпотиреоз; 4) механічна жовтяниця; 5) наявність періодів нічного апное; 6) вживання деяких медикаментів (пропранолол, центральні симпатолітики, серцеві глікозиди, верапаміл); 7) напади спонтанної стенокардії; 8) різке збільшення тону су *n. vagus* при фіброгастродуоденоскопії, промиванні шлунка, блюванні.

#### *1.2.2. Синусові паузи*

Хворий втрачає свідомість як у спокої, так і під час фізичної роботи. Обличчя бліде, з ціанотичним відтінком, периферійний ціаноз. У горизонтальному положенні, після падіння, можливе відновлення свідомості.

Синусові паузи тривалістю більше 2 с виникають за відсутності реакції на асистолію з боку джерел ритму, розташованих нижче синусового вузла. Це свідчить про тяжке ураження серця — ішемічну хворобу серця, міокардіодистрофію, дифузний міокардит.

#### *1.2.3. Брадисистолічні форми миготливої аритмії та тріпотіння передсердь*

Хворий втрачає свідомість частіше під час фізичних навантажень. Передують втраті свідомості епізоди запаморочення, потемніння в очах, виражена загальна млявість.

Брадисистолічні форми мерехтіння та тріпотіння передсердь у більшості випадків — це аритмії, які раніше вже лікували серцевими глікозидами, бета-адреноблокаторами, антагоністами кальцію групи верапамілу.

#### *1.2.4. Атріовентрикулярні блокади*

Хворий втрачає свідомість у будь-якому положенні тіла. Синкопальний пароксизм триває досить довго. Для високого ступеня неповної атріовентрикулярної блокади характерний циклічний перебіг — періоди втраченої свідомості змінюються її відновленням. При повній блокаді для відновлення свідомості потрібні енергійні лікувальні заходи.



Клінічні ознаки атріовентрикулярної блокади: 1) виражена брадикардія — при неповній блокаді діяльність серця аритмічна, при повній — ритмічна; 2) пульсація вен ший; 3) періодичне посилення I тону («гарматний» тон Стражеско).

Синкопальні стани при атріовентрикулярних блокадах традиційно називають нападами Морганьї — Адамса — Стокса. Виникають раптово, хворі бліді, спостерігається невеликий периферійний ціаноз. Після відновлення свідомості спостерігають гіперемію обличчя.

Виділяють кілька рівнів атріовентрикулярної блокади:

1) На рівні атріовентрикулярного вузла. Через деякий час після втрати свідомості частота серцевих скорочень збільшується до 50 за 1 хв, свідомість повертається. Такий рівень блокади частіше всього спричинений інфарктом міокарда задньонижньої локалізації, нападом спонтанної стенокардії, міокардитом, використанням серцевих глікозидів, аміодарону, верапамілу. У більшості випадків не викликає виражених розладів гемодинаміки, добре піддається лікуванню.

2) На рівні лише пучка Гіса. Через деякий час з'являється ритм з частотою 40 за 1 хв, хворий може прийти до тями. Причини появи блокади на цьому рівні практично такі ж, як і вказані вище.

3) На рівні гілок пучка Гіса. Частота спонтанного ритму до 40 за 1 хв. Погано піддається лікуванню.

### *1.2.5. Пароксизмальні тахікардії та фібриляція шлуночків*

Хворий втрачає свідомість раптово. Шкіра спочатку бліда, потім поступово розвивається центральний та периферійний ціаноз.

Про можливу наявність суправентрикулярних аритмій свідчать такі клінічні ознаки: 1) частоту пульсу підрахувати не вдається; 2) на фоні тріпотіння передсердь виявляють пульсуючі вени ший; 3) вагусні проби зменшують частоту серцевих скорочень.

При шлуночкових тахікардіях швидко розвивається стан клінічної смерті.

## **2. Порушення тону периферійних артерій**

### **2.1. Вазодепресорна непритомність**

Хворий втрачає свідомість при стресових ситуаціях. Характерний преморбідний фон — втома, недосипання, тривога, знаходження в задушно-му приміщенні. До втрати свідомості з'являються передвісники:

- 1) поблідіння шкіри;
- 2) шум у вухах;
- 3) запаморочення.

Втрачає хворий свідомість тільки у вертикальному положенні тіла. В горизонтальному положенні свідомість дуже швидко повертається. Після спроби встати можлива повторна втрата свідомості.

## **2.2. Ортостатична гіпотензія**

### *2.2.1. Функціональна гіпотензія*

Втрата свідомості відбувається після швидкого переходу з горизонтального положення у вертикальне. Непритомність триває кілька хвилин. У горизонтальному положенні, особливо при підніманні нижніх кінцівок, свідомість швидко відновлюється.

Сприятливі фактори: 1) тривале перебування у ліжку; 2) лихоманка або підвищення температури навколишнього середовища; 3) тривале перебування у вертикальному положенні; 4) суттєве схуднення; 5) різке припинення фізичної роботи; 6) варикозне розширення вен нижніх кінцівок; 7) вагітність; 8) гіповолемія внаслідок крововтрати, блювання, вживання сечогінних; 9) використання гіпотензивних.

### *2.2.2. Хронічна ортостатична гіпотензія*

Розвивається при органічному ураженні вегетативної нервової системи і є одним з проявів прогресуючої вегетативної недостатності. Хворий втрачає свідомість після різкого переходу з горизонтального положення у вертикальне.

## **2.3. Рефлекторна непритомність**

Одна з найбільш частих причин — синдром каротидного синуса. Хворий втрачає свідомість під час виконання рухів, при яких подразнюється синус — гоління, повороти голови в тісній сорочці.

## **2.4. Ситуаційна непритомність**

Втрата свідомості відбувається у стереотипних ситуаціях — під час кашлю, сечовиділення, дефекації, піднімання тягарів, статичного напруження. Хворий втрачає свідомість миттєво, на короткий проміжок часу. В горизонтальному положенні свідомість теж швидко повертається. Передвісників немає.

## **3. Захворювання центральної нервової системи**

### **3.1. Епілепсія**

Органічна патологія центральної нервової системи, яка характеризується різким порушенням активності кори великих півкуль головного мозку з утворенням застійного вогнища збудження.

**Класифікація епілептичних нападів** (Е. Браунвальд, 1993, з доповненнями):

I. Парціальні (фокальні) епілептичні напади.

1) Прості (з моторною, чутливою, вегетативною та психічною симптоматикою).

2) Складні парціальні напади (психомоторні або скронева епілепсія).

3) Напади із вторинною генералізацією.

II. Первинно-генералізовані напади.

- 1) Тоніко-клонічні.
- 2) Абсанси.
- 3) Міоклонічні.
- 4) Атонічні (акінетичні).

Простий епілептичний напад починається з клонічних посмикувань окремих груп м'язів, які впродовж кількох секунд або хвилин поширюються на сусідні групи м'язів. Процес може поширюватись на один бік тіла або на все тіло та супроводжуватись втратою свідомості.

Психомоторні напади відрізняються наявністю аури — галюцинацій, ілюзій, афективними розладами (тривога, гнів, страх). Може обмежитись суб'єктивною симптоматикою, але інколи з'являється моторна стадія — стереотипний повтор рухів (роздягання або одягання, ковтання, окремі вигуки).

Тоніко-клонічні випадки розпочинаються так: у хворого відкриті очі й рот, руки зігнуті та відведені в сторони (поза боксера). Потім скорочуються дихальні м'язи — хворий кричить, прикушує язик. Тонічна фаза змінюється клонічною — ритмічні рухи всіх м'язів тіла, може настати зупинка дихання. Триває напад 1–2 хв. Потім хворий засинає. Сонливість, втомлюваність, сплутаність свідомості зберігається ще впродовж кількох годин або навіть днів після нападу.

Абсанси характеризуються меншою тривалістю та більш вираженими змінами свідомості при мінімальних моторних проявах. Виникають раптово, їх можна виявити лише під час тривалого уважного спостереження за хворим.

Вирішальне значення для діагностики епілепсії має електроенцефалографічне обстеження, при якому виявляють вогнища патологічної біоелектричної активності.

## **3.2. Істерія**

Прояв неврозу.

Класичні напади з істеричною «дугою» нині зустрічаються дуже рідко.

Особливості клінічної картини: 1) зв'язок із психоемоційними подразниками; 2) немає початкового вигуку; 3) майже ніколи немає пошкоджень тіла або вони незначні; 4) наявність «глядачів»; 5) клонічні судоми добре координовані, стереотипні; 6) збережений контроль за функцією тазових органів; 7) хворі реагують захисними рухами на подразники — лоскотання носа, обприскування холодною водою; 8) відсутній заключний сон.

## **3.3. Травми мозку**

### *3.3.1. Струс головного мозку*

Втрата свідомості відбувається в момент травми, але можливий світлий проміжок — до кількох годин. Тоді втраті свідомості передують нудота, блювання, шум у вухах, запаморочення. У безсвідомому стані виявляють різке ослаблення сухожильних та періостальних рефлексів, у тяжких випадках розвивається повна арефлексія.

Відновлюється свідомість повільно. Часто спостерігають ступорозний стан, збільшене потовиділення, тахікардію, гіпотонію, гіпорексію, запаморочення, зміни з боку зору — анізокорію, ністагм. Характерна ретроградна амнезія.

### *3.3.2. Контузія головного мозку*

Втрата свідомості є частим, але не обов'язковим симптомом. Основним є наростання набряку головного мозку — нудота, блювання, брадикардія, застій у сітківці ока. Разом з тим, повторна втрата свідомості після черепно-мозкової травми свідчить про контузію. З часом розвивається вогнищева неврологічна симптоматика, виникає посттравматична епілепсія.

Важливе значення має вияв ускладнень черепно-мозкових травм:

1) Децеребрація (розвивається частіше у хворого з контузією). Ознаки: а) параліч; б) тонічні судоми; в) девіація очей в один бік; г) виражені розлади дихання та серцевої діяльності.

2) Переломи кісток черепа. Оскільки всім хворим з черепно-мозковими травмами виконують рентгенограму кісток черепа, діагностика труднощів не являє.

3) Крововиливи. Субдуральна гематома розвивається через кілька годин або днів після травми. Один із ранніх проявів — травматичний делірій. З часом виникає виражена загальна млявість, хворий лежить на боці, коліна підтягнуті до живота. На боці ураження виявляють розширення зіниці, застій на сітківці ока. З часом розвивається геміпарез. Якщо лікування відсутнє, хворий «входить» у мозкову кому.

При внутрішньомозковому крововиливі клініка наростає повільно. Домінують вогнищеві неврологічні розлади відповідно до зони пошкодження речовини мозку.

### **3.4. Гострі порушення мозкового кровообігу**

При геморагічному інсульті хворий втрачає свідомість миттєво. Передують сильні головні болі, нудота, блювання. Розвивається частіше на фоні гіпертонічної кризи. Виявляють гіперемію обличчя. Очі повернуті в бік ураження. На протилежному від вогнища боці «парусить» щока; параліч в'ялий.

При ішемічному інсульті хворий втрачає свідомість частіше при тромбоемболії мозкових артерій. Очі «дивляться» у протилежний від вогнища ураження бік. Параліч носить спастичний характер.

Наростаючий тромбоз церебральних судин рідко супроводжується втратою свідомості. У цьому випадку неврологічна симптоматика переважає над загальнономозковою.

### **3.5. Мігрень**

Пароксизмальні стани, що проявляються періодичними нападами головного болю, який локалізується частіше в одній половині голови (А. М. Вейн, 1991).

Синкопальні стани частіше виявляють при базилярній формі мігрені, яка розвивається у дівчаток у період статевого дозрівання. Втрата свідомості відбувається миттєво. Пароксизм починається з порушень зору — з'являються яскраві плями, потім розвивається двостороння сліпота. Далі приєднуються запаморочення, атаксія, дизартрія, шум у вухах, парестезії в руках та ногах.

Ретельне інструментальне обстеження не виявляє патології.

У подальшому, після статевого дозрівання, ця форма мігрені трансформується у звичайну мігрень, для якої синкопальні стани не характерні.

## **4. Зміни якісного та кількісного складу крові**

### **4.1. Гіпоксія**

Втрата свідомості відбувається на фоні гострої гіпоксії — асфіксія, анафілактичний шок. Труднощів для діагностики не являє. Спостерігають виражений центральний та периферійний ціаноз, шумне часте непродуктивне дихання. Якщо вентиляцію легенів негайно не відновити, то хворий швидко вмирає.

### **4.2. Гіпоглікемія**

Втрату свідомості спричиняють перевищені дози інсуліну та інших глюкозознижуючих засобів у хворих на цукровий діабет, а у здорових може виникнути на фоні тривалого голодування, після інтенсивних психоемоційних та фізичних навантажень. Втрата свідомості відбувається швидко. Характерні передвісники — гостре відчуття голоду, виражена млявість, гарячий піт, потемніння в очах.

Уведення глюкози швидко призводить до відновлення свідомості. Якщо ж своєчасно не надати допомогу, можливий розвиток коми.

### **4.3. Анемії**

Хворий втрачає свідомість на фоні клініки гіповолемічного шоку (див. відповідний розділ).

Симптомокомплекс, що з'являється при порушеннях процесів травлення у верхніх відділах травної трубки та клінічно проявляється відчуттям тяжкості в епігастрії, печією, гикавкою, відригуванням їжі, нудотою, блюванням, болями.

Виявлення шлункової диспепсії ґрунтується на скаргах хворого. Застосовувати інструментальні методи дослідження не потрібно.

Перший етап диференціальної діагностики передбачає визначення — диспепсія є проявом функціональних розладів чи її поява обумовлена органічною патологією.

### **1. Функціональні розлади шлунка та дванадцятипалої кишки**

Тимчасові розлади секреторної та моторної функції, що перебігають без незворотних морфологічних змін.

Основні клінічні ознаки: 1) зв'язок появи розладів з впливом провокуючих факторів; 2) клінічна картина непостійна, варіабельна, не прогресує; 3) стан хворих значно покращується після припинення впливу провокуючого фактора.

### **2. Органічні ураження**

Характеризуються незворотними морфологічними змінами з порушенням регенерації слизової оболонки. Основні особливості: 1) клінічна картина стійка, прогресує; 2) симптоми стереотипні; 3) існує чіткий зв'язок появи симптоматики з вживанням їжі; 4) виявляють зміни (функціональні або органічні) з боку інших органів шлунково-кишкового тракту; 5) виникають порушення обміну речовин на рівні цілісного організму.

Звичайно, що діагностика не обмежується лише аналізом скарг хворих та клінічної симптоматики. Виконують інструментальні обстеження, і перш за все — ендоскопічне та біопсію. Це дозволяє уникнути помилок.

Виявивши, до якої групи захворювань належить диспепсія, приступають до другого етапу диференціальної діагностики, наслідком якого є вихід на нозологію.

