

ГБОУ ВПО «АСТРАХАНСКИЙ ГМУ» МИНЗДРАВА РОССИИ

*Кафедра неврологии и нейрохирургии с курсом
последипломного образования*

Зав. кафедрой: д.м.н., профессор Белопасов В.В.

ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕНЗИЯ



*Докладчик: клинический ординатор 1го года
обучения Айрапетова А.С.*

Куратор: к.м.н., асс. Локтионова А.И.

Астрахань, 2016

ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕНЗИЯ (ОГ)

(ОРТОСТАТИЧЕСКИЙ КОЛЛАПС, ПОСТУРАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ)

- снижение систолического (более, чем на 20 мм рт.ст.) и диастолического (более, чем на 10 мм рт.ст.) давления при переходе тела из горизонтального в вертикальное положение в течение первых трех минут пребывания в вертикальном положении.



ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕНЗИЯ

- ОГ более выражена по утрам, усиливается в теплую, жаркую погоду, после обильной еды, физической нагрузки.
- В легких случаях после вертикализации больной начинает ощущать признаки предобморочного состояния (липотимия) - ощущение дурноты, головокружение, общая слабость, потемнение в глазах, потливость, шум в ушах и в голове, чувство «проваливания», «уплывания почвы из-под ног», предчувствие потери сознания. Отмечаются бледность кожных покровов, кратковременная постуральная неустойчивость. Длительность липотимии — 3—4 с. Ортостатические нарушения ограничиваются проявлениями липотимического состояния
- В тяжелых случаях симптомы становятся более выраженными, вслед за липотимией развивается обморок.
- Длительность бессознательного состояния зависит от вызвавшей его причины. При нейрогенных, рефлекторных обмороках она составляет около 10 с. В тяжелых случаях (например, при синдроме Шая — Дрейджера) она может длиться десятки секунд. Во время бессознательного состояния отмечаются диффузная мышечная гипотония, расширение зрачков, глазные яблоки отведены кверху; пульс нитевидный, АД падает.
- При длительности бессознательного состояния более 10 с. возможно появление судорог (так называемый судорожный обморок). Судороги носят преимущественно тонический характер.

ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕНЗИЯ

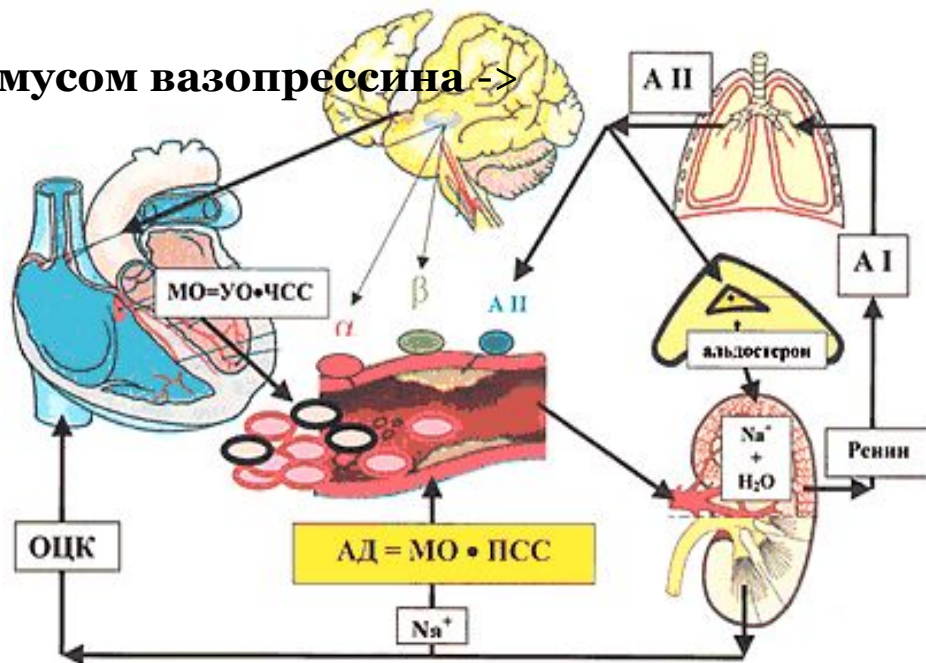
- Восстановление сознания происходит быстро, некоторое время сохраняется тревожность, испуг, вялость, чувство разбитости.
- Для оценки тяжести ортостатических нарушений удобно использовать два показателя: уровень САД и скорость наступления обморока (или липотимии) после вертикализации.



- В динамике этот показатель отражает скорость прогрессирования заболевания. В тяжелых случаях обморок может развиваться даже в положении сидя.

ПАТОГЕНЕЗ ОГ

- В норме при вертикализации ДАД не меняется или снижается незначительно, а САД снижается не более чем на 10 мм рт.ст. (депонирование крови на периферии, уменьшение возврата крови к сердцу, снижение сердечного выброса и кровенаполнения аорты).
- ОГ в норме носит преходящий характер в связи с включением регулирующих механизмов:
 - возбуждение вазомоторного центра в стволе** -> эфферентные симпатические нервы, иннервирующие сердце, периферические сосуды, почки, надпочечники -> констрикция артериол и венул, увеличение ЧСС, содержания катехоламинов плазмы, активация РААС;
 - увеличение секреции гипоталамусом вазопрессина** ->
 - > спазм артерий, артериол ->
 - > повышение ОПСС;
 - снижение секреции натрий-уретического пептида** ->
 - > уменьшение его вазодилатирующего эффекта



ПАТОГЕНЕЗ

- Развитие ортостатических нарушений может быть обусловлено как патологией *центральных механизмов регуляции* ортостатических реакций, так и нарушениями *эфферентных звеньев сердечнососудистой системы* (пороки сердца, нарушения ритма и т.д.).

- Известную патогенетическую роль может играть *недостаточное учащение сердечных сокращений в ответ на ортостатику* (например, фиксированный сердечный ритм при синдроме Шая — Дрейджера или брадикардия при синдроме Адамса — Стокса — Морганьи).

- При ортостатических нарушениях кровообращения, связанных с патологией ВНС, чаще наблюдается один из следующих **патологических механизмов**:
 - 1) избыточное депонирование крови в венозном русле -> снижение венозного возврата крови к сердцу -> **уменьшение ОЦК**
 - 2) нарушение компенсаторной тонической реакции сосудов -> **уменьшение ОПСС**, обеспечивающих стабильность давления крови в аорте;
 - 3) нарушение механизмов перераспределения сниженного объема кровообращения.



Этиология

- Причины ОГ разнообразны, она наблюдается при ряде заболеваний, и часто оказывается их первым или ведущим симптомом.



- **Причины** ортостатической гипотензии делят на **4 группы**:

- первичные заболевания вегетативной и/или ЦНС;
- вторичное поражение ВНС;
- заболевания, вызывающие ОГ при относительно интактной ВНС;
- внешние факторы, индуцирующие ОГ.

ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ОРТОСТАТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕНЗИИ

(АТАХАНОВ Ш.Э., РОБЕРТСОН Д., 1995)

1. ОГ, обусловленная первичным поражением ЦНС и/или ВНС

- Идиопатическая функциональная симпатикотоническая ОГ
- Синдром Бредбери-Эгглстона (истинная вегетативная недостаточность)
- Множественная системная атрофия (синдром Шая-Дрейджера)
- Синдром барорефлекторной недостаточности
- Синдром Райли-Дея (семейная дисавтономия)
- Изолированный дефицит допамин- β -гидроксилазы, дефицит моноаминоксидазы.
- Семейная полинейропатия с амилоидозом португальского типа.
- Болезнь Паркинсона с дисфункцией вегетативной нервной системы

2. ОГ, обусловленная вторичным вовлечением ВНС

- Сахарный диабет
- Аутоиммунные заболевания (синдром Гийена-Барре, РА, СКВ, коллагенозы)
- Инфекции (дифтерия, ботулизм, столбняк)
- Заболевания ЦНС (SD, энцефалопатия Вернике, сосудистые поражения и опухоли гипоталамуса и среднего мозга с развитием вторичной надпочечниковой недостаточности, спинная сухотка, сирингомиелия)
- Амилоидоз, порфирия
- Алкоголизм
- Хроническая почечная недостаточность



ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ОРТОСТАТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕНЗИИ

(АТАХАНОВ Ш.Э., РОБЕРТСОН Д., 1995)

3. Ортостатическая гипотензия при относительно интактной ВНС

- ОГ со сниженным ОЦК (потеря объема крови, анемии, сосудистая недостаточность, обильная рвота, диарея, сепсис, гемодиализ, несахарный диабет, беременность)
- ОГ на фоне соматических болезней без снижения ОЦК (ИБС с нарушениями сердечного ритма, пролапс митрального клапана, миксома предсердий, феохромоцитомы, кахексия, гипокалиемия, надпочечниковая недостаточность)

4. Ортостатическая гипотензия, индуцированная внешними факторами

- Ятрогенная ОГ (применение диуретиков, α -адреноблокаторов, ингибиторов АПФ, антидепрессантов, транквилизаторов, барбитуратов, антагонистов кальция, гипотензивных препаратов центрального действия, инсулина, наркотиков, антипаркинсонических препаратов)
- Продолжительное лежание
- Гемодиализ
- Интоксикация солями тяжелых металлов



