

ҚАЗАҚСТАН  
РЕСПУБЛИКАСЫНЫҢ  
ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ ЖӘНЕ  
ӘЛЕУМЕТТІК МИНИСТРЛІГІ



Оңтүстік Қазақстан  
Мемлекеттік Фармацевтика  
Академиясы

# ПРЕЗЕНТАЦИЯ

## Кардиомиопатиялар

Выполнил: Сарсенов Н.А

Проверяла: Ормаханова З.И

Шымкент-2017 жыл

**Кардиомиопатиялар – себебі  
белгісіз,  
басты белгілері кардиомегалия  
және қанайналым  
шамасыздығы болатын  
миокардтың коронарогендік  
емес аурулары.**



# КМП – ның үш түрін айырады:

- 1.** Дилятациялық;
- 2.** Гипертрофиялық;
- 3.** Рестрикциялық;

# *ДИЛЯТАЦИЯЛЫҚ КАРДИОМИОПАТИЯ*

**КМП – ның бұл түрі жүректің барлық қуыстарының аса созылып кеңуімен, әсіресе сол қарыншаның және систолалық айдау көлемінің күрт азаюынан жүрек шамасыздығының дамуымен сипатталады. Сонымен қатар ырғақ бұзылыстары мен тромбоэмболиялық асқынулар болады.**



**ДКМП – ересек жастағы  
адамдардың 3 – 15 %  
кездесетін және  
тропикалық елдерде  
көбірек тараған аурудың  
бірі.**

**Этиологиясы белгісіз, тегі  
полиэтиологиялық ауру  
болуы мүмкін.**

## *ДКМП дамуының келесі қауіпті факторлары:*

- **Коксаки В<sub>3</sub>, ЕСНО вирустары;**
- **Гипербариялық оксигенация;**
- **Этанолдық әсері (ішкілікке салыну);**
- **Белок пен витаминдердің тапшылығы (әсіресе ішкілікпен қатар В<sub>1</sub> витаминнің жетіспеушілігі);**
- **Кортикостероидтардың, стероидтық емес қабынуға қарсы дәрімектердің, радиацияның әсерлері;**
- **Жүрекке шамадан тыс күш түсуі (жүрек алды не жүрек арты);**
- **Жүктілік (босанудың кейінгі кардиомиопатия);**
- **Селеннің дефициті;**



## Даму механизмінде мына әсерлер қатысуы мүмкін:

- Кардиомиоциттерде кальций иондарының көбеюі;
- Эндогенді катехоламиндер деңгейінің жоғарылауы;
- Микротамырлардың түйілуі;
- Бос радикалдардың зақымдандыру әсері;
- Инфекция;
- Иммундық бұзылыстар;
- Гипоксия;
- Тұқым жағынан бейімділік;

