

КАРДИОМИОПАТИЯЛАР

КАРДИОМИОПАТИЯЛАР

Кардиомиопатиялар – бу миокарднинг бирламчи шикастланиши булиб, юракни функциясини бузади, лекин тож артерияларининг, клапан аппарати, перикард касалликларининг, артериал гипертензиянинг асорати булмаган холда.

1995 йилда ВОЗ куйидаги кардиомиопатияларнинг таснифини таклиф этган.

Кардиомиопатиялар таснифи (ВОЗ, 1995 й).

Функционал тасниф

Дилатацион кардиомиопатия

Гипертрофик кардиомиопатия

Рестриктив кардиомиопатия

Унг коринча аритмоген кардиомиопатияси

Специфик кардиомиопатиялар

Ишемик кардиомиопатия (ЮИК туфайли)

Юрак клапан нуксонлари туфайли

Гипертоник кардиомиопатия

Яллигланиш кардиомиопатияси

Метаболик кардиомиопатия (эндокрин, амилоидоз,
авитаминоз ва б.)

Генерализацияланган системали касалликлар

Мушак дистрофияси

Нейромушак шикастланиш

Аллергик ва токсик реакциялар

Перипортал кардиомиопатия (хомиладорлик вақтида еки
туггандан сунг)

Таснифланмаган кардиомиопатиялар (сабаби ноъмалум)

Унғ коринча аритмоген кардиомиопатияси –унғ коринча миокардининг айрим кисмини липид еки фиброз тукимага алмашинуви, унғ коринча тахикардияси билан кечади.

Клиникада кардиомиопатияларнинг функционал таснифи кулланилади:

Далатацион кардиомиопатия (ДК) юрак булмачалари ва коринчалари кенгайишининг унинг гипертрофиясидан устунлиги ва систолик юрак етишмовчилиги билан кечади.

Эпидимиологиями. Дуне буйича 100000 кишига 3-10 та ДК Билан касалланганлар учрайди. Эркаклар аёлларга нисбатан купрок касалланади.

Этиологияси. ДК ривожланишида бир неча факторлар узъаро таъсири ахамиятга эга:

-Генетик факторлар. 20-30% холда яккол учрайди ва касаллик ривожланишида катта ахамит касб этади.

-Экзоген факторлар. ДК ривожланишида утказилган миокардитлар билан боғликлик топилган. 15% холда ДК миокардитдан кейин ривожланиши мумкин (энторовирус, бореллий, гепатит С, ВИЧ, Коксаки вируси ва б.). ДК ривожланишида алкоголь таъсири хам исботланган. Алкоголизм билан касалланган беморларнинг 1/5 ДК ривожланиши мумкин. Этанол миокарднинг кискарувчи оксигенини синтезини камайтиради, кардимиоцитларни шикастлайди, тиамин дефицитига, гипомагнемия, гипофосфатемияга олиб келади.

Экзоген факторлар тасирида юрак оксиллари антиген хусусиятини олади ва юракга карши антителолар (юрак кискарувчи оксилларига, миозинга, тропомиозинга, актинга карши) ишлаб чикарилишига олиб келади. ДК да конда цитокинлар ва Т-лимфоцитлар микдори оширганлиги кузатилади.

Патогенези. Экзоген факторлар таъсирида кардимиоцитлар шиккастланади ва камаяди, юрак камералари кенгаяди ва унинг кискариш функцияси пасаяди. Юрак етишмовчилиги ривожланади.

Касалликнинг бошида диастолик кенгайиш даражаси систолик кискариш кучига тенг булади (Франк – Старлинг қонуни). Юрак қон ҳайдаш кучи, жисмоний зуриқишда, юрак кискариши тезлиги ошишига ва периферик томирлар қаршилиги ҳисобига сакланиб туради. Лекин вақт ўтиши билан компенсатор механизмлар бузилади: юрак эластик кенгайиши бузилади, систолик исфункция ривожланади.