ВЕГЕТАТИВНЫЕ ПРИЧИНЫ ОГ

- ▣ **Ваготонические** (ортостатические, постпрессорные, рефлекторные)
- ▣ **Асимпатикотонические** (ПНП, с-м. Райли-Дея, с-м. Шая-Драйджера, паркинсонизм)
- ▣ **Симпатиколитические** (при приеме ЛС)
- ▣ **Симпатикотонические** (заболевания сердца, феохромоцитомы)
- ▣ **Центрально-вегетативные** (поражение ствола мозга, вклинение)
- ▣ **Нейрокардиогенные** (гипотония с парадоксальной брадикардией при вставании)



КАРДИОГЕННЫЕ ПРИЧИНЫ ОГ

1. Нарушение сердечного ритма (по типу тахи-, брадикардии, наследственные с-мы)

- Синдром дисфункции СУ (слабости - ЧСС менее 30 в мин, синусовые паузы - асистолия более 3 сек).
- МА с периодами асистолии более 2 сек
- Синдром МЭС на фоне различных нарушений ритма и проводимости (синоатриальные, АВ-блокады II-III ст).
- Наджелудочковая тахикардии с ЧСС более 150 в мин,
- Желудочковые тахикардии длительностью более 3х желуд. комплексов
- Синдром Бругада (в отведениях ЭКГ куполообразные или «седлообразные» изменения сегмента S-T в отведениях V1-2, пароксизмы желудочковой тахикардии, СС с летальными исходами).

2. Снижение объема сердечного выброса:

- **нарушение выброса из ЛЖ** (стеноз АК, гипертрофическая КМП)
- **нарушение наполнения ЛЖ** (стеноз МК, тромбоз\миксома предсердия, гиповолемия, тампонада)
- **нарушение функции «правого сердца»** (легочная гипертензия, стеноз легочной артерии молниеносная легочная эмболия)
- **другие:** врожденные пороки, дисфункция клапанных протезов



СИНДРОМ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (ПВН)

- **Клинические проявления поражения сегментарной вегетативной нервной системы** (боковые рога спинного мозга и некоторые ядра ствола головного мозга, передние корешки, преганглионарные вегетативные волокна, симпатическая цепь, постганглионарные волокна и периферические вегетативные волокна и сплетения) **характеризуются симптомами так называемой периферической вегетативной недостаточности (ПВН).**

Типичные клинические синдромы ПВН:

1. Ортостатическая гипотензия
2. Тахикардия в покое
3. Фиксированный пульс
4. Гипертензия в положении лёжа
5. Гипогидроз и ангидроз (непереносимость тепла)
6. Импотенция
7. Гастропарез
8. Запоры
9. Диаррея
10. Недержание мочи
11. Снижение зрения в сумерках и синдром Горнера
12. Апноэ во сне.

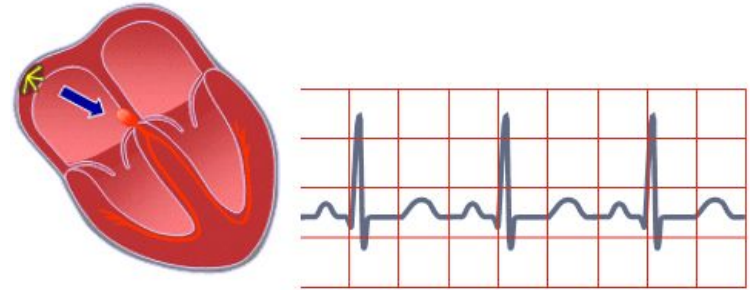


Типичные клинические синдромы ПВН:

- ▣ **Ортостатическая гипотензия** – главный и наиболее драматичный признак первичной и вторичной ПВН
- ▣ Ортостатические обмороки и липотимические состояния отличаются от обмороков другого происхождения наличием **гипо- и ангидроза, фиксированного сердечного ритма.**
- ▣ **Артериальная гипертензия в положении лёжа.** При длительном лежании днём или во время ночного сна отмечаются выраженные подъёмы артериального давления (180-220/100-120 мм рт ст.), что связывают с денервационной гиперчувствительностью адренорецепторов гладких мышц сосудов.



Типичные клинические синдромы ПВН:



- ▣ **Тахикардия в покое (90–100 уд/мин)** - «фиксированный пульс».
Различные нагрузки (вставание, ходьба и т.п.) не сопровождаются адекватным изменением ЧСС при чёткой тенденции к тахикардии в покое (в силу поражения эфферентных и афферентных волокон сердца). Последним объясняются и случаи инфаркта миокарда, протекающие без боли.
- ▣ К **нарушениям в дыхательной системе** относятся кратковременные остановки дыхания и сердечной деятельности (так называемые «кардиореспираторные аресты»), а также эпизоды апноэ во сне, которые могут принимать драматический характер; реже описываются произвольные приступы удушья (стридор, «кластерное дыхание»).



Типичные клинические синдромы ПВН:

- ▣ **Нарушение функции мочевого пузыря** при ПВН обусловлено вовлечением парасимпатической иннервации детрузора и симпатических волокон, идущих к внутреннему сфинктеру. Это проявляется картиной атонии мочевого пузыря: натуживание при мочеиспускании, большие перерывы между актами мочеиспускания, выделение мочи из переполненного мочевого пузыря, чувство неполного опорожнения, присоединение вторичной уроинфекции.
- ▣ **Импотенция** вследствие поражения парасимпатических нервов кавернозных и спонгиозных тел. При первичных формах ПВН импотенция встречается до 90 % случаев, при сахарном диабете—у 50 % больных.

Наиболее актуальной является задача разграничения психогенной импотенции от импотенции при ПВН. При этом важно обращать внимание на особенности течения импотенции: психогенные формы наступают внезапно, органические (ПВН) —постепенно. Сохранность спонтанных эрекций во время ночного сна подтверждает психогенную природу импотенцию.

- ▣ **Желудочно-кишечные симптомы гастропареза** неспецифичны и непостоянны. Для их правильной диагностики необходимо исключение других причин гастропареза, запоров и диареи.
- ▣ **Нарушение зрения** в сумерках при ПВН связано с нарушением вегетативной иннервации зрачка, которое длительное время носит субклинический характер.

В зависимости от характера поражения ВНС различают первичную и вторичную ПВН.

ПЕРВИЧНАЯ ПВН:

1. **Идиопатическая** (изолированная, «чистая») вегетативная недостаточность (ортостатическая гипотензия Бредбери — Эгглстона (Bradbury-Eggleston).
2. **ПВН плюс множественные системные атрофии** (синдром Шая — Дрейджера (Shy-Drager), стрионигральная дегенерация, ОПЦА).
3. **ПВН плюс клинические проявления паркинсонизма.**
4. **Семейная дизавтономия Райли — Дея** (Riley-Day)
5. **Другие наследственные вегетативные невропатии** (при наследственных сенсорно-вегетативных и моторно-сенсорных невропатиях).

Первичная ПВН наблюдается при заболеваниях, *первично поражающих уровни сегментарного отдела ВНС*. Этот вариант называют также **прогрессирующей вегетативной недостаточностью**. Она имеет хроническое течение. Этиология большинства первичных форм ПВН остаётся неизвестной.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕНЗИЯ

БРЭДБЕРИ-ЭГГЛСТОНА

(ПОЛНАЯ ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, BRADBURY-EGGLESTON SYNDROME, IDIOPATHIC ORTHOSTATIC HYPOTENSION, PURE IDIOPATHIC DYSOTONOMIA)

- Заболевание впервые описано S. Bradbury, C. Egglestone в 1925 г., неизвестной этиологии, ведущим проявлением которого служит **ортостатическое падение АД**. Течение неуклонно прогрессирующее, прогноз неблагоприятный.
- В основе идиопатической ортостатической гипотензии, лежит прогрессирующая вегетативная недостаточность, связанная **дегенерацией нейронов боковых рогов спинного мозга и симпатических ганглиев**.



ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕНЗИЯ БРЭДБЕРИ-ЭГГЛЕСТОНА

(ПОЛНАЯ ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, BRADBURY-EGGLESTON SYNDROME, IDIOPATHIC ORTHOSTATIC HYPOTENSION, PURE IDIOPATHIC DYSOTONOMIA)

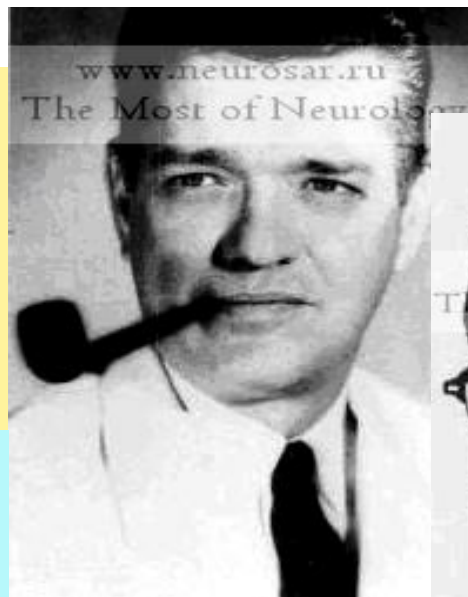
- Развитие ортостатических нарушений кровообращения связывают с дефицитом адренергических влияний на сердечно-сосудистую систему. Снижение тонуса симпатической иннервации проявляется также гипофункцией потовых желез (вплоть до развития ангидроза). Известно, что приступы потери сознания у этих больных отличаются от других обмороков наличием гипо- и ангидроза и отсутствием вагальной реакции замедления ритма сердца.
- Характерна клиническая картина ОГ, а также другие проявления вегетативной дисфункции: запоры, никтурия, половая слабость, уменьшение потоотделения.



