

Իդիոպաթիկ դիլատացիոն ԿՄՊ

Ըստ 1995թվ. BO3-ի կլասիֆիկացիայի կարդիոմիոպաթիաները միոկարդի այն հիվանդություններն են, որոնք կապված են միոկարդի դիսֆունկցիայի հետ:

Այս տերմինը I անգամ առաջարկվել է Bridgen-ի կողմից 1957թվ-ին ըստ որի՝ կարդիոմիոպաթիաները դա միոկարդ այն հիվանդություններն են, որոնք ունեն անհայտ էթիոլոգիա, բնութագրվում են կարդիոմեգալիայով, ԷՍԳ-ն փոփոխությամբ, սրտային անբավարարության պրագրեսիվող ընթացքով և անբարենպաստ պրոգնոս:

Ըստ BO3-