

# Балаларда кездесетін кардиомиопатиялар



**ҚАБЫЛДАҒАН: ОСПАНОВА Ш.М**  
**ОРЫНДАҒАН: НЫШАМБАЙҚЫЗЫ А**  
**ТОБЫ: ПК-601**

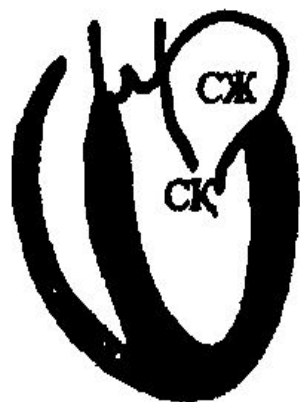


- **Кардиомиопатиялар (КМП) ~ кардиомегалия, жүректің жиырылу қабілетінің төмендігі, қанайналысы жеткіліксіздігімен негізделген этиология, патогенезі әлі анықталмаған қабыну белгілерінсіз жүретін миокард ауруы. Миокардтағы өзгерістердің тұрақтылығы және бірте-бірте өрши беретіндігі, сонымен қатар эндокард, кейде перикардты да зақымдайтыны, ем әсерінің аздығы, нәресте, сәбилер мен үлкен балалар арасында бірдей кездесетіндігі бұл аурудың белгілі сипаты.**

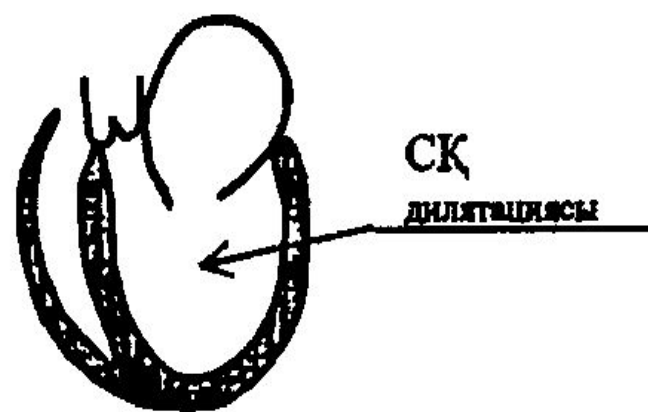
# Жіктелуі



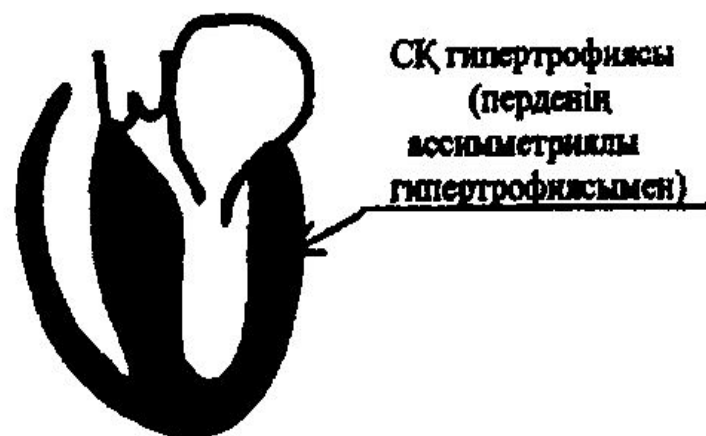
- ДДҰ жіктеуіне сай, кардиомиопатиялар гемодинамикалық және патанатомиялық белгілері бойынша үш түрге бөлінеді:
- 1) дилатациялы (іркілісті);
- 2) гипертрофиялы;
- 3) рестриктивті.



Қалыпта



Дилатациялық  
кардиомиопатия



Гипертрофиялы  
кардиомиопатия



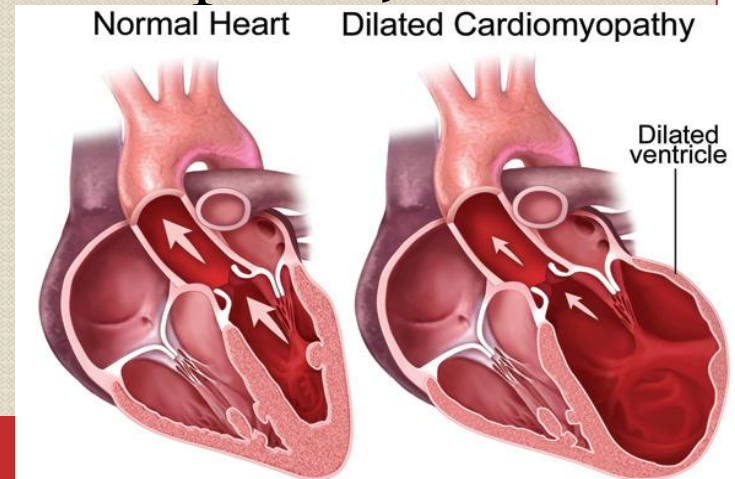
Рестриктивті  
кардиомиопатия

14-сурет. Кардиомиопатиялардағы анатомиялық өзгерістер.  
СЖ — сол жүрекше; СК — сол қарынша.