МУЛЬТИСИСТЕМНАЯ АТРОФИЯ ШАЯ-ДРАЙДЖЕРА

В 1960 г. **Milton Shy** и **Glen Drager**, описали комплекс неврологических нарушений, ассоциирующихся с вегетативными расстройствами, в настоящее время известный как мультисистемная атрофия (МСА).

В настоящее время синдром Шая — Дрейджера вместе с оливопонтocerebellарной и стрионигральной дегенерацией объединяют в группу пресенильных прогрессирующих мультисистемных атрофии мозга (*multiple system atrophy*).



- Это спорадическая мультисистемная дегенерация, преимущественно вовлекающая базальные ганглии, оливы, мост, мозжечок, боковые рога спинного мозга, ядро Онуфа в крестцовом отделе спинного мозга, клинически проявляющаяся **сочетанием паркинсонизма с вегетативной недостаточностью, мозжечковым и пирамидным синдромами.**
- Этиология неизвестна. В основе лежит накопление и патологическая агрегация α-синнуклеина.
- Вегетативная дисфункция, проявляющаяся ***ортостатической гипотензией, импотенцией, нарушением мочеиспускания***, обычно развивается в течение 2 лет после появления моторных симптомов. Синдром паркинсонизма и мозжечковые знаки обычно возникают в комбинации, но могут доминировать отдельные проявления.

Мультисистемная атрофия Шая-Драйджера

Морфологическим субстратом являются дегенеративные изменения в структурах мозга, относящихся к сегментарным и стволовым вегетативным (адренергическим) и двигательным системам (черная субстанция, бледный шар, боковые рога спинного мозга, вегетативные ганглии и др.).

Обычно МСА развивается между 5-й и 6-й декадами жизни, мужчины страдают несколько чаще женщин (соотношение составляет 1,3:1). Самый частый моторный синдром - синдром паркинсонизма.

Клинические варианты мультисистемной атрофии

Доминирующий синдром	Используемая терминология
Паркинсонизм	Стрионигральная дегенерация
Мозжечковые знаки	Спорадическая ОПЦА
Вегетативная недостаточность	Синдром Шая-Дрейджера

Мультисистемная атрофия Шая-Драйджера

Клинически заподозрить МСА позволяют так называемые

«красные флажки»:

- ранние глагодвигательные нарушения;
- низкий ответ на леводопу;
- фокальная дистония (антеколлис) ;
- ранние постуральные нарушения (камптокормии, с-ма тизанской башни);
- быстрое клиническое прогрессирование симптомов;
- фокальный миоклонус;
- феномен Рейно, или акроцианоз;
- раннее развитие дисфонии, дизартрии, дисфагия;
- усиление храпа, сонные апноэ, судорожные вздохи;
- насильственный (псевдобульбарный) плач или смех;
- контрактуры.



КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ МСА

□ *Спорадическое прогрессирующее заболевание, начинающееся старше 30 лет*

□ *Вегетативная недостаточность*

И

□ *Паркинсонизм с низкой реакцией на леводопу (ортостатическая гипотензия, эректильная дисфункция, недержание мочи)*

ИЛИ

□ *Мозжечковый синдром (атаксия, дизартрия, нистагм)*

□ **МРТ в T2-режиме** - снижение интенсивности сигнала от скорлупы , атрофия мозжечка и моста

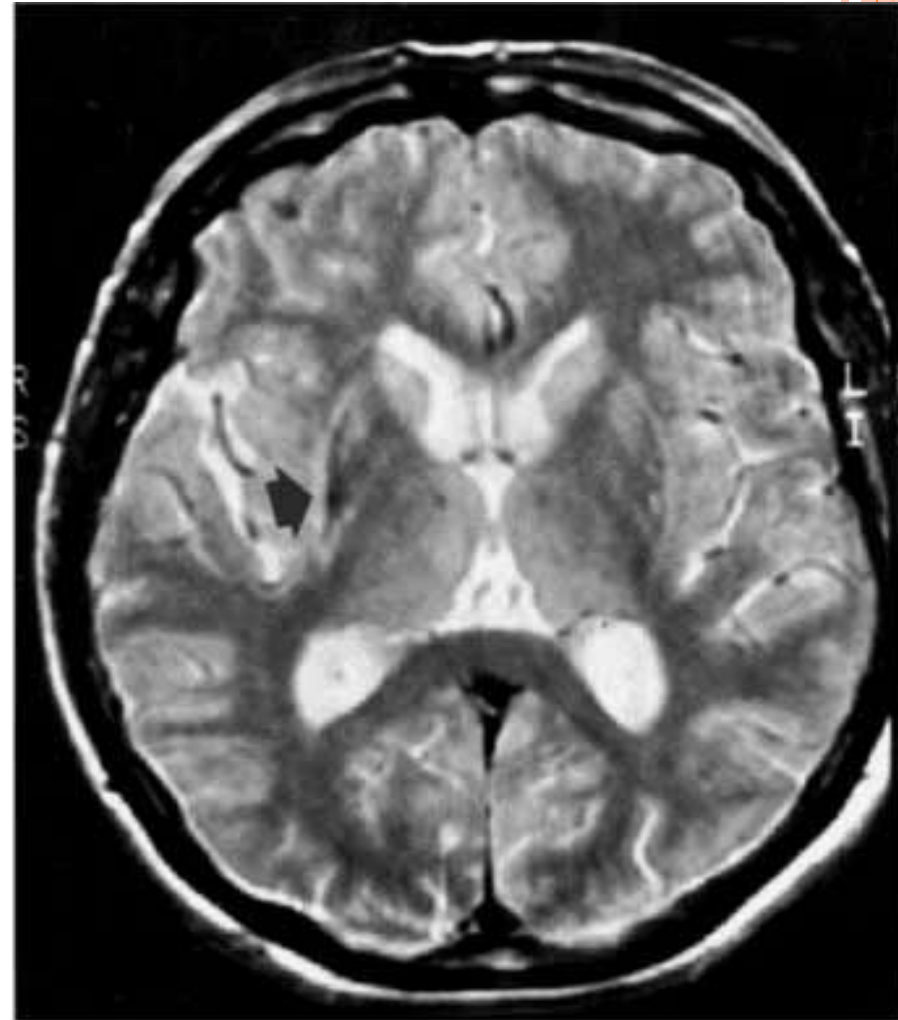


Рис. 3. Атрофия скорлупы, гиперинтенсивный ободок (стрелка) возле нее и ее гипоинтенсивность по сравнению с бледным шаром на T2-взвешенной МРТ-томограмме (в режиме магнитной индукции 1,5 тесла) у больного МСА.

Мультисистемная атрофия Шая-Драйджера

- Имеются пирамидные знаки (оживление глубоких рефлексов, симптом Бабинского) . Дизартрия и другие нарушения речи - типичный симптом мультисистемной атрофии в разгаре клинической картины. Заболевание ассоциируется с апноэ во сне (обструктивные и центральные) , способными представлять угрозу для жизни. Ночной храп и сонные апноэ обычно связаны с обструкцией верхних дыхательных путей. Умеренные когнитивные нарушения возникают приблизительно у 20% больных, страдающих мультисистемной атрофией. Тяжёлая деменция не характерна.
- При мультисистемной атрофии ортостатическая гипотензия ассоциируется с артериальной гипертензией в положении лёжа, что характерно для всех форм нейрогенной ортостатической гипотензии.
- Гипертензия бывает весьма тяжёлой и может стать причиной инвалидизации больного. В отличие от здоровых людей, у которых АД ночью снижается, люди, страдающие мультисистемной атрофией, бывают **нондипперами** (ночью АД не снижается), что можно диагностировать при 24-часовом мониторинге давления.
- Ортостатические расстройства кровообращения при синдроме Шая — Дрейджера создают предпосылки для ишемического повреждения внутренних органов и мозга. Этим объясняют аноксические судороги во время ортостатических обмороков. Острые нарушения мозгового кровообращения ишемического характера являются частой причиной смерти при синдроме Шая — Дрейджера.
- Изменения гемодинамики вынуждают больных приспосабливать позу или походку к этим нарушениям: при отсутствии мозжечковой и сенситивной атаксии больные нередко передвигаются широким шагом на слегка согнутых в коленях ногах, низко наклонив туловище вперед и опустив голову (поза конькобежца). Для продления времени пребывания в вертикальном положении больные нередко напрягают мышцы ног, скрещивают их и т.д. с целью увеличения венозного возврата крови к сердцу.