## **1. Функціональні розлади шлунка та дванадцятипалої кишки**

Функціональні розлади — це вже і є нозологічний діагноз. Тому після встановлення того факту, що шлункова диспепсія спричинена функціональними розладами, приступають до третього етапу диференціальної діагностики вже стосовно конкретного хворого.

Перш за все потрібно проаналізувати, які симптоми у хворого є основними і визначити їх генез з метою призначення адекватної терапії: 1) Біль. Локалізація та інтенсивність болю змінюється впродовж однієї або кількох годин, відсутній чіткий зв'язок з фактом вживання їжі. Спричинений біль спазмом гладких м'язів шлунка або дванадцятипалої кишки (ДПК). 2) Регургітація вмісту шлунка проявляється у вигляді печії, гикавки. При пілороспазмі виникає «тухла» гикавка. 3) Блювання. Як і регургітація, воно спричинене пілороспазмом та антиперистальтикою шлунка. У деяких випадках часте блювання може спричинити розвиток функціонального спазму кардії, тетанії або гострої дилатації шлунка. 4) Зміни секреторної функції шлунка можуть мати різне спрямування. У молодих осіб чоловічої статі частіше виявляють збільшення кислотності, а в осіб похилого віку — гіпохлоргідрію. При цьому відмічають значну варіабельність показників у однієї і тієї ж особи при повторних обстеженнях.

Слід також встановити, під впливом яких провокуючих факторів з'явилися функціональні розлади:

1) Екзогенні: стресові ситуації. Аліментарні фактори — нерегулярне харчування, швидке вживання їжі, особливо сухої, зловживання тваринними жирами, грубою рослинною їжею, гострими стравами, дефіцит білків, вітамінів, мікроелементів, зловживання алкоголем. Тютюнопаління. Окремі харчові продукти внаслідок індивідуально підвищеної чутливості здатні спричинювати функціональні розлади — молоко, риба, цитрусові, мед тощо.

2) Ендогенні. Практично будь-яка патологія внутрішніх органів може спричинити появу шлункової диспепсії.

Діагностика та адекватне лікування функціональних розладів вкрай потрібні. Їх тривале збереження може спричинити розвиток органічної патології. Так, сильні та тривалі емоційні стреси спричиняють звичний функціональний секреторний невроз шлунка та ДПК, що може закінчитись появою пептичної виразки.

## **2. Органічні ураження**

Перш за все на другому етапі диференціальної діагностики складають план діагностичного пошуку:

2.1. Первинні ураження шлунка та ДПК.

2.1.1. Гастрити.

2.1.1.1 Гострі гастрити.

- 2.1.1.2 Хронічні гастрити.
- 2.1.2. Дуоденіт.
- 2.1.3. Пептична виразка.
  - 2.1.3.1. Пептична виразка шлунка.
  - 2.1.3.2. Пептична виразка ДПК.
- 2.1.4. Рак шлунка.
- 2.2. Вторинні ураження шлунка та ДПК.
  - 2.2.1. Захворювання інших органів шлунково-кишкового тракту.
  - 2.2.2. Захворювання крові.
  - 2.2.3. Ендокринна патологія.
  - 2.2.4. Дифузні хвороби сполучної тканини.
  - 2.2.5. Хронічна ниркова недостатність.

Встановивши нозологічний діагноз, приступають до III етапу диференціальної діагностики — у конкретного хворого визначають стадію хвороби, клініко-морфологічний варіант перебігу, ступінь тяжкості, наявність ускладнень.

## **2.1. Первинні ураження шлунка та ДПК**

Характеризуються перш за все тим, що у хворого немає іншої патології, яка б могла викликати ураження, істотно вплинути на клінічний перебіг та результат лікування.

### *2.1.1. Гастрит*

Захворювання шлунка запального характеру. Діагноз «гастрит» передбачає обов'язкову наявність морфологічного субстрату хвороби, а саме інфільтрацію стінок органа запально-клітинними елементами.

#### *2.1.1.1. Гострі гастрити*

Запальні процеси різноманітного генезу, при яких уражається переважно слизова оболонка без проникнення в більш глибокі шари органа. Етіологічні фактори різні, за своїм характером можуть бути інфекційними, хімічними, фізичними (наприклад, вплив іонізуючого випромінювання).

Клініка залежить від виду уражаючого агента. Після екзогенного інфікування перші симптоми хвороби з'являються через 2–12 год. Спочатку домінують явища шлункової диспепсії. У подальшому уражаються інші органи шлунково-кишкового тракту з розвитком гастроентероколіту у сполученні з типовими проявами гострого інфекційного процесу — лихоманкою, синдромом мезенхімально-клітинної проліферації, можливі висипання на шкірі. Численні блювання та діарея можуть спричинити порушення водно-електролітного балансу аж до розвитку гіповолемічного шоку.

Хворий у цей час блідий, риси обличчя загострені, тургор м'яких тканин знижений, з рота чути неприємний запах, живіт випуклий. Пальпація епігастральної ділянки викликає біль, спроможна навіть викликати блювання.



Після впливу агресивних хімічних агентів біль з'являється негайно. Потім виникає невтримне блювання, яке викликає зниження об'єму циркулюючої крові. Можлива поява гемолізу.

Основне значення у діагностиці гастритів відіграє ендоскопічне обстеження з обов'язковою біопсією. За характером запальної реакції гастрити можуть бути флегмонозними, катаральними, фібринозними, некротичними.

### *2.1.1.2. Хронічний гастрит*

Захворювання з тривалим прогресуючим перебігом, що характеризується суттєвими морфологічними змінами слизової оболонки та підслизового шару — лімфоцитарною інфільтрацією, порушеннями регенерації епітелію залоз з їх подальшою атрофією, метаплазією та заміною на сполучну тканину.

Існують різні класифікації хронічних гастритів. Найбільш повно етіологічні, патогенетичні та морфологічні особливості перебігу гастриту враховує Сіднейська класифікація 1990 р. (ми пропонуємо її з окремими коментарями з врахуванням прийнятої в Україні термінології):

#### I. Ендоскопічний розділ:

1. Еритематозний ексудативний (плямиста гіперемія слизової оболонки).
2. Плaskі ерозивні гастрити.
3. Ерозії, що припідняті на запаленій слизовій оболонці.
4. Атрофічний гастрит, можлива кишкова метаплазія епітелію.
5. Геморагічний.
6. Гіперпластичний.

Залежно від вираженості змін виділяють: а) зміни відсутні; б) слабко виражені; в) помірно виражені; г) сильно виражені.

II. Гістологічний розділ. Оцінюють такі зміни: запалення, його активність, атрофію, кишечну метаплазію, наявність хелікобактерій.

#### III. Топографічний розділ.

1. Локалізація в антрумі.
2. Локалізація в тілі.
3. Пангастрит.

#### IV. Етіологія.

1. Хелікобактерний (гастрит типу В, на початкових етапах уражається переважно антральний відділ шлунка).

2. Автоімунний (гастрит типу А, на початкових етапах уражається переважно тіло шлунка з атрофією секреторних залоз).

3. Особливі форми (еозинофільний, гранулематозний, рефлюкс-гастрит типу С).

Виділяють дві фази — загострення та ремісії.

Найбільш придатним для практики є розрізнення гастритів типу А та В, що передбачає різні підходи до лікування.

Синдром шлункової диспепсії у хворих із хронічним гастритом типу А проявляється перш за все відчуттям тяжкості в епігастрії, що виникає

через 15–20 хв після їжі, гикавкою, печією, нудотою. Особи з гастритом типу В основну увагу звертають на біль, що виникає через 30–40 хв після їжі й локалізується переважно в епігастрії та в пілородуоденальній зоні. При цьому хворі з обома варіантами гастритів погано переносять солону, копчену та смажену їжу і відмічають зникнення або зменшення вираженості диспептичних розладів після вживання механічно добре переробленої їжі, слизових каш та супів.

Крім шлункової диспепсії, у хворих із хронічними гастритами виявляють також синдром кишкової диспепсії. При цьому за особливостями проявів кишкової диспепсії можна орієнтовно встановити стан шлункової секреції. Так, запори, біль спастичного характеру по ходу кишечника свідчать про підвищену секрецію. Разом з тим, метеоризм, послаблене випорожнення, флітуленція свідчать про секреторну недостатність.

На ранніх етапах хвороби загальний стан хворих не погіршується. В подальшому розвивається схуднення, шкіра стає блідою, з'являються симптоми гіповітамінозів та дефіциту заліза (хейліт, кровоточивість ясен, гіперкератоз, ламкість нігтів та волосся). Ці розлади свідчать про суттєву атрофію та метаплазію секреторного епітелію слизової оболонки шлунка.

Під час рентгенологічного обстеження шлунка у хворих на хронічний гастрит типу А на фоні тривалого перебігу захворювання виявляють:

- 1) зменшення часу евакуації рентгеноконтрасту;
- 2) послаблення тону пілоричного відділу шлунка;
- 3) рельєф слизової оболонки згладжений або повністю відсутній.

Для ранніх стадій гастриту типу В характерні:

- 1) нерівномірне потовщення слизової оболонки антрального або пілоричного відділів шлунка; 2) складки слизової оболонки розташовані попереку або навскіс; 3) зовнішні обриси складок мають зазубрини; 4) вихідний відділ шлунка деформований; 5) тonus пілоруса підвищений, його перистальтика знижена або відсутня. У подальшому, з наростанням атрофії слизової оболонки шлунка, її рельєф згладжується, складки не виявляються, поверхня слизової оболонки стає нерівною, горбистою. Підтверджують наявність хелікобактерної інфекції за допомогою С-уреазного дихального тесту. З метою визначення ступеня збереження слизової оболонки шлунка досліджують стан секреторного апарату. В клінічній практиці найчастіше використовують такі показники: базальну секрецію (Basal Acid Output; BAO), субмаксимальну стимульовану секрецію (Submaximal Acid Output; SAO), максимальну стимульовану секрецію (Maximal Acid Output; MAO). BAO свідчить про стан секреторної функції шлунка натще, тобто поза процесами травлення, і характеризує головним чином загальне спрямування механізмів, які регулюють секрецію соляної кислоти. SAO та MAO являють собою інтегральні показники, на підставі яких можна оцінювати про відсоток функціонуючих секреторних залоз та про вираженість атрофічних процесів. Вважають, що

ВАО свідчить про активацію приблизно 15 % функціонуючих обкладкових клітин, SAO та MAO — відповідно 45 % та 90 %, тобто співвідношення ВАО/SAO/MAO в нормі — 1 : 3 : 6.

У таблиці 33.1 подані показники шлункової секреції (Б. И. Шулуто, 1994).

Таблиця 33.1

**Показники шлункової секреції в нормі**

Показник	Натще	ВАО	SAO	MAO
Об'єм соку, мл	0–50	50–80	100–140	180–220
Загальна кислотність, титрац. од.	10–20	40–60	80–100	100–120
Вільна кислотність, титрац. од.	0–10	20–40	65–85	90–100
Дебіт-година, ммоль	—	0–5	6–16	16–24

При цьому помірну гіперхлоргідрію констатують при дебіт-годині соляної кислоти: ВАО для чоловіків — 5,0–10,0 ммоль, для жінок — 4,1–7,0 ммоль; SAO відповідно 16,1–26,0 та 13,1–20,0 ммоль. Показники вираженої гіперхлоргідрії: ВАО для осіб обох статей > 10,0 ммоль/год; SAO для чоловіків > 16,0 ммоль/год; жінок > 20,0 ммоль/год. При помірній гіперхлоргідрії ВАО = 0; SAO для чоловіків — 3,1–6,0 ммоль, для жінок — 3,1–5,0 ммоль/год. Виражена гіперхлоргідрія: ВАО = 0; SAO < 3,0 ммоль/год.

*2.1.2. Дуоденіти*

У клінічній практиці ізольоване ураження ДПК практично не зустрічається. Будь-який запальний процес шлунка супроводжується ураженням ДПК, що підтверджують результатами ендоскопічного дослідження. Особливого внеску в симптоматику це не робить.

*2.1.3. Пептична виразка*

Відповідно до сучасних поглядів, виразковий дефект утворюється внаслідок перевищення активності агресивних факторів вмісту шлунка або ДПК над факторами захисту слизової оболонки.

Фактори, що сприяють утворенню виразки: 1) тривалі та численні стресові ситуації; 2) генетична схильність і, перш за все, — стійке підвищення секреції соляної кислоти успадкованого характеру; 3) хелікобактеріальна інфекція; 4) наявність органічних і функціональних захворювань шлунка та ДПК; 5) порушення режиму харчування; 6) тютюнокуріння; 7) часте вживання міцних алкогольних напоїв; 8) вживання ультрогенних препаратів, і, перш за все, — нестероїдних та стероїдних протизапальних засобів. Ці фактори однаково сприяють утворенню виразки і шлунка, і ДПК.

### *2.1.3.1. Пептична виразка шлунка*

У патогенезі виразки шлунка провідну роль відіграє перш за все пригнічення захисних факторів слизової оболонки: 1) порушення цілісності слизової оболонки (перш за все гастрити, особливо типу В); 2) зменшення утворення слизу; 3) зниження імунологічного захисту слизової оболонки — зменшення вмісту секреторного IgA; 4) зниження місцевої секреції РуІ; 5) дуоденогастральний рефлюкс.

Диспепсія представлена перш за все болями. Виразки кардіального та субкардіального відділів шлунка частіше уражають осіб чоловічої статі віком 40–60 років. Біль, відчуття тяжкості у шлунку, печія виникають через 16–60 хв після вживання їжі, локалізуються у ділянці мечоподібного відростка, за грудниною. На висоті болювого нападу можливе блювання, яке приносить полегшення хворому. Інструментальна діагностика виразок цієї локалізації викликає труднощі.

При локалізації виразки у ділянці малої та великої кривизни шлунка біль виникає через 1,0–1,5 год після вживання їжі, але бувають також голодні та нічні болюві напади. Інтенсивність болю може бути досить сильною, внаслідок чого хворі обмежують себе в їжі. Біль супроводжується й іншими диспептичними розладами. При локалізації виразки у ділянці великої кривизни шлунка епіцентр болю розташований у лівому підребер'ї, по малій кривизні — в епігастрії. Біль, обумовлений виразками задньої стінки шлунка, віддає в спину.

Виразки шлунка у більшості випадків перебігають на фоні пониженої кислотності.

Клініка виразок шлунка з локалізацією в антральному та пілоричному його відділах нагадує симптоматику дуоденальних виразок. Найбільш характерним, крім болю, проявом диспептичного синдрому при препілоричних та пілоричних виразках є блювання, яке виникає через 1,0–1,5 год після їжі; блювання приносить полегшення хворому.