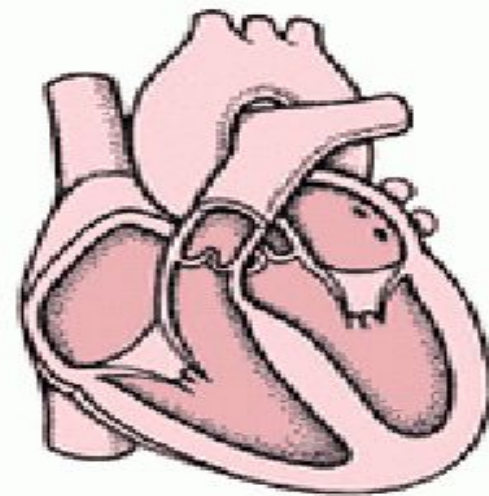
# Дилатациялы кардиомиопатия



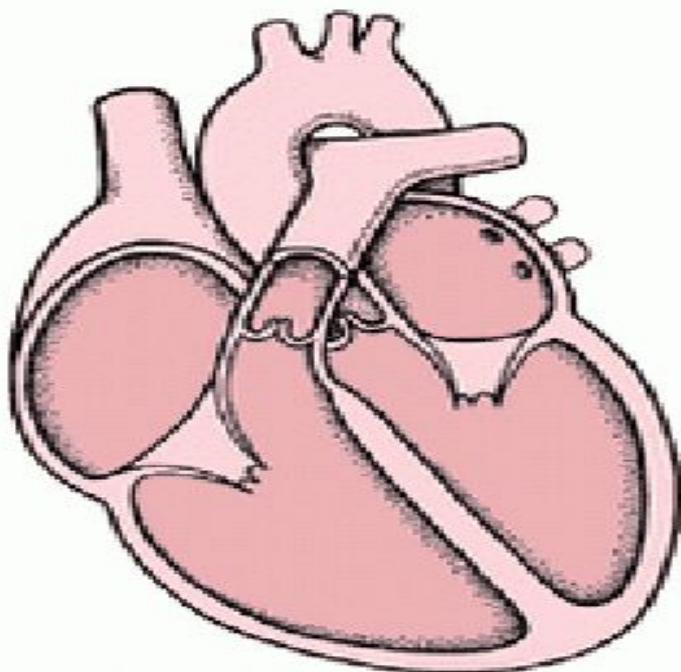
- **Дилатациялы кардиомиопатия (ДКМП)** - жүрек қуыстарының кеңуімен, жиырылу қабілетінің төмендігімен, қанайналысы жеткіліксіздігімен, жүрек ритмі бұзылысы, тромбоэмболиялармен белгілі миокардтың ауыр дерті. Қазақстанда таралу жиілігі 100.000 балаға 3,7. (Б.Х.Хабижанов, Н.К.Отарбаев).



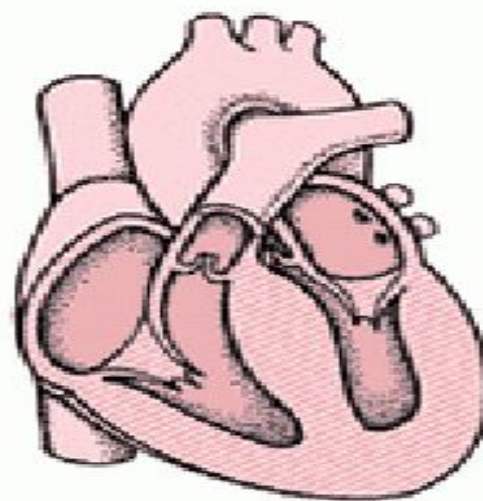
Нормальное сердце



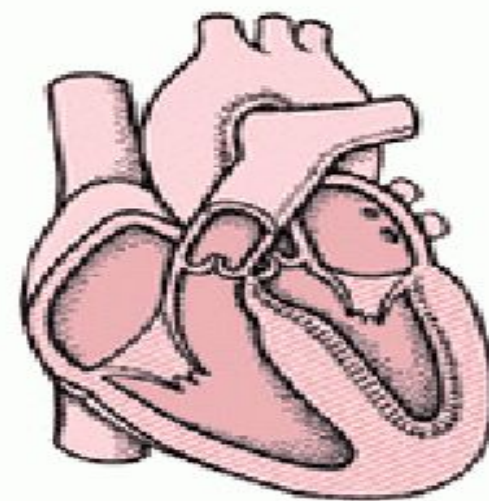
КАРДИОМИОПАТИИ:



дилатационная



гипертрофическая



рестриктивная



# Этиологиясы.



- ДКМП отбасы немесе тұқым қуалаушылық бейімділікпен шығуы мүмкін (6-9%, X-хромосомасының ұзын не қысқа иығында орналасқан мутантты ген).
- HLA-антигендері жүйесімен байланысы бар, осының өзі дерттің иммундық патологиямен жанасатынына мензейді.
- ДКМП дамуына вирустардың (Коксаки В3 аденовирустар, қызамық, ж. б.), селен жетіспеушілігі, тұқым қуалайтын карнитин мен бета-кетозлаза дефициті, дәрі-дәрмектердің (сульфаниламидтер, левомецетин, дауно, адриамицин, ж.б.) әсері туралы деректер бар.
- Жүрек қуыстарының дилатациясы дәнекер тінінің жүйелі ауруларында, (ЖҚН, Кавасаки ауруы) эндокриндік ауруларда (тиреотоксикоз, қант диабеті, катехоламиндік кардиомиопатия, гипотиреозидизм), миопатияларда, мукполисахаридоздар, гемолизикалық-уремиялық синдром мен Рей синдромында, нәрестелердің интранаталдық гипоксиясында, т.б. екіншілік ретпен пайда болу мүмкіндігі анықталған.