Лечение

- Лечение вегетативных нарушений при МСА симптоматическое, оно направлено на нивелирование наиболее инвалидизирующих симптомов. Прогрессирующее нарушение глотания и аспирации бывает показанием к трахетомии.

Синдром Райли-Дея (Семейная дизавтономия)

Более редкое, наследственное заболевание, которое характеризуется первичным поражением вегетативной нервной системы и наряду с ОГ проявляется:

- выраженным гипергидрозом,
- слюнотечением,
- эмоциональной лабильностью,
- преходящей пустулезной сыпью на коже,
- нарушением координации движений,
- снижением болевой чувствительности,
- нарушением терморегуляции.



Синдром Райли-Дея (СЕМЕЙНАЯ ДИЗАВТОНОМИЯ)



- Тип наследования **аутосомно-рецессивный**. Этиология не выяснена. Заболеванию подвержены евреи ашкенази.
- При патоморфологическом исследовании обнаруживаются диффузные дегенеративные изменения с фокальными очагами демиелинизации в мезэнцефальных структурах, ретикулярной формации, задних столбах и задних корешках, симпатических ганглиях, тройничном и вестибулярном нервах.
- В **клинической картине** превалируют: усиленное потоотделение, нарушение терморегуляции с циклическими подъемами температуры тела, снижение слезоотделения, циклические рвоты, дисфагия, дизартрия, симметричные вегетативно-трофические изменения кожи туловища и дистальных отделов конечностей в виде акроцианоза, пустулезных высыпаний, преходящей пятнистой эритемы, похолодания рук и ног; наблюдаются также снижение кожной болевой и дискриминационной чувствительности, снижение вкуса, отсутствие грибовидных сосочков на языке, расстройства координации.

Синдром Райли-Дея

(СЕМЕЙНАЯ ДИЗАВТОНОМИЯ)

Проявляется с рождения. У детей отмечаются слабый крик, слабое сосание, угнетение врожденных рефлексов новорожденных, циклические срыгивания, рвоты, приступы расстройства дыхания, общая мышечная гипотония. Дети подвержены частым заболеваниям, бывают желудочно-кишечные кровотечения вследствие обильных рвот. В последующие годы присоединяются полиневропатии.

Правильному установлению диагноза помогает **тест с гистамином**: внутрикожное введение 0,03-0,05 мл раствора гистамина (1:1000) у больных не вызывает никакой кожной реакции, а в норме в ответ на введение появляется красная эритема диаметром 1-3 см.

Лечение симптоматическое, направлено на нормализацию вегетативных функций. При возникновении пароксизмальной рвоты показаны хлорпромазин из расчета 0,5-2 мг/кг, парентеральное введение жидкости; при артериальных гипертензивных кризах - спазмолитики.



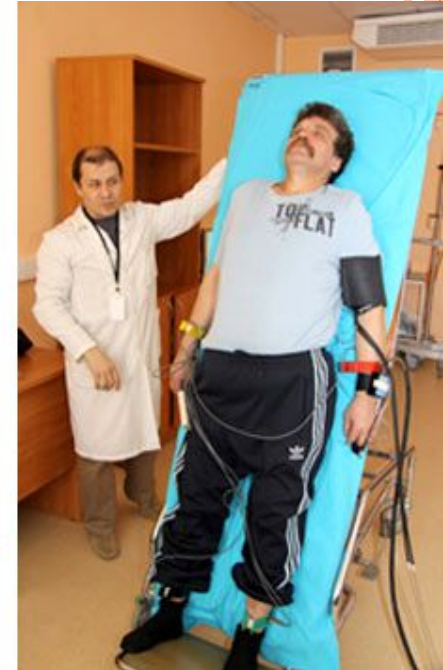
ПАРАКЛИНИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПВН

- кардиоваскулярные пробы (проба с глубоким медленным дыханием; проба с активным вставанием;
- проба Вальсальвы;
- ортопроба;
- проба с изометрическим физическим напряжением,
- вызванные кожные симпатические потенциалы,
- количественный тест на потоотделение,
- определение времени зрачкового цикла.



ДИАГНОСТИКА ОГ

- анамнез с выявлением провоцирующих стимулов.
- ЭКГ
- холтеровское мониторирование ритма сердца,
- эхокардиография,
- СМАД
- проба Вальсальвы с записью ЭКГ.
- УЗДГ магистральных сосудов головы,
- ЭЭГ
- КТ, МРТ головного мозга.



Специальным методом исследования является пассивная ортостатическая проба - «**тилт-тест**» (***head-up tilt table test***), которая позволяет выявить реакцию на ортостатический стресс.

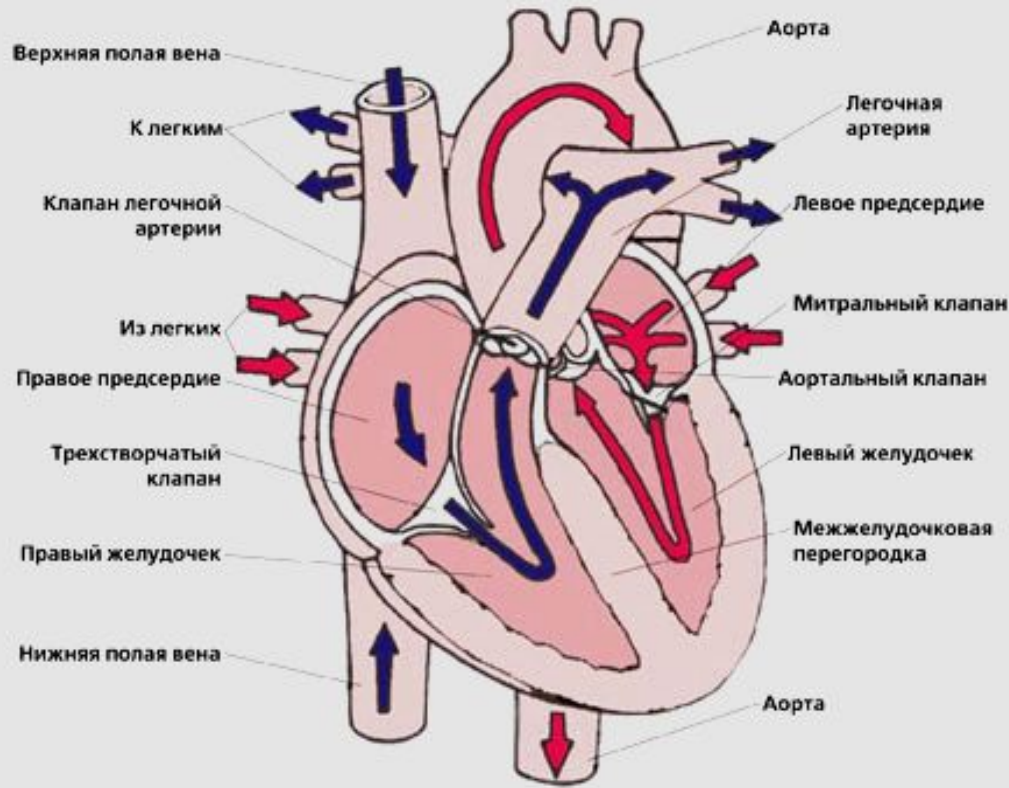
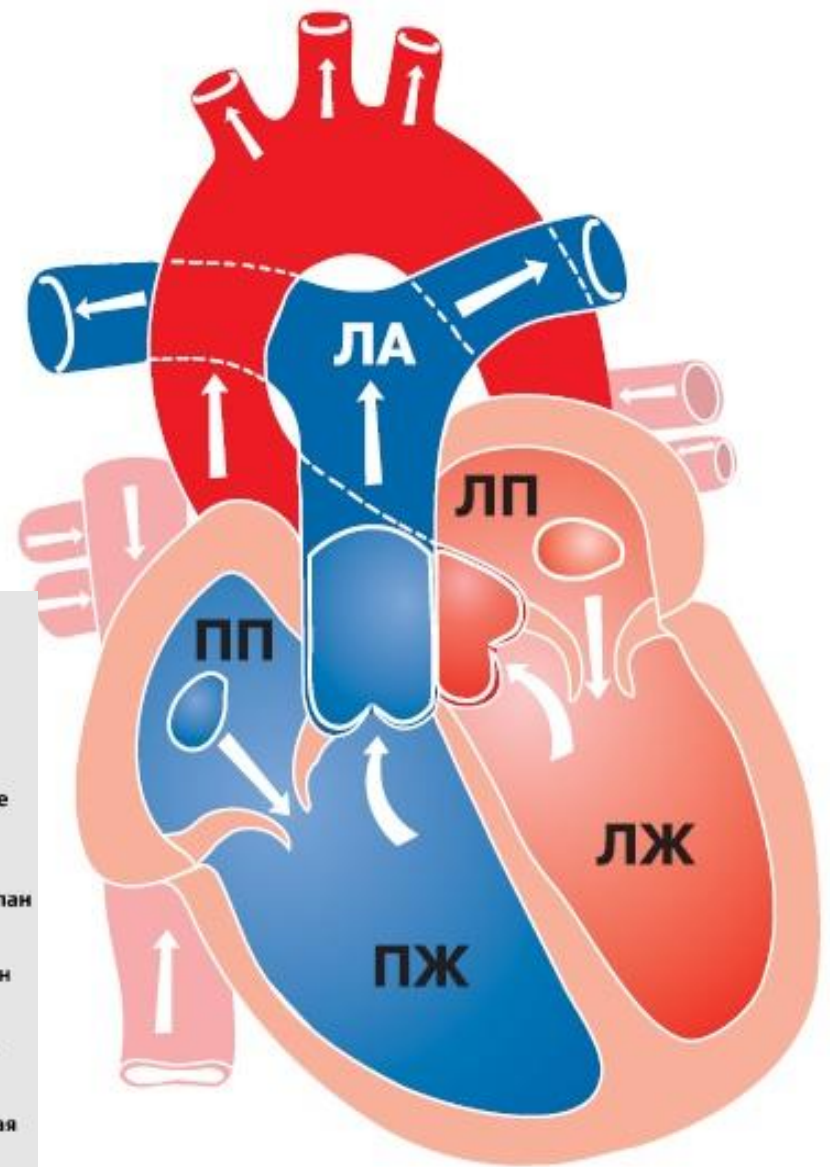
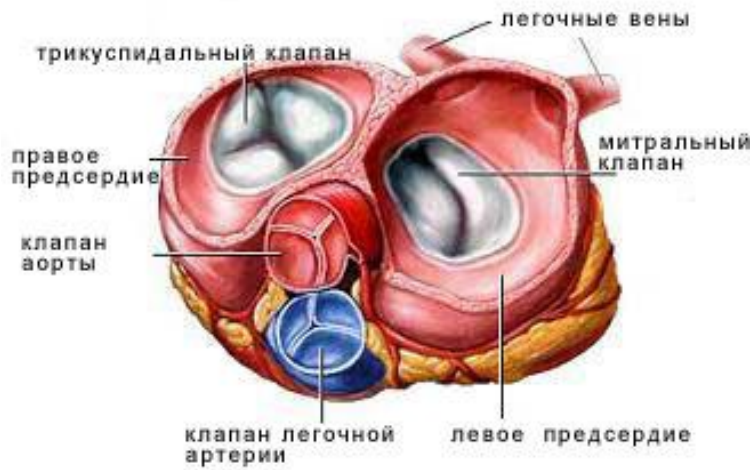
Тилт - тест проводился на специальном механизированном поворотном столе (Task Force, Австрия), позволяющем осуществлять перевод больного из горизонтального в вертикальное положение и обратно. Угол наклона стола обычно 60 - 80 градусов. Проба проводится утром, натощак, в тихом затемненном помещении при температуре окружающей среды +24гр С. Продолжительность теста до 45 минут (10 мин. в горизонтальном и 30-40мин. в вертикальном положении).

