

**БОЛАЛАРДА ЮРАК, ҚОН-
ТОМИР ТИЗИМИ
КАСАЛЛИКЛАРИДА
УЧРАЙДИГАН СИНДРОМЛАР
(КАРДИОМЕГАЛИЯ СИНДРОМИ, ЮРАК
ТУҒМА НУҚСОНЛАРИ)**

Амбулатория тиббиёти, клиник
радиология кафедраси
т.ф.д., профессор Агзамова Ш.А.

Лекция мақсади:

- Талабаларни болаларда кардиомегалия синдромининг (норевматик кардит ва кардиомиопатиялар) ва юрак туғма нуқсонларнинг диагностик критерияларини аниқлашга, даво тактикасини тўғри қўллашга, реабилитацион тадбирлар комплексини тузишга ва поликлиника шароитида диспансер кузатувини олиб боришга ўргатиш.

Вазифалари:

- Болаларда кардиомегалия синдроми билан кечадиган ревматик кардит, кардиомиопатиялар ва юрак туғма нуқсонларнинг диагностик критериялари ва кечишини муҳокама қилиш.
- Болаларда кардиомегалия синдроми ва юрак туғма нуқсонларнинг дифференциал ташхис ўтказиш принципларига ўргатиш.
- Поликлиника шароитида болаларда кардиомегалия синдроми ва юрак туғма нуқсонларнинг терапияси, реабилитацияси ва диспансеризацияси принципларига ўргатиш.
- Талабаларни реабилитацион тадбирларга кўрсатма ва қарши кўрсатмаларни аниқлашга ўргатиш.

Кардиомегалия

юрак гипертрофияси ва дилатацияси
ёки модда алмашинувининг
бузилиши натижасида, ёхуд
неопластик жараёнлар
ривожланиши билан боғлиқ юрак
ҳажмининг катталашиши

Кардиомегалиянинг умумий белгилари:

- Маром ва ўтказувчанлик бузилиши;
- Физикал маълумотлар:
 - юрак чегараларининг кенгайиши, тонларнинг бўғиқлиги ёки пасайиши, юрак чўққисида I тон сусайиши;
 - протодиастолик ёки пресистолик шовқинлар;

Кардиомегалиянинг умумий белгилари (давоми):

- функционал митрал стеноз диастолик (Флинт) шовқини;
- ўпка артерияси нисбий етишмовчилиги (грехем-Стил) шовқини;
- Кардиомегалияга олиб келган касалликнинг белгилари (бирламчи кардиомегалия, юрак туғма нуқсонлари, норовматик кардит, кардиомиопатилар)

НОРЕВМАТИК КАРДИТ

- Юрак мушакларининг носпецифик яллиғланиши (ирсий, инфекцион ва аутоиммун омиллар) натижасида шикастланиши

НОРЕВМАТИК КАРДИТ таснифи

(Н.А. Белоконов, 1987)

- **Пайдо бўлиш вақтига кўра:** туғма (эрта ва кеч), орттирилган
- **Этиологик омилга кўра:** вирусли, вирус-бактериал, бактериал, - замбуруғли, иерсиниоз, аллергик, идиопатик
- **Кечишига кўра:** ўткир (3 ойгача), ўткир ости (18 ойгача), сурункали (>18 ой)

НОРЕВМАТИК КАРДИТ таснифи

(Н.А. Белоконь, 1987) давоми

- **Оғирлигига кўра:** енгил, ўрта оғирликда, оғир
- **ЮЕнинг шакли ва даражасига кўза:** чап қоринчали, ўнг қоринчали, тотал, даражаси – I, IIA, IIB, III
- **Оқибати ва асоратига кўра:** кардиосклероз, миокард гипертрофияси, ўтказувчанликни бузилиши, гипертензия, клапан аппарати шикастланиши, тромбоэмболик синдром, констриктив миоперикардит

Туғма кардит

- Туғилиши билан ёки биринчи 6 ойлик даврида, кам холларда 2- 3 ёшликда намоён бўлади
- Кичик тана вазни билан туғилиши, тана вазни ўсиши орқада қолиши, рангпарлик, безовталаниш, афония, тез чарчаш; хансираш, ўпкада хириллашлар, гепатомегалия, шишлар;
- Юрак букирлиги, тонларнинг бўғиқлиги, ЮЕ авжга чиқиши, тотал чап қоринча етишмовчили устунлиги билан

Туғма кардит (давоми)