Під час пальпації шлунка у хворих з неускладненою виразкою шлунка виявляють болючість у зоні проекції виразки, незначний дефанс м'язів передньої стінки черева.

Особливу небезпеку являють виразки фундального відділу шлунка (виразки Дьєлафуа), які довго перебігають безсимптомно і часто проявляються ускладненнями, частіше — кровотечами.

### *2.1.3.2. Пептична виразка дванадцятипалої кишки*

У патогенезі виразок ДПК головне значення відіграє підвищення кислотності вмісту шлунка. За наявного гастриту типу В хелікобактерії швидко заселяють дефекти слизової оболонки та обтяжують перебіг хвороби.

Найбільш характерними симптомами виразки ДПК є біль — голодний або нічний, інтенсивність якого зменшується після вживання їжі. Локалізується біль переважно в пілородуоденальній зоні, може віддавати в праве підребер'я, праве плече, попереk. Супроводжується печією, гикавкою.

Для виразки ДПК більше, ніж для виразки шлунка, характерним є циклічний перебіг з періодичними загостреннями восени та навесні. Відомо, що тривалість ремісії тісно пов'язана з ефективною ерадикацією хелікобактерій. Крім того, встановлено, що при монотерапії Н-2-гістаміновими блокаторами після ліквідації загострення рецидив у найближчий «небезпечний» період виникає більше, ніж у 90 % хворих.

При пальпації черева відмічають появу болю в пілородуоденальній зоні. Крім того, можна виявити ще ряд симптомів: симптом Опенховського — біль при пальцевій перкусії остистих відростків X- XII грудних хребців; симптом Боаса — біль при пальпації точки пересічення правої лопаточної лінії з X ребром.

**Інструментальна діагностика виразки:**

1. Рентгеноконтрастне дослідження шлунка та ДПК. Прямі ознаки виразки: 1) виразкова ніша (кратер) на контурі стінки органа; 2) локальне стійке накопичення контрасту (контрастна пляма); 3) рентгенопрозоре коло навколо виразки — лінія Хемінгтона (вказаний рентгенологічний симптом має самостійне діагностичне значення і виявляється лише у тому випадку, коли дно виразки наповнене грануляціями або згустками фібрину).

Побічні ознаки: 1) симптом «вказівного пальця»; 2) посилення перистальтики (гіпермотильність) у ділянці, де передбачається наявність виразки; 3) тимчасовий регіонарний спазм стінки органа; 4) тотальні зміни тону всього органа — гіпер- або гіпотонус; 5) зміни перистальтики всього органа — посилення, послаблення, стенотична перистальтика, антиперистальтика; 6) зміни швидкості евакуації рентгеноконтрасту — прискорення або уповільнення; 7) пілороспазм; 8) деформація шлунка та ДПК («піщаний годинник», «трилисник», «кисетний шлунок»); 9) гіперсекреція слизу.

2. Ендоскопічне дослідження є основним методом у діагностиці виразок. Потрібно ретельно обстежити всі ділянки слизової оболонки, у разі потреби розправити їх повітрям, а також необхідно взяти біоптат.

Після встановлення нозологічного діагнозу переходять до третього етапу диференціальної діагностики — встановлюють стадію хвороби (більшою мірою це стосується виразки ДПК) та наявність ускладнень. Виділяють чотири стадії хвороби (П. Я. Григор'єв, 1990): 1) загострення (виражена клінічна симптоматика, дефект слизової оболонки); 2) затухаючого загострення (зменшення вираженості симптомів, наповнення виразки грануляціями); 3) неповної ремісії (ліквідація симптомів, епітелізація виразки або утворення на її місці рубця, зберігається періульцерогенне запалення слизової оболонки); 4) повної ремісії.

**Ускладнення виразки:**

1) Кровотеча. Докладно клініка та діагностика викладені у відповідному розділі.

2) Малігнізація. Набагато частіше малігнізуються виразки шлунка.

3) Перфорація.

4) Стенотична деформація. Клінічні симптоми: тривале збереження відчуття тяжкості в епігастрії після їжі; наявність епізодів, що нагадують демпінг-синдром; регургітація вранці продуктів, які хворий з'їв увечері; запах «тухлих яєць» з рота; блювання їжею, яку хворий вживав 6 год та більше тому. Для діагностики використовують простий метод «контрольної вечері»: ввечері хворий вживає добре контрастований харчовий продукт (наприклад, червоний буряк), а вранці промивають шлунок або викликають блювання. Рентгенологічні ознаки стенотичної деформації подані вище.

5) Пенетрація. Проростання виразки або періульцерогенного запалення в оточуючі органи. Вже при проростанні виразки в глибокі шари стінки шлунка або ДПК виникають зміни в оточуючих органах та тканинах. При цьому змінюється характеристика диспептичного синдрому. Внаслідок соляриту посилюється антиперистальтика, поглиблюються порушення тонуусу сфінктерів. Це призводить до того, що печія та гикавка, а інколи і блювання виникають «на порожній шлунок», — диспептичні розлади стають постійними, їх поява не залежить від вживання їжі. Біль стає більш локалізованим, проєктується на залучений до патологічного процесу орган. При пенетрації виразки в сальник (частіше пенетрують виразки малої кривизни шлунка) біль поширюється в праве підребер'я, іноді — під праву лопатку. У випадку пенетрації у шлунково-лієнальну зв'язку (частіше виразки задньої стінки та великої кривизни) біль віддає вліво та догори. Виразки субкардінального та кардіального відділів шлунка пенетрують у діафрагму, внаслідок чого виникає гикавка, з'являється правосторонній «френікус-симптом». Виразки ДПК у більшості випадків пенетрують у підшлункову залозу, що супроводжується появою інтенсивного болю у вигляді «обруча» або «пояса», а також іншою симптоматикою, що характерна для захворювань підшлункової залози — розладами випорожнення, порушенням регуляції судинного тонуусу, схудненням. У осіб з тривалими перебігами виразки ДПК розвивається синдром «правої половини черева», який у деяких випадках за клінічною симптоматикою може нагадувати апендицит, холецистит, гепатит тощо.

Рентгенологічні ознаки пенетрації (Н. У. Шнигер, 1990): 1) виражений симптом Хемінгтона; 2) глибина ніші виразки > 5 мм; 3) краї виразки підриті; 4) тривала затримка контрасту у виразці; 5) виразковий ніша або пляма при проходженні хвилі перистальтики залишаються нерухомими.

#### *2.1.4. Рак шлунка*

Злоякісна пухлина, що виходить з епітелію слизової оболонки шлунка.

Клінічні прояви раку шлунка умовно можна поділити на кілька груп: 1) місцеві симптоми — синдром шлункової диспепсії; 2) загальні «онкологічні» симптоми — загальна млявість, зменшення маси тіла, зниження працездатності, дратівливість, лихоманка, анемія тощо; 3) симптоми, обумовлені метастазуванням пухлини (в окремих випадках саме ці симпто-

ми можуть бути першим проявом хвороби). Вираженість та час появи цих груп симптомів залежать від локалізації пухлини, її гістологічної форми, стадії хвороби. Характеризуючи клініку раку шлунка в цілому, слід перш за все відмітити неухильне погіршення стану хворого, відсутність світлих проміжків.

Рак пілоричного відділу спочатку проявляється місцевими симптомами, обумовленими звуженням виходу зі шлунка та уповільненням евакуації хімуса. З прогресуванням звуження з'являються постійні відчуття тяжкості та розпирання в епігастрії, хворий відмічає, що швидко втрачує голод. Після їжі турбують гикавка з виділенням повітря та регургітація їжі, потім виникають «тухла гикавка» та блювання. В подальшому приєднується біль з локалізацією в пілородуоденальній зоні; постійний, ниючого характеру, послаблюється після їжі. При локалізації пухлини безпосередньо на пілоричному сфінктері він не закривається, внаслідок чого виникає булімія, і у хворих спочатку навіть збільшується маса тіла. Загальна симптоматика з'являється дещо пізніше. Практично одночасно із загальною симптоматикою з'являються і метастази, частіше в лімфатичні вузли печінково-дванадцятипалої зв'язки, ворота печінки та підшлункову залозу, що обумовлює появу підпечінкової жовтяниці, сильного болю в череві з іррадіацією в спину.

При локалізації раку в кардіальному та прекардіальному відділах шлунка початок хвороби також проявляється місцевими симптомами, з яких основним є біль. Локалізується у ділянці мечоподібного відростка та за грудниною, може віддавати у ліву половину грудей та між лопаток і своїми характеристиками може нагадувати стенокардію. З проростанням пухлини у стравохід та залученням до патологічного процесу діафрагмального нерва з'являється і наростає загальна симптоматика. Метастази розносяться по ходу грудної лімфатичної протоки і досить часто при такій локалізації виявляють Вірховський метастаз.

Рак тіла, великої кривизни та дна шлунка тривалий час нічим себе не проявляють. Місцева та загальна симптоматика з'являється вже на пізніх стадіях хвороби. Дуже часто хвороба маніфестує себе кровотечами. Пухлина швидко проростає в оточуючі тканини, утворюючи шлунково-товстокишкові сполучення. Виявляють також метастази Шніцлера та Крукенберга.

#### *Інструментальна діагностика:*

1. Рентгеноконтрастне дослідження шлунка. Незалежно від форми росту на ранніх операбельних етапах виявляють ряд симптомів (Н. У. Шнигер, 1990): 1) стійка невелика пляма барієвої суміші; 2) центральний або периферійний дефект заповнення слизової оболонки; 3) невелике вдавлювання стінки шлунка із зазубреними нечіткими контурами; 4) наявність аперистальтичної зони (симптом «дощечки, що хитається на хвилях»). Подальша динаміка рентгенологічної картини залежить від форми росту пухлини.

Екзофітний ріст проявляється обмеженим або периферійним дефектом заповнення, може мати нерівну сотову структуру. Блюдцеподібний рак частіше проявляється периферійним дефектом заповнення зі стійким центральним депо контрасту. Ендофітний ріст характеризується перш за все змінами рентгенологічних обрисів складок — вони розширюються, а проміжки між ними стають плоскими. В подальшому складки вирівнюються, зближуються та стають більш тонкими; зникає їх еластичність, вони стають ригідними.

2. Ендоскопічне дослідження. Має велику діагностичну цінність. Добре зарекомендувала себе гастрохромоскопія. Метод базується на тому, що ракові клітини посилено поглинають метиленовий синій, і при ендоскопії уражені пухлинним процесом ділянки слизової оболонки добре візуалізуються. З підозрілих ділянок беруть матеріал для гістологічного дослідження.

## **1.2. Вторинні ураження шлунка та ДПК**

Практично всі захворювання шлунково-кишкового тракту супроводжуються шлунковою диспепсією.

Серед захворювань системи крові перш за все потрібно виділити анемії. Залізодефіцитні та В12-дефіцитні анемії супроводжуються диспепсією, яка за своїми особливостями нагадує клінічну картину гастриту типу А.

Синдром (хвороба) Іценка — Кушінга може супроводжуватись розвитком стероїдних виразок оболонки шлунка, при цьому одночасно виявляють шлункову диспепсію та діарею.

Одним із ранніх проявів хронічної ниркової недостатності може бути диспепсія.

Слід підкреслити, що при всіх названих хворобах шлункова диспепсія не є провідним синдромом. Лікування основного захворювання призводить до ліквідації або до полегшення симптоматики диспепсії.



## РОЗДІЛ 34

# ШЛУНКОВО-КИШКОВА КРОВОТЕЧА

---

Кровотечі з органів шлунково-кишкового тракту можуть бути:

1. З надходженням крові в порожнину травної трубки.
2. Внутрішньоорганними — з надходженням крові в паренхіму органів.
3. Внутрішньопорожнинними — з надходженням крові всередину очередини.

Симптомокомплекс шлунково-кишкової кровотечі складається з таких ознак: 1) втрати крові (докладно див. «Анемії»); 2) власне кровотечі залежно від виду; 3) симптомів основного захворювання; 4) ускладнень, частіше всього розвивається шок.

Таким чином, диференціальний пошук при шлунково-кишковій кровотечі може бути проведеним за синдромами анемії та гіповолемічного шоку, а при внутрішньоорганих та внутрішньопорожнинних кровотечениях одночасно за кількома синдромами — больовим абдомінальним, анемічним, шоку. Детально алгоритм диференціального пошуку у хворих з закритими кровотечениями викладений у розділі «Шок». У цьому розділі ми зупинимось на тих кровотечениях, при яких кров надходить у просвіт травної трубки.

Основні ознаки цих кровотеч: 1) блювання свіжою кров'ю; 2) блювання «кавовою гущею»; 3) мелена; 4) позитивна реакція на приховану кров у калі; 5) виділення із заднього проходу незміненої крові або згустків згорнутої крові.

Потрібно виключити ті стани, які можуть нагадувати кровотечу. Так, після вживання великої кількості кави у хворого може виникнути блювання справжньою кавовою гущею. Для виключення кровотечі в такому випадку блювотні маси досліджують на наявність прихованої крові. Випорожнення чорного кольору, що нагадує мелену, може виникнути після вживання препаратів заліза, вісмуту, активованого вугілля. Ретельно зібраний анамнез допомагає виключити кровотечу. Але потрібно пам'ятати про те, що вживання великої кількості кави, особливо за наявності інших факторів ризику, може спровокувати кровотечу. Тому при блюванні «кавовою гущею» у хворих з «виразковим» анамнезом потрібно виконати ендоскопічне обстеження.

У осіб, які тривалий час вживають препарати заліза, випорожнення постійно має чорний колір, позитивною є також і реакція на приховану кров. Підозрювати кровотечу в такому разі потрібно при збільшенні кількості калових мас без змін звичної дієти, особливо за наявності гіпотонії, запаморочення, тахікардії, болю в черевній порожнині.

Після вияву кровотечі на першому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити швидкість та об'єм втрати крові (див. «Шок»). За наявного шоку протишокові заходи починають негайно, ще до встановлення джерела кровотечі.

На другому етапі диференціальної діагностики потрібно встановити ділянку травної трубки, в якій знаходиться джерело кровотечі.

## **1. Кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту (стравохід, шлунок, дванадцятипала кишка)**

Ці кровотечі характеризуються тим, що кров, яка потрапила у порожнину травної трубки, здатна рухатись як вгору, так і вниз по травній трубці. Клінічні ознаки — пункти (1–4) з перелічених вище ознак шлунково-кишкових кровотеч.

### **1.1. Кровотечі зі стравоходу**

Клінічна симптоматика власне кровотечі зі стравоходу до деякої міри залежить від об'єму крововтрати, локалізації джерела кровотечі та загального стану хворого. При значних кровотечах, особливо з верхніх відділів стравоходу, першим симптомом буде блювання свіжою кров'ю. Потім приєднується блювання «кавовою гущею». При незначних кровотечах, особливо з нижньої частини стравоходу та в ослаблених хворих кров спочатку потрапляє у шлунок, з'являється нудота, а потім блювання «кавовою гущею», з можливою домішкою свіжої крові.

