

# ОСНОВИ ПАТОЛОГІЇ

## за Роббінсом

Переклад 10-го англійського видання

У 2 ТОМАХ

## Том 2

---

НАУКОВІ РЕДАКТОРИ ПЕРЕКЛАДУ:

### Ірина Сорокіна

Доктор медичних наук, професор, дійсний член Міжнародної академії патології

### Сергій Гичка

Доктор медичних наук, професор, дійсний член Міжнародної академії патології

### Ігор Давиденко

Доктор медичних наук, професор, дійсний член Міжнародної академії патології

### РЕКОМЕНДОВАНО

Асоціацією патологоанатомів України для лікарів-практиків, науковців, а також студентів і лікарів-інтернів з метою поглибленого вивчення патоморфології

### Віней Кумар, бакалавр медицини і бакалавр хірургії, доктор медицини, член Королівської колегії патологів

Почесний професор патології (за Еліс Хогг і Артуром А. Баєром)

Підрозділ біологічних наук і Медична школа ім. Пріцкера Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс

### Абул К. Аббас, бакалавр медицини і бакалавр хірургії

Почесний професор, завідувач  
Факультет патології

Каліфорнійський університет у Сан-Франциско  
Сан-Франциско, Каліфорнія

### Джон К. Астер, доктор медицини, доктор філософії

Професор патології

Бригамська жіноча лікарня і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс

ХУДОЖНИК

Джеймс Перкінс, магістр наук, магістр мистецтв

Київ

ВСВ «Медицина»

2020

УДК [616-091+616-092.18](075.8)

ББК 52.5я73

К88

*Рекомендовано Асоціацією патологоанатомів України для лікарів-практиків, науковців,  
а також студентів і лікарів-інтернів з метою поглибленого вивчення патоморфології  
(протокол №1 від 28 вересня 2018 року)*

Усі права захищені. Жодна частина цього видання не може відтворюватися чи передаватися у будь-якій формі або будь-якими засобами, електронними чи механічними, включно з фотокопіюванням, записуванням, або будь-якою іншою системою зберігання та відтворення інформації без письмового дозволу правовласника.

Книга «Основи патології за Роббінсом» та окремі напрацювання, що містяться в ній, захищені авторським правом.

За погодженням із правовласником це видання виходить друком у двох окремих томах. У першому томі подано 1–10 розділи, у другому – 11–24 розділи.

**Розділи 11–24 десятого видання книги Вінея Кумара, Абула К. Аббаса, Джона К. Астера «Основи патології за Роббінсом»** опубліковано за угодою з компанією Elsevier Inc.

This edition of **chapters 11 to 24** from *Robbins Basic Pathology*, 10<sup>th</sup> edition by **Vinay Kumar, Abul K. Abbas, and Jon C. Aster** is published by arrangement with Elsevier Inc.

За здійснений переклад відповідає тільки **ТОВ «Всеукраїнське спеціалізоване видавництво «Медицина»**.

Лікарі-практики й дослідники повинні завжди спиратися на власний досвід і знання під час оцінювання та використання будь-якої інформації, методів, лікарських засобів або експериментів, описаних у цьому виданні. Зокрема, з огляду на швидкий розвиток медичної науки, слід проводити незалежну перевірку діагнозів і дозування лікарських засобів. Згідно із законодавством, Elsevier, автори, співавтори, редактори не відповідають за виконання перекладу або за будь-які тілесні ушкодження та/або шкоду, заподіяну людям чи майну, в межах відповідальності за якість продукції, недбалість тощо або через використання чи застосування будь-яких методів, продукції, інструкцій або ідей, що містяться в цьому виданні.

The translation has been undertaken by **ALL-UKRAINIAN SPECIALIZED MEDICINE PUBLISHING LTD.** at its sole responsibility. Practitioners and researchers must always rely on their own experience and knowledge in evaluating and using any information, methods, compounds or experiments described herein. Because of rapid advances in the medical sciences, in particular, independent verification of diagnoses and drug dosages should be made. To the fullest extent of the law, no responsibility is assumed by Elsevier, authors, editors or contributors in relation to the translation or for any injury and/or damage to persons or property as a matter of products liability, negligence or otherwise, or from any use or operation of any methods, products, instructions, or ideas contained in the material herein.

### **Кумар В.**

К88 Основи патології за Роббінсом : переклад 10-го англ. вид. : у 2 т. Т. 2 / Віней Кумар, Абул К. Аббас, Джон К. Астер. ; наук. ред. перекладу проф. І. Сорокіна, С. Гичка, І. Давиденко. — К. : ВСВ «Медицина», 2020. — XII, 532 с.

ISBN 978-617-505-724-7 (укр., вид. у 2 т.)

ISBN 978-617-505-758-2 (укр., т. 2)

ISBN 978-0-323-35317-5 (англ.)