- **Давога резистент;**
- **Рентгенда:** юрак шарсимон ёки овал, фиброэластозда трапеция кўринишида;
- **ЭКГ да:** чап қоринча гипертрофия белгилари, ригид маром;
- **ЭхоКГда:** кардиомегалия, қоринчаларнинг дилатацияси, қисқариш ва релаксация функцияларининг бузилиши, клапан кўпроқ митрал кл. шикастланиши, ўпка гипертензияси

Орттирилган кардит

- Болаликнинг хар хил даврида, кўпинча 3 ёшгача бўлган даврида;
- Инфекция даврида ёки ундан кўп ўтмай ривожланади;
- Холсизлик, иштаха пасайиши, тана вазни орқада қолиши, асабийлашиш, безовталик, кўнгил айнаш, қусиш, рангпарлик, тана ҳолати ўзгарганда кучаювчи хирахандон йўтал;

Орттирилган кардит (давоми)

- Аввалига чап қоринча ,кейин тотал ЮЕ;
- Бурун лаб цианози, акроцианоз;
- I тон пасайиши, от дупури, аритмия
- **Рентген:** кардиомегалия, ўпкада веноз қон димланиши;
- **ЭКГ:** QRS вольтажини пастлиги, тахи, брадиаритмия, ўтказувчанлик бузилиши, ST силжиши, манфий Т

Орттирилган кардит (давоми)

- **ЭхоКГ:** ўнг қоринча ва чап бўлмача дилатацияси, митрал кл. етишмовчилиги
- Эрта ёшда – оғир, 2-5 ёшларда ўрта оғир, >7 ёшда сурункали (чап қоринчанинг катталашиши билан-кардиосклероз, оддий қоринча билан-гипертрофик ва қоринчанинг кичрайиши билан - рестриктив кўринишида) кардит учрайди

НОРЕВМАТИК КАРДИТ ташҳиси

- Кўпинча қийинчилик туғдиради;
- Ташхис асосланади: анамнезга
- Клиник-инструментал белгиларга
- Динамик кузатув натижаларига
- Давонинг самарадорлигига
- Жисмоний ривожланиш кўрсаткичига
- Сабабсиз умумий ҳолатининг бузилишига

НОРЕВМАТИК КАРДИТ қиёсий ташҳиси

- Боланинг ёшига ва кардитнинг формасига боғлиқ
- Чақалоқларда: ТЮН, юрак қон томир тизими дезадаптация синд-роми (перинатал гипоксияни кечирган чақалоқларда)
- Катта ёшдаги болаларда: ўткир ревматик иситма, экстракардиал аритмиялар, миокардиодистрофиялар

НОРЕВМАТИК КАРДИТ давоси

- 1-давр: стационарда: 2-4хафта мобайнида жисмоний зўриқиш чегараланган, пархез;
- Ностероид препаратлар- 1-1,5 ой, оғир даражада –преднизолон 0,5-0,75 мг/кг/с; сурункалида гидроксихлорохин, хлорохин;
- Метаболик, микроциркуляция бузилишларни коррекцияси;
- Этиологияси аниқланганда этиологик даво

НОРЕВМАТИК КАРДИТ давоси ва диспансер кузатуви

- 2-давр: маҳаллий кардиоревматологик санаторияда
- 3-давр: поликлиникада кардиоревматолог кузатуви- ўткир ва ўткир ости кардитда диспансер назорат 2-3 йилгача; туғма ва сурункалида доимий;

НОРЕВМАТИК КАРДИТ диспансер кузатуви

- Кўриш тезлиги ва клиник-инструментал текширувлар индивидуал хал қилинади;
- Профилактик эмлаш ўткир ва ўткир ости кардитда 3 йилдан сўнг;
- Сурункалида эмлаш қарши кўрсатилган.

НОРЕВМАТИК КАРДИТ прогноз

- Эрта туғма кардит оғир кечади ва 1 ёшгача ўлимга олиб келади
- кеч туғма кардит даволанганда сурункали кўринишга ўтади
- Ўткир орттирилган кардит 44,1 % соғайиш, 50%- ўткир ости ва сурункалига ўтиш 2,2 % летал ҳолат
- ўткир ости кардит 16,6 % летал ҳолат, сурункалига ўтиш
- Сурункали кардит ноҳуш асоратлар оқибатида летал ҳолатлар даражаси катта

КАРДИОМИОПАТИЯЛАР (КМП)

Миокард дисфункциясига олиб келадиган сурункали, оғир кечадиган миокарднинг касалликлари