#### **Програма диференціального пошуку при кровотечах зі стравоходу**

- 1.1.1. Опіки стравоходу.
- 1.1.2. Пептична виразка стравоходу.
- 1.1.3. Пухлини стравоходу.
- 1.1.4. Варикозне розширення вен при порталній гіпертензії.
- 1.1.5. Синдром Маллорі — Вейсса.
- 1.1.6. Сторонні тіла стравоходу.
- 1.1.7. Дивертикули стравоходу.
- 1.1.8. Спонтанний розрив стравоходу.

#### *1.1.1. Опіки стравоходу*

Хімічні опіки поділяються на коагуляційні (виникають внаслідок надходження у стравохід міцних кислот) та коліквікаційні (після впливу лугів).

Найчастіше у побутових умовах коагуляційні опіки виникають внаслідок впливу 70%-ї оцтової кислоти. Спочатку виникає різкий біль у роті, по ходу стравоходу та в епігастрії. Потім розвивається повторне блювання з домішкою крові або блювання «кавовою гущею». Внаслі-

док сильного болю та втрати рідини можливий розвиток шоку. Після вживання великої кількості кислоти виникає гемолітична анемія. З 2–3-ї доби внаслідок всмоктування продуктів некрозу настає стадія екзогенної токсемії, яка клінічно проявляється лихоманкою, нефропатією (аж до розвитку гострої ниркової недостатності), можливі гнійно-септичні ускладнення. Особливо небезпечними для життя при коагуляційних опіках стравоходу є пізні кровотечі, які пов'язані з відторгненням некротичних мас. У подальшому розвивається стеноз стравоходу, можлива малігнізація.

Їдкі луги викликають утворення коліквікаційного некрозу, який характеризується більш глибоким проникненням хімічно агресивної речовини в тканину та нечітко окресленим грануляційним валом. Часто виникає перфорація стравоходу з розвитком медіастиніту. Клініка схожа; спостерігають ранні та пізні ускладнення.

### *1.1.2. Пептична виразка стравоходу*

У переважній більшості випадків розвивається внаслідок регургітації вмісту шлунка у стравохід — рефлюкс-езофагіт. Для самого факту розвитку виразки кислотність вирішального значення не має. У хворих з більш високою кислотністю виразковий дефект з'являється швидше.

Кровотеча у переважній більшості випадків проявляється блюванням «кавовою гущею». В осіб з ахлоргідрією — блюванням незміненою кров'ю.

Крім кровотечі, виявляють також дисфагію та біль. Дисфагія проявляється регургітацією їжі, кислою гикавкою, печією. Характерним є постійне відчуття гіркоти в роті. Біль локалізується за мечоподібним відростком.

Дисфагія та болі локалізуються при нахилі тулуба вперед, в положенні лежачи, після носіння тягарів.

Підтвердження діагнозу — ендоскопічне дослідження.

### *1.1.3. Пухлини стравоходу*

Кровотечі при пухлинах виникають на пізніх стадіях пухлинного росту. Але в деяких випадках, при пораненні пухлини твердою їжею або стороннім тілом кровотеча може бути одним з найбільш ранніх клінічних проявів хвороби.

Доброякісні пухлини та рак стравоходу з екзофітним зростанням на початкових стадіях проявляються дисфагією: 1) перешкоди під час проходження їжі по стравоходу — спочатку твердої, а потім і рідкої; 2) гіперсаливація; 3) регургітація, гикавка; 4) блювання неперетравленою їжею, в деяких випадках з прожилками крові. Кровотеча маніфестує себе блюванням незміненою кров'ю, потім — «кавовою гущею». Пізніше з'являється мелена.

При ендофітному рості злоякісної пухлини перші симптоми хвороби звичайно з'являються вже на стадії проникнення пухлини в оточуючі органи: 1) кашель; 2) формування стравохідно-трахеального або стравохідно-бронхіального сполучення; 3) охриплість голосу аж до повної афонії; 4) блювання, яке пов'язане з подразненням діафрагмального нерва. При

перфорації стравоходу виникає сильний біль у грудях, який віддає у спину між лопаток, в подальшому розвивається гнійний медіастиніт.

Для діагностики ранніх стадій ендоефітної форми раку стравоходу краще використовувати рентгеноконтрастне дослідження — виявляють ділянки акінезії або дефекти наповнення. В подальшому виконують біопсію підозрілих ділянок.

#### *1.1.4. Варикозне розширення вен стравоходу при портальній гіпертензії*

Кровотеча виникає на фоні яскравої симптоматики портальної гіпертензії — асцити, гепатоспленомегалії, «голови медузи». Провокуючі фактори — кашель, вживання грубої їжі, носіння важких речей та інші фізичні навантаження. В переважній більшості випадків кровотечі масивні і швидко призводять до розладів системної гемодинаміки. Проявляються блюванням «кавовою гущею», іноді з домішками свіжої крові. Часто поєднуються з кровотечами з варикозно розширених вен прямої кишки.

Підтвердження діагнозу — ендоскопічне дослідження.

#### *1.1.5. Синдром Маллорі — Вейсса*

При синдромі Маллорі — Вейсса утворюються тріщини у верхніх відділах шлунка та нижній частині стравоходу. Виникають внаслідок різкого підвищення тиску у шлунку при багаторазовому блюванні. Спочатку з'являється домішка свіжої крові у блювотних масах, потім — блювання «кавовою гущею». Трохи пізніше — мелена.

Діагностика — ендоскопічне дослідження.

#### *1.1.6. Сторонні тіла стравоходу*

При тривалому перебуванні сторонніх тіл у слизовій оболонці стравоходу кровотеча виникає, як правило, при формуванні гнійно-запальних процесів — абсцесу або гангрені. Ранні ознаки — дисфагія та болі по ходу стравоходу, які посилюються після вживання їжі. При флегмоні виникає лихоманка. Кровотеча з'являється після самостійного розкриття або хірургічного розтину флегмони чи абсцесу. Проявляється домішкою крові до гною, при масивних кровотечах — блюванням «кавовою гущею» з домішкою незміненої крові та гною.

Ендоскопічне дослідження для вияву сторонніх тіл буває утрудненим, оскільки в складках запаленої слизової оболонки стравоходу знайти стороннє тіло досить важко. Більш ефективним є рентгеноконтрастне обстеження — над стороннім тілом виявляють накопичення барієвої суміші.

#### *1.1.7. Дивертикули стравоходу*

Найчастіше кровотечі виникають у хворих з глотково-стравохідними дивертикулами, які мають тенденцію до швидкого збільшення у розмірах.

Спочатку провідним синдромом є дисфагія, яка проявляється відчут-

тям затримки їжі на рівні гортані. Внаслідок компресії судин та нервів ший виникає феномен блокади Бензо — Грегора — після кількох ковтків води розвивається гіперемія обличчя та ядуха, які зникають після блювання. При затримці блювання виникає запаморочення з подальшою втратою свідомості. У хворих виявляють неприємний запах з рота, розвивається періезофагіт, виникають ерозії, які і є джерелом кровотеч. Під час огляду виявляють вибухання на передній поверхні ший м'якої консистенції, яке пульсує в такт ковтання та зменшується після натискування.

Для інструментальної діагностики дивертикула використовують рентгеноконтрастне дослідження — виявляють стійке накопичення контрасту у вигляді мішка.

## **1.2. Кровотечі зі шлунка**

У цьому розділі ми не будемо докладно викладати перелік захворювань, які можуть супроводжуватися кровотечами, а зупинимось лише на загальних особливостях клініки та методах вияву джерела кровотеч. Клініка та диференціальна діагностика нозологічних форм викладена в розділах «Біль у животі» та «Шлункова диспепсія».

Кров, яка вилілась у просвіт шлунка, може потрапити як вгору, так і вниз по ходу травної трубки. Тому загальні прояви шлункових кровотеч такі ж, як і при кровотечах зі стравоходу (див. вище). Основні ознаки — блювання «кавовою гущею» та/або мелена. При локалізації джерела кровотечі в кардіальному або субкардіальному відділах шлунка або ж на фоні вираженої ахлогідрії можливе блювання незміненою кров'ю. Блювання є ознакою масивної кровотечі і виникає внаслідок переповнення шлунка кров'ю. При невеликому об'ємі крововтрати першою ознакою кровотечі є мелена, а у випадку мінімальної втрати крові (до 50–70 мл) факт кровотечі можна встановити лише за допомогою реакції на приховану кров у калі.

У переважній більшості випадків кровотечі виникають на фоні інших проявів хвороби. Біль у шлунку на висоті кровотечі зникає (симптом Бергмана). Але в окремих випадках, наприклад, при «високих» виразках фундального відділу шлунка (виразки Дьєлафуа) кровотеча, іноді масивна, може бути першим клінічним симптомом хвороби.

При всіх захворюваннях шлунка показане ендоскопічне дослідження, за допомогою якого і виявляють джерело кровотечі.

## **1.3. Кровотечі з дванадцятипалої кишки**

Основні причини — геморагічні дуоденіти та пептичні виразки. Кровотечі головним чином проявляються меленою. При поєднанні вираженого болю та дуоденогастрального рефлюксу кровотеча може проявитись і блюванням «кавовою гущею» з домішкою жовчі.

Верифікація діагнозу — ендоскопічне обстеження.

## **2. Кровотечі з середнього відділу травної трубки — тонкого кишечника**

2.1. Пухлини.

2.2. Гострі виразки кишечника.

2.3. Запальні захворювання.

2.3.1. Інфекційні.

2.3.1.1. Специфічні (туберкульоз).

2.3.1.2. Неспецифічні (інфекційні ентерити — дизентерія, сальмонельоз тощо).

2.3.2. Неінфекційні (хвороба Крона).

2.4. Дивертикули.

Кров, яка вилілась у порожнину кишки, рухається тільки донизу і надходить лише у товстий кишечник. Тому маніфестується кровотеча тільки меленою або позитивною реакцією на приховану кров у калі. Але при масивних кровотечах, які супроводжуються різким посиленням перистальтики, кров виділяється у незміненому вигляді — кривавий пронос.

Доброякісні пухлини рідко ускладнюються кровотечами.

Кровотечі при злоякісних пухлинах виникають на пізніх стадіях при деструкції пухлини. У такому випадку діагноз вже не викликає сумнівів — виражена клініка місцевого пухлинного росту (болі, обтурація кишечника), виявляють віддалені метастази (частіше всього в печінці), маніфестує себе загальна симптоматика (ракова кахексія, анемія, лихоманка).

Гострі виразки кишечника в переважній більшості випадків утворюються на фоні станів, які призводять до порушення мікроциркуляції у слизовій оболонці, — шоку, інфаркту міокарда, стресових ситуацій. Діагностика безпосереднього джерела кровотечі тяжка, оскільки наявні численні виразкові ураження.

У клініці запальних уражень кишечника домінують синдроми діареї, кишкової диспепсії, мальабсорбції та мальдигестії (див. відповідні розділи).

Дивертикули кишечника виявляють за допомогою фракційного рентгеноконтрастного дослідження.

Вияв безпосереднього джерела кровотечі у тонкому кишечнику має чимало труднощів. У клінічній практиці звичайно виконують послідовне виключення кровотеч з верхніх та нижніх «поверхів» травної трубки. Після встановлення того факту, що джерело кровотечі локалізується в тонкому кишечнику, топічну діагностику виконують з використанням або селективної мезентеріальної ангіографії, або ж виконують радіоізотопне сканування з поміченими  $^{99m}\text{Tc}$  сіркою чи еритроцитами.

## **3. Кровотечі нижнього відділу травної трубки — товстого кишечника**

Проявляються виділенням незміненої крові або її згустків із прямої кишки. Для встановлення безпосереднього джерела кровотечі викорис-

товують пальцеве обстеження прямої кишки, ректороманоскопію, іригоскопію, колоноскопію. Найчастіші причини — геморої, пухлини, неспецифічний виразковий коліт, травми, сторонні тіла.

Кровотечі не завжди обумовлені первинним ураженням органів шлунково-кишкового тракту. Причинами кровотеч можуть бути ізольовані та дифузні ураження судин (телеангіектазії, ангиоми, системні васкуліти), дефекти гемостазу (гемофілії, тромбоцитопатії та тромбоцитопенії, ДВЗ-синдром тощо). Такий підхід обумовлений тим, що при первинній патології органів шлунково-кишкового тракту в разі неефективної консервативної терапії показане хірургічне втручання, а при системній патології судин або гемостазу операція неефективна і навіть небезпечна для життя. Системні васкуліти та розлади гемостазу проявляються перш за все геморагічним, а також суглобовим синдромом та лихоманкою. Клініка та диференціальна діагностика цих захворювань викладені у відповідних розділах.

## РОЗДІЛ 35

### ШУМИ

---

У цьому розділі ми розглянемо шуми, поява яких обумовлена проходженням крові через клапани, судини або анатомічні дефекти стінок серця.

Якщо під час аускультатії серця виявлено шум, то потрібно перш за все визначити джерело його появи. З метою такої орієнтовної оцінки стінку грудної клітки запропоновано поділити на зони, що відповідають певній камері серця або великим судинам (А. А. Luisiada, 1970):

1) Зона лівого шлуночка. При незмінених розмірах серця знаходиться між верхівковим поштовхом, третім міжребер'ям та лівою передньою підпахвовою лінією.

2) Зона правого шлуночка. До неї входить груднина (її нижня третина) та III–IV міжреберні проміжки по обидва боки від груднини. При збільшеному правому шлуночку ця зона поширюється до скапулярної лінії.

3) Зона правого передсердя. Знаходиться латеральніше зони правого шлуночка. При збільшенні правого шлуночка досягає правої серединно-ключичної лінії.

4) Зона лівого передсердя. На передній стінці груднини знаходиться латеральніше зони лівого шлуночка, на задній стінці — від VI до VII грудного хребця зліва від хребта до скапулярної лінії.

5) Зона аорти та її клапана. На передній стінці знаходиться по діагоналі від III міжребер'я зліва до середини правої ключиці справа, поширюється на сонні артерії.

6) Зона легеневої артерії та її клапана. Попереду локалізується зліва від груднини між I та II ребрами. Позаду — від IV до VII грудного хребців по обидва боки хребта між скапулярними лініями.

7) Зона грудної частини аорти. Знаходиться на спині зліва від хребта між II та X грудними хребцями.

Ці зони накладаються одна на одну і дають тільки орієнтовну оцінку про джерело зародження шуму.