Прекардиалдық аумақтың көзге көрінетін пульсациясы, пульс жиілеуі (кейде блокадаға байланысты сиреуі), жүрек ритмі (экстрасистолия, жиі-жиі ритмі) бұл аурудың байқалатын белгілері.

Дәрт-бірте-бірте дамиды, кейде бірден білінбейді. Балала ренжігіштік, табет

**Аускультацияда:** жүрек тондары әлсірейді, Гис аяқшаларының толық блокадасы болса, I-тон екі дыбысқа бөлініп естіледі. Шоқырақ ритмі, III тон, жетпей қосылды. Жүрек соғуы «қағып» кетуі байқалады. Жүрек көлемі,

жетіспеушілігі дамуы) шығады. Кейде диастола шуы да пайда болуы мүмкін.

Өкпеде тыныс катаюы, ұсақ көпіршікті, «іркілістік» сырылдар естіле бастайды.

Бірте-бірте бауыр ұлғаяды, аяқта ісіну шығады. Ауру баланың халі ауырлай түседі, ерні көгеру, жүрек жұмысының әлсіреп кетуі, оның өзі тромбофлебит, жүрек ішінде тромбтар түзілуімен байланысы болуы мүмкін.



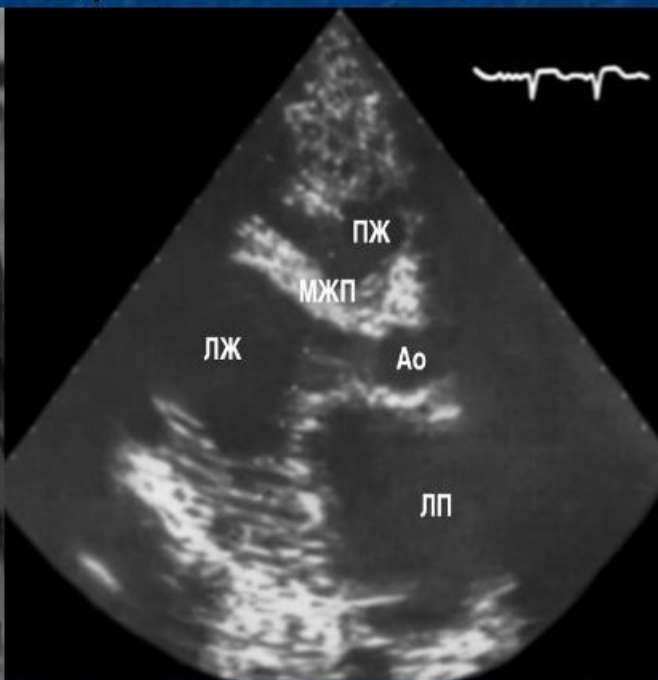
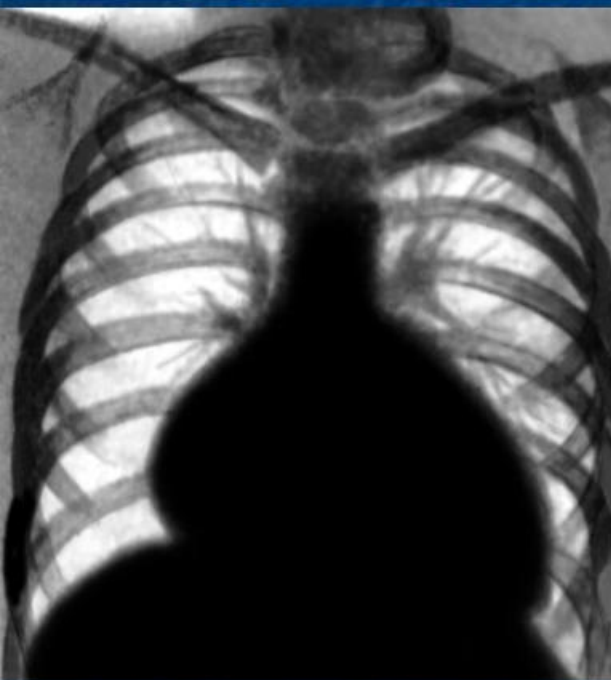
**лабораториялық өзгерістер болмайды, байқалатын диспротеинемия, протеинурия — іркілістік жүрек жетіспеушілігінің салдары.**

**R-графияда кардиомиопатия байқалады, жүрек суретінің ұлғаюы әртүрлі көріністе және дәрежеде болады. Өкпе суретінің қоюлануы, тамырлары кеңейгені байқалады.**

**ЭКГ-да миокард бұзылысы мен жетіспеушілігінің көрінісі-жыбырлы аритмия, қарыншаішілік өткізгіштік ұзаруы, I дәрежелі блокада, QRS вольтажы төмендігі, патологиялық Q тісшесі, жүрекшедегі іркілісі белгісі - P тісшесінің кенуі не өркештенуі орын алады.**