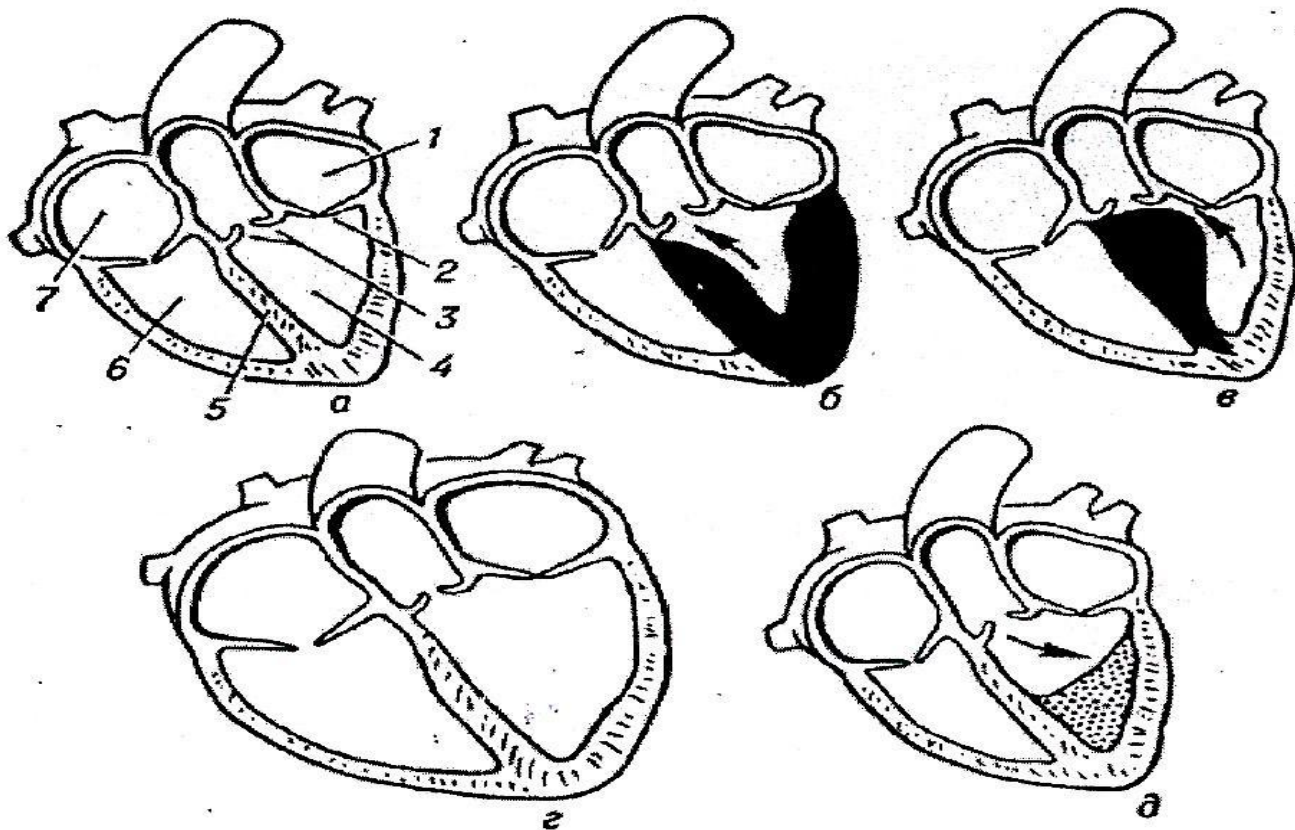
# Патанатомиялық өзгерістер

- ДКМП-дан өлген адамдардың жүрегі шар тәрізді ұлғайған, массасы 800-1000 г шамасында;
- Жүрекшелер мен қарыншалар қуыстары аса кеңейген;
- Миокардтың қалыңдығы 1 - 2,5 см аспайды;
- Жүрекше мен қарыншалар қабырғасына жабысқан тромбтар болады;
- Атриовентрикулалық тесіктер сақинасы созылып аса ұлғайған, қақпақтың жармалары мен хордалары ұзарған, емізік бұлшықеттер гипертрофияланған;



## Патогенезі

Гемодинамикалық бұзылыстар алдымен сол, кейін оң қарыншаның жиырылу қуатының төмендеуінен болады. Қарыншалардың қуысы аса кеңейеді, шығару фракциясы азаяды, сондықтан диастола соңындағы қысым(ДСҚ) биіктейді, қарыншалар систола кезінде тиісті қан көлемін толық айдай алмайды. Жүректің ішіндегі қанның іркілісінен қарыншалардың қуысында тромбтар түзіледі. ДСҚ биіктеуінен жүрекшелерге күш салынып, олардың гипертрофиясы және дилатациясы пайда болады, жүректің оң бөліктеріне күш түсіретін ретроградтық веналық өкпе гипертензиясы тез туындайды. Қуыстардың аса созылып кеңуінен АВ-лық қақпақтардың функциялық жетіспеушілігі қалыптасады. Атап өткен бұзылыстардан алдымен кіші шеңбердегі, содан кейін үлкен шеңбердегі іркіліске алып келетін жүректің тотальды шамасыздығы пайда болады.



**Кардиомиопатия түрлерінің схемалық көрінісі.**

- а) сау жүрек (1 — сол жүрекше, 2 — митральді қақпақ, 3 — аорта қақпағы, 4 — сол қарыншаның қуысы, 5 — қарыншааралық қалқа, 6 — оң қарыншаның қуысы, 7 — оң жүрекше);
- б) гипертрофиялық обструкциясыз кардиомиопатия (сол қарынша қабырғасының тұтас гипертрофиясы, қан кету жолы тарылмаған);
- в) гипертрофиялық обструкциялық кардиомиопатия (қарыншааралық қалқаның ассиметриялы гипертрофиялануынан қан кету жолы тарылған)
- г) дилатациялық кардиомиопатия;
- д) рестрикциялық кардиомиопатия.