Юрак минутлик ва урувчи хажми камаяди,
чап коринча якуний диастолик босими
ошади ва юрак кенгайишда давом этади.
Юрак узуклари кенгайиши туфайли нисбий
митрал ва трикуспидал клапан
етишмовчилиги ривожланади. Бундан
ташқари компенсатор гипертрофия
ривожланади. Тож артериадари
перфузияси бузилиб субэндокардиал
ишемия ривожланади.

Кичик кон айланиш системасида кон босим ошганлиги туфайли органлиар оксигенацияси бузилади. Буйраклар перфузияси бузилиши (юрак кон хайдаш функциясининг бузилиши) симпатик нерв системасининг ва РААСни кучайтиради. Натижада катехоламинлар юрак тахикардиясига ва аритмияларига олиб келади, РААС – периферик вазоконстрикцияга, гиперальдостеронизмга (натрий ионлари ва суюклик ушланиши, циркуляциядаги кон хажми ошишига олиб келади). Шишлар пайдо булади. Кенгайган юрак камералари деворларида тромблар ривожланади (асосан чап ва унг булмача кулокчасида, унг юракда, чап юракда).

Клиник манзараси. Юрак етишмовчилиги, аримиялар ва тромбоземболия ривожланиши билан характерланади. Шикоятлар узок вақт булмаслиги мумкин. Юрак етишмовчилиги симптомлари – нафас кисиши, холсизланиш, тахикардия, периферик шишлар. Кейинчалик кичик кон айланиш доирасида кон димланиши симптомлари – нафас кисиши, упкада хул хириллашлар, ортопноэ, юрак астмаси хуружлари, “от дупури ритми”), катта кон айланиш системасида кон димланиши симптомлари - цианоз, совук хул тери, пасайган систолик кон босими, тахикардия, периферик шишлар.

ДК тез пайдо булувчи белгиларидан бири бу доимий милтиловчи аритмиянинг ривожланиши. Юрак перкуссиясида юрак чегаралари кенгайганлиги, аучкультацияда – ТК ва МК устида систолик шовкин эшитилади. Тромбоэмболия (ТЭ) купинча упка артерияси тромбоэмболияси (ТЭЛА) билан еки мия томирлари ТЭ билан кузатилади. ЭКГ. Час коринча (ЧК) гипертрофияси ва зурикиши (ST депрессияси ва T тишча манфийлиги I, aVL, V5, V6). 20% беморда юрак фибрилляцияси. 80% холда – Гис тутами тулик блокадаси. Камрок АВ-блокадалар.

ЭхоКГ. Юрак камералари дилатацияси. Кон хайдаш фракциясининг пасайиши. Доплер режимида – ТК ва МК нисбий етишмовчилиги. ЧК диастолик дисфункцияси. Юрак чи тромблари.

Рентгенологик текшириш. Кардиомегалия, гидроперикард, упка гипертензияси.

Асоратлари. Артериал ва веноз ТЭ (20%), аритмия ва блокадалар (30%), тусатдан юрак улими, тез ривожланувчи юрак етишмовчилиги.

Даволаш. Юрак етишмовчилиги даволанади:

- жисмоний зурикиш ва суюклик, туз истеъмоли камайтиради.
- АПФ ингибиторлари (каптприл, эналаприл, периндоприл) симптоматик эффект беради ва юрак етишмовчилигини ривожланиш темпени камайтиради.
- кичик дозада бета-блокаторлар (карведилол).
- диуретиклар (фурасемид, верошпирон).
- булмачалар фибрилляциясида юрак гликозидлари кулланилади (дигоксин).
- юрак аритмиясини даволаш: бета-блокаторлар, антиаритмиклар (кордарон).
- антиагрегантлар: АСК.
- антикоагулянтлар (гепарин)
- юрак трансплантацияси.