Книга «Основи патології за Роббінсом» належить до перевіреної часом англомовної серії медичних видань Роббінса і Котрана. В її підготовці брала участь професійна команда редакторів, що гарантує глибоке розуміння найважливіших понять патології. З використанням численних ілюстрацій наведено стислий огляд основних принципів патології людини, що ідеально відповідає сучасним потребам студентів. Десяте видання повністю перероблено, основну увагу приділено патогенезу і клінічній картині захворювань. Клінічні теми розширено й оновлено. До ілюстративного матеріалу додано нові малюнки та схеми для унаочнення основних патологічних процесів. Завдяки сучасним програмам матеріал проілюстровано якісними мікрофотографіями, зображеннями макропрепаратів і рентгенівськими знімками. Для зручності основну інформацію оформлено у вигляді окремих блоків із маркованими списками. По всьому тексту виділено відомості про патогенез, морфологію та патофізіологію.

Для студентів медичних закладів вищої освіти, лікарів-інтернів, лікарів-практиків.

УДК [616-091+616-092.18](075.8)

ББК 52.5я73

ISBN 978-617-505-724-7 (укр., вид. у 2 т.)

ISBN 978-617-505-758-2 (укр., т. 2)

ISBN 978-0-323-35317-5 (англ.)

© 2018 by Elsevier Inc. All rights reserved.

© ВСВ «Медицина», переклад українською, 2020

## ПРИСВЯТА

Присвячується

нашим онукам –

Кірі, Ніхілу та Каві

і нашим дітям –

Джонатану та Реані Аббас

і Майклу та Меган Астер

# Співавтори

## **Ентоні Чанг, доктор медицини**

Професор  
Факультет патології  
Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс

## **Лора Хедрік Елленсон, доктор медицини**

Професор, завідувач відділення гінекологічної патології  
Факультет патології та лабораторної медицини  
Медичний центр Вейла Корнелла –  
Пресвітеріанська лікарня Нью-Йорка  
Нью-Йорк, Нью-Йорк

## **Джонатан І. Епштейн, доктор медицини**

Професор  
Факультети патології, урології та онкології  
Лікарня Джонса Хопкінса  
Балтімор, Меріленд

## **Карен М. Франк, доктор медицини, доктор філософії, дипломований фахівець (Американська рада медичної мікробіології)**

Начальник мікробіологічної служби  
Факультет лабораторної медицини  
Клінічний центр Національного інституту охорони  
здоров'я  
Бетесда, Меріленд

## **Метью П. Фрош, доктор медицини, доктор філософії**

Ад'юнкт-професор за кваліфікацією Лоренса Дж.  
Хендерсона  
Факультет патології  
Массачусетська лікарня загального профілю  
і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс

## **Ендрю Горвай, доктор медицини, доктор філософії**

Клінічний професор  
Факультет патології  
Каліфорнійський університет у Сан-Франциско  
Сан-Франциско, Каліфорнія

## **Алія Н. Хусейн, бакалавр медицини і бакалавр хірургії**

Професор  
Факультет патології  
Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс

## **Золтан Г. Ласік, доктор медицини, доктор філософії**

Професор патології  
Каліфорнійський університет у Сан-Франциско  
Сан-Франциско, Каліфорнія

## **Александр Дж. Лазар, доктор медицини, доктор філософії**

Професор  
Факультети патології, геномної медицини  
та трансляційної молекулярної патології  
Онкологічний центр Андерсона Техаського  
університету  
Х'юстон, Техас

## **Сьюзан С. Лестер, доктор медицини, доктор філософії**

Ад'юнкт-професор і начальник відділення  
патологій грудної залози  
Факультет патології  
Гарвардська медична школа  
Бригамська жіноча лікарня  
Бостон, Массачусетс

## **Марк У. Лінген, доктор хірургічної стоматології, доктор філософії, член Королівської колегії патологів**

Професор  
Факультет патології  
Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс

## **Тамара Л. Лотан, доктор медицини**

Ад'юнкт-професор патології  
Лікарня Джонса Хопкінса  
Балтімор, Меріленд

У переліку співавторів наведені імена як першого, так і другого томів видання (примітка перекладача).

**Анірбан Маїтра, бакалавр медицини і бакалавр хірургії**

Професор  
Факультети патології та трансляційної  
молекулярної патології  
Онкологічний центр Андерсона Техаського  
університету  
Х'юстон, Техас

**Александр Дж. МакАдам,  
доктор медицини, доктор філософії**

Ад'юнкт-професор патології  
Факультет патології  
Гарвардська медична школа  
Директор із медичних питань  
Лабораторія клінічної мікробіології  
Бостонська дитяча лікарня  
Бостон, Массачусетс

**Річард Н. Мітчелл,  
доктор медицини, доктор філософії**

Професор патології за кваліфікацією  
Лоренса Дж. Хендерсона  
Член професорсько-викладацького складу  
факультету технічних і медико-санітарних  
дисциплін Гарварду/Массачусетського  
технологічного інституту  
Факультет патології  
Бригамська жіноча лікарня  
Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс

**Пітер Пітель, доктор медицини**

Професор  
Факультет патології  
Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс

**Ніл Д. Тейс, доктор медицини**

Професор  
Факультет патології  
Школа медицини Ікана Медичного центру  
Маунт-Сінай  
Нью-Йорк, Нью-Йорк

**Джерролд Р. Тернер,  
доктор медицини, доктор філософії**

Факультети патології та медицини  
Бригамська жіноча лікарня  
Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс

# Клінічні консультанти

**Гарольд Дж. Бурштейн, доктор медицини**  
Інститут раку Дейни-Фарбера і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс  
Захворювання грудної залози

**Ваня Дуглас, доктор медицини**  
Каліфорнійський університет у Сан-Франциско  
Сан-Франциско, Каліфорнія  
Захворювання центральної нервової системи

**Гіларі Дж. Голдберг, доктор медицини**  
Бригамська жіноча лікарня і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс  
Захворювання легень

**Іра Ханан, доктор медицини**  
Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс  
Захворювання травного тракту

**Кеденс Кім, доктор медицини**  
Асоціація урологів  
Філадельфія, Пенсильванія  
Хвороби чоловічої репродуктивної системи

**Енн ЛаКейс, доктор медицини**  
Інститут раку Дейни-Фарбера і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс  
Захворювання кровотворної та лімфоїдної систем

**Джойс Лю, доктор медицини, магістр охорони здоров'я**

Інститут раку Дейни-Фарбера і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс  
Хвороби жіночої репродуктивної системи

**Грем МакМагон, доктор медицини, магістр теоретичної медицини**

Бригамська жіноча лікарня і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс  
Захворювання ендокринної системи

**Меєон Парк, доктор медицини**

Каліфорнійський університет у Сан-Франциско  
Сан-Франциско, Каліфорнія  
Захворювання нирок

**Анна Е. Разерфорд, доктор медицини, магістр охорони здоров'я**

Бригамська жіноча лікарня і Гарвардська медична школа  
Бостон, Массачусетс  
Захворювання печінки

**Метью Дж. Соррентіно, доктор медицини**

Чиказький університет  
Чикаго, Іллінойс  
Захворювання кровоносних судин і хвороби серця

Десяте видання – важлива віха в житті книги. Ця подія є гарною нагодою, щоб озирнутися на витоки підручника «Основи патології» і проаналізувати їх, цитуючи передмову Стенлі Роббінса до першого видання (1971):

«На прикладі книг, так само як і серед людей, можна простежити, що більш масивні одиниці містять менші, які «намагаються» виокремитися. У певному сенсі це видання має таке саме відношення до його фундаментального попередника – «Патології Роббінса». Книга є наслідком розуміння сучасної дилеми медичної освіти. Оскільки навчальну програму перероблено так, щоб акцентувати увагу на клінічному досвіді, час для читання відповідно скоротився...

При написанні цієї книги випадки рідкісної патології вилучено, а нечасті або тривіальні – описано стисло. Однак ми вважали за необхідне досить докладно розглянути основні хвороби людини».

Хоча цілі «дитини Роббінса» відповідають баченню Стенлі Роббінса, це видання було переглянуте на основі кількох додаткових принципів.

- По-перше, очевидно, що розуміння механізмів захворювання більше спирається на міцну основу фундаментальної науки. Згідно з цим ми завжди обговорювали відповідну клітинну та молекулярну біологію під час опису морфології в різних главах. У цьому виданні ми йдемо на один крок далі й представимо нову главу під назвою «Клітина як одиниця здоров'я і хвороби» на початку книги. У ній ми намагалися описати аспекти клітинної та молекулярної біології, які, на нашу думку, є корисними для підготовки читачів до обговорення конкретних захворювань. Це, по суті, курс перепідготовки у клітинній біології.
- По-друге, як викладачі, ми добре усвідомлюємо, що студенти-медики відчувають перевантаженість через швидке збільшення обсягу інформації про молекулярні основи захворювання. Тому ми виключили ті нові «прориви» в лабораторній науці, які ще не дійшли до клініки. Наприклад, препарати, спрямовані на мутації ракових клітин, які ще перебувають на стадії клінічних випробувань, не обговорювалися, окрім тих рідкісних випадків, коли докази ефективності вже близько. Під час опису генетично неоднорідних розладів ми зосередилися на найпоширеніших мутаціях, не перераховуючи всі пов'язані з ними гени та поліморфізми. У такий спосіб ми намагалися збалансувати дискусію щодо прогресу в науці й потреби студентів на ранніх стадіях своєї кар'єри. Це вимагало, щоб ми читали

кожну главу так, наче це було написано *de novo*, і в багатьох випадках видалили частини тексту, наявні в попередньому виданні. Сподіваємося, що ці зміни «розвантажать» студентів і що десяте видання розглядатиметься як оновлена, але проста для розуміння книга.