# Клиникасы

Клиникалық көрінісінде орын алатын үш топ белгілер:

1. Жүрек шамасыздығы;
2. Ырғақ пен өткізгіштіктің бұзылысы;
3. Жүрек ішінде тромбтардың түзілуінен тромбоэмболиялық асқынуға байланысты көріністер;

**Жүректің іркілістік шамасыздығы осы дерттің басты белгісі болып табылады.**

**Сол қарынша шамасыздығы көп ұзамай тотальді жүрек шамасыздығына ауысады. Осыдан шеттік ісінулер, асцит, гидроторакс пайда болады. Мұқият сұрастырғанда басталу кезеңінде тек сол қарыншаның зақымдану белгілері байқалуы мүмкін, бірақ жүре бара оң қарынша да зақымданады. Миокардтың жиырылу қасиеті төмендей бастағанда әлсіздік, тез шаршау, дене қызметі кезінде ендігу пайда болады. Кейін ендікпе тыныш қалыпта да бола береді. Түнгі мезгілде құрғақ жөтел мазалайды, тұншығу ұстамалары пайда болады.**

**Жүректің шығару көлемінің азаюынан, дене қалпын күрт өзгерткенде бас айналып, талып қалатын жағдайлар кездеседі. Науқастың кейбіреуінде (10 %) стенокардия синдромы болады (әдеттегідей иррадиациясымен және нитроглицериннің емдік әсерімен). Оның себебі миокард массасының ұлғаюы және шығару көлемінің азаюынан, тәж айналымының төмендеуі.**



**Үлкен шеңбердегі іркілісте оң қабырға астында бауырдың ұлғаюынан салмақ сезінеді және аяқтар ісінеді. Ісіну, оң қабырға иіні астының ауырсынуы, бауырдың ұлғаюы ерте пайда болады.**

**Дерттің алғашқы белгісі – жыбыр аритмиясы. Көбіне науқас оны сезбей жүреді. ДКМП – ның тағы бір ерекшелігі – тромбоэмболиялық асқынуларды жиі туғызуы. Оның себебі – жүрек ішінде тромбтардың түзілуі. Тромбтардың түзілуіне жыбыр аритмия және созылған қарыншалардың жиырылу қасиетінің күрт төмендеуі септігін тигізеді. Тромбоэмболиялық асқынулар ДКМП – мен ауыратын адамдар өлімнің негізгі себептерінің бірі болып табылады.**

**Перкуссияда: жүрек шектерінің аса кеңуі назар аудартады, бірақ жүректің ұлғаюына әкелетін себептердің болмауы тән.**

**Жүрек аускультациясы: миокардтың жиырылу функциясының төмендеуінен, жүрек тондары көбіне әлсіздене, кейде протодиастолалық шоқырақ ырғағы не емізік бұлшықеттерінің, хордалардың дисфункциясынан туындайтын III тон және гипертрофияланған жүрекшелердің жиырылуынан болатын IV тон естіледі. Қос және үш жармалы қақпақтардың функциялық шамасыздығынан систолалық шудың болуы.**



# Диагностикасы

## ЭКГ:

- Сол және оң қарыншаның гипертрофия белгілері;
- QRS тісшелері вольтажының аласаруы;
- $V_1 - V_3$ ,  $V_4$  тіркемелерде инфарктқа ұқсайтын QS комплексінің болуы;
- Ырғақтың әртүрлі бұзылыстары – жыбыр аритмия, ЭСС, Гисс будасы сол аяқшасының блогы;

**Жүректің УДЗ-і: ДКМП- ны нақты анықтауға ең маңызды әдіс. Жүрек қуыстарының, әсіресе сол қарыншаның аса ұлғаюы анықталады. Сол қарыншаның диастолалық өлшемі 7-8 см дейін ұлғаяды және қарыншааралық қалқаның, сол қарыншаның артқы қабырғасының гипертрофиясы болмайды. УДЗ арқылы жүректің ішіндегі тромбтарды көруге де болады.**



**Рентгенография: жүректің шар тәрізді конфигурациясы, ретростерналық және ретрокардиялық кеңістіктерінің тарылғандығы байқалады. Жүректің барлық камераларының кеңеюі, жүрек ұшының жұмырлануы, мықынының тегістелуі, сол қарынша доғасының ұлғаюы және жүрек амплитудасының төмендеуі жатады. Өкпе жағынан кіші шеңбердегі іркілістің белгілері: өкпе өрнегінің күшеюі, плевра қуыстарында сұйықтықтың жиналуы анықталады.**

## Дифференциальдық диагнозы

Науқаста жүрек қыспасы тәрізді ауырсынумен бірге ЭКГ – да инфарктқа ұқсайтын өзгерістер болғанда, дифференциальдық диагностиканы ЖИА – мен жүргізу қажет. Егер науқаста митральді, үш жармалы қақпақтардың шамасыздығымен бірге өкпе гипертензиясының белгілері байқалса, жүректің қақпақтық ақауларына әкелетін аурулардан айыру қажет.