- **Таснифи:** (WHO,1995) идиопатик, специфик, тасниф қилинмаган КМП;
- Америка Юрак Ассоциациясининг таснифи (АЮА)(2006): бирламчи (туғма орттирилган, аралаш), иккиламчи КМП

КАРДИОМИОПАТИЯЛАР (КМП) давоми

Патофизиологик таснифи:

- дилатацион(ДКМП),
- гипертрофик (обструкцияли ва обструкциясиз ГКМП),
- рестриктив (бирламчи миокардиал, эндомиокардиал – эозинофилия билан ва эозинофилиясиз РКМП),
- ўнг қоринчали аритмоген

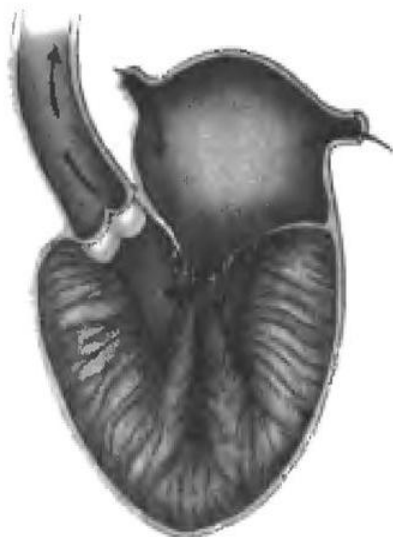
Схематическое изображение нормального сердца и его изменений при кардиомиопатиях



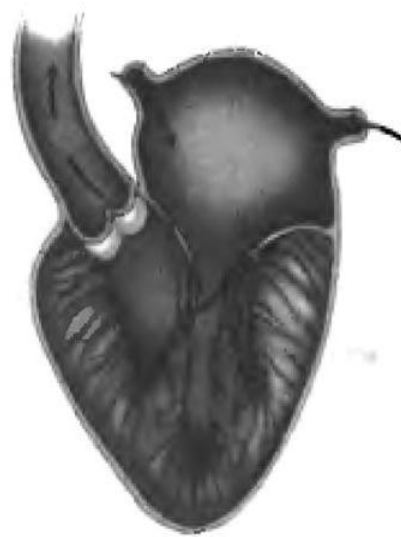
В норме



Дилатационная



Гипертрофическая



Рестриктивная

ДКМП

- Юрак қоринчаларининг кенгайиши, қисқариш функцияси сустлашиши, ЮЕ (застойная) ривожланиши ва давога рефрактер бўлган миокард касаллиги
- Болаларда энг кўп учрайдиган КМП кўриниши ва ёш танламайди

Аутоиммун теория

**Вирусоиимунологик
гипотеза**

**Генетик
теория**

ДКМП этиологияси

**Шикастланиш
механизми:
кардиомиоцитларнинг
апоптози**

**Шикастланиш
теорияси**



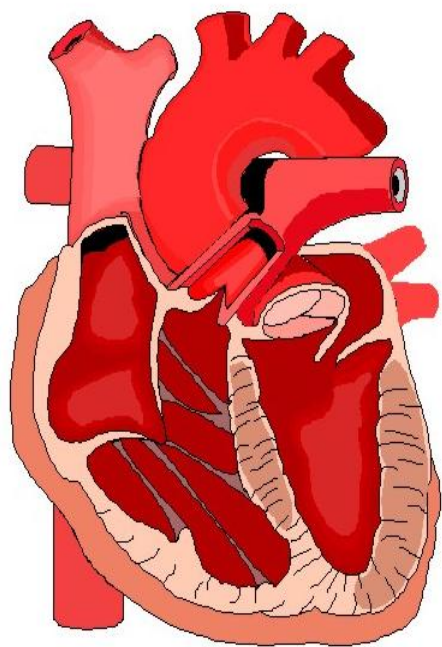
ДКМП клиник кўриниши

Профилактик кўрикда
аниқланади
Хансираш, терлаш, безовталаниш
, йутал, қоринда оғриқ, кўнгил
айнаш, диспепсия, синкопал
холатлар, тез чарчаш

Олдинига зотилжам деб ташхис
қўйилади (чап қоринча ЮЕ),

зўрайиб – ўнг қоринча ЮЕ ва бола оғир ҳолатда
инфекцион ичак инфекцияси мойиллиги билан ёки
хирургик ўткир патологияси билан стационарга
келтирилади

ДКМП ташхиси



Кўпинча қийинчилик туғдиради

Специфик белгилари йўқ

анамнез (боланинг ривожланиши, жисмоний зўриқишга таъсири)

оилада ЮТН, ўлим, юрак ҚТ касалликлари)