В течение всей пробы проводится непрерывная регистрация АД, ЧСС, variability ритма сердца, чувствительности барорефлекса.

ДИАГНОСТИКА ОГ

- ❑ Замедление пульса **более чем на 10—12 в 1 мин при пробе Даньини — Ашнера** указывает на повышенную реактивность блуждающего нерва (чаще всего у больных с нейрогенными обмороками).
- ❑ **Массаж каротидного синуса** помогает выявить гиперсенситивность каротидного синуса (синдром ГКС). У таких больных в анамнезе выявляется плохая переносимость тугих воротничков и галстуков. Компрессия области каротидного синуса рукой врача у таких лиц способна спровоцировать липотимию либо обморок со снижением АД и другими вегетативными проявлениями.
- ❑ Проба с **30-минутным стоянием** с периодическим измерением АД и ЧСС
- ❑ **Проба Шеллонга** - резкое падение артериального давления при вставании из горизонтального положения с отсутствием компенсаторной тахикардии





АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Стеноз АК может быть **врожденным** и **приобретенным**.

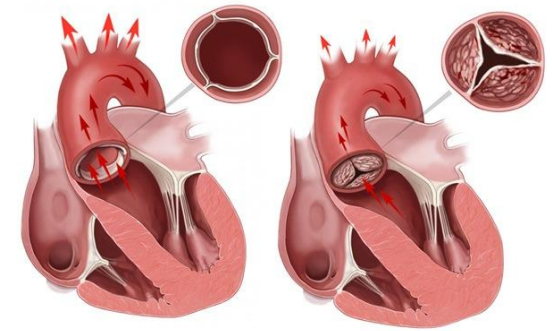
Причинами приобретенного аортального стеноза являются:

- ревматическое поражение створок клапана (наиболее частая причина);
- атеросклероз аорты;
- инфекционный эндокардит;
- первично-дегенеративные изменения клапанов с последующим их обызвествлением.

- При **ревматическом эндокардите** происходит сращение створок клапана, уплотнение их и ригидность, нередко – кальциноз, что является причиной сужения клапанного отверстия. Ревматический стеноз устья аорты в большинстве случаев сочетается с ревматическим поражением митрального клапана или выраженной недостаточностью клапана аорты.

- **Атеросклероз аорты** сопровождается выраженным склерозированием, дегенеративными процессами, кальцинозом и тугоподвижностью створок и фиброзного клапанного кольца, что также приводит к затруднению оттока крови из ЛЖ.

- Иногда у лиц пожилого и старческого возраста выделяют первично-дегенеративные изменения клапана с последующим его обызвествлением, что получило название “**идиопатический кальцифицированный стеноз устья аорты**”.



Норма

Аортальный стеноз

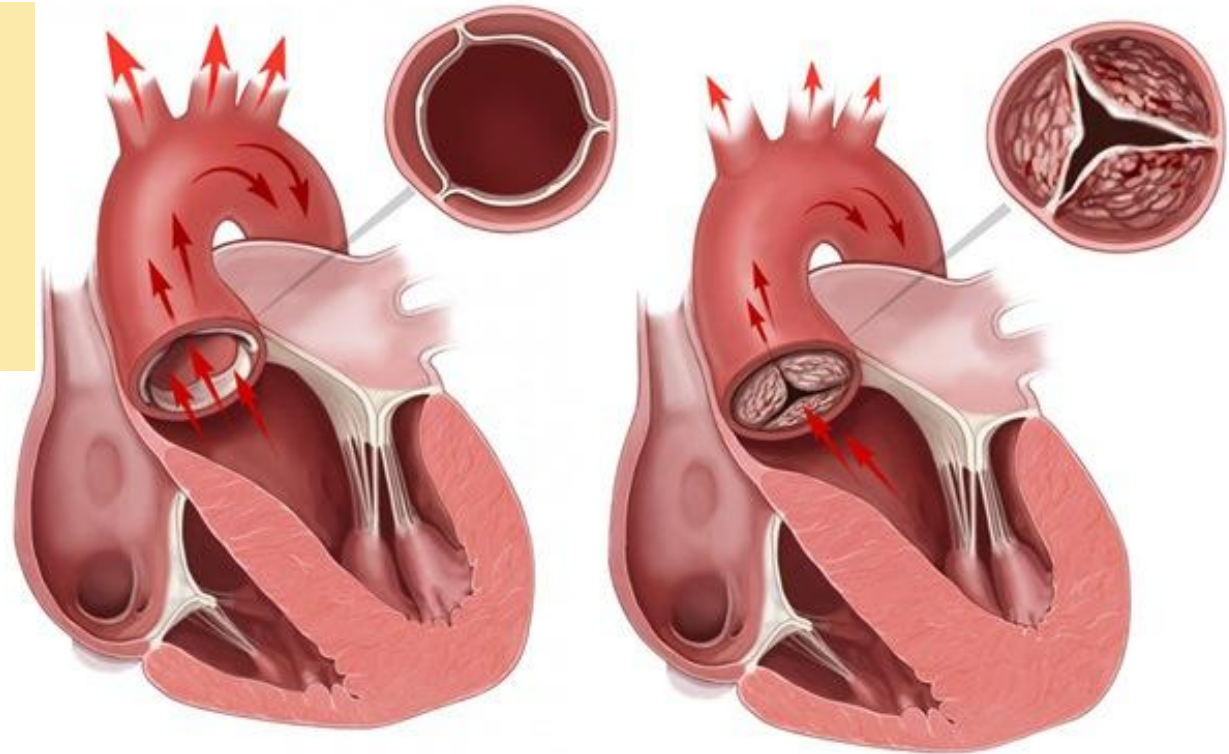


ГЕМОДИНАМИКА ПРИ СТЕНОЗЕ АК

- Затрудняется ток крови из ЛЖ в аорту -> увеличивается градиент систолического давления между полостью ЛЖ и аортой. Он превышает обычно 20 мм рт. ст., а иногда достигает 100 мм рт. ст. и более.
- Вследствие нагрузки давлением повышается функция ЛЖ и возникает его гипертрофия, которая зависит от степени сужения аортального отверстия.