- По-третє, оскільки ілюстрації полегшують розуміння складних концепцій, зокрема таких, як контроль клітинного циклу і дія онкогенів, вони були переглянуті й поліпшені шляхом додавання глибини, тому чотириколіорові рисунки можна побачити у трьох вимірах.
- Нарешті, ми включили групу клінічних консультантів, які допомагали нам точно передати клінічну частину тексту й оновити її.

Як додатковий «інструмент», що допоможе студентам зосередитися на фундаментальних принципах, ми продовжили традицію використання резюме, призначених для стислого викладення ключової інформації. Вони були збережені, незважаючи на те що до книги додалася певна кількість сторінок, оскільки студенти одноостанно заявили, що вважають їх корисними.

Попри те що ми вступили в геномну епоху, перевірені часом інструменти макро- і мікроскопічного аналізу залишаються затребуваними, а морфологічні зміни було виділено для зручності посилання. Висвітлено клініко-патологічні кореляції та вплив молекулярної патології на практику медицини. Ми раді, що все це було зроблено без значного «поглядання» книги.

Ми й надалі твердо віримо в те, що чіткість викладу думок і правильне використання мови поліпшують розуміння та полегшують процес навчання. Ті, хто знайомий із попередніми виданнями, помітять значну реорганізацію тексту в багатьох главах, щоб поліпшити виклад інформації і зробити його більш логічним. Ми зараз живемо в часи цифрових технологій, тому текст буде доступний в мережі Інтернет. Окрім того, буде описано понад 100 оновлених клінічних випадків, розроблених одним із нас (В.К.); вони пов'язані з електронною версією тексту. Сподіваємося, що розгляд цих інтерактивних клінічних випадків допоможе у вивченні патології захворювань людини\*.

Ми маємо привілей редагувати цю книгу й відчуваємо велику довіру до нас студентів і викладачів основ патології. Усвідомлюємо свою відповідальність і сподіваємося, що ця книга стане гідним внеском у зібрання попередніх видань і, можливо, посилить їхні традиції.

\* Усі згадки про можливість використання електронних ресурсів, як правило, стосуються англійського оригіналу (примітка перекладача).



# Подяка

Будь-які великі зусилля у створенні книги не можуть бути здійснені без допомоги багатьох людей. Ми дякуємо всім, хто зробив свій внесок у написання різних глав. Багато хто з них є ветеранами «старшого брата» цього тексту – «Великого Роббінса», і вони перелічені у змісті. Кожному з них – особлива подяка. Також ми дуже вдячні нашим клінічним консультантам за їхній внесок; вони зазначені окремо після імен авторів. Нам пощастило продовжувати співпрацю із Джимом Перкінсом, чий ілюстрації дають життя абстрактним ідеям і прояснюють складні поняття, і ми вітаємо членів нашої клінічної консультативної ради, які читали різні глави задля уточнення клінічної частини тексту; вони перелічені на окремій сторінці. Наші помічники – Трін Ну і Тельма Райт із Чикаго, Ана Нарвез із Сан-Франциско і Мюріел Гута з Бостона – заслуговують подяки за координацію завдань.

Багато колег розширили текст, додаючи корисну інформацію у своїй галузі. До них належить доктор Рік Астер, який навів «останні новини» у галузі науки про кліматичні зміни. Інші автори запропонували аналіз різних глав; це доктори Джеррі Тернер, Джеремі Сігал, Ніколь Кіпріані, а також Алекс Галлан із Чиказького університету. Алекс Галлан одноосібно переглянув і оновив понад 100 клінічних випадків, доступних у мережі Інтернет. Інші надали нам цікаві фото зі своїх особистих колекцій; вони індивідуально зазначені в коментарях до своїх ілюстрацій. Ми перепрошуємо за будь-які непередбачені недогляди.

Багато хто зі співробітників Elsevier заслуговують визнання за їхню роль у створенні цієї книги. Цьому тексту «пощастило», тому що він побував у руках Ребекки Грюлов (директора з розроблення змісту) – нашого партнера у кількох виданнях. Інші, хто заслугове на

нашу вдячність, – Білл Шмітт, виконавчий контент-стратег, – наш друг і учасник кількох останніх видань. Після виходу на заслужений відпочинок він передав обов'язки Джиму Меррітту, який раніше працював над текстами з імунології, написаними одним із нас (А.К.А.). Джим Меррітт – професіонал високого рівня і легко перейняв естафету. Особливо вдячні всій виробничій групі, зокрема Клею Брескеру, спеціалісту з видання книг, за те, що витерпів наші іноді майже неможливі вимоги й забаганки в періоди крайнього виснаження, що негативно впливає на всіх авторів, які беруться за завдання, що здається нескінченним. Ми вдячні всій команді Elsevier за те, що розділили нашу пристрасть до досконалості, – Карен Джакомуччі, Браяну Солсбері, Тіму Сантнеру, Крістін МакКерхер і Меліссі Дарлінг. Дякуємо також численним студентам і викладачам з усього світу, які піднімали питання про точність змісту й фактично були остаточними «редакторами». Це надало нам упевненості, що вони ретельно прочитали книгу.