**Екі өлшемді ЭхоКГ-да жүрек қуыстарының қайсысы, не бірі кеңейгенін (дилатациясын) көреді (15-сурет). Жүрек бөлімдерінің және қарыншааралық перде іргесінің жұқарғаны, қарыншалардың дискинезиясы, не гипокинезиясы систолада кетпеген қалдық қанның мөлшері табылады. Допплерде митральдық, үшжармалық регургитация бары білінеді.**

# Дилатационная кардиомиопатия



# Ажырату диагностикасы



- Туа біткен жүрек ақауы
- Ауыр миокардиттер
- Жүре пайда болған жүрек жетіспеушілігі

# Емі.



- Арнайы ем жоқ, дертті емдеу қиынға түседі. Ем қанайналысы және жүрек жұмысы жетіспеушілігін, жүрек ритмі бұзылысын кетіруге, тромбоэмболиямен асқынудың алдын алуға бағытталады. Бірнеше ай бойы төсек режимі, аялы күтім қамтамасыз етіледі.
- Іркілісті жүрек жетіспеушілігін емдеуде салуретиктер, перифериялық вазодилататорлар және жүрек глюкозидтері қолданылады.
- Диуретиктер калий сақтаушы (верошпирон, триампур, т.б.) болу керек. Фуросемид (лазикс) бойдағы тез кетпейтін ісінулер барда ғана беріледі. Қандағы калий деңгейі  $> 4,5 \text{ мэкв/л}$  болып тұруын қадағалайды.
- Перифериялық вазодилататорлар қантамырлардың тонусын төмендету, сөйтіп қанның систолада жеткілікті шығуын және миокард жиырылғыштығына әсер етпей-ақ сол қарыншадан қанның аортаға мол кетуін қамтамасыз етеді.

## Перифериялық вазодилататорлардың әсер беру нобайы



- Ангиотензинаударушы ферментті (ААФ) ингибициялаушы (тежегіш) каптоприл (0,15-0,3 мг/кг), эналаприл (0,1-0,15мг/кг) жүрек жетіспеушілігіндегі артқы салмақты, артериалдық қантамырларын кеңейтумен қатар маңызды нейроэндокриндік әсерлер береді.
- Әсерлерді арттыру гидралазинді (веналық вазодиллятатор) тағайындаумен қамтамасыз етіледі. Вазодиллятаторлармен емді төмен дозалармен және ортостатикалық гипотензия дамымас үшін оны бірте-бірте көтереді. Жүрекке алғы салмақты азайту үшін жиі жағдайда нитраттар (изосорбид динитрат 10-20 мг x 2-3 рет) беріледі, олар веналарды кеңітетін әсерімен жүрекке келетін қан мөлшерін азайтады.
- Жүрек гликозидтерін (дигоксин) брадиаритмия болмаса, ДКМП емдеуде аурулардың бәріне де төменгі дозамен береді. Гликозидтерге бұл ауруда толеранттылық болатынын ескеру керек, алайда систолалық дисфункция бар болса, бұл дәрінің құнды әсері емге көмек әкелетіні нақты. Ритм бұзылыстарында кордаронның пайдалы әсері болады.
- Ем кешенінде осылармен қатар преднизолон 0,5-1,0 мг/кг, (3-блокаторлар, дезагреганттар, кардиотрофиктердің тиісті орындары бар. Сонымен қатар, ауру балада селен деңгейі (шашта  $2,21 \pm 0,41$  мкг/г) төмен болса, неоселен, ал карнитин жетіспеушілігі болса тұзқышқылды карнитин, милдронат, цитохром, жиі ЖРВИ-мен ауыратын болса, — вирусқа қарсы препараттар, аминохинолин (делагил не плаквенил) тағайындалады.
- Қанайналысы бұзылыстары мен жүрек жетіспеушілігі емге қарамай, удей берген жағдайда, жүрек трансплантациясын жасау керек. Ғылыми-техникалық дамуда алдағы елдерде қазіргі кезде бұл операция көрсеткішіне қарай мыңдаған ауруларға жасалуда.