В норме площадь аортального отверстия около **3 см²**, уменьшение до 1,5 см² вызывает выраженное нарушение гемодинамики.

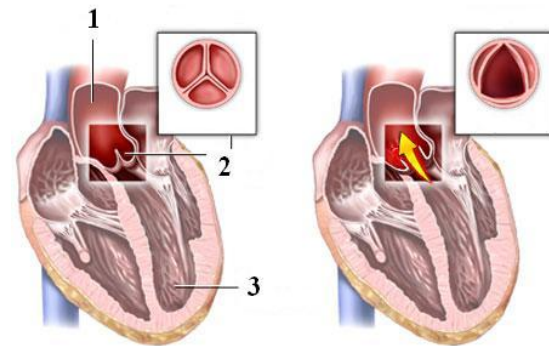
При декомпенсации возникает выраженное повышение конечного диастолического давления и дилатация левого желудочка.



Норма

Аортальный стеноз

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ



- Стеноз устья аорты препятствует адекватному увеличению сердечного выброса, приводит к резкому падению артериального давления и возникновению обморока, особенно при физической нагрузке.
- **Синкопальные состояния в этом случае являются абсолютным показанием к хирургическому вмешательству**, так как продолжительность жизни таких больных без операции не превышает 3 лет.
- **Клинически**: медленный пульс, диссоциация между верхушечным толчком и пульсом на сонной артерии.
- **При аускультации** - снижение или отсутствие II тона, грубый интенсивный систолический шум в зоне аускультации аорты, проводящийся на сонные артерии

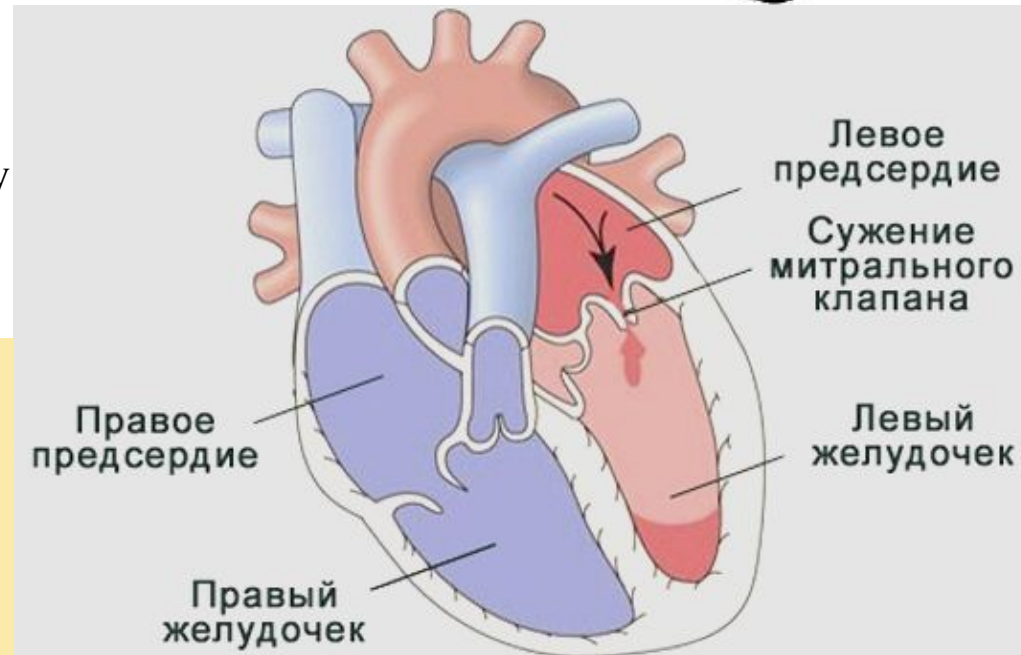
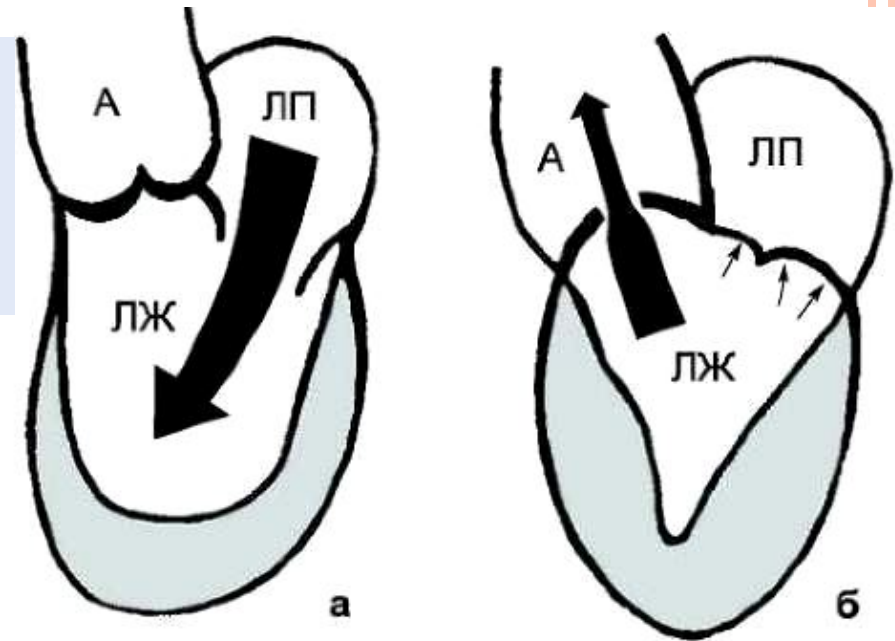


МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

В норме площадь митрального отверстия составляет 4-6 см². При уменьшении ее до 1 см² давление в левом предсердии достигает 20 мм рт. ст., что приводит к повышению давления в легочной артерии (легочной гипертензии)

- На верхушке сердца выслушивается диастолический шум, более интенсивный в начале диастолы. При выраженной гипертрофии правого сердца, возможна пульсация в подложечной области.
- При перкуссии сердца его верхняя граница определяется не по нижнему, а по верхнему краю III ребра или во втором межреберье.

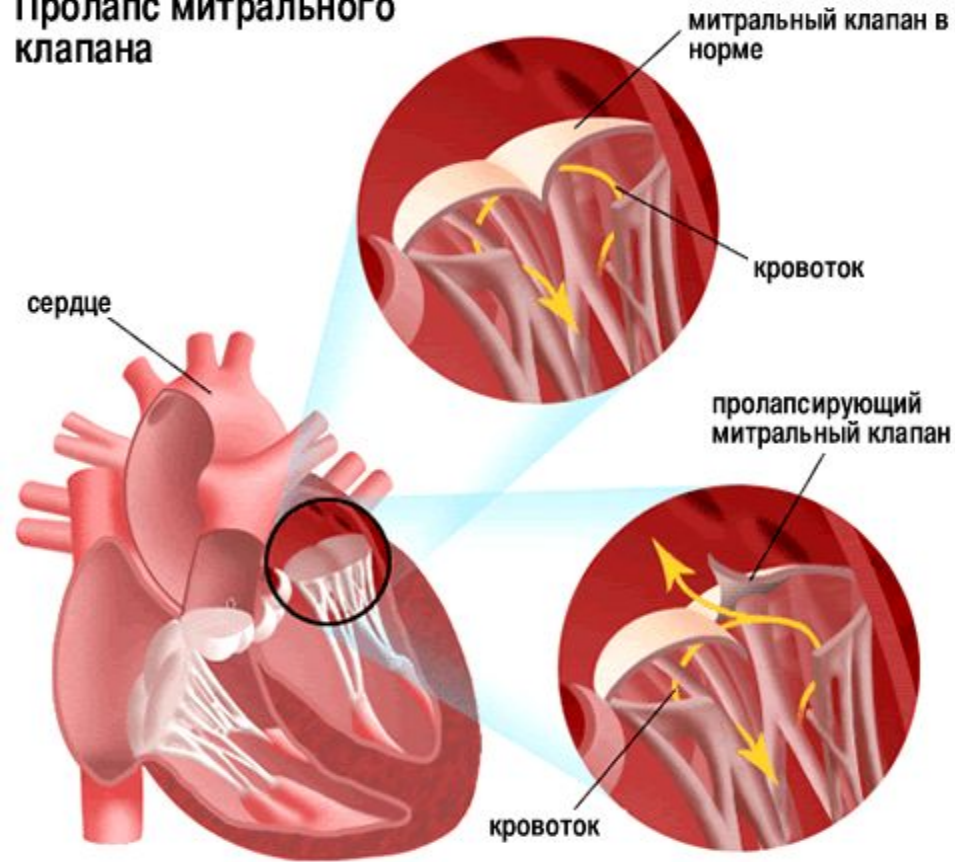
Уменьшению тока крови через МК способствует образованию тромба в левом предсердии. Частой локализацией тромба является ушко левого предсердия, при больших тромбах - полость левого предсердия.