холсизлик рангпарлик, бўйин томирларининг шишганлиги, акроцианоз, цианоз, юрак букирлиги,

кардиомегалия, гепатомегалия, 1ёшгача хамда спленомегалия, асцит, оёғларда шиш

ДКМП ташхис (давоми)

- **Аускультацияда:** ўпкада нам майда п. хириллашлар, I тон пасайиши ёки бўғиқ, II тон ўпка артериясида кучайган, акцент, протодиастолик от дупури мароми, систолик шов-қин, тахикардия, экстрасистолия
- **Лаборатор:** иммунологик (антимиозин, антимитохондриал АТ кўпайиши, CD16 камайиши, КФК кўпайиши, буйрак, жигар фаолияти бузилиш белгалари

ДКМП ташҳис

- ЭКГ: синусли аритмия қоринча экстрасистолияси, Гис тутамлари, АВ блокадаси, гипертрофия белгилари, QRS вольтажи камайган
- ЭхоКГ: қоринча дилатацияси, айниқса чап, доплер-ЭхоКГ да митрал ва трикуспидал регургита-цияси
- Пункцион биопсия: сурункали кардит ва ДКМП ни қиёслаш мумкин.

ДКМП қиёсий ташҳис

- ЮТН, ревмокардит, сурункали кардит

ДКМП давоси

- Метаболик: левокарнитин ёки триметилгидразиния пропионат, ёки фосфокреатин, ёки цитохром С
- Хирургик даво: трансплантация (яшаш муддати 5 йилгача)
- Ўртача яшаш даври: 3,5-5 йил

ГКМП

Ұчоғли ёки диффуз чап ёки ўнг қ.миокарди гипертрофияси, кўп холларда асимметрик (обструктив формаси), қоринчалар аро тўсиқ гипертрофияси билан, қисқаришни кучайиши, бироқ диастолик функциясини сустлашиши билан кечадиган миокард касаллиги

ГКМП

- Аутосом-доминант типли ирсий касаллик
- 5 та ген (саркомер оқсилени кодлайдиган) мутацияси

ГКМП клиникаси

- Белгисиздан оғир кўринишгача, тўсатдан ўлим
- ЮЕ (застойная) белгилари (хансираш, кардиалгиялар, бош айланиши, хушини йўқотиш, маром бузилишлари, синкопал ҳолатлар
- ДКМП га нисбатан анча секин зўриқиш вужудга келади: юрак астмаси, чап қ.ЮЕ, тотал ЮЕ кузатилади
- Тромбоэмболик асоратлар кам учрайди

ГКМП қиёсий ташҳиси

- ТҮОН, ОҮОН, АГ, “спортсмен юраги”

ГКМП давоси

- Диастолик бўшашишни яхшилайдиган ва чап қоринчадаги градиент босимни пасайтиришга қаратилган: бета адреноблокатор-лар, кальций антогонистлари (верапамил), антиаритмик препаратлар (амиадарон)
- Хирургик даво: тўсиқни проксимал бўлимида миозэктомия
- Прогноз: ДКМП га нисбатан яхши

РКМП

- Жуда кам (5% хамма КМП лардан) учрайдиган деворлари ригид бўлган қоринчалар миокарди диастолик функциясининг бузилиши билан кечади
- 5 ёшдан 63 ёшгача
- Кўпроқ болалар, ўсмирлар, ўспиринлар касалланади

РКМП этиологияси

- Идиопатик
- Тизимли касалликларда
(амилоидоз, гемахроматоз,
саркоидоз)
- Генетик, аутоиммун гипотеза
- Гиперэозинофил синдром

РКМП клиникаси

- Субклиник кўринишда
- Сурункали ЮЕ белгилари билан намоён бўлади: катта қон айланиш доирасида димланиш
- Чарчаш, хансираш, йўтал, қорин катталашиши, танада шиш

РКМП қиёсий ташҳис

- Констриктив перикардит (КТ ёрдамида, чунки ЭхоКГ маълумотлари етарлича эмас)