# Дилатациялық кардиомиопатияның хирургиялық коррекциясына көрсеткіш

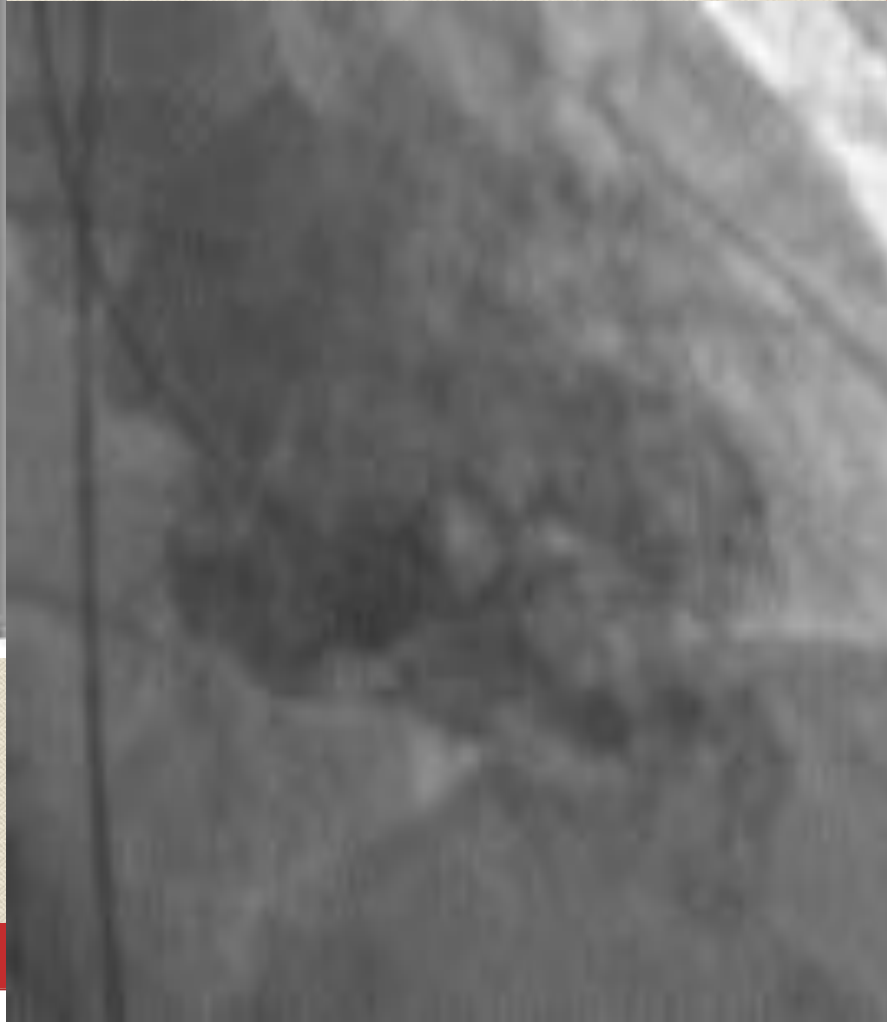


- Ауыр жүрек жеткіліксіздігі функционалды класс IV NYHA;
- аритмиялық және тромбоэмболиялық синдромдар көрінісі;
- Медикаментозды емнің нәтижесіздігінде;
- Ағымы ауыр және өмірінің аз қалғанында.

# Гипертрофиялы кардиомиопатия (ГКМП)



- **Гипертрофиялы кардиомиопатия (ГКМП) -** *этиологиясы белгісіз, сол қарынша мен қарыншааралық перденің (булшықет бөлігі) дилатациясыз гипертрофиясымен сипатта- лады.* Аутосомды-доминанттық типпен тұқым қуалайтыны ауру адамдардың 1/3-де кездеседі. Генетикалық маркері HLA жүйесіндегі DR4 антигені деп саналады. ГКМП дамуына жауапты төрт геннің бар екені, оның ішінде 14-хромосомадағы геннің мутациясы миокардтың жиырылғыштық қасиетін қамтамасыз ететін кардиомиоциттердің құрамындағы саркомерлер бета-миозин синтезін бұзу арқылы гипертрофиясын шақыратыны анықталған.