Проплапс МК

- Проплапс митрального клапана (ПМК) – провисание и куполообразный прогиб створок МК в сторону левого предсердия во время систолы левого желудочка
- Различают **первичный** и **вторичный**, ПМК, возникший на фоне других заболеваний, таких как ишемическая болезнь сердца (ИБС), инфаркт миокарда, кардиомиопатии, кальцификация митрального кольца, дисфункция сосочковых мышц, застойная сердечная недостаточность, системная красная волчанка. Первичный ПМК не считается грубой патологией сердца.
- Со стороны системной циркуляции наблюдается склонность к **физиологической артериальной гипотензии**. Дополнительно часто выслушиваются акцент II тона над ЛА, функциональный систолический шум с максимумом звучания над ЛА.

Проплапс митрального клапана



Основные клинические проявления ПМК:

- кардиальный синдром с вегетативными проявлениями;
- сердцебиение и перебои в работе сердца;
- гипервентиляционный синдром;
- вегетативные кризы;
- **синкопальные состояния**;
- нарушения терморегуляции.

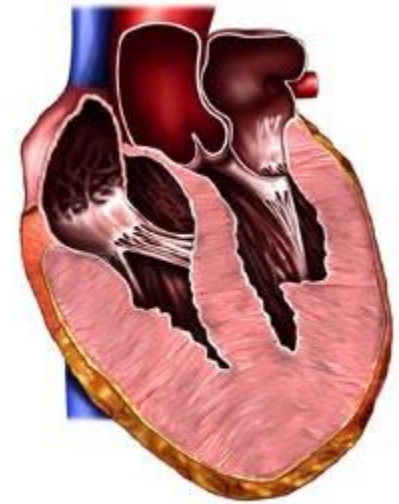
ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КМП

Синкопе и липотимии при ГКМП связывают с пароксизмальными нарушениями ритма сердца (желудочковыми, наджелудочковыми, тахи-, брадиаритмиями); синдромом малого выброса при тяжелой обструкции выходного отдела ЛЖ; нейрокардиогенной вегетативной дисфункцией, являются риском ВСС.

Обмороки возникают не во время нагрузки, а в момент ее прекращения.



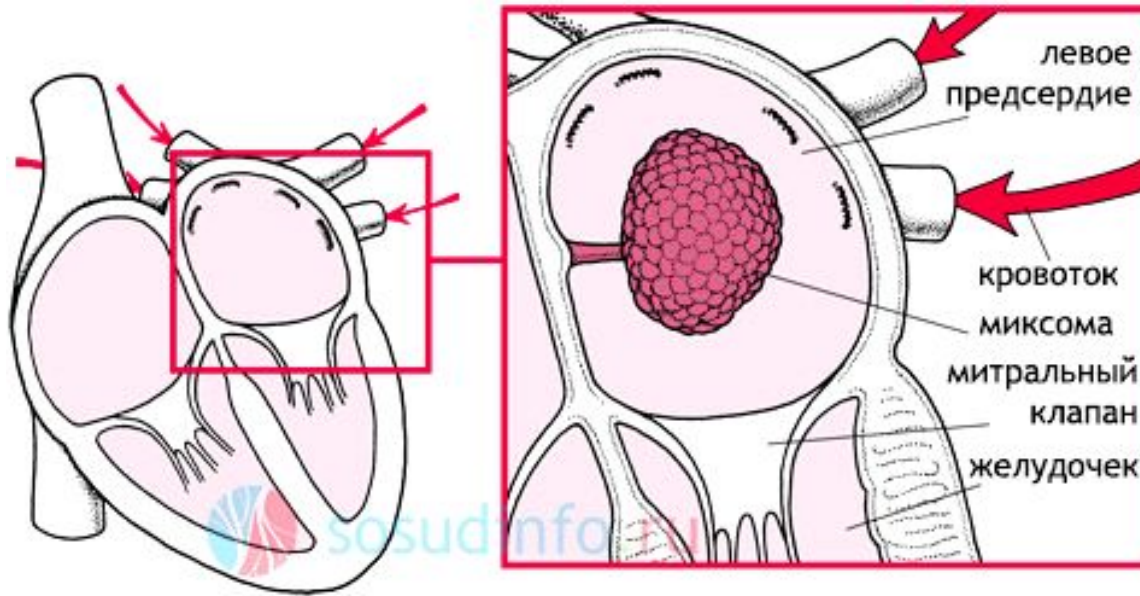
Нормальное сердце
(продольное сечение)



Гипертрофическая
кардиомиопатия

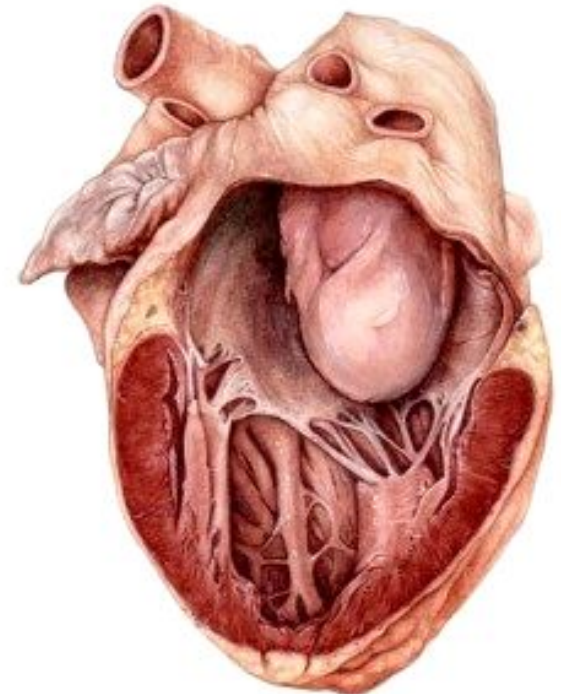
- **Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)** - заболевание с характерным комплексом специфических морфофункциональных изменений и гипертрофией миокарда (более 15 мм) левого и (или) правого желудочка (в редких случаях).
- Один из механизмов появления градиента давления в полости ЛЖ — обструкция, возникающая под влиянием: уменьшения размера выносящего тракта в диастолу; гипертрофии ЛЖ; переднего смещения митрального клапана в сторону полости ЛЖ с уменьшением его полости; увеличения размеров и величины створок митрального клапана;
- При физикальном исследовании определяют признаки, характерные для гипертрофии ЛЖ: усиление или двойной верхушечный толчок, смещение левой границы относительной тупости сердца влево и вниз; обструкции его выходного отдела: систолическое дрожание вдоль левого края грудины, дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины, усиливающийся при физической нагрузке, пробе Вальсальвы. Появление систолического шума регургитации в области верхушки сердца с иррадиацией в левую подмышечную область свидетельствует о дилатации ЛЖ и растяжении атриовентрикулярного кольца.

МИКСОМА ПРЕДСЕРДИЙ



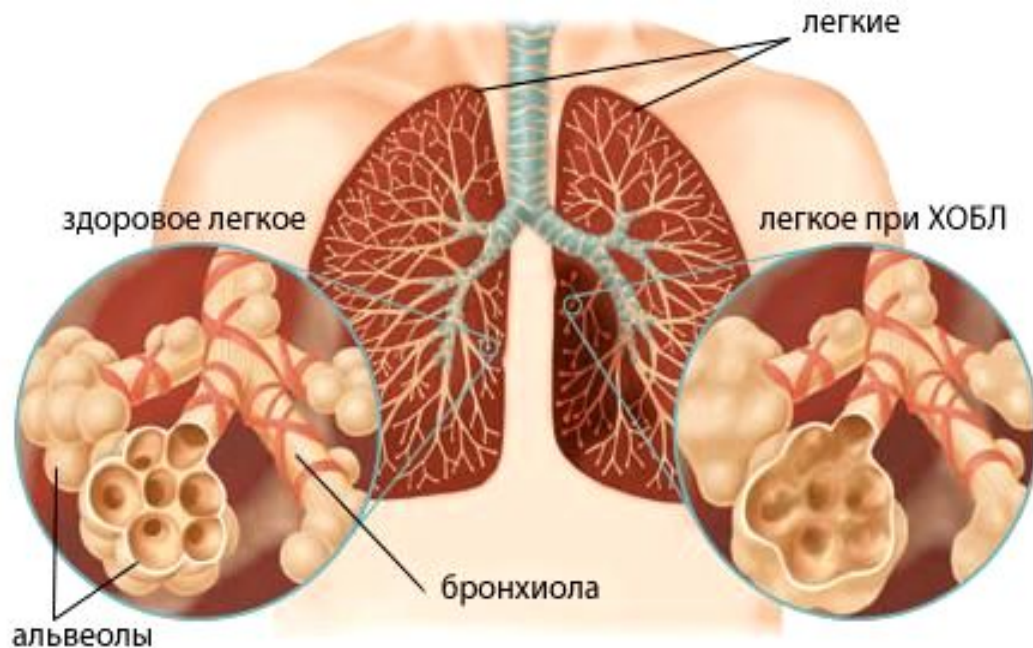
- ▣ **Миксома сердца** - доброкачественная опухоль, локализуемая в левом или правом предсердии. Обычно растёт на ножке, прикреплённой к межпредсердной перегородке.