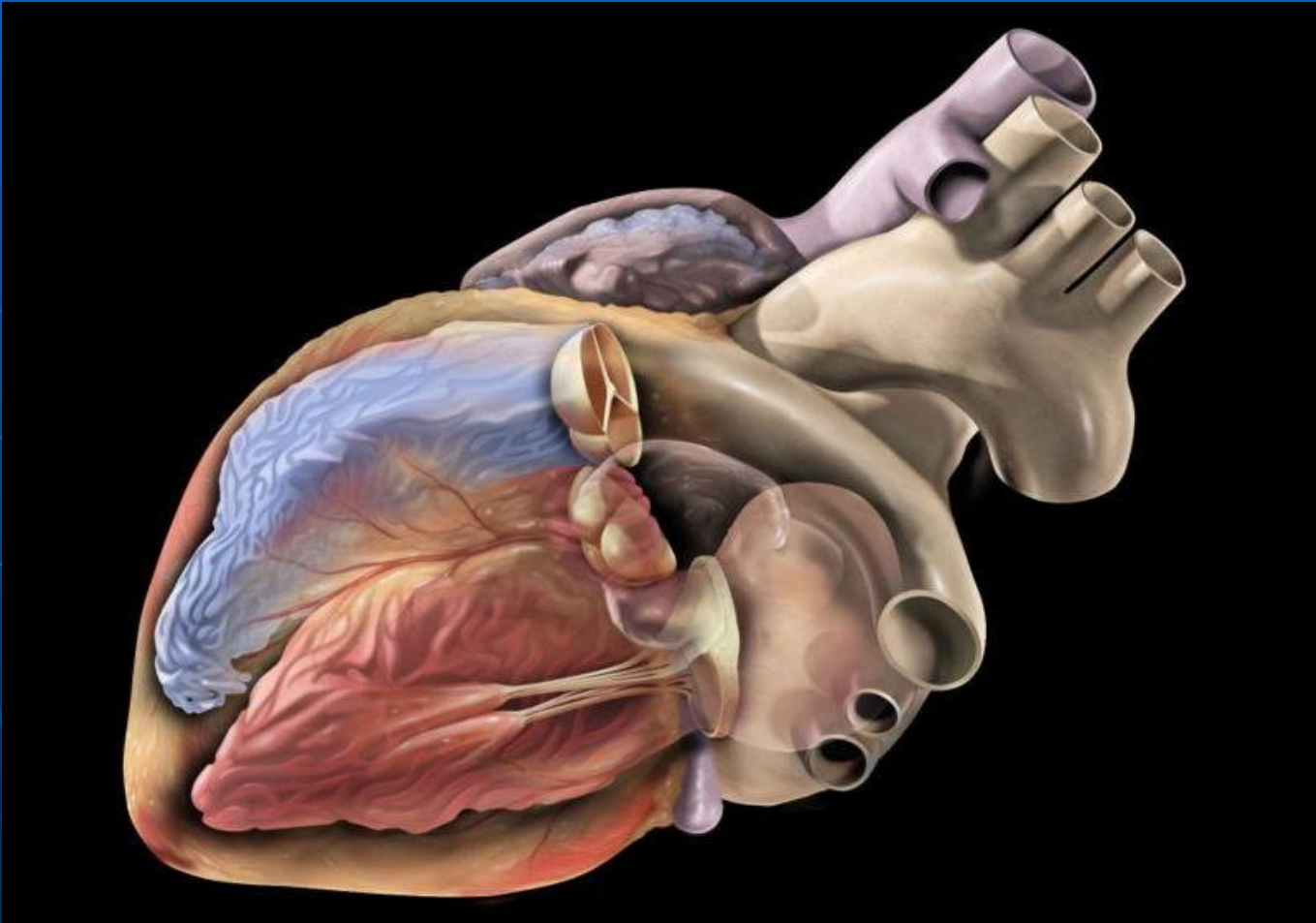
РКМП давоси

- Самарадорлиги кам
- Симптоматик
- Асосий касалликни давоси
- Прогноз - нохуш

Ўнг қоринчали аритмоген КМП

- АЮА (2006) бўйича бирламчи, аутосом-доминант ирсий касаллик бўлиб, унда ўнг қоринча миокардининг ўрнини ёғ ва фиброз тўқима эгаллайди. Касаллик 40 ёшгача намоён бўлади. Қоринчалар аритмияси (экстрасистолия, фибрилляция) кузатилади. Беморлар юрак уришига, тахикардияга, тез-тез бош айланишига ва хушини йўқотишига шикоят қилади.