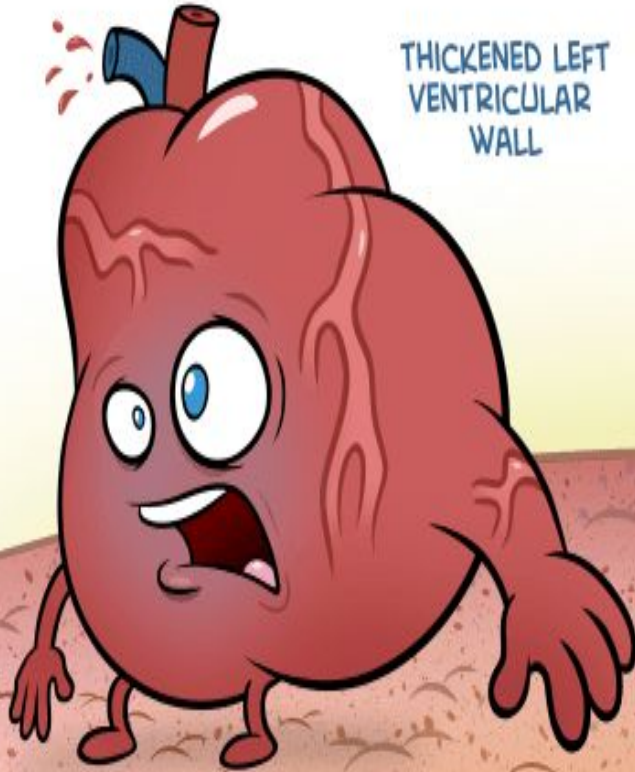
# CARDIOMYOPATHY

## HYPERTROPHIC

DIASTOLIC  
DYSFUNCTION

RISK OF SUDDEN  
DEATH IN YOUNG  
ATHLETES

THICKENED LEFT  
VENTRICULAR  
WALL



## DILATED

ENLARGEMENT  
OF ALL CARDIAC  
CHAMBERS

SYSTOLIC  
DYSFUNCTION

MOST  
COMMON  
TYPE

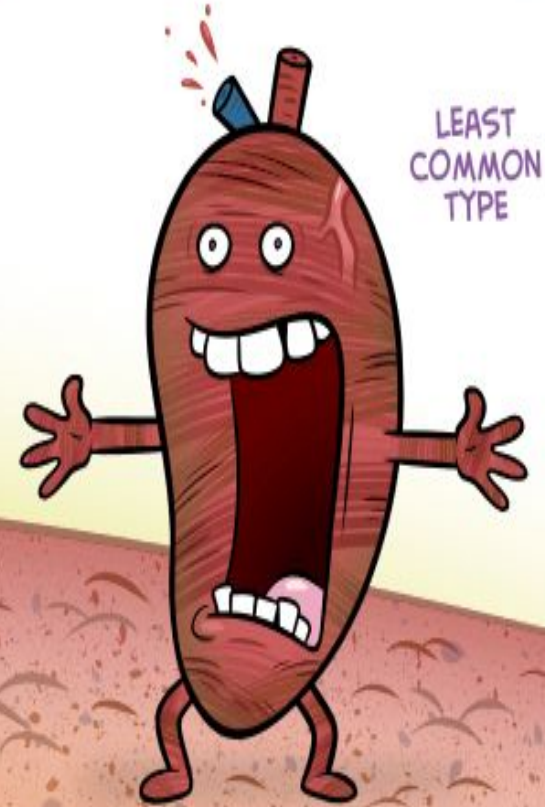


## RESTRICTIVE

RIGID  
VENTRICULAR  
WALLS

DIASTOLIC  
DYSFUNCTION

LEAST  
COMMON  
TYPE





# Патанатомиясы

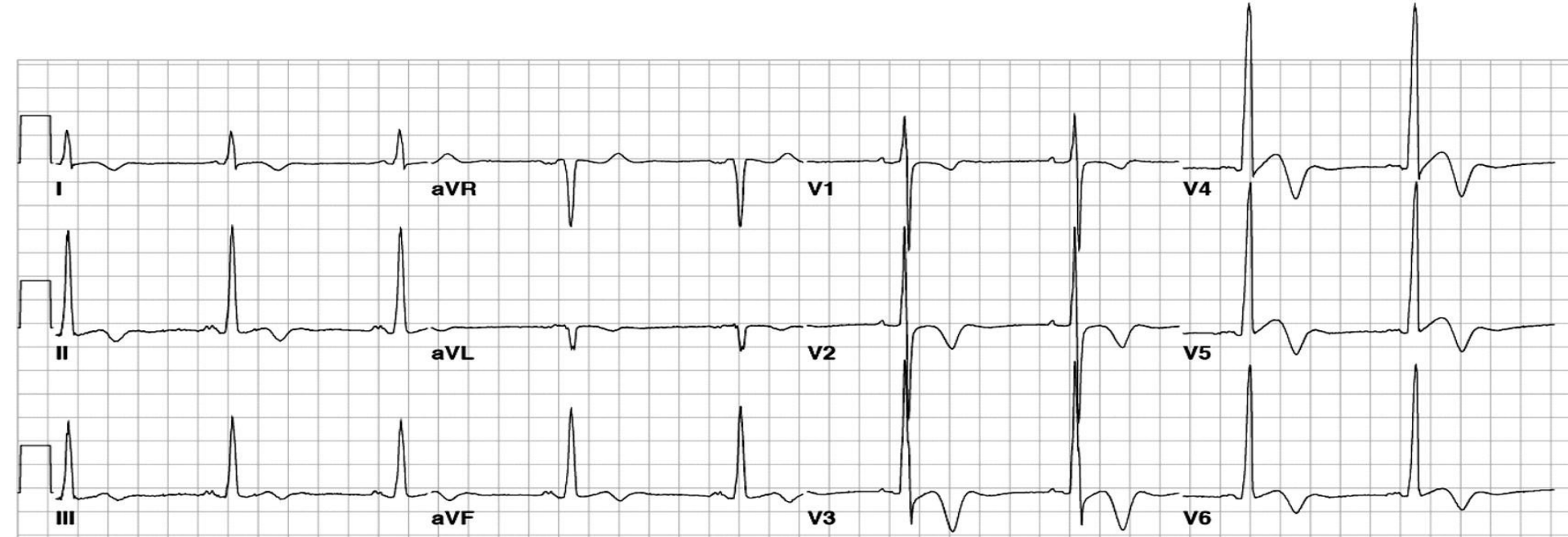
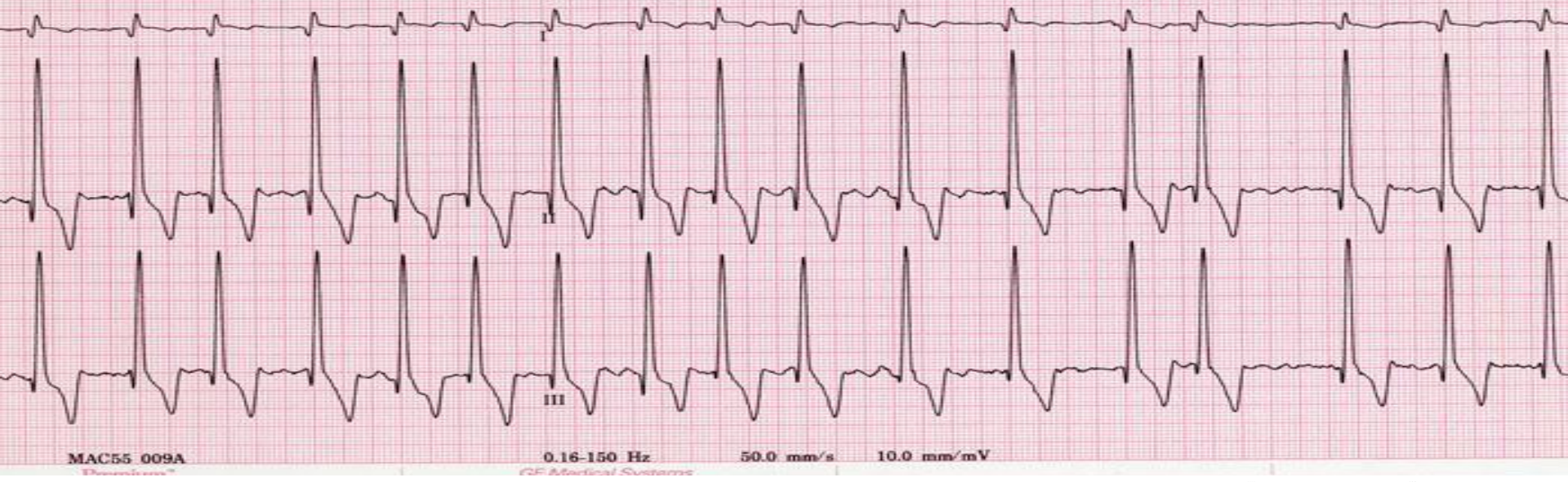