Далі потрібно визначити зв'язок шуму із фазами серцевого циклу. Відповідно до цього шуми ділять на:

1) Систолічні — з'являються в систолі шлуночків; протодіастолічний — пов'язаний з I тоном, займає 1/2–1/3 систоли; мезосистолічний — не



пов'язаний з тонами, займає 1/2–1/3 систоли; голосистолічний — займає всю систолу, але не зливається з тонами; пансистолічний — займає всю систолу і зливається з тонами.

2) Діастолічні — виникають у систолі шлуночків: протодіастолічний — з'являється відразу ж за I тоном; мезодіастолічний — не пов'язаний з тонами; пресистолічний — виникає в кінці діастоли; діастолічний шум з пресистолічним посиленням (поєднання мезодіастолічного та пресистолічного шуму).

3) Систолодіастолічні шуми.

Для вияву шумів використовують фізикальні та інструментальні методи дослідження. Пальпаторно в деяких випадках вдається виявити шуми у вигляді систолічного або діастолічного «кошачого мурчання». Цінну інформацію дає аускультация; для кожного варіанта шуму вироблені свої методи його посилення.

Підтверджують наявність шумів за допомогою фонокардіографії та доплерЕхоКГ.

За механізмом свого розвитку шуми поділяються на:

1) Шуми вигнання. Виникають при анатомічному звуженні клапана, судини або у випадках невідповідності між збільшеним об'ємом крові та розмірами просвіту клапанів. У більшості випадків мають ромбовидну або веретеноподібну форму (*crescendo-decrescendo*).

2) Шуми регургітації. З'являються у випадках порушення цілісності або функції клапанів. Мають затухаючу форму (*decrescendo*).

3) Шуми скидання. Виникають у випадку анатомічного дефекту стінок серця, коли є сполучення між камерами або судинами. Обумовлені постійним градієнтом тиску між камерами або судинами.

Для диференціальної діагностики шумів широко використовують функціональні та фармакологічні проби. Посилення шуму на вдиху свідчить про те, що шум з'явився у правих відділах серця.

При виконанні проби Вальсальви інтенсивність більшості шумів зменшується, але посилюються шуми у хворих з ідіопатичним субаортальним стенозом та пролапсом мітрального клапана. Шуми, які зародились у правих відділах серця, після виконання проби відновлюють свої властивості через 1–2 серцевих цикли, а ті, що виникли в лівих, — через 6–10 циклів.

У положенні хворого стоячи посилюються шуми при гіпертрофічній асиметричній кардіоміопатії та пролапсі мітрального клапана.

Під час присідання більшість шумів посилюється, але зменшується інтенсивність шумів ідіопатичного субаортального стенозу, мітральної недостатності та пролапсу мітрального клапана.

При виконанні проби з ізометричним напруженням (стискання кисті) посилюються шуми аортального та мітральної недостатності, мітрального стенозу, слабнуть шуми аортального стенозу та асиметричної гіпертрофічної кардіоміопатії.

Інгаляція амілнітриту та вживання нітрогліцерину посилюють шуми стенозів, зменшують інтенсивність шумів регургітації.

Тимчасова оклюзія периферійних артерій за допомогою манжети тонометра посилює шум над клапанними стенозами лівих відділів серця.

Після фізичного навантаження органічні шуми посилюються, а функціональні (за винятком шуму над легеневою артерією) слабшають.

Алгоритм диференціальної діагностики у хворих з шумами складається з таких етапів. На першому етапі оцінюють характеристику самого шуму. На другому етапі визначають зміни «зацікавлених» камер серця, тобто виявляють парціальну кардіомегалію, патогномонічну для того чи іншого пороку. На третьому встановлюють нозологічний діагноз. Четвертий етап передбачає визначення ступеня компенсації пороку, тобто оцінку вираженості серцевої недостатності.

## **Програма диференціального діагнозу при виявленні серцевих шумів**

### **А. Систолічні шуми**

1. Систолічний шум на верхівці серця.
  - 1.1. Функціональний шум.
    - 1.2. Пролапс мітрального клапана.
    - 1.3. Органічна недостатність мітрального клапана.
      - 1.3.1. Ревматизм.
      - 1.3.2. Інфекційний ендокардит.
      - 1.3.3. Дифузні хвороби сполучної тканини.
    - 1.4. Відносна недостатність мітрального клапана.
      - 1.4.1. Міокардіодистрофії.
      - 1.4.2. Міокардити.
      - 1.4.3. Ішемічна хвороба серця.
      - 1.4.4. Кардіоміопатії.
    - 1.5. Провідний шум недостатності тристулкового клапана.
  2. Систолічний шум над аортою.
    - 2.1. Підклапанний стеноз аорти.
      - 2.1.1. Асиметрична гіпертрофічна кардіоміопатія з обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка (син. ідіопатичний субаортальний стеноз).
        - 2.1.2. Мітральний стеноз.
      - 2.2. Клапанний стеноз аорти.
        - 2.2.1. Ревматизм.
        - 2.2.2. Інфекційний ендокардит.
        - 2.2.3. Сифіліс.
      - 2.3. Надклапанний стеноз аорти.
        - 2.3.1. Атеросклероз.
        - 2.3.2. Артеріальні гіпертензії.
      - 2.4. Провідний шум стенозу легеневої артерії.
    3. Систолічний шум над легеневою артерією.
      - 3.1. Стеноз клапанів легеневого стовбура.
      - 3.2. Легенева гіпертензія.

- 3.3. Пороки Фалло.
- 3.3.1. Тріада Фалло.
- 3.3.2. Тетрада Фалло.
- 3.3.3. Пентада Фалло.
- 3.4. Вроджені пороки серця зі збільшеним легенеvim кровотоком.
- 3.4.1. Незарощення міжпередсердної перетинки.
- 3.4.2. Незарощення міжшлуночкової перетинки.
- 3.5. Функціональні шуми.
- 4. Систолічний шум біля мечоподібного відростка груднини.
- 4.1. Недостатність тристулкового клапана.
- 4.2. Провідний шум дефекту міжшлуночкової перетинки.

### **Б. Діастолічні шуми**

- 5. Діастолічний шум на верхівці серця.
- 5.1. Органічний стеноз мітрального клапана.
- 5.1.1. Ревматизм.
- 5.1.2. Інфекційний ендокардит.
- 5.2. Відносний мітральний стеноз.
- 6. Діастолічний шум над аортою; патогномонічна ознака аортальної недостатності.
- 6.1. Ревматизм.
- 6.2. Інфекційний ендокардит.
- 6.3. Атеросклероз.
- 6.4. Сифіліс.
- 7. Діастолічний шум над легенеvim стовбуром.
- 8. Діастолічний шум біля мечоподібного відростка груднини, спричинений стенозом тристулкового клапана.
- 8.1. Ревматизм.
- 8.2. Інфекційний ендокардит.

### **В. Систолодіастолічні шуми**

- 9. Систолодіастолічний шум на верхівці.
- 9.1. Поєднаний мітральний порок.
- 9.2. Дефект міжшлуночкової перетинки.
- 9.3. Провідний шум поєданого аортального пороку.
- 10. Систолодіастолічний шум на основі серця.
- 10.1. Поєднаний аортальний порок.
- 10.2. Дефект міжпередсердної перетинки.
- 10.3. Незарощення артеріальної (Боталової) протоки.

## **1. Систолічний шум на верхівці**

Верхівка — перша точка аускультатії серця. «Верхівкою» називають ділянку проекції поштовху верхівки серця на передню стінку грудної клітки в нормі. При збільшенні розмірів (гіпертрофії або дилатації) лівого шлуночка проекція верхівки зміщується вліво-вниз.

### **1.1. Функціональний шум**

Не пов'язаний з патологією клапанного апарата серця. Виникають при пониженні тону папілярних м'язів та хорд в осіб з гіперпарасимпатикотонією. Під час проходження току крові між хордами та м'язами виникають турбулентні потоки крові, що й обумовлює появу шуму.

Виявляють функціональний шум тільки в зоні лівого шлуночка, найкраще у ділянці верхівки. Нікуди не проводиться. Динамічний, непостійний, мало залежить від положення тіла. Проби, які супроводжуються збільшенням тону симпатичного відділу вегетативної нервової системи (динамічні та статичні фізичні навантаження), призводять до зникнення шуму. Проби з нітрогліцерином та амілнітрином малоспецифічні.

Тони серця не змінені. Ознак патології серця (кардіомегалії, серцевої недостатності тощо) немає.

### **1.2. Пролапс мітрального клапана**

Провисання стулки мітрального клапана в порожнину лівого передсердя під час систоли шлуночків, обумовлене успадкованою незрілістю сполучної тканини.

Найбільш типова ознака пролапсу не шум, а клік (click). Найкраще аускультативні феномени пролапсу вислуховують на верхівці та між III та IV ребрами між верхівковим поштовхом та лівим краєм груднини.

Шум посилюється після виконання проб Вальсальви та з ізометричною напругою кисті. Під час аускультативної в положенні хворого сидячи або стоячи клік зміщується до I тону, але голоснішим стає шум. У положенні навприсядки, навпаки, посилюється клік та слабшає шум. Після динамічних фізичних навантажень (присідання) шум різко слабшає або зникає. Після проби з нітрогліцерином шум вислуховується краще — він стає більш раннім та інтенсивним.

У деяких випадках у хворих з пролапсом мітрального клапана виявляють «писк». Це — еквівалент шуму, який має високий тембровий відтінок.

Іноді відмічають також ослаблення I тону на верхівці.

Окрім аускультативної симптоматики, у хворих з ідіопатичним пролапсом мітрального клапана виявляють:

1) Болі у ділянці серця. Проявляються відчуттям дискомфорту в прекардіальній ділянці або по всій лівій половині грудей. З фізичними навантаженнями не пов'язані. Тривають впродовж годин, діб. Нітрогліцерин неефективний. Больовий синдром супроводжується тривогою, серцебиттям.

2) Задишку та збільшену втомлюваність, що обумовлені активацією симпатoadреналової системи та психогенною гіпервентиляцією.

3) Порушення ритму. Досить часто зустрічається при пролапсі. У тяжких випадках (пароксизмальна суправентрикулярна або шлуночкова аритмія) можуть спричинити обморок або раптову смерть. Для вияву та своєчасної профілактики потрібен Холтеровський моніторинг.

4) Запаморочення, тимчасові напади ішемії головного мозку. Можуть виникати і при синусовому ритмі, на фоні нормального артеріального тиску при незмінених церебральних судинах. Супроводжуються парезами, розладами артикуляції, анопісією, глухотою.

5) Астенічну конституцію, пласкі спину та стопу, високе піднебіння, сколіоз. Ці ознаки (стигми) не є обов'язковими, але допомагають направити діагностичний пошук у напрямку пролапсу мітрального клапана.

6) Сімейний анамнез. Потрібно в'яснити, чи виявляли у родичів шуми, «порок серця», неврологічні розлади, чи не було випадків раптової смерті.

Підтверджують діагноз пролапсу мітрального клапана за допомогою ЕхоКГ.

### **1.3. Органічна недостатність мітрального клапана**

Систолічний шум на верхівці постійний, епіцентр — ділянка верхівкового поштовху. Найкраще його чути в положенні хворого лежачи на лівому боці. Виникає за I тоном, займає майже всю систолу, *decrescendo*. Посилюється після фізичних навантажень. Слабшає після вживання нітрогліцерину та інгаляції амілнітриту.

Крім систолічного шуму, при недостатності мітрального клапана виявляють ослаблення аж до повного зникнення I тону на верхівці.

При ревматичній природі пороку шум наростає повільно, порок формується впродовж кількох років. Під час повторних ревмоатак інтенсивність та частотна характеристика шуму змінюються. При гострому інфекційному ендокардиті шум наростає «на очах», при підгострому — впродовж кількох місяців.

На рентгенограмі органів грудної клітки виявляють спочатку мітральну, а потім мітрально-аортальну конфігурацію серця (К. Б. Тихонов, 1985). З прогресуванням пороку відмічають появу симптому «коромисла» — чергування вибуху лівого шлуночка та лівого передсердя.

Діагностика недостатності мітрального клапана ґрунтується на комплексній оцінці аускультативної картини, даних рентгенологічного обстеження та результатів ЕхоКГ. Діагностичні критерії ревматизму викладені в розділі «Кардіомегалія», інфекційного ендокардиту — «Лихоманка неясного генезу», дифузних хвороб сполучної тканини — «Суглобовий синдром» (далі в цьому розділі ми не будемо зупинятися на цьому питанні).

### **1.4. Відносна недостатність мітрального клапана**

Виникає внаслідок розширення кільця мітрального клапана на фоні дилатації порожнини лівого шлуночка.

#### **1.4.1. Міокардіодистрофії**

Систолічний шум вислуховують по всій зоні лівого шлуночка, від верхівки серця до другого міжреберного проміжку по лівій парастернальній лінії. Краще його чути у положенні хворого стоячи з нахиленим вперед тулубом. Фізичні навантаження частіше посилюють шум, але необов'язково.

Одночасно з шумом виявляють ослаблення або глухість тонів серця, розщеплення I тону. В деяких випадках, при тяжкому ураженні серця з розвитком значної кардіомегалії вислуховують лівошлуночковий протодіастолічний ритм галопу.

#### *1.4.2. Міокардити*

Виразеність систолічного шуму при міокардитах залежить від вираженості кардіомегалії та ступеня падіння пропульсивної активності міокарда. При легкому ураженні шум непостійний, за своїми характеристиками нагадує функціональний. При середньому ступені — інтенсивний, може проводитись у зону лівого передсердя. У хворих зі значним падінням пропульсивної активності міокарда інтенсивність шуму невелика.

Інші аускультативні феномени при міокардитах стосуються передусім I тону — він слабшає, може бути розщепленим. З'являються також патологічні III та IV тони; формується ритм галопу.

Аускультативна симптоматика при міокардитах динамічна, змінюється залежно від частоти серцевих скорочень, на фоні лікування. При тахікардії гучність тонів серця покращується, а шум може зникнути. На фоні повторного ревмокардиту за наявного пороку серця типова аускультативна симптоматика пороку може зникати, а після ліквідації запального процесу та покращання пропульсивної активності міокарда знову відновлюється.

При неревматичних міокардитах аускультативна картина дуже динамічна, після лікування шум, як правило, зникає.

Поєднання динамічного мезодіастолічного шуму з протодіастолічним лівошлуночковим ритмом галопу є однією з найбільш патогномічних аускультативних ознак міокардиту (А. В. Виноградов, 1973).

Діагностичні критерії міокардитів викладені в розділі «Кардіомегалія».

#### *1.4.3. Ішемічна хвороба серця*

Систолічний шум вислуховується в зоні лівого шлуночка, ближче до груднини. Нікуди не проводиться. Стійкий, не має тенденції до динаміки амплітуди або тембру. Посилюється в горизонтальному положенні хворого після підняття ніг. Суттєво слабшає або взагалі зникає після вживання нітрогліцерину. Одночасно з шумом виявляють послаблення тонів, розщеплення I тону на верхівці. З наростанням серцевої недостатності та кардіомегалії з'являється лівошлуночковий ритм галопу.