Ўнг қоринчали аритмоген КМП



ЮРАК ТУҒМА НУҚСОНЛАРИНИНГ ТАСНИФИ

**Катта қон
айланиш
доирасида
гиповолемия
билан кечадиган**

Цианозсиз кечадиган (рангпар) ЮТН: аорта стенози, аорта коарктацияси

**Кичик қон
айланиш
доирасида
гиповолемия
билан кечадиган**

Цианозсиз кечадиган (рангпар) ЮТН: ўпка артериясининг чегараланган стенози. Цианоз билан кечадиган ЮТН: тетрадо Фалло

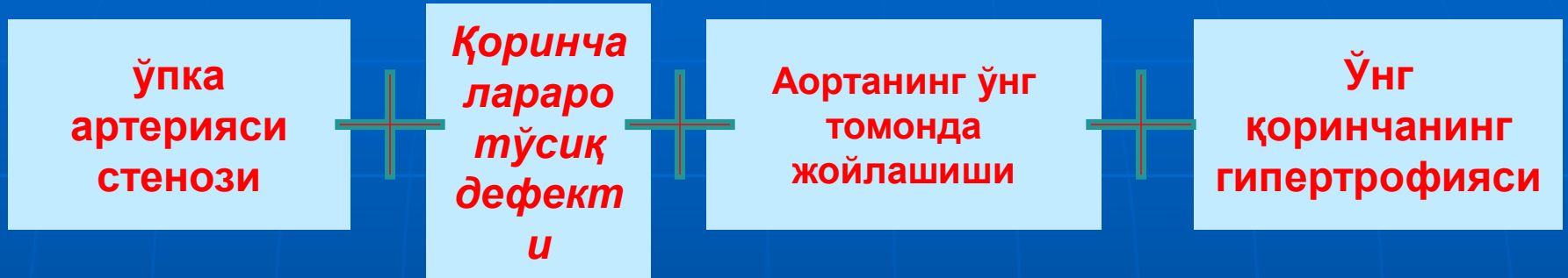
**Кичик қон
айланиш
доирасида
гиперволемия
билан кечадиган**

Цианозсиз кечадиган (рангпар) ЮТН: бўлмачалараро тўсиқ дефекти, қоринчалараро тўсиқнинг дефекти, очиқ артериал (боталлов) протоки. Цианоз билан кечадиган ЮТН: магистрал томирларнинг транспозицияси

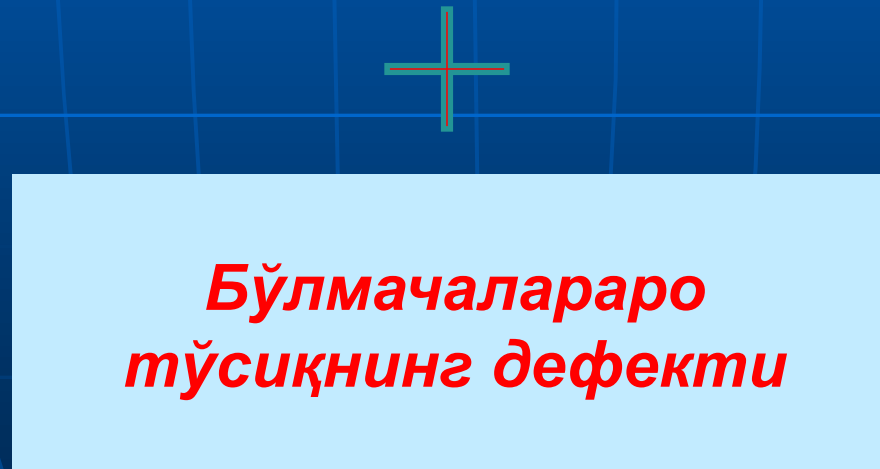
**Комбинациядаги
ЮТН**

Цианоз билан кечадиган ЮТН: магистрал томирларнинг транспозицияси

Тетрада Фалло



Пентада Фалло



Тетрада ёки пентада Фалло белгилари:

**Боткина-Эрба ва чапда II – III қовурғалараро нуқталарда
систолик шовқин**

**I тоннинг юрак чўққисида кучайиши ва ўпка артериясида II
тоннинг пасайиши**

Диффуз цианоз ва хансираш, гипоксемик хуружлар

Юрак букири ва юрак чегарасининг ўнг томонга силжиши

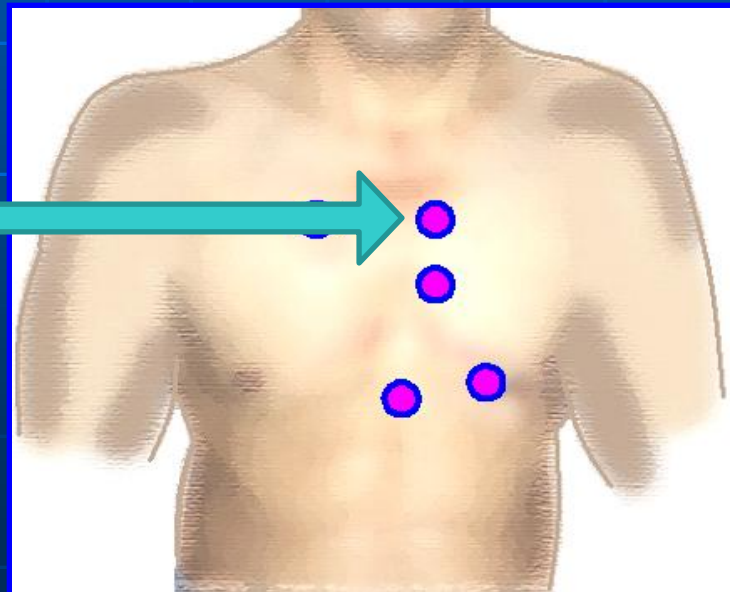
**ЭКГда ўнг бўлмача ва қоринчанинг гипертрофияси ва ўнг
бўлмачанинг зўриқиш белгилари**

**Рентгенографик юрак аортал конфигурацияда, ўнг қоринча
катталашиши ва ўпка суратини сустлашиши**

Аорта коарктацияси

- Қўл ва оёғда ҚБ хар хил бўлиши
- Пальпаторн, перкутор тананинг юқори ва пастки қисмларида пулсинг хар хил бўлиши
- ЭКГда Чап қоринчанинг гипертрофия белгилари, рентгенографик – юрак чап чегаралари катталашиши ва аортанинг кенгайиши.

Систолик шовқин II-III чап ковуруғалараро нуқтада
Шовқин бўйин томирларига ва кураклар ўртасига ўтказилади.
II тон аортада кучайган Қўл ва оёғда ҚБ хар хил



**Бўлмачалараро
тўсиқнинг
дефекти**

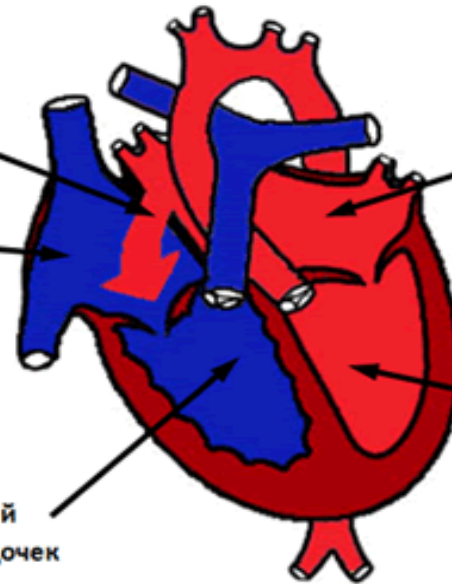
Дефект
межпредсердной
перегородки и сброс
крови

Правое
предсердие

Левое
предсердие

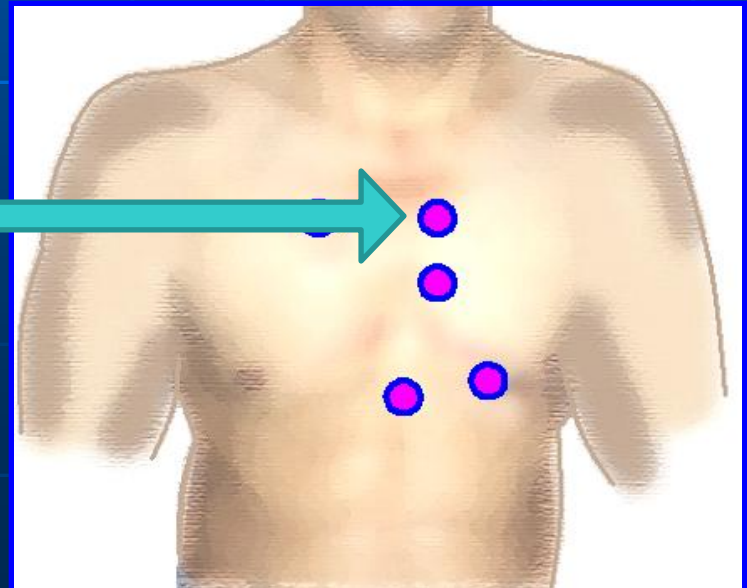
Левый
желудочек

Правый
желудочек



Қон чапдан ўнг бўлмачага қуйилади ва шу сабабли ўнг қоринча гипертрофияси ва кичик қон айланиш доирасида димланиш кузатилади.