- 1) сол қарынша мен қарыншааралық перденің асимметриялы гипертрофиясы;
- 2) сол қарынша қуысының тарылуы;
- 3) қарыншааралық перденің эндокардиалдық фиброзы;
- 4) митралдық клапанның екіншілік қалыңдауы мен құрылымының өзгеруі;
- 5) жүрекшелердің дилатациясы;
- 6) коронарлық артериялардың іргелері қалыңдауы мен саңылауы тарылуы;
- 7) интерстицийдің фиброзы;
- 8) қарынша архитектоникасының бұзылуымен миокард клеткаларының дистрофиясы болатыны ГКМП-ның ерекше сипаттары.











Миокардта фиброз бен ишемия дамиды, жүрек қуысында ішкі қысым артады, миокардтың оттегіні көп жаратуы, аритмия, кардиалгия, синкопе, аортаға шығатын қан мөлшері азаяды.

- ГКМП дамуын зерттеуде катехоламиндердің жүрекке калыптан аса әсер етуі және кальцийдің миокардта артық жиналуының мағнасына назар аударылуда.

# Жіктелуі



- **Анатомиялық өзгерістеріне карап төртке бөледі:.**
  - 1) **карыншааралық перденің базальдық бөлігінің гипертрофиясы;**
  - 2) **карыншааралық перденің ұзына бойлы гипертрофиясы;**
  - 4) **жүрек ұшының гипертрофиясы.**
  - 3) **сол қарыншаның концентрлі гипертрофиясы - оның бос іргесінің және пердесінің;**

## Гипертрофиялық кардиомиопатияның классификациясы (Леонтьева И.В., 2002),

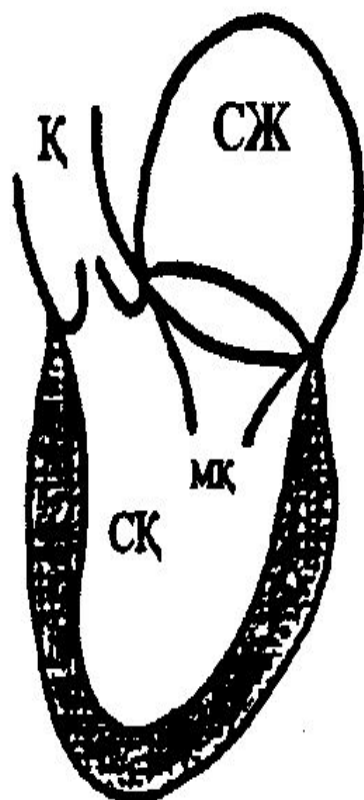
гипертрофияның түрі	обструктивті синдромның көрінісі	Градиент давления, дәреже	Клиникалық стадия
Асимметриялық	Обструктивті форма	I дәреже - 30 мм дейін	Компенсация
Симметриялық	Обструктивті емес форма	II дәреже - 30 дан 60 мм дейін III дәреже - 60 мм жоғары	Субкомпенсация Декомпенсация