Ең қиыны – ДКМП-ны диффузды миокардиттен айыру. Дифференциалды диагностикада сүйенетін белгілер: жүрек патологиясының инфекцияға тәуелді дамуы, қанда қабыну синдромына тән өзгерістердің болуы (диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, Ig A, G, E, M көбеюі)



Емі:

1. Жүрек шамасыздығының емі.
2. Гликозиттік емес инотроптық заттар.
3. Шеттік вазодиллятаторлар-ангиотензин айналдырушы фермент(ААФ)ингибиторлар.
4. Диуретиктер.
5. Антиаритмиялық ем.
6. Антикоагулянттық және антиагреганттық ем.
7. Миокардтың метаболизмін жақсарту.
8. Хирургиялық ем.

# *Гипертрофиялық кардиомиопатия*

**Гипертрофиялық кардиомиопатия (ГКМП) – қарыншалар қабырғасының аса қалыңдап, гипертрофиялануымен, осыдан қарыншалар қуысының тарылуымен жүретін, жүректің себебі белгісіз ауруы.**



# ГКМП – ның мына түрлерін айырады:

1. Қарыншааралық қалқаның базальді аймағының басым гипертрофиясы;
2. Қарыншааралық қалқаның барлық бойының ассиметриялы түрде гипертрофиясы;
3. Сол қарынша миокардының шеңберлік түрде гипертрофиясы;
4. Жүрек ұшының гипертрофиясы;

**ГКМП 20 – 40 жас арасындағы ер адамдарда, әйелдерге қарағанда, екі есе жиі. Бұл ауру көбіне 30 жаста анықталады, бірақ оның жаңа туылған нәрестелерде немесе 50 – 60 жастағыларда кездесуі туралы мәліметтер бар.**



## *Этиологиясы – белгісіз.*

**ГКМП – тұқымды аутосомды – доминантты қуалайтын, ген кемістігінен болатын аурудың бірі. Тұқым қуалауға бейімділік науқас туыстарының 17 – 20 % - да байқалады және бұл ауруда HLA жүйесінің  $B_{27}$ ,  $DR_4$  антигендерінің жиі кездесуі анықталған.**

## Гистологиялық зерттеу.

Гипертрофияланған миокардтың арасында бұлшықет талшықтарының қиқы-жиқы орналасқан ошақтары анықталады. Аталмыш ошақтардағы талшықтар бір-біріне әдеттегідей паралельді емес, қалай болса солай, көбіне бір-біріне перпендикуляр орналасқан. Аномальді миокардиальдік жасушалардың ішіндегі миофибриллалар да хаосты, кейде жасушаның ұзындығына қиғаш немесе перпендикулярлы жатады.



ГКМП-ның обструкциялық түрі жиілеу кездеседі, ол сол қарыншаның кіру және шығу жолдарының тартылады. Бұл қарыншааралық қалқаның жоғарғы, ортанғы, опикальді бөліктерінің немесе оның тұтас гипертрофиялануынан болады.

Қан кету жолының  
обструкциясынан сол  
қарыншамен ортаның  
арасында кейде 150 мм сын.  
бағ. Баратын қысым  
градиентті пайда болады.



Қысым градиентінің деңгейіне қарай Нью-Йорктік кардиологтар ассоциасының жіктемесі бойынша ГКМП-ның келесі даму сатыларын айырады:

I *сатысы*- қысым градиенті 25 мм сағ.бағ. Аспаған (шағымдар болмайды);

II *сатысы*- қысым градиенті 26-36 мм сағ.бағ. (дене қызыметінде дискомфорт пайда болады);

III *сатысы*- қысым градиенті 44 мм сағ.бағ. жоғарылауы мүмкін(қан айналым шамасыздығы тек күш түскенде емес, тыныш күйдеде болады, стенокардия синдромы болады);

IV *сатысы* – қысым градинтті 44 мм сағ.бағ. жоғары(қан айналым шамасыздығы айқын деңгейде бөлінеді).