Такі проекти – тягар для сімей авторів. Вдячні близьким за розуміння нашої відсутності, як фізичної, так і емоційної. Нас надихали і давали сил їхні підтримка, любов і переконання, що докладені зусилля не були марними. Особливо вдячні нашим дружинам Раміндер Кумар, Енн Аббас і Ерін Мелоун, які продовжують нас підтримувати.

І нарешті, ми, редактори, вітаємо один одного; наше партнерство процвітає завдяки спільному розумінню передового досвіду в навчанні, незважаючи на відмінності в думках та індивідуальних стилях.

В.К.  
А.К.А.  
Дж.К.А.



ГЛАВА 11.	Серце	1
	<i>Річард Н. Мітчелл</i>	
ГЛАВА 12.	Кровотворна і лімфоїдна системи	45
ГЛАВА 13.	Легені	101
	<i>Алія Н. Хусейн</i>	
ГЛАВА 14.	Нирка та її збірна система	155
	<i>Ентоні Чанг, Золтан Г. Ласік</i>	
ГЛАВА 15.	Ротова порожнина і травний тракт	189
	<i>Джерролд Р. Тернер, Марк У. Лінген</i>	
ГЛАВА 16.	Печінка, жовчні протоки і жовчний міхур	245
	<i>Ніл Д. Теїс</i>	
ГЛАВА 17.	Підшлункова залоза	287
	<i>Анірбан Маїтра</i>	
ГЛАВА 18.	Чоловіча статевая система і нижні сечові шляхи	299
	<i>Джонатан І. Епштейн, Тамара Л. Лотан</i>	
ГЛАВА 19.	Жіноча статевая система і грудна залоза	323
	<i>Лора Хедрік Елленсон, Сьюзан С. Лестер</i>	
ГЛАВА 20.	Ендокринна система	359
	<i>Анірбан Маїтра</i>	
ГЛАВА 21.	Ураження кісток і суглобів та пухлини м'яких тканин	407
	<i>Ендрю Горвай</i>	
ГЛАВА 22.	Периферичні нерви і м'язи	447
	<i>Пітер Пітель</i>	
ГЛАВА 23.	Центральна нервова система	461
	<i>Метью П. Фрош</i>	
ГЛАВА 24.	Шкіра	503
	<i>Александр Дж. Лазар</i>	
	Предметний покажчик	523

## Серце 11

## ОСНОВНИЙ ЗМІСТ

Огляд хвороб серця	1	Аритмії	22	Аритмогенна правошлуночкова кардіоміопатія	35
Серцева недостатність	2	Раптова серцева смерть	23	Гіпертрофічна кардіоміопатія	36
Лівошлуночкова недостатність	3	Гіпертонічна хвороба серця	23	Рестриктивна кардіоміопатія	37
Правошлуночкова недостатність	4	Системна (лівобічна) гіпертонічна хвороба	24	Міокардит	38
Природжені хвороби серця	5	Легенева гіпертонічна хвороба – cor pulmonale	25	Інші причини ураження міокарда	38
Шунтування зліва направо (вади серця, зумовлені артеріовенозним шунтуванням)	6	Захворювання клапанів серця	25	Захворювання перикарда	40
Шунтування справа наліво (вади серця, зумовлені веноартеріальним шунтуванням)	8	Дегенеративна хвороба клапанів	26	Перикардальний випіт і гемоперикард	40
Вади серця, спричинені обструкцією	9	Ревматична хвороба клапанів	28	Перикардит	40
Ішемічна хвороба серця	11	Інфекційний ендокардит	30	Пухлини серця	41
Стенокардія	13	Неінфекційні вегетації	32	Первинні пухлини	41
Інфаркт міокарда	13	Ендокардит при системному червоному вовчаку (ендокардит Лібмана–Сакса)	32	Вплив на серце пухлин іншої локалізації	41
Хронічна ішемічна хвороба серця	21	Кардіоміопатії і міокардит	32	Трансплантація серця	43
Стовбурові клітини серця	22	Дилатаційна кардіоміопатія	33		

Серце – воістину чудовий орган, що скорочується понад 40 млн разів за рік і прокачує понад 7500 л крові за добу; при типовій тривалості життя його сукупний вихід заповнював би три супертанкери. Серцево-судинна система – це перша система організму, яка починає функціонувати внутрішньоутробно (приблизно на 8-му тижні вагітності); без скорочення серця та постачання крові по судинах плід не може розвиватися і помирає. Якщо патологія серця виникає у постнатальний період, наслідки для організму будуть катастрофічними. Дійсно, серцево-судинні захворювання є основною причиною смертності в усьому світі й становлять 1/4 усіх смертей у США – приблизно 1 смерть щохвилини, або 610 тис. смертей за рік (вища, ніж для всіх форм раку).