При інфаркті міокарда, який ускладнився розривом папілярного м'яза, раптово з'являється грубий систолічний шум, який проводиться в зону лівого передсердя, що супроводжується погіршенням стану хворого з розвитком набряку легенів.

#### *1.4.4. Кардіоміопатія*

Частіше систолічний шум на верхівці виявляють у хворих з дилатаційною кардіоміопатією. Наростає паралельно з наростанням кардіомегалії. При різкому падінні пропульсивної активності міокарда зникає. Постійний, мало схильний до динамічних змін.

## **2. Систолічний шум над аортою**

### **2.1. Підклапанний стеноз аорти**

#### *2.2.1. Ідіопатичний субаортальний стеноз*

Шум вислуховується в зоні лівого шлуночка, в зону лівого передсердя не проводиться. Краще всього чутий по лівому краю груднини від верхівки до III–IV міжреберних проміжків, а також безпосередньо в точці аускультатії аорти. На судини шії поширюється рідко. За тембром зазвичай грубий. Інтенсивність шуму залежить від положення тіла хворого — стоячи посилюється, сидячи або після різкого присідання слабшає. Під час виконання проб Вальсальви, після фізичного навантаження, вживання нітрогліцерину, вдихання амілінітриду — посилюється. Шум не пов'язаний з тонами серця, має ромбовидну форму (типовий шум «вигнання»).

Крім постійного систолічного шуму, реєструють також систолічний тон вигнання, який, зливаючись з шумом, аускультативно визначається як різке посилення шуму всередині систоли. Гучність тонів не змінюється, можливе розщеплення II тону. У більшості випадків виявляють також додаткові III та IV тони.

Крім шуму, одним з типових симптомів є синкопальні стани (див. відповідний розділ).

Докладно клініка гіпертрофічної кардіоміопатії викладена в розділі «Кардіомегалія».

#### *2.1.2. Мітральний стеноз*

Систолічний шум на аорті — рідкий аускультативний феномен мітрального стенозу. Виникає у випадку вираженого стенозу та суттєвої дилатації лівого передсердя. Передня стулка мітрального клапана вибухає та зумовлює обструкцію вихідного тракту аорти. Такий шум виникає обов'язково при збереженій пропульсивній насосній функції міокарда, тобто його частіше виявляють у хворих у період ремісії ревматизму або на фоні інфекційного ендокاردиту.

Шум краще всього чутий у точці Боткіна — Ерба. Посилюється в положенні хворого стоячи. Фізичні навантаження та вживання нітрогліцерину посилюють шум. За формою шум ромбовидний (*crescendo-decrescendo*), не пов'язаний з тонами. На судини шії у більшості випадків не проводиться. Крім систолічного шуму, вислуховують також основну ознаку пороку — мелодію мітрального стенозу.

Основне значення для діагностики має ЕхоКГ.

### **2.2. Клапанний стеноз аорти**

Систолічний шум — один з найбільш інтенсивних; голосний, у деяких випадках чутий на відстані без використання стетоскопа, за тембром низькочастотний. Виникає вже з самого початку формування пороку, і в такому випадку його краще чути над яремною вирізкою груднини (С. П. Боткин, 1867). Вислуховується над всією зоною лівого шлуночка та в

зоні аорти. Максимальна амплітуда шуму — всередині систоли; типовий шум вигнання. Краще чутний, коли хворий лежить на правому боці або ж знаходиться в колінно-ліктьовому положенні. Після затримки дихання слабшає або зникає, його властивості відновлюються через 6–10 серцевих циклів.

Над аортою виявляють розщеплення або роздвоєння I тону, II тон ослаблений або взагалі відсутній.

На другому етапі диференціальної діагностики виявляють зміни лівого шлуночка — посилений розлитий верхівковий поштовх, аортальну конфігурацію серця на рентгенограмі (зміщення меж серця вліво та вниз, підкреслена талія серця), гіпертрофію лівого шлуночка на ЕКГ.

Для ревматизму характерна повільна динаміка аускультативної картини. Повторні ревмоатаки призводять до зменшення насосної функції міокарда, внаслідок чого під час рецидиву ревмокардиту інтенсивність шуму може зменшуватися. Після припинення активного запального процесу в серці звукова симптоматика відновлюється, і в окремих випадках шум стає інтенсивнішим.

При гострому інфекційному ендокардиті шум виникає і наростає швидко. Часті тромбоемболічні ускладнення з розвитком інсультів, тромбозів артерій нірок, судин нижніх кінцівок.

Сифілітичний мезаортит частіше призводить до аортальної недостатності або ж до поєднання стенозу та недостатності. При ізольованому аортальному стенозі сифілітичної природи шум дууючий, м'який, краще чутний в III–IV міжреберних проміжках праворуч від груднини.

### **2.3. Надклапанний аортальний стеноз**

#### *2.3.1 Атеросклероз аорти*

Зазвичай систолічний шум невеликої інтенсивності, короткий, зникає всередині систоли. Може поширюватись на судини ший. Посилюється після піднімання рук (симптом Сиротиніна — Куковерова). Амплітудна та частотна характеристика не залежить від положення тіла хворого.

II тон над аортою може набувати «металічного» відтінку.

Виявляють інші ознаки атеросклеротичного ураження аорти та інших судин: 1) розширення судинного пучка серця, 2) напади стенокардії, 3) напади шемії нижніх кінцівок.

#### *2.3.2. Артеріальна гіпертензія*

Шум з'являється на самому початку систоли, з I тоном не пов'язаний. Короткий, дууючий. Фізичні навантаження посилюють шум, використання нітрогліцерину та амілінітриу — ослаблюють. Поєднується з акцентом II тону над аортою. Якщо артеріальна гіпертензія носить тривалий характер, то виявляють також і гіпертрофію лівого шлуночка.

### **2.4. Провідний шум стенозу легеневої артерії**

Для диференціальної діагностики провідних шумів стенозу легеневої артерії використовують простий метод — ставлять стетофонендоскоп в I



міжреберний проміжок праворуч від груднини. Провідні шуми в такому випадку різко слабшають, а «аортальні» посилюються.

### 3. Систолічний шум над легеневою артерією

#### 3.1. Стеноз клапанів легеневого стовбура

У переважній більшості випадків — вроджена патологія.

Шум грубий, іноді «шкрябаючого» характеру. Місце найкращої аускультатії — II міжреберний проміжок ліворуч від груднини. Може поширюватись на всю ділянку серця, на ліву сонну артерію, у ділянку лівої ключиці, лопатки. У деяких випадках виявляється на спині в зоні легеневої артерії. Має веретеноподібну форму, голосистолічний. При невеликому ступені стенозу пік шуму зміщений до I тону, при значному — до II. На висоті вдиху інтенсивність шуму суттєво не змінюється.

Ревматичні пороки викликають підклапанний стеноз. У такому випадку шум більш інтенсивний, локалізується в III–IV міжреберних проміжках зліва від груднини.

У пацієнтів з хронічними неспецифічними захворюваннями легенів шум вислуховується вздовж всього лівого краю груднини, інколи навіть в епігастрії.

Безпосередньо після виконання проби Вальсальви систолічний шум різко слабшає або зовсім зникає, відновлюється через 2–3 серцевих цикли.

На другому етапі диференціальної діагностики виявляють кардіомегалію за рахунок гіпертрофії правого шлуночка. Формується серцевий горб. На рентгенограмі органів грудної клітки виявляють зміщення границь серця вправо, посилену пульсацію правого шлуночка. Форма серця у вигляді кулі. Легеневий рисунок збіднілий, вище місця стенозу легенева артерія розширена.

Залежно від ступеня стенозу виділяють «блідий» та «синій» варіанти пороку.

При «блідому» типі діти не відстають у розвитку. При фізичних навантаженнях з'являється задишка. Кінчики пальців, ніс, щоки «малинового» кольору. У випадку вираженого стенозу виявляють ціаноз, який з віком наростає, симптоми «годинникового скла» та «барабаних паличок». Діти суттєво відстають у розвитку. Характерні аритмії і як наслідок — синкопальні стани. Швидко наростають явища правошлуночкової серцевої недостатності — набряки, гепатомегалія, асцит, набухання вен ший. З прогресуванням серцевої недостатності та падінням насосної функції міокарда інтенсивність шуму зменшується.

За даними катетеризації порожнин серця виділяють три стадії стенозу:

I стадія — систолічний тиск у порожнині правого шлуночка менший 60 мм рт. ст.

II стадія — тиск 60–100 мм рт. ст.

III стадія — тиск перевищує 100 мм рт. ст.

Катетеризацію виконують для визначення термінів оперативного втручання; його виконують в II ст. Оптимальний вік — 5–10 років. При вираженому стенозі показане оперативне втручання і в більш ранні терміни, до початку дистрофічних змін у міокарді.

### 3.2. Легенева гіпертензія

Систолічний шум локалізується в II міжреберному проміжку зліва від груднини, нікуди не проводиться. Займає не більш 1/2 систоли, слабшає після виконання проби Вальсальви, вживання нітрогліцерину. Посилюється після фізичних навантажень. Тони посилені. Реєструється тон вигнання з епіцентром у II міжреберному проміжку справа від груднини.

Окрім цих аускультативних феноменів, виявляють:

1) Кардіомегалію за рахунок гіпертрофії, а потім і міогенної дилатації правого шлуночка. З прогресуванням кардіомегалії розвивається відносна недостатність клапанів легеневої артерії, що обумовлює появу діастолічного шуму Грехема — Стілла.

2) З прогресуванням правошлуночкової серцевої недостатності біля основи мечоподібного відростка груднини з'являється правошлуночковий пресистолічний ритм галопу.

3) Гіпертрофію та перевантаження правого шлуночка, р-pulmonale на ЕКГ.

### 3.3. Пороки Фалло

#### 3.3.1. Тріада Фалло

Включає: 1) стеноз легеневої артерії; 2) дефект міжпередсердної перегородки; 3) вторинну гіпертрофію правого шлуночка.

Аускультативна картина та особливості клінічного перебігу залежать від ступеня стенозу легеневого стовбура.

Перший ступінь — мінімальний. Систолічний тиск у правому шлуночку нижчий 60 мм рт. ст. Вислуховується систолічний шум середньої інтенсивності з епіцентром у II міжреберному проміжку зліва від груднини. Проводиться у ділянку лівої ключиці, на судини шиї. З'являється відразу ж за I тоном, має ромбовидну форму (*crescendo-decrescendo*).

Клініка невиражена. Хворих турбує задишка при суттєвих фізичних навантаженнях, яка зменшується після присідання навпочіпки. Шкіра бліда, після фізичних навантажень з'являється невеликий периферійний ціаноз. Хворі з I ступенем пороку тривалий час залишаються компенсованими.

Другий ступінь — помірний. Тиск — 60–120 мм рт. ст. Шум грубий, вислуховується над всією поверхнею серця, на спині. Епіцентр шуму — II міжреберний проміжок зліва від груднини. Шум не зв'язаний з I тоном, досягає максимуму в середині систоли. Тони серця розщеплені, реєструється тон відкриття клапанів легеневого стовбура.

Клінічна симптоматика виражена. Хворі відстають у фізичному та розумовому розвитку. У стані спокою спостерігають невеликий периферій-

ний ціаноз, після фізичних навантажень виявляють і центральний ціаноз. Характерний серцевий горб за рахунок гіпертрофії правого шлуночка.

Третій ступінь — виражений. Тиск — 120–180 мм рт. ст. Шум грубий, «шкрябаючого» характеру, займає всю систолу, заглушає II тон. Поширюється на всю поверхню серця, судини шиї, на спину. Ромбовидної форми, амплітуда знаходиться ближче до II тону.

Клініка виражена. Хворі суттєво відстають у фізичному та розумовому розвитку. Значний центральний та периферійний ціаноз. Задишка постійна, суттєво обмежує фізичну активність, дещо зменшується в положенні хворого навпочіпки. Виражена гіпертрофія та дилатація правого шлуночка, за рахунок чого візуалізується серцевий горб.

Четвертий ступінь — крайній. Тиск понад 180 мм рт. ст. Шум грубий, «шкрябаючий», але його амплітуда невелика. Серцеві тони визначаються тільки на верхівці. Реєструється пресистолічний ритм галопу. Кардіомегалія невиражена.

Клінічний стан хворих дуже тяжкий, без оперативного втручання вони швидко гинуть.

### 3.3.2. Тетрада Фалло

Включає: 1) стеноз легеневої артерії; 2) високий значний дефект міжшлуночкової перетинки; 3) декстапозицію аорти; 4) вторинну гіпертрофію правого шлуночка.

Аускультативна та клінічна картина залежить в першу чергу від вираженості стенозу легеневої артерії:

I ступінь — слабкий. Шум грубий, поширюється на всю прекардіальну ділянку, на шию. Епіцентр — II міжреберний проміжок зліва від груднини. Шум починається безпосередньо за I тоном, ромбовидний. Інші клінічні прояви виражені помірно — бліда форма пороку. Під час фізичних навантажень з'являється задишка, яка зникає у стані спокою або при присіданні навпочіпки. Хворі тривалий час залишаються компенсованими.

II ступінь — помірний. Систолічний шум інтенсивний, з великою зоною іррадіації. Типовий ромбовидний шум вигнання.

Хворих турбує задишка у спокої, виявляють периферійний та невеликий центральний ціаноз. Границі серця зміщені вправо.

III ступінь — тяжкий. Шум добре чутний, епіцентр — у II–IV міжреберних проміжках, швидко наростає й затухає.

Стан хворих тяжкий. Виникають задишково-ціанотичні напади (див. далі).

При рентгенологічному обстеженні органів грудної клітки виявляють серце у вигляді «кобітка». Легеневий рисунок різко збіднілий на периферії та дещо посилений біля коренів легенів.

IV ступінь — дуже тяжкий. Шум низькоінтенсивний. З самого народження у дітей виявляють виражений поширений ціаноз, тахікардію, задишку, гіпотрофію, дуже швидко деформуються фаланги нігтів. Діти суттєво відстають у фізичному розвитку, без лікування дуже швидко гинуть.

Окрім аускультативної картини, у хворих виявляють:

1) Задишково-ціанотичні напади. Вираженість нападів не залежить від ступеня вираженості пороку. Починаються раптово — з'являються або посилюються задишка, ціаноз, інтенсивність шуму зменшується. Можливі апное, втрата свідомості з розвитком гіпоксичної коми, з'являються судоми, геміпарез.

2) Периферійні ознаки хронічної гіпоксії.