➤Систолик шовқин **II-III чап** қовурғалараро нуқталарда

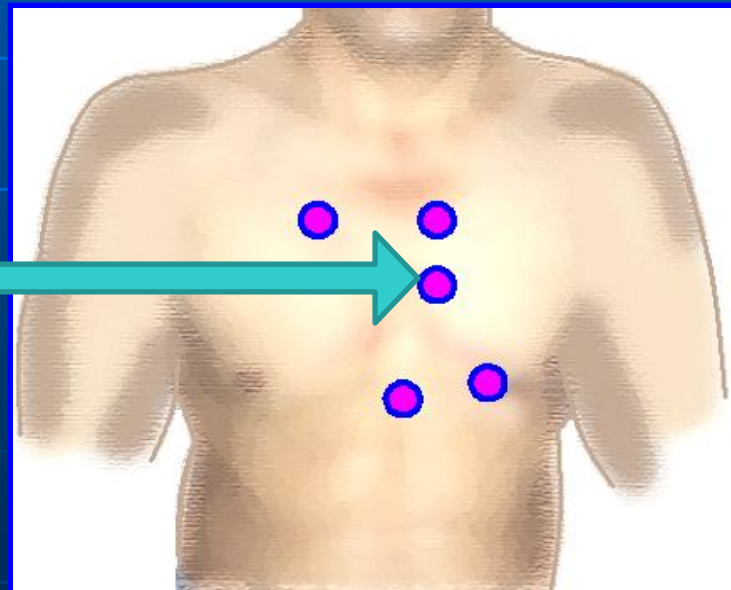


Қоринчалараро тўсиқнинг дефекти

● Жисмоний зўриқишда хансираш, ҳаво етишмаслиги, тез чарчаш, юрак соҳасида оғриқ, анамнезда қайта қайта зотилжам кузатилади.

● Юрак ўнг чегаралари кенгайган систолик титраш ва систолик букирлик.

➤ **Боткин-Эрба**
нуктасида дағал
пансистолик шовқин
➤ **Аортада II тон** акценти



**Очиқ артериал
проток (аорто-ўпка
артерияси дефекти).**

**Чап .. —...
қовурғалараро:
систолик_ва
диастолик_шовқин
эшитилади**

**ЭКГ белгиси:ЧҚ
гипертрофияси**

**Рентгенографик: юрак митрал конфигурацияси, ЧҚ ва
ЎҚ катталашиши, Чап бўлмача катталашиши, аортанинг
кенгайиши, ўпка артериясининг чап шохини узайиши,
уни шишиб чиқиши ва кучли пульсацияси кузатилади**

УАШ ТАКТИКАСИ

Юрак соҳасида шовқин аниқланганда қуйидаги текшириш усулларини ўтказиш зарур:

ЭКГ

ЭхоКГ

Кўкрак қафасини рентгенографияси

Чақалоқлик даврдан ўсиш ва ривожланишнинг мониторингини ўтказиб туриш зарур

Қон айланишнинг етишмовчилигини олдини олиш

Жаррохлик йўли билан нуқсонни коррекция қилиш

**Ўз вақтида ўтказилган муолажалар болани ҳаётини сақлаб
қолади**

ПРОФИЛАКТИКА

Бирламчи профилактика

● **ЮТН** ривожланишига олиб келадиган касалликларини олдини олиш

● **Тиббий-генетик консултациялар** ва касалликнинг юқори хавфи бўлган гуруҳларда тушунтириш ишларини олиб бориш

● *Қариндош никоҳларни бартараф қилиш*

● **ЮТН** олиб келадиган касалликлари бўлган ёки қизилча вируси билан контактда бўлган **фертил ёшдаги аёлларни** тўлиқ назорат қилиш

Иккиламчи профилактика

● **ЮТН нинг нохуш асоратларга олиб келишини олдини олиш: ЮТН ўз вақтида аниқлаш ва зарур парвариш чораларини ўтказиш, оптимал жарроҳлик коррекция усулини аниқлаш**

Учламчи профилактика

- **Жаррохлик йўли билан
ЮТН ни даволаш**
- **ЮТН асоратини
профилактикаси
(бактериал эндокардит)**

Презентация шарҳи

- Келинг биргаликда жавоб берамиз:
- 1. Кардиомегалия синдроми ўзи нима?
- 2. Нормевматик кардитнинг асосий клиник белгиларини айтинг?
- 3. Кардиомиопатияларнинг ташхислаш мезонларини айтинг?
- 4. ЮТН профилактик мезонларини санаб ўтинг.