Гипертрофик кардиомиопатия (ГК). Юракнинг бирламчи шикастланиши булиб, бунда юрак деворлари калинлашади ва асосан юрак диастолик етишмовчилиги ривожланади. ГК обструктив, яъни ЧК чикувчи трактини тораяши, ва ноъобструктив булади. Гипертрофия симметрик еки ассиметрик (яъни деворларинг бири гипертрофияси) булади. Гипертрофия факат юрак чуккисида кузатилиши мумкин. Агар гипертрофия коринчалараро тусикнинг юкори кисмида ривожланса (аортал клапан фиброз узуги остида) – субаортал стеноз деб аталади. ГК катта фоиз холда юрак аритмиялари (коринчалар экстрасистлияси, пароксизмал тахикардияси) ривожланади. Диастолик ЧК етишмовчилиги ривожоланиши юрак етишмовчилигига олиб келади. 50% холда тусатдан юрак улими ривожланиши мумкин.

Эпидимнологияси. 0.2% ахолида учрайди: 70-80% - ноъобструктив ГК, 20-30% - обструктив ГК (идиопатику гипертрофик субаортал стеноз). Эркаклар купрок касалланади. 100000 одамга 3 та бемор тугри келади.

Этиологияси. Ирсий касаллик хисобланади (юрак оксиллари генлари мутацияси). Купинча оилавий ривожланади.

Патогенези. Генлар мутацияси туфайли ЧК гипертрофияси (ЧКГ) ва кардимиоцитлар дезорганизацияси ривожланади. Кардиомиоцитлар кальций ионлари туплана бошлайди. Симпатик нерв системаси гиперактивлиги кузатилади. Тож артериялари гипертрофияси юрак ишемияси, фибрози ривожланишига олиб келди.

Обструктив ГК да ЧК чиқарувчи тракти стенози ривожланади. Бунда систола пайтида МК нинг олдинги табакаси коринчалараро тукимага тортилади ва чиқарувчи тарктга тусик булиб қолади. ЧК бунда систолада тулик бушала олмайди. Бунинг натижасида ЧК ва аорта орасида босим градиенти пайдо булади ва ЧК якуний диастолик кон босимни ошишига олиб келади. ЧК систолик функцияси нормадан жуда баланд булади. ЧК диастолик дисфункцияси (ЧК бушлиги торайиши, кенгайишининг бузилиши фибрози туфайли) ва якуний диастолик босим баландлиги упка димоанишига, чап булмача гипертрофиясига олиб келади. ГК юрак ишемиясига хам сабаб булади.

Патоморфологиясида юрак деворларининг калинлашиши 3 см 6 смга булиши мумкин.

Клиник манзараси. Клиникасида купинча тусатдан пайдо булувчи юрак улими тез ривожланиши кузатилади. Асосий сабаблари бу булмача фибрилляцияси, пароксизмал тахикардиялар ҳамда юрак кон хайдаш кучининг жуда хам пасайиб кетиши ва шок ривожланиши.

Тусатдан улим пайдо булиш факторларига куйидагилар киради:

- анамнезида юрак тухташ эпизодлари
- коринчалар тахикардияси
- Юрак ута гипертрофияси
- Генотип
- тез-тез пайдо булувчи коринчалар пароксизмал тахикардияси
- тез-тез хушдан кетиш
- АК вариабеллиги

Шикоятлари анча пайт йук булади: нафас кишиш жисмоний зурикишда, туш оркасида огрик, тахикардия, бош айланиши, хушдан кетиш.

Юрак етишмовчилиги ривожланганда: цианоз. ГК артериал гипертензия билан кечиши мумкин.

Пальпайида: иккиланган юрак турткиси (чап булмача ва коринча кискариши), систолик титраш.

Аускультацияда: II тон булиниши ЧК ва аорта орасида босим градиенти пайдо булганда.