**Обструкциялық типті ГКМП-ның тағы бір гемодинамикалық бұзылысы- митральдік регургитацияның болуы. Даму митральді қақпақтың алдыңғы жармасының систола кезінде алға, патологиялық қозғалысынан болады.**



## Клиникалық көрнісі.

Гипертрофияның баяу біртіндеп дамуынан, дерттің белгілері ұзақ бөлінбейді. Оның алғашқы белгілері 20-40 аралығында, көбіне 30-дан кейін болады. "Үлкен" спортпен шұғылдану белгілердің пайда болуын тездетеді. Бастапқы кезде тез шаршау, әлсіздік білінеді. Жүре бара ендікпе қосылады, алдымен ол дене қызметі кезінде, кейін-болар-болмас қимылдан. Кейде ендікпе, ауа жетіспеу ұстамалары байқалады. Сол қарыншаның шығу жолы аса тарылғанда ми қанайналымының күрт төмендеуінен бас айналу, кенет талу ұстамалары болып тұрады.

Сонымен қатар ГКМП-мен  
сырқаттанғандарда әртүрлі  
экстрасистодалар, кейде  
жыбыр аритмияның тұрақты  
түрі болуы мүмкін.



Жүректі нақты  
тексергенде жүрек ұшы  
түрткісінің күшеюі назар  
аудартады.

ГКМП-ның басты аскультациялық белгісі- систолалық шудың естілуі. Бұл шу айдау шуы болып табылады. Оның ерекшелігі:

Төстің сол жақ бойында IV-V қабырға аралықтарында немесе жүректің нағыз тұйықтығының бетіне ең жақсы естілуі.



ГКМП кенет өлімге жиі әкелетін ауру. Кенет өлімнің себептері:

- 1) дене қызметінде күшейетін немесе пайда болатын обструкция;
- 2) WPW синдромы және осыдан немесе одан бөлек дамидын пароксизмдік тахикардия.
- 3) сол қарыншаның қанға жеткілікті толмауы;
- 4) тәж артериясының жедел шамасыздығы;
- 5) қарыншалық фибрилляция.

## Диагностикасы.

ГКМП-ның болуынан күдіктенгенде бұл аурудың тұқым қуалауға биімділігін, еркек жынысты жас адамдарда жиі кездесуін ескерген жөн. Диагнозды қоюға осы ауруға тән үштіктің болуы көмектеседі:

- 1) түріткі тәрізді секірмелі пульс;
- 2) төстің сол жақ жағалауындағы және жүрек ұшындағы кештеу шығатын систолалық шу;
- 3) сол жүрекше жиырылуының пальпация арқылы байқалуы.



# ЭКГ.

ЭКГ-лық өзгерістер гипертрофия ошағының орналасқан жеріне және оның деңгейіне тәуелді. ЭКГ-да көбіне сол қарынша мен жүрекшенің гипертрофиялану синдромы, II, III, aVF және  $V_5$ - $V_6$  тіркемелерінде патологиялық Q-тісшесінің болуы тән. Қарыншааралық қалқа гипертрофияланған жағдайда  $V_1$  - $V_3$ ,  $V_4$  тіркемелерінде қарыншалық комплекс QS тәріздес, сондықтан оны ЖИА-нан айыру қиындыққа түседі. Жүрек ұшы гипертрофиясында сол кеуде тіркемелерінде ST сегментінің төмендеуімен бірге өте терең (тереңдігі 10мм-ден артатын) теріс T-тісшелер болады.

**ГКМП диагностикасының негізгі әдісі.**

**УДЗ. Эхокардиография дерттің ерте сатысынан анықтауға мүмкіндік береді.**



## ГКМП-ның УДЗ белгілері:

- 1) қарыншалық қалқанның, әсіресе оның базальдік бөлігінің гипертрофиясы;
- 2) сол қарыншаның басқа қабырғаларының әртүрлі гипертрофиясы.
- 3) сол жүрекшенің гипертрофиясы;
- 4) митральді қақпақтың алдыңғы жармасының систола кезінде алға қарай патологиялық қозғалысы;
- 5) систоланың орта кезінде орта қақпаның жартылай жабылуы;
- 6) митральді қақпақтың алдыңғы жармасының қарыншааралық қалқаға тиіп кетуі;
- 7) сол қарыншаның шығар жолында құбылмалы қысым градиентінің болуы және сол қарыншаның диастолада қанға жеткіліксіз толуы;
- 8) митральді регургитация.