Щорічні економічні витрати, зумовлені серцевими хворобами, перевищують 200 млрд дол. США, понад 50 % – через ішемічну хворобу серця (ІХС). Більше того, приблизно 1/3 цих смертей є «передчасними», оскільки виникають в осіб, молодших 75 років; це означає, що через втрачені роки продуктивності накладається додатковий економічний тягар.

## ОГЛЯД ХВОРОБ СЕРЦЯ

Хоча широкий спектр захворювань може впливати на серцево-судинну систему, патофізіологічні шляхи, що призводять до «розбитого» серця, поділяють на шість основних механізмів, наведених нижче.

- **Недостатня насосна функція.** Найчастіше серцевий м'яз слабо скорочується, а камери не можуть повністю спорожнитися (систолична дисфункція). У деяких випадках серцевий м'яз не може достатньо розслабитися, щоб забезпечити заповнення шлуночків, що призводить до діастолічної дисфункції.
- **Обструкція кровотоку.** Ураження, що перешкоджають відкриттю клапанів (наприклад, кальцинозний стеноз аорти) або спричиняють підвищений тиск у камері шлуночка (наприклад, системна гіпертензія або коарктація аорти), можуть перевантажувати міокард, який повинен протистояти обструкції.
- **Зворотний потік (регургітація).** Патологія клапана, що зумовлює зворотний потік крові, призводить до перевантаження об'ємом і може пригнічувати здатність уражених камер перекачувати кров.
- **Шунтувальний кровотік.** Дефекти (природжені або набуті), які неправильно відводять кров від однієї камери до іншої або від однієї судини до іншої, спричиняють перевантаження тиском та об'ємом.
- **Порушення провідності серця.** Неузгоджені серцеві імпульси або заблоковані шляхи провідності можуть зумовити розвиток аритмій, що сповільнюють скорочення або взагалі порушують ефективно перекачування крові.
- **Розрив серця або великої судини.** Порушення безперервності кровообігу (наприклад, вогнепальна рана грудної аорти) може призвести до масової крововтрати, гіпотензивного шоку і смерті.

## СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ

**Серцева недостатність, яку часто називають хронічною (застійною) серцевою недостатністю (ХСН), як правило, є наслідком багатьох форм ураження серця; зазвичай це прогресивний стан із несприятливим прогнозом.** Щороку тільки в США від ХСН страждають понад 5 млн осіб, що призводить до понад 1 млн госпіталізацій, а фінансовий тягар перевищує 32 млрд дол. Близько 50 % пацієнтів помирають протягом 5 років після діагностики ХСН, а в одному з 9 випадків смерті у США серцева недостатність є основною причиною. ХСН розвивається в тих випадках, коли серце не здатне нагнати кров у кількості, необхідній для забезпечення метаболічних потреб тканин, або може виконувати цю функцію лише за рахунок підвищення тиску наповнення. Рідше серцева недостатність виникає внаслідок підвищення метаболічних потреб тканин, наприклад при гіпертиреозі, або в разі зниження концентрації кисню у крові, як при анемії (недостатність із великим серцевим викидом). Іноді ХСН починається гостро, як при обширному інфаркті міокарда або гострій дисфункції клапана. Однак у більшості випадків ХСН розвивається поступово й підступно внаслідок кумулятивних ефектів постійного перевантаження серця або прогресивного ураження міокарда.

**Серцева недостатність може бути результатом систолічної або діастолічної дисфункції.** Систолічна дисфункція, зумовлена неадекватною скоротливою функцією міокарда, зазвичай є наслідком ІХС або артеріальної гіпертензії. Діастолічна дисфункція розвивається при нездатності серця до адекватного розслаблення і наповнення під час діастолі, що може бути наслідком вираженої гіпертрофії лівого шлуночка, фіброзу міокарда, депонування амлоїду або констриктивного перикардиту. Приблизно 50 % випадків ХСН пов'язані з діастолічною дисфункцією, частіше в осіб похилого віку, у хворих на цукровий діабет і жінок. Серцеву недостатність також може спричинити дисфункція клапанів (наприклад, при ендокардиті) або швидке збільшення об'єму крові чи артеріального тиску, навіть при здоровому серці.

У разі серцевої недостатності серце не може ефективно перекачувати кров, тому збільшується кінцевий діастолічний об'єм шлуночка, підвищуються кінцевий діастолічний тиск, а також венозний тиск. Отже, неадекватний серцевий викид, названий *прямою недостатністю*, майже завжди супроводжується вираженим венозним застоєм – *зворотною недостатністю*. Хоча ХСН зазвичай проявляється порушенням функції серця, майже кожен орган зрештою страждає від комбінації прямої та зворотної недостатності.

Серцево-судинна система намагається компенсувати зниження скоротливої здатності міокарда або збільшення гемодинамічного навантаження шляхом кількох гемостатичних механізмів, наведених нижче.