Ортостатическая липотимия и синкопы обусловлены закупоркой левого AV-отверстия миксомой при вертикализации



ХОБЛ

Хроническая обструктивная болезнь лёгких (ХОБЛ) — самостоятельное заболевание, для которого характерно частично необратимое ограничение воздушного потока в дыхательных путях, имеющее неуклонно прогрессирующий характер и спровоцированное аномальной воспалительной реакцией ткани лёгких на раздражение различными патогенными факторами.



Лёгочная гипертензия развивается на IV стадии — крайне тяжёлое течение ХОБЛ, при гипоксемии (PaO_2 менее 60 мм рт. ст.) и гиперкапнии. Это основное сердечно-сосудистое осложнение ХОБЛ связано с плохим прогнозом.

К развитию легочной гипертензии имеют отношение утолщение сосудистой стенки вследствие ремоделирования лёгочных артерий, деструкция лёгочных капилляров при эмфиземе, которая ещё больше увеличивает давление, необходимое для прохождения крови через лёгкие.

- гиперсекреция слизи,
- дисфункция ресничек,
- бронхиальная обструкция,
- деструкция паренхимы и эмфизема лёгких,
- расстройства газообмена,
- *лёгочная гипертензия*,
- легочное сердце,
- системные проявления.

Стеноз легочной артерии при первичной и вторичной *лёгочной гипертензии* приводит к возникновению синкопальных состояний *во время физической нагрузки*.



НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

- ▣ **Надпочечниковая недостаточность** характеризуется снижением выработки гормонов корой надпочечников (глюкокортикоидов и минералокортикоидов) из-за деструктивных процессов в надпочечниках различной природы. Различают острую и хроническую надпочечниковую недостаточность.

1. **Первичный гипокортицизм, или аддисонова болезнь**

2. **Вторичный гипокортицизм** связан с поражением гипофиза и нарушением выработки адренокортикотропного гормона (АКТГ).

- ▣ **Признаки хронической надпочечниковой недостаточности**

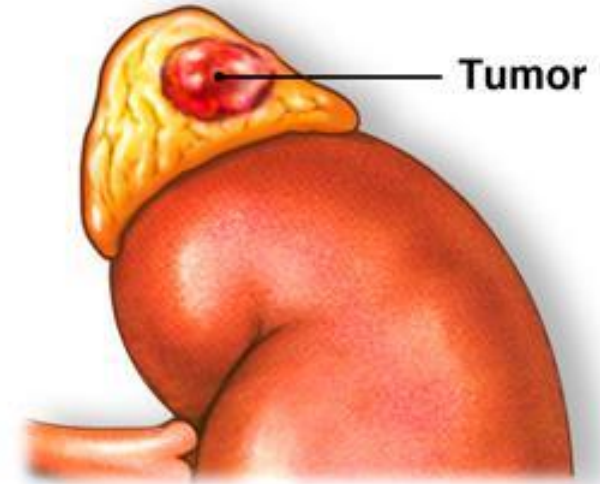
- слабость, непереносимость физ. нагрузок
- снижение веса, аппетита, постоянная потребность в соленой пище.
- **понижение артериального давления**, которое может приводить к головокружениям и обморокам.
- при 1первичном процессе усиление пигментации кожи и слизистых оболочек, участки кожи, не защищенные от солнца (лицо, шея, руки), и имеющие более выраженную пигментацию в норме (подмышечные впадины, мошонка, ареолы сосков, промежность). Позднее - участки кожи, соприкасающиеся с одеждой.

Основным диагностическим критерием хронической надпочечниковой недостаточности является ***определение уровня кортизола и альдостерона в крови.***

При первичной хронической надпочечниковой недостаточности наряду со снижением концентрации этих гормонов отмечается также повышение уровня адренокортикотропного гормона и ренина в плазме крови.

ФЕОХРОМОЦИТОМА

- ❑ **Феохромоцитома** - доброкачественная, хорошо инкапсулированная гормонально активная опухоль клеток симпато-адреналовой системы надпочечниковой или вненадпочечниковой локализации, секретирующая большое количество катехоламинов - адреналина и норадреналина.
- ❑ Основным симптомом - артериальная гипертензия с гипертензивными кризами при тяжёлом течении – до нескольких раз в день.
- ❑ Во время тяжёлых кризов у больных могут появляться пульсация во всём теле, головная боль, потливость, тремор, побледнение или покраснение лица, диспноэ, тошнота и рвота, боли в груди и животе, парестезии в конечностях, ортостатическая гипотензия, тревога, страх смерти.



Ортостатическая гипотензия отмечается у 40% пациентов и связана с нарушением реактивного сужения артерий и вен.



Дифференциальный диагноз пароксизмальных нарушений

	Эпилептический припадок	Синкоп	Психогенный синкоп
предвестники	аура	темнота перед глазами, г\к, слюнотечение, шум в ушах	вариабельные
провоцирующие факторы	нет	вертикализация , стресс (н-р, при виде крови), уринация\кашель (ситуационный синкоп)	эмоциональные нарушения
время суток	в любое время, часто после сна или утром	днем	днем
начало	внезапное	постепенное, липотимия	постепенное
длительность	3-10 мин	10-60 сек.	вариабельна, чаще десятки минут - часы
сознание	утрачено	утрачено	аггравация утраты сознания
«зрители»	не обязательны	не обязательны	обязательны
положение тела перед приступом	любое	чаще – вертикальное	любое

Дифференциальный диагноз пароксизмальных нарушений

	Эпилептический припадок	Синкоп	Психогенный синкоп
во время приступа	мышечный тонус снижен при атонических приступах, судороги при ГТКП, стереотипные ритмичные движения АД повышено	мышечный тонус снижен, при синкопе > 10 сек м.б. судороги, АД снижено	Нерегулярные, вычурные движения, опистотонус («истерическая дуга»), форсированное закрывание глаз, стоны АД не изменено или незначительно повышено
цвет кожных покровы	цианоз	бледность	не изменен, м.б. покраснение лица
прикусывание языка	прикусывание латеральных отделов языка	крайне редко	нет, или прикусывание медиальных языка, края губы
уринация	часто	крайне редко	нет
травмы, повреждения во время приступа	часто	редко	нет

Дифференциальный диагноз пароксизмальных нарушений

	Эпилептический приступок	Синкоп	Психогенный синкоп
сознание после приступа	спутанность в течении нескольких минут	спутанность очень редко, несколько секунд	нет, или демонстративная
симптомы после приступа	боль в конечностях, утомление мышц, постприступная амнезия, головная боль, крепкий сон	боль в конечностях нет, частичная амнезия. Головная боль, сонливость не характерны	вариабельные данные, амнезии нет
лабораторные методы исследования	повышение КФК, пролактина	КФК, пролактин в норме	КФК, пролактин в норме
ЭЭГ	интериктальная активность, постиктальная депрессия	норма	норма

ЛЕЧЕНИЕ ОРТОСТАТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕНЗИИ

Принципы:

- повышение ОЦК,
- повышение тонуса периферических сосудов

- ▣ **Адаптогены** - женьшень, элеутерококк, лимонник
- ▣ ***α*-адреномиметики** – мидодрин **2,5 мг х 2 раза в сутки**, в т.ч. в комбинации с ингибиторами МАО
(например, ниаламид в обычной дозировке) или дигидроэрготамином.
- ▣ ***β*-адреноблокаторы** - пиндолол (вискен), обзидан, атенолол **25-50 мг х 1-2 раза в сутки**.
(усиливают действие минералокортикоидов, обеспечивают периферический вазоспазм)
- ▣ **Минералокортикоиды** – флюдрокортизона ацетат **0,1 мг** с увеличением дозы до **0,4 мг/сутки**
(по **0,2 мг х 2 раза в день после еды**) – в течение **7 дней**.
- ▣ **НПВС**. Обеспечивают периферический вазоспазм - **индометацин**
- ▣ **Блокаторы периферических дофаминовых рецепторов** — домперидон, церукал.
- ▣ **Октреотид** (аналог соматостатина) применяют при сопутствующей постпрандиальной ОГ или синкопах.



ЛЕЧЕНИЕ ОРТОСТАТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕНЗИИ

- ▣ **Легкие физические упражнения**, медленное и *постепенное принятие вертикального положения из горизонтального*, периодические присаживания – для пациентов, вынужденных длительное время находиться на постельном режиме.
- ▣ **«Тилт-тренинг»** (тренировка путем постепенного увеличения времени нахождения в вертикальной позе)
- ▣ **Умеренное потребление пищи**, с ограничением углеводов, особенно у пациентов с постпрандальной липотимией или синкопами. Богатая солью диета *до 20 г/с*, полноценное 4-разовое питание.
- ▣ **Ношение эластических чулок**, тугое бинтование нижних конечностей, тазового пояса и живота, специальные надувные костюмы.
- ▣ **Сон с приподнятой головой** (на 5—20 градусов), что способствует снижению гипертензии в положении лежа.
- ▣ **Отказ от курения** (достоверное ухудшение симптоматики у больных синдромом Шая — Дрейджера во время курения)



**СПАСИБО
ЗА
ВНИМАНИЕ!**