# Емдеу бағдарламасы.

1. Кенет өлімнің алдын алу.
2. Гемодинамиканы жақсарту.
3. Хирургиялық ем.
4. Антикоагулянт пен антиагреганттарды қолдану.



**Кальций антагонистері.**

**Диуретиктер.**

**Нитраттар.**

**Жүрек гликозиттері.**

**Антикоагулянттық және  
антиагреганттық ем.**

# Рестрикциялық кардиомиопатия.

Қазіргі кезде рестрикциялық кардиомиопатия (РКМП) қатарына екі ауру жатқызылған: Лиффлердің эндомиокардиальдік фиброэластозы және эндомиокардиальдік фиброз.

Бұл аурулардың патомарфологиялық көрнісі бір-біріне ұстағанынан, ДДҰ сарапшылары олардың басын біріктіріп, рестрикциялық кардиомиопатия ретінде қарауға шешім қабылдаған.



## Басты белгісі:

Қабырғалық эндокардтың бірнеше миллиметрден 1см-ге дейін қалыңдауы, фиброздық тіннің жүрек бойында шексіз дамуы

## Патогензі.

РҚМП-дағы гемодинамикалық бұзылыстар жүректің диастолалық қызметінің бұзылуынан болады, себебі жүректің диастола кезінде созылып кеңеюге мүмкіндігі жойылады, ал оның жиырылу қызметі өзгермейді немесе өзгерсе де шамалы төмендейді. Қарыншалар қуысының тарылуынан және диастола кезінде созылып кеңеюге шамасы келмеуінен, жүректің шығару көлемі күрт төмендейді, осыдан жүректің шамасыздығы пайда болады. Жүректің ұлғаймауы, керісінше жүрек кішірейюі мүмкіндігі (“кішкене жүректің”) шамасыздығы.

Қорыта айтқанда, гемодинамикалық бұзылыстар констрикциялық перикардитте болатын өзгерістерге ұқсамайды.



**Леффлердің эозинофильдік фибропластикалық эндокардиті, 1936 жылы суреттелген. Бұл дерттің алғашқы 6 ай шамасында гиперэозинофильдік синдром байқалады. Эозинофилия  $1\text{мм}^3$  150 артық деңгейде тұрақты сақталады. Эндокардитпен бірге Пик псевдоциррозына алып келетін перикардиттің жиі дамуы анықталған.**

Бұл аурудың 4 түрін айырады:

**1.Аритмиялық.**

**2.Перикардиттік.**

**3.Псевдоцирроздық.**

**4.Кальциноздық.**



## Тропикалық эндомиокардиальдік фиброз.

Тұңғыш рет Уганданың тұрғындарында J. Davies, 1948 жылы суреттеген. Бұл ауруда эозинофилия болмайды.

Аталған екі ауру бір аурудың әртүрлі сатысы деген пікірлер айтылуда: бірі эозинофилия сатысында, екінші эозинофилия жойылған сатыда кеш анықталған.

# Клиникалық көрнісі.

Басты шағымдары- ендікпе, кардиалгия, жүрек қағуы. Тексергенде анықталатын белгілері: тұрақты тахикардия, сол қарыншаның шамалы ұлғаюы, жүрек тондарының әлсіреуі, паталогиялық III және IV тондарының естілуі, үш және қос жармалы қақпақтар шамасыздығының әдеттегі белгілері.



## Диагностикасы:

*ЭКГ.* ЭКГ-дақарыншалардың гипертрофиясы, Гис будасы аяқшаларының блогы және V1 -V2 тіркемелерде (75%) патологиялық Q-тісшесінің болуы мүмкін.

Диагнозды анықтауда ең маңыздысы –

*ЭХО-кардиография.* Бұл әдіспен эндокардтың қалыңдауы, қарыншалар қуысының тарылуы, қақпақтық өзгерістік диастола соңы қысымының биіктеуі, диастолалық көлемнің азаюы анықталады.



## Емі:

Рестрикциялық кардиомиопатия нақты емі табылмаған, сондықтан патогенездік және симптомдық ем жүргізеді

## Ем бағдарламасы :

1. Глюкокортикоидтармен, цитостатиктермен емдеу.
2. Жүрек шамасыздығын емдеу.
3. Антикоагулянттық ем.
4. Антикоагулянттық, антиагреганттық ем.
5. Хирургиялық ем.
6. Лейкоцитозферез.