# Клиникасы мен диагнозы.



- Клиникалық белгілері әр түрлі: симптомсыз, кейін әлсіздік, шаршағыштық, аз қимылға енгігіп қалу, жүрек соғуын сезу, бас айналу, талып қалу. Жиі стенокардиялық ауырсыну.
- **Аускультацияға** қатты систола шуы, р. тах. төстің ІІІ-қабырғалық тұсында және аортада. Жүрек аритмиясы жиі байқалады, ол әртүрлі болады, кейін оған жүрек қызметі жетіспеушілігі қосылады. Көбінесе сол қарынша жұмысы жетіспеушілігінің жедел түрі дамиды, кейін іркілісті канайналыс жетіспеушілігі тұрақты орын алады.
- Диагноз қоюда **екіөлшемді эхокардиография** дәл мәліметтер береді. Онда сол қарынша іргесінің гипертрофиясының әр түрі керінеді, жүрекшеаралық перде гипертрофиясы, оның дискинезиясы, систоладағы митралдық клапан жармасының ішке және пердеге қарай ығысуы байқалады (16-сурет). Митралды регургитация



Қалыпта



Гипертрофиялық  
кардиомиопатия

16-сурет. Гипертрофиялы кардиомиопатиядағы МҚ жармасы жылғасы қимылының сызбасы: СК — сол қарынша; СЖ — сол жүрекше; Қ — колка; МҚ — митральды қақпақша.





- **Доплер-ЭхоКГ-да** диастоладағы өзгерістер, митралдык жетіспеушілік, регургитация табылады (17-сурет). ЭКГ-да сол қарынша гипертрофиясы, реполяризация бұзылысы (QRSвольтажы жоғары, ST сегменті төмен); Qтісшесінің патологиялық тереңдеуі, T тісшесінің инверсиясы, ж.б.
- **Холтер ЭКГ-мониторымен** тексеру тәулік ішінде қарынша тахикардиясын байқауға көмек береді, оның пайда болуы кенет өлу қаупі шыққанын көрсетеді.
- **Рентгенде** жүрек көлемі аздап үлкейгені, өкпе суреті қоюланғаны байқалуы мүмкін, алайда бұл тәсіл ГКМП-да деректерді аз береді.
- **Радиоизотоппен жасалған вентрикулография** жүрек қуысы тарылғанын, систолада айналысқа кеткен қан мөлшерін өлшеуге жәрдем береді.

17-сурет. Гипертрофиялы кардиомиопатияның ассимметриялық түріне тән эхокардиограмма.



# Емі



- Патогенезіне қарай (в-адреноблокаторлар, кальций каналдары блокаторлары, антиаритмиялық дәрілер. Жүрек гликозидтерін, вазодилляторлар және диуретиктердің ГКМП-да зиянды әсерін ескеріп, тағайындамайды.
- Соңғы жылдары карыншааралық перде өзгерістерін хирургиялық емдеу тәсілі іске асты, оған көрсеткіш аортаға шығар жолдағы обструкцияға байланысты, қысым градиентінің өте жоғары болуы.

# Рестриктивті кардиомиопатия (РКМП).



- *Миокардтың диастолалық, дисфункциясымен және жүйелік қан қысымы мен өкпедегі веналық қысымның жоғарылауымен белгілі біріншілік не екіншілік ауру. Шығу себебі Леффлердің фибропластикалық эндокардитіне байланысты деп саналады. РКМП-ның бір түрі (және себебі) — нәрестелердегі эндокардиалдық фиброэластоз. Жүйелі склеродермиядағы миокард пен эндокард фиброзын да РКМП-ға жатқызады. Амилоидоз, гемохроматоз, жүрек ісіктері де РКМП-ға ұқсас.*

# Патогенезі



- Патогенезінде әртүрлі гиперэозинофилияға байланысты дамиды эндо-, миокард фиброзы жатады. Нәтижесінде миокардтың ригидтілігі, яғни оның еттерінің созылғыштығының төмендеуі, онан әрі сол қарыншаға диастолада қанның аз келуі, соғу мөлшері төмендеуі, әлсіздік, жүрек жетіспеушілігі дамиды. РКМП шығу жолында жүйелік ҚҚ(қан қысымы) мен өкпелік веналық қысымның жоғарылауы, демек веналардағы іркіліс, оң қарыншалық жетіспеушілік (мойын веналарының қанмен артық толуы, гепато- мегалия, асцит, перифериялық ісінулер) орын алады. Мұндай ауруларда жүрекшелердегі қысым кебейгенімен қарыншаларда дилатация болмайды, жүрек суреті (көлемі) өзгермейді.



# Клиникасы және диагностикасы



- **Клиникада** енгігу, ісінулер, асцит, бауырдың үлкендігі, мойын тамырларының білеуленуі болады. Кейде жөтел болуы мүмкін.
- **ЭКГ-да** Р-тісшесі жоғары, ST-сегменті төмен, Т-тісшесі инверсиялы. Гисс шоғырының оң аяқшасы блокадасы, жүрек ритмінің бұзылыстары болады.  
**Рентгенде** көп өзгеріс жоқ, өкпе суреті қоюлануы, кейде жүрекшелер көлеңкесі аздап ұлғаюы мүмкін.  
**Допплер ЭхоКГ-да** перикардта сұйықтық жиналуы, эндокард қалыңдағаны, қарынша қуысының аздаған тарылуы байқалады.





РҚМП-ны констриктивті перикардиттен, амилоидоздан, гемохроматоздан, демек, оларды шақыратын аурулардан, айырмалау керек

Емі - стероидты гормондар, жүрек жұмысына көмек берумен шектеледі. Алайда диуретиктер, гликозидтер, вазодилататорлармен емдеудің орны жоқ.