Систолик шовкин юрак чуққиси ва тушнинг чап кирраси орасида эшитилади ва митрал регуртация билан боғлиқ (МК табакасининг пролапси).

ЭКГ. ЧК гипертрофияси, ST-сегмент депрессияси ва T тишча манфийлиги, патологик Q-тишча II, III, aVF ва кукрак тармоқларида пайдо булиши, булмачалар фибрилляцияси,

коринчалар экстрасистолияси, коринчалар ва суправентрикуляр тахикардия, P-Q интервал кискариши, Гис тутами ноътулик блокадаси.

ЭхоКГ. 60% холда ассиметрик гипертрофия, 30% хода – симметрик, 10%-чүкки гипертрофияси топилади.

Митрал регургитация. Аортал регургитация. ЧК диастолик дисфункцияси. ЧК бушлиги кичиклиги. Чап булмача дилатацияси. Коринчалараро тусик камхаракатлиги, ЧК орка девори эса харакати нормал. Ассиметрик ГК да коринчалараро тусик калинлиги ЧК орка деворига нисбатан 1.3:1 булиши мумкин. МК олдинги табакасининг олдинга систолик харакати.

*Рентгенологик текшириш. Упка артерияси
гипертензияси.*

Даволаш.-Жисмоний зурикишни камайтириш

-бетта-блокаторлар

-кальций антогонистлари (финоптин)

-диуретиклар (верошпирон, гидрохлортиазид)

*-Обструктив ГКда миоэктомия. Коринчалар
тахикардиясида*

— кардивертер-дефибриляторлар урнатилади.

Рестриктив кардиомиопатия (РК). – бирламчи еки иккиламчи юрак шикастланиши булиб, коринчалар диастолик дисфункциясига олиб келади. Бунда коринчалар тулиш босими кутарилади ва юрак кискариш функцияси эса узгармайди, гипертрофия ва дилатация ривожланиши хос эмас. Куп касалликларда ривожланади. Бунда коринчалар девори зичлиги ошиб кетади. Сабаби энло- еки миокардиал фиброз (склеродермия, амилоидоз, усма ва б.).

Жуда кам учрайди.

Этиологияс ва патогенези. Гемахромотоз, амилоидоз, саркоидоз, склеродермия, карцинома, гликогеноз, юрак радиацион шикастланиши, дори интоксикацияси олиб келиши мумкин. Бунда чап ва унғ коринчада ва упка артериясида босим ошиб кетади. Натижада юрак диастолик етишмовчилиги ривожланади. Систолик функцияси эса узок пайт узгаришсиз булади. Бунда юрак улчамлари ошмайди.

Клиник манзараси. РК ни беморларда юрак етишмовчилиги ривожланганда, лекин бунда юрак дилатацияси топилмаганда гумон килиш керак. ЭхоКГ да бунда чап булмача ва унғ коринча катталашган булиши мумкин. РК да беморлар жисмоний зурикишда нафас кисишига, периферик шишга, унғ ковирга тагида огрикга, корин катталашишига шикоят килиши мумкин. Нафас олганда буйин томирларининг шишиши кузатилади – Куссмаул симптоми. Аускультацияда – от дупури ритми, МК ва ТК устида систолик шовкин эшитилиши мумкин. Упка гипертнезиясида характерили клиника.

Клиник манзараси.

РК ни беморларда юрак етишмовчилиги ривожланганда, лекин бунда юрак дилатацияси топилмаганда гумон килиш керак. ЭхоКГ да бунда чап булмача ва унГ коринча катталашган булиши мумкин. РК да беморлар жисмоний зурикишда нафас кисишига, периферик шишга, унГ ковирга тагида огрикга, қорин катталашишига шикоят килиши мумкин. Нафас олганда буйин томирларининг шишиши кузатилади – Куссмаул симптоми. Аускультацияда – от дупури ритми, МК ва ТК устида систолик шовкин эшитилиши мумкин. Упка гипертнезиясида характерли клиника.