3) ЕКГ-ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

Виділяють три періоди (Н. А. Белоконь, 1971):

1-й — період відносної клінічної стабільності (з народження до 6 міс), немає відставання у розвитку, задишково-ціанотичні напади відсутні;

2-й — період нападів (від 6 до 24 міс), найбільша кількість ускладнень з боку центральної нервової системи та летальних випадків;

3-й — період перехідний; наростає ціаноз, але зникають напади, зменшується задишка і тахікардія, в крові — поліцитемія та поліглобулія.

Для тетради Фалло виражена кардіомегалія нехарактерна. Для цього пороку типовою є наявність вогнищ хронічної інфекції — карієс, хронічні синуїти, отити (але не пневмонії).

Діагноз підтверджують під час катетеризації серця.

### 3.3.3. Пентада Фалло

Включає: 1) стеноз легеневої артерії; 2) дефект міжпередсердної перетинки; 3) дефект міжшлуночкової перетинки; 4) декстрапозицію аорти; 5) вторинну гіпертрофію правого шлуночка.

Звукова симптоматика та клінічна картина нагадують таку у хворих з тріадою (частіше) або тетрадою Фалло.

## 3.4. Вроджені пороки серця зі збільшеним легеневим кровотоком

При незарощенні міжпередсердної перетинки систолічний шум виявляють на початкових етапах пороку. За своїми характеристиками нагадує шум у хворих з легеневою гіпертензією. З часом розвивається систолодіастолічний шум (див. далі).

Систолічний шум у хворих з дефектом міжшлуночкової перетинки ізолювано виявляють рідко; у більшості випадків шум систолодіастолічний (див. далі).

## 3.5. Функціональні шуми

Виникають при збільшеному ударному об'ємі серця в осіб з гіперкінетичним типом гемодинаміки. У переважній більшості випадків «ніжний», дууючий. Має затухаючу форму (*decrescendo*). Нікуди не проводиться. З'являється або посилюється після фізичного навантаження. Краще чутий у положенні обстежуваного лежачи, особливо після виконання проби Вальсальви. Непостійний за своїм характером.

## **4. Систолічний шум біля основи мечоподібного відростка груднини**

### **4.1. Недостатність тристулкового клапана**

Шум інтенсивний, починається відразу ж за I тоном, займає всю систолу.

Епіцентр шуму — по нижньому краю груднини. У низці випадків, особливо у хворих з хронічними обструктивними захворюваннями легенів, шум можна вислухати в епігастрії або навіть над печінкою. Може проводитись на праву яремну внутрішню вену. З'являється або посилюється на висоті глибокого вдиху. Для вияву шуму хворий повинен лежати на правому боці або на спині з піднятими догори ногами. Шум слабшає після виконання проби Вальсальви, відновлює свої властивості не пізніше ніж через 1 с. Інгаляції амілнітриту та вживання нітрогліцерину зменшують інтенсивність шуму.

При ревматизмі шум наростає повільно, повторні ревмоатаки змінюють інтенсивність шуму.

При гострому інфекційному ендокардиті шум з'являється й наростає дуже швидко, іноді впродовж кількох днів.

Шум відносної недостатності тристулкового клапана прогресує повільно, паралельно з наростанням легеневої гіпертензії. В такому випадку одночасно з шумом виявляють акцент II тону над легеневим стовбуром, іноді — діастолічний шум Грехема — Стілла.

У всіх випадках одночасно з шумом виявляють також і ознаки правошлуночкової серцевої недостатності.

## **Б. Діастолічні шуми**

### **5. Діастолічний шум на верхівці серця**

#### **5.1. Органічний стеноз мітрального клапана**

Місце найкращої аускультатії — верхівка серця або трохи правіше. При вираженій гіпертрофії правого шлуночка епіцентр шуму може зміщуватись дещо вліво. Найчастіше виявляють варіант діастолічного шуму з пресистолічним посиленням. Шум посилюється у положенні хворого лежачи на лівому боці, особливо безпосередньо після фізичного навантаження на глибині максимального видиху, а також при підніманні догори ніг.

На фоні миготливої аритмії шум може зникати. Після дигіталізації протодіастолічний шум може з'явитись знову.

Діастолічний шум є складовою частиною мелодії мітрального стенозу: плескаючий I-й тон + тон відкриття мітрального клапана + діастолічний шум.

Після повторних ревмоатак розвивається склероз та кальциноз ступок мітрального клапана, що спричинює виникнення відносної недостат-

ності клапана. Це обумовлює появу систолічного шуму (шум Савченкова) на верхівці серця.

На другому етапі диференціальної діагностики виявляють залучення до патологічного процесу камер серця, перш за все — лівого передсердя. Межі серця зміщені вліво та вгору, тінь серця набуває мітральної конфігурації на рентгенограмі органів грудної клітки. З часом наростає гіпертрофія і правого шлуночка.

## **5.2. Відносний мітральний стеноз**

Виникає у випадках, коли швидко розвивається гіпертрофія і особливо дилатація лівого шлуночка, а кільце мітрального клапана не встигає розтягнутись. Виникає також у випадках вираженої серцевої недостатності, коли різко збільшується кінцеводіастолічний тиск у порожнині лівого шлуночка.

Шум негучний, краще чутний у зоні лівого передсердя. Характерної мелодії мітрального стенозу в такому випадку немає.

Безпосередню причину появи шуму встановлюють за допомогою ЕхоКГ.

## **6. Діастолічний шум над аортою**

Патогномонічна ознака аортальної недостатності.

Найкраще чутний в III–V міжреберних проміжках зліва від груднини аж до верхівки. Дуже тихий, може нагадувати дихальні шуми. Краще вислуховувати у вертикальному положенні тіла хворого на глибині видиху. Посилити шум можна, якщо швидко посадити хворого, нахилити вперед і щільно притиснути стетофонендоскоп до грудей, а також, якщо хворий присяде навпочіпки. Шум аортальної регургітації зникає після виконання проби Вальсальви, повертається до початкових характеристик через 4–5 серцевих циклів. I тон дещо ослаблений над аортою, II різко ослаблений аж до повної відсутності.

При ревматизмі аускультативна картина наростає дуже повільно, роками. Так само повільно розвивається гіпертрофія та дилатація лівого шлуночка. При інфекційному ендокардиті аускультативна картина наростає дуже швидко; шум може з'явитись раптово. При ендокардиті, крім шуму, виявляють також: 1) різке ослаблення або повну відсутність I тону; 2) виникає дуже голосний III тон; 3) ритм серця з приблизно однаковою тривалістю систоли та діастоли.

На другому етапі диференціальної діагностики виявляють особливості змін лівого шлуночка — суттєве збільшення його розмірів за рахунок гіпертрофії та дилатації; аортальна конфігурація серця. Характерними є периферійні судинні феномени — капілярний пульс, подвійний тон Траубе та шум Дюрозьє на стегнових артеріях, високий швидкий пульс на променевих артеріях, низький діастолічний артеріальний тиск при високому систолічному та особливо пульсовому. Збільшення розмірів лівого шлуночка свідчить про ревматизм або сифіліс, оскільки при інфекційному ендокардиті гіпертрофія не встигає розвинути.

## **7. Діастолічний шум над легеневим стовбуром**

При успадкованій атрезії та набутому порозі епіцентр шуму знаходиться в II міжреберному проміжку зліва від груднини. Посилюється на вдиху. Під час виконання проби Вальсальви слабшає, відновлюється після 1–2 серцевих циклів.

При відносній недостатності, яка виникла на фоні легеневої гіпертензії, шум посилюється на вдиху і слабшає на видиху. Може посилюватись у положенні хворого лежачи на правому боці.

Окрім шуму, у всіх випадках виявляють також ознаки гіпертензії малого кола кровообігу, гіпертрофію правого шлуночка. З часом розвивається і наростає правошлуночкова серцева недостатність.

## **8. Діастолічний шум біля основи мечоподібного відростка груднини**

Обумовлений стенозом правого тристулкового клапана. Аускультативна картина нагадує мелодію мітрального стенозу. Діастолічний шум має ромбовидну форму. Не пов'язаний з тонами. Всі аускультативні феномени посилюються на вдиху (симптом Рівєро — Корвалло), причому на самому початку вдиху або ж в першій його половині, а на висоті вдиху знову слабшають.

Окрім аускультативної мелодії, виявляють також парціальну кардіомегалію за рахунок гіпертрофії правого шлуночка, правошлуночкову серцеву недостатність.

Підтверджують діагноз за допомогою ЕхоКГ, рентгеноконтрастної вентрикулографії.

## **В. Систолодіастолічні шуми**

### **9. Систолодіастолічний шум на верхівці серця**

#### **9.1. Поєднаний мітральний порок**

У переважній більшості випадків спричинений ревматизмом. Краще вислуховується у ділянці верхівки та дещо правіше від лівої серединно-ключичної лінії. При цьому порозі наявне поєднання мелодії мітрального стенозу (ритм «перепілки») та систолічного шуму мітральної регургітації. Систолічний компонент високого тембру, займає всю систолу, *decrecendo*. У разі наростання легеневої гіпертензії систолічний шум регургітації суттєво слабшає або зникає.

Діастолічний компонент шуму низького тембру, займає всю діастолу, але з II тоном не зливається.

Клінічні прояви (легенева гіпертензія, лівошлуночкова серцева недостатність), а також дилатація порожнини лівого передсердя більш виражені, ніж при ізольованих пороках.

## 9.2. Дефект міжшлуночкової перетинки

Систолічний компонент шуму грубий, «шкрябаючого» характеру. Виявляють його від самого народження. Посилюється в положенні хворого лежачи. Епіцентр — IV міжреберний проміжок зліва, іноді праворуч від груднини. Проводиться на судини шії, спину. Займає всю систолу, заглушає тони, займає всю систолу. Не залежить від дихання.

Діастолічний компонент шуму вислуховується краще у ділянці верхівки. Дуже тихий, низькочастотний, нікуди не проводиться. Обумовлений розвитком відносної недостатності мітрального клапана внаслідок повернення великої кількості крові в порожнину лівого передсердя.

З прогресуванням легеневої гіпертензії розвиваються характерні аускультативні феномени — акцент II тону над легеним стовбуром, систолодіастолічний шум Грехема — Стілла над легеним стовбуром.

Інші ознаки пороку:

1) Кардіомегалія. Збільшується правий шлуночок, з'являється серцевий горб. З прогресуванням гіпертрофії правого шлуночка розвивається відносна недостатність тристулкового клапана. У подальшому, з наростанням легеневої гіпертензії, виникає плин крові справа наліво, і збільшуються розміри лівого шлуночка.

2) Задишка за типом тахіпноє за участю допоміжної мускулатури.

Часто розвиваються інфекційні ускладнення, у більшості випадків пневмонії.

## 10. Систолодіастолічний шум на основі серця

### 10.1. Поєднаний аортальний порок

Систолічний компонент шуму грубий, з епіцентром у II міжреберному проміжку, проводиться на сонні артерії. Діастолічний компонент низького тембру, *decrescendo*, вислуховується вздовж лівого краю груднини з епіцентром у точці Боткіна — Ерба.

Аускультативна симптоматика при поєднаному аортальному порокі невиражена. Тому потрібно орієнтуватись перш за все на інші ознаки пороку — аортальну конфігурацію серця на рентгенограмі органів грудної клітки, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка на ЕКГ та ЕхоКГ.

Переважаання систолічного або діастолічного компонента шуму не завжди є тотальним переважанню стенозу або недостатності. При переважанні стенозу на перший план виходять явища, обумовлені малим серцевим викидом — запаморочення, синкопальні стани, біль ангінозного характеру в ділянці серця. У разі переважання недостатності більш виражені периферійні судинні феномени (див. вище).

### 10.2. Дефект міжпередсердної перетинки

Систолодіастолічний шум при цьому порокі — ознака вираженої легеневої гіпертензії. Систолічний компонент шуму обумовлений відносним стенозом легеневої артерії і спричинений збільшеним легеним кровото-



ком. Це доводять такі дані: 1) шум має максимальну амплітуду в ділянці легеневої артерії; 2) шум має характерну для шумів вигнання ромбовидну форму — *crescendo-decrescendo*; 3) під час операції усунення пороку пальпаторно визначають систолічне тремтіння легеневої артерії, яке зникає після закриття дефекту; 4) за допомогою фонокатетера визначають, що шум найбільш інтенсивний саме в ділянці легеневого стовбура.

Діастолічний компонент шуму за своїм походженням — шум відносної недостатності клапанів легеневої артерії (шум Грехема — Стілла).

Крім шуму, виявляють також динамічні зміни з боку порожнин серця — спочатку гіпертрофію правого шлуночка, далі приєднується його дилатація з розвитком відносної недостатності тристулкового клапана, далі, коли кров рухається не зліва направо, а в протилежний бік, наростає гіпертрофія вже лівого шлуночка.

### **10.3. Незарощення аортальної (Боталової) протоки**

Шум складається з систолічного та діастолічного компонентів, обумовлений «скиданням» крові з аорти в легеневу артерію. Інтенсивний, за типом «колеса млина». Епіцентр — I–II міжреберний проміжки зліва від груднини. У дітей перших років життя краще чутий в III–IV міжреберних проміжках зліва від груднини. Посилюється в горизонтальному положенні хворого, при натискуванні на передню стінку черева в проекції аорти, а також на висоті вдиху (симптом Ріверо — Корвалло). Слабшає на видиху. Поширюється на шию, в ділянку ключиці, на спину. Безпосередньо після народження дитини шуму не чути, з'являється він у кінці першого тижня життя.

З прогресуванням легеневої гіпертензії інтенсивність шуму зменшується. Діастолічний компонент набуває типової форми *decrescendo*. В подальшому розвивається відносна недостатність клапанів легеневого стовбура.

При високому ступені легеневої гіпертензії зберігається лише діастолічний компонент шуму, але він обумовлений відотною недостатністю легеневого стовбура — шум Грехема — Стілла.

Інші прояви пороку:

1) Кардіомегалія за рахунок гіпертрофії та дилатації правого шлуночка з формуванням серцевого горба.

2) Ціаноз, який більше виражений на ногах.

3) Явища правостулкової серцевої недостатності.

4) Ознаки легеневої гіпертензії.

Діагноз підтверджують при катетеризації порожнин серця.

# ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

---

АГ — артеріальна гіпертензія  
АІГА — автоімунна гемолітична анемія  
АКТГ — адренкортикотропний гормон  
АЛТ — аланінамінотрансфераза  
АРА — Американська ревматологічна асоціація  
АСТ — аспартатамінотрансфераза  
АТ — артеріальний тиск  
А-ХГ — автоімунний хронічний гепатит  
ВООЗ — Всесвітня організація охорони здоров'я  
ГА — гемолітична анемія  
Нь — гемоглобін  
ГКМП — гіпертрофічна кардіоміопатія  
ГС — геморагічний синдром  
Нт — гематокрит  
ГХ — гіпертонічна хвороба  
ДВЗ — дисеміноване внутрішньосудинне згортання (крові)  
ДКМП — дилатаційна кардіоміопатія  
ДНК — дезоксирибонуклеїнова кислота  
ДОА — деформуючий остеоартроз  
ДПК — дванадцятипала кишка  
ЕКГ — електрокардіографія  
ЕхоКГ — ехокардіографія  
ЖКХ — жовчнокам'яна хвороба  
ІМ — інфаркт міокарда  
ІТП — ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура  
ІФА — ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт  
ІХС — ішемічна хвороба серця  
КМГ — кардіомегалія

КТ — комп'ютерна томографія  
КФК — креатинфосфокіназа  
ЛВ — лімфатичні вузли  
ЛДГ — лактатдегідрогеназа  
ЛІ — легеневий інфільтрат  
ЛНГ — лихоманка неясного генезу  
НК — недостатність кровообігу  
НС — нефротичний синдром  
НЦД — нейроциркуляторна дистонія  
ОКС — оксикетостероїди  
ОФВ-1 — об'єм форсованого видиху за 1 с  
ОЦК — об'єм циркулюючої крові  
ПОШ-1 — пікова об'ємна швидкість видиху за 1 с  
РА — ревматоїдний артрит  
РНК — рибонуклеїнова кислота  
СІ — серцевий індекс  
СЧВ — системний червоний вовчак  
СН — серцева недостатність  
СНІД — синдром набутого імунодефіциту  
ТЕЛА — тромбоемболія легеневої артерії  
ТЗЛА — тиск заклинювання у легеневій артерії  
УЗД — ультразвукове дослідження  
ХГ — хронічний гепатит  
ЦВТ — центральний венозний тиск  
ЦП — цироз печінки  
ШІ — шоківий індекс  
ШОЕ — швидкість осідання еритроцитів  
ЯМР — ядерно-магнітний резонанс

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ \_\_\_\_\_

1. *Амосова Е. Н.* Клиническая кардиология. — К., 1997. — Т. 1. — 704 с.
2. *Амосов Н. М., Бендет Я. А.* Терапевтические аспекты кардиохирургии. — К., 1990. — 286 с.
3. *Белоконь Н. А., Подлозков В. П.* Врожденные пороки сердца. — М., 1990. — 352 с.
4. *Битти А. Д.* Диагностические тесты в гастроэнтерологии: Пер. с англ. — М., 1995. — 222 с.
5. *Боголепов Н. К.* Коматозные состояния. — М., 1962. — 492 с.
6. *Бокарев И. Н., Смоленский В. С.* Внутренние болезни: Дифференциальная диагностика и терапия. — М., 1996. — 576 с.
7. *Болезни органов дыхания: В 4 т / Под. общ. ред. Н. Р. Палеева.* — М., 1989.
8. *Болезни органов пищеварения: В 3 т / Под. общ. ред. Ф. И. Комарова.* — М., 1993.
9. *Болезни сердца и сосудов: В 4 т / Под. общ. ред. Е. И. Чазова.* — М., 1993.
10. *Василенко В. Х., Фельдман С. Б., Хитров Н. К.* Миокардиодистрофия. — М., 1989. — 272 с.
11. *Виноградов А. В.* Дифференциальный диагноз внутренних болезней. — М., 2000. — 739 с.
12. *Внутренние болезни: В 10 кн. / Под. ред. Е. Браунвальда, К. Дж. Иссельбахера, Р. Г. Петерсдорфа и др.: Пер. с англ.* — М., 1993 — 1996.
13. *Внутренние болезни (Курс лекций для студентов и врачей): В 2 т. / Под. общ. ред. Б. И. Шулушко.* — С.-Петербург, 1994.
14. *Гавришцева Н. А., Антонова Т. В.* Инфекционный процесс: клинические и патофизиологические аспекты. — С.-Петербург, 1999. — 254 с.
15. *Григорьев П. Я., Яковенко Э. П.* Диагностика и лечение хронических болезней органов пищеварения. — М., 1990. — 384 с.
16. *Дедов И. И., Мельниченко Г. А., Фадеев В. В.* Эндокринология: Учебник. — М., 2000. — 632 с.

17. *Диагностика* и лечение дегенеративно-дистрофических поражений суставов / Под. ред. И. В. Шумады. — К., 1990. — 198 с.

18. *Дифференциальная диагностика инфекционных болезней* / А. П. Казанцев, Т. М. Зубик, В. С. Иванов, В. А. Казанцев. — М., 1999. — 482 с.

19. *Дон Х.* Принятие решений в интенсивной терапии: Пер. с англ. — М., 1995. — 224 с.

20. *Доэрти М., Доэрти Дж.* Клиническая диагностика болезней суставов: Пер. с англ. — Минск, 1993. — 144 с.

21. *Дзяк Г. В., Васильева Л. И.* Артериальная гипертензия. Современные представления о патогенезе и лечении. — Днепропетровск, 1998. — 152 с.

22. *Заболевания вегетативной нервной системы* / Под. ред. А. М. Вейна. — М., 1991. — 624 с.

23. *Зеваков В. Ф., Михайлов А. М., Сервецкий К. Л.* Принципы клинико-эпидемиологического анализа результатов маркерной диагностики вирусных гепатитов. (Учебное пособие). — Одесса, 1998. — 72 с.

24. *Кардиология в таблицах и схемах* / Под. ред. М. Фрида, С. Грайнс: Пер. с англ. — М., 1996. — 736 с.

25. *Клиническая кардиология* / Под. ред. Р. К. Шлант, Р. В. Александра: Пер. с англ. — С.-Петербург, 1998. — 558 с.

26. *Клиническая эндокринология. Руководство* / Под. ред. Н. Т. Старковой. — М., 1991. — 512 с.

27. *Клиническая иммунология и аллергология* / Под. ред. Г. Лолора-мл., Г. Фишера, Д. Адельмана: Пер. с англ. — М., 2000. — 806 с.

28. *Кресюн В. И., Бажора Ю. И., Рыбалова С. С.* Клинические аспекты иммунофармакологии. — Одесса, 1993. — 208 с.

29. *Куртяну Б. И., Шептулин А. А.* Язвы желудка / Под. ред. А. А. Гребенева. — Кишинев, 1990. — 248 с.

30. *Кушаковский М. С.* Хроническая сердечная недостаточность. Идиопатические миокардиопатии. — С.-Петербург, 1998. — 320 с.

31. *Мадьяр И.* Дифференциальная диагностика заболеваний внутренних органов: В 2 т.: Пер. с венг. — Будапешт, 1987.

32. *Мазовецкий А. Г., Великов В. К.* Сахарный диабет. — М., 1987. — 288 с.

33. *Маколжин В. И.* Приобретенные пороки сердца. — М., 1986. — 256 с.

34. *Маколжин В. И., Овчаренко С. И.* Внутренние болезни: Учебник. — М., 1999. — 592 с.

35. *Міжнародна статистична класифікація хвороб та споріднених проблем здоров'я; 10-й перегляд: В 4 т.* — Всесвітня організація охорони здоров'я, Женева. — 1998.

36. *Насонова В. А., Астапенко М. Г.* Клиническая ревматология. — М., 1989. — 592 с.

37. *Неспецифический язвенный колит* / Балтайтис Ю. В., Кушнир В. Е., Корсуновский А. И. и др. — К., 1986. — 192 с.
38. *Нефрология* / За ред. Л. А. Пирога. — К., 1995. — 280 с.
39. *Нефрология: Руководство для врачей: В 2 т.* / Под ред. И. Е. Тареевой. — М., 1995.
40. *Окороков А. Н. Диагностика болезней внутренних органов: В 3 т.* — Минск, 2000.
41. *Петерсон Р., Грэммер Л. К., Гринбергер П. А.* Аллергические болезни: диагностика и лечение: Пер. с англ. — М., 2000. — 768 с.
42. *Подымова С. Д.* Болезни печени. — М., 1998. — 704 с.
43. *Плам Ф., Познер Дж. Б.* Диагностика ступора и комы: Пер. с англ. — М., 1986. — 544 с.
44. *Пыцкий В. И., Андрианова Н. В., Артомасова А. В.* Аллергические заболевания. — М., 1999. — 470 с.
45. *Рас Д.* Диагностические тесты в пульмонологии: Пер. с англ. — М., 1994. — 238 с.
46. *Розентраух Л. С., Рыбалова Н. И., Виннер М. Т.* Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. — М., 1987. — 640 с.
47. *Руководство по гематологии: В 2 т.* / Под ред. А. И. Воробьева. — М., 1985.
48. *Рябов С. И., Наточин Ю. В.* Функциональная нефрология. — СПб., 1997. — 300 с.
49. *Сигидин Я. А., Гусева Н. Г., Иванова М. М.* Диффузные болезни соединительной ткани. — М., 1994. — 543 с.
50. *Синдромная диагностика внутренних болезней: В 4 т.* / Под ред. Г. Б. Федосеева. — СПб. — 1996.
51. *Словник медичних термінів* / В. Й. Кресюн, Ю. І. Бажора, Л. Г. Кириченко, Б. М. Стречень та ін. — Одеса, 1994. — 374 с.
52. *Соринсон С. Н.* Вирусные гепатиты. — СПб., 1997. — 324 с.
53. *Справочник по гематологии* / Под ред. А. Ф. Романовой. — К., 1997. — 322 с.
54. *Справочник-путеводитель практикующего врача. 2000 болезней от А до Я* / Под ред. И. Н. Денисова, Э. Г. Улумбекова. — М., 1998. — 1296 с.
55. *Сумароков А. В., Моисеев В. С.* Клиническая кардиология. — М., 1995. — 240 с.
56. *Тейлор Р. Б.* Трудный диагноз: В 2 т.: Пер. с англ. — М., 1992.
57. *Терапевтический справочник Вашингтонского Университета* / Под ред. М. Вудли, А. Уэлан: Пер. с англ. — М., 1995. — 832 с.
58. *Терапия* / Под общ. ред. А. Майерс: Пер. с англ. — М., 1998. — 1124 с.
59. *Тец В. В.* Справочник по клинической микробиологии. — СПб., 1994. — 224 с.
60. *Фролькис А. В.* Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта. — Л., 1991. — 224 с.

61. *Фуркало Н. К., Яновский Г. В., Следзевская И. К.* Клинико-инструментальная диагностика поражений сердца и венечных артерий. — К., 1990. — 192 с.
62. *Хэгглин Р.* Дифференциальная диагностика внутренних болезней: Пер. с нем. — М., 1993. — 794 с.
63. *Чепой В. М.* Диагностика и лечение болезней суставов. — М., 1990. — 304 с.
64. *Чиркин В. М., Окороков А. Н., Гончарик И. И.* Диагностический справочник терапевта. — Минск, 1994. — 688 с.
65. *Шерлок Ш., Дули Дж.* Заболевания печени и желчевыводящих путей: Пер. с англ. — М., 1999. — 860 с.
66. *Шнигер Н. У.* Рентгенодиагностика заболеваний желудка. — М., 1990. — 312 с.
67. *Юрлов В. М., Гобжелянов А. Н., Бойчук В. В.* Классификации и диагностические критерии болезней внутренних органов. — Одесса, 1998. — 96 с.
68. *Petersdorf R., Beeson P.* / *Medicine* (Baltimore). — 1961. — Vol. 40. — P. 1–30.
69. *Stimpel M.* *Arterial Hypertension* (Foreword by Weber M. A.). — Berlin — New-York, 1996. — 356 p.

# ЗМІСТ

---

Передмова .....	7
<i>Розділ 1</i> Загальні питання лікарської діагностики. Методика проведення диференціального діагнозу хворого .....	9
<i>Розділ 2</i> Анемія .....	17
<i>Розділ 3</i> Артеріальні гіпертензії .....	32
<i>Розділ 4</i> Артеріальні гіпортензії. Шок .....	43
<i>Розділ 5</i> Бронхіальна обструкція .....	53
<i>Розділ 6</i> Біль у ділянці серця .....	62
<i>Розділ 7</i> Біль у животі .....	81
<i>Розділ 8</i> Геморагічний синдром .....	89
<i>Розділ 9</i> Гепатомегалія .....	103
<i>Розділ 10</i> Гепатоспленомегалія .....	119
<i>Розділ 11</i> Гіперглікемія .....	124
<i>Розділ 12</i> Дисеміновані (дифузні) процеси у легенях .....	129
<i>Розділ 13</i> Діарея .....	135
<i>Розділ 14</i> Жовтяниця .....	143
<i>Розділ 15</i> Задишка. Ядуха .....	151
<i>Розділ 16</i> Запор .....	157
<i>Розділ 17</i> Кардіомегалія .....	162
<i>Розділ 18</i> Кома .....	171
<i>Розділ 19</i> Кровохаркання .....	181
<i>Розділ 20</i> Легеневий інфільтрат. Легеневе нагноєння .....	186
<i>Розділ 21</i> Лихоманка неясного генезу .....	202
<i>Розділ 22</i> Лейкоцитоз .....	211



<i>Розділ 23</i>	Лімфоаденопатія .....	222
<i>Розділ 24</i>	Мальабсорбція та мальдигестія .....	233
<i>Розділ 25</i>	Набряки .....	240
<i>Розділ 26</i>	Нефротичний синдром .....	246
<i>Розділ 27</i>	Плевральний випіт .....	252
<i>Розділ 28</i>	Поліурія .....	260
<i>Розділ 29</i>	Серцева недостатність .....	264
<i>Розділ 30</i>	Сечовий синдром .....	271
<i>Розділ 31</i>	Суглобовий синдром .....	283
<i>Розділ 32</i>	Синкопальні стани .....	305
<i>Розділ 33</i>	Шлункова диспепсія .....	316
<i>Розділ 34</i>	Шлунково-кишкова кровотеча .....	327
<i>Розділ 35</i>	Шуми .....	334
	Перелік умовних скорочень .....	352
	Список літератури .....	354

# ***Бібліотека студента-медика***

Провідний редактор серії

***В. М. Попов***

Художнє оформлення серії

***О. А. Шамшурина***

Навчальне видання

**В. М. Юрлов, І. Г. Кульбаба**

## **ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ВНУТРІШНІХ ХВОРОБ**

Провідний редактор ***В. М. Попов***

Редактор ***Т. В. Мельникова***

Художній редактор ***О. А. Шамшурина***

Технічний редактор ***А. Б. Голяєва***

Коректори ***О. М. Фащевська, Т. М. Денисюк***

Підп. до друку 03.07.2002. Формат 60x84/16.

Папір офсетний. Гарн. Таймс. Друк різнографічний. Ум. друк. арк. 25,38.

Обл.-вид. арк. 28. Тираж 1000. Зам. 349.

Одеський державний медичний університет.

65026, Одеса, Валіховський пров., 2.