- **Механізм Френка-Старлінга.** Збільшення кінцевого діастолічного об'єму розширює серце і посилює розтягнення м'язових волокон; ці видовжені волокна скорочуються сильніше, тим самим збільшуючи серцевий викид. Якщо розширені шлуночки здатні підтримувати серцевий викид за допомогою цього механізму, то пацієнт перебуває в *компенсованій ста-*

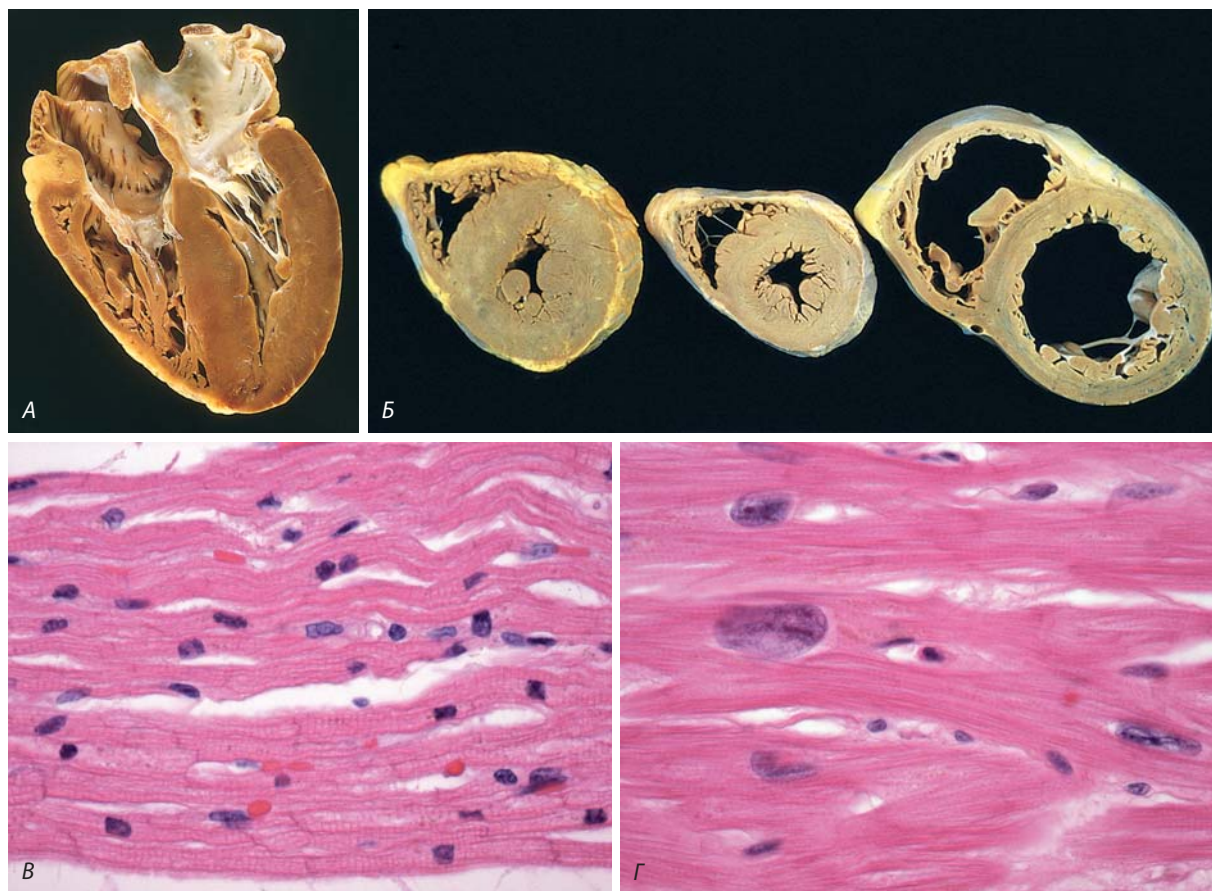
*дії серцевої недостатності.* Проте дилатація шлуночків відбувається за рахунок розтягування стінки, що підвищує потреби в кисні вже скомпрометованого міокарда. Згодом ослаблений серцевий м'яз втрачає здатність перекачувати достатню кількість крові для задоволення потреб організму, і в пацієнта розвивається *декомпенсована серцева недостатність*.

- **Активація нейрогуморальних систем:**
  - вивільнення нейромедіатора норадреналіну адренергічною нервовою системою збільшує частоту серцевих скорочень і підвищує скоротливу здатність міокарда та резистентність судин;
  - активація ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС) затримує в організмі воду й солі (збільшує об'єм циркулюючої крові) і підвищує тонус судин;
  - вивільнення передсердного натрійуретичного пептиду сприяє балансу РААС завдяки діурезу і розслабленню непосмугованих м'язів судин.
- **Структурні зміни міокарда, включаючи збільшення діаметра м'язових волокон.** Пристосування до підвищеного робочого навантаження відбувається шляхом збирання нових саркомерів, що проявляється збільшенням розміру кардіоміоцитів (гіпертрофія; рис. 11.1):
  - при станах, які характеризуються *підвищеним тиском* (наприклад, артеріальна гіпертензія або стеноз клапанів), нові саркомери утворюються паралельно довгій осі кардіоміоцита, прилягаючи до наявних саркомерів. У такий спосіб збільшується діаметр м'язових волокон, у результаті чого розвивається *концентрична гіпертрофія*: збільшення товщини стінки шлуночка без змін розміру камери серця;
  - у разі *перевантаження об'ємом крові* (наприклад, при клапанній регургітації або шунтах) нові саркомери послідовно розташовуються відносно вже існуючих саркомерів. У результаті шлуночок розширюється, тоді як товщина його стінки може бути збільшеною чи зменшеною порівняно з нормою або навіть нормальною. Тому найкращим критерієм гіпертрофії серця, зумовленої перевантаженням об'ємом, є маса серця, а не товщина його стінок.

**Компенсаторна гіпертрофія.** Потреби в кисні гіпертрофованого міокарда посилюються внаслідок збільшення маси кардіоміоцитів. Оскільки капілярне русло не збільшується в разі підвищення потреб міокарда в кисні, він стає вразливим до ішемії.

При гіпертрофії можлива зміна експресії генів, яка стає схожою на експресію, що спостерігається у кардіоміоцитах плода (наприклад, зміна домінантної форми важкого ланцюга міозинів, що утворюються). Зміна експресії генів може спричинити зміни функції кардіоміоцитів, що проявляється збільшенням частоти серцевих скорочень та їх сили. Це збільшує серцевий викид, але також посилює споживання кисню. В умовах ішемії та збільшення робочого навантаження зрештою розвиваються такі стани, як апоптоз кардіоміоцитів, альтерація цитоскелета й посилене утворення позаклітинного матриксу.

Патологічна компенсаторна гіпертрофія серця корелює з підвищеною смертністю; вона є незалежним



**Рис. 11.1. Гіпертрофія лівого шлуночка:** А – гіпертрофія внаслідок перевантаження тиском, зумовленого обструкцією виносного тракту лівого шлуночка (розміщений праворуч у нижній частині поздовжнього розрізу через всі чотири камери серця). Б – гіпертрофія лівого шлуночка з дилатацією і без неї на поперечному розрізі серця. Порівняно з нормальним серцем (у центрі) гіпертрофоване серце внаслідок перевантаження тиском (ліворуч і А) має більшу масу і стовщену стінку лівого шлуночка, тоді як гіпертрофоване серце з дилатацією (праворуч) – більшу масу і нормальну товщину стінки. В – нормальний міокард. Г – гіпертрофований міокард (В, Г – однакове збільшення). Зверніть увагу на збільшення як розміру клітин, так і розміру ядер у гіпертрофованих кардіоміоцитах. (А і Б – W.D. Edwards. *Cardiac anatomy and examination of cardiac specimens*. In Emmanouilides GC, et al, editors: Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adults, ed 5, Philadelphia, 1995, Williams & Wilkins, p 86.)

фактором ризику раптової смерті. Навпаки, гіпертрофія серця, спричинена регулярними аеробними вправами (фізіологічна гіпертрофія), зазвичай супроводжується збільшенням щільності капілярів, зменшенням частоти серцевих скорочень й артеріального тиску. Така фізіологічна адаптація знижує загальну серцево-судинну захворюваність і смертність. Для порівняння: статичне навантаження (наприклад, підняття важких предметів) призводить до гіпертрофії внаслідок тиску і з більшою вірогідністю асоціюється із несприятливими наслідками.

### Лівошлуночкова недостатність

*Серцева недостатність може розвиватися внаслідок ураження переважно лівої або правої половини серця, а також може бути результатом ураження обох половин.* Найпоширенішими причинами лівошлуночкової серцевої недостатності є ХСН, системна гіпертензія, захворювання мітрального або аортального клапана і первинні захворювання міокарда (наприклад, амілої-

доз). Морфологічні й клінічні прояви лівошлуночкової ХСН зумовлені зменшенням системної перфузії та підвищеним зворотним тиском у легневих судинах.

### МОРФОЛОГІЯ

**Серце.** Макроскопічна картина залежить від основного захворювання серця, наприклад, інфаркту міокарда чи деформації клапанів. За винятком серцевої недостатності внаслідок мітрального стенозу або рестриктивної кардіоміопатії (описаної далі), міокард лівого шлуночка зазвичай гіпертрофований; шлуночок може бути розширеним, іноді надмірно. Його дилатація може призвести до мітральної недостатності і гіпертрофії лівого передсердя, що асоціюється з підвищенням частоти фібриляції передсердь. Гістологічні ознаки при серцевій недостатності неспецифічні, переважно представлені гіпертрофією кардіоміоцитів й інтерстиціальним фіброзом різного ступеня тяжкості. Окрім того, можуть виявлятися інші патологічні зміни, які зумовлюють розвиток серцевої недостатності (наприклад, давно або нещодавно перенесений інфаркт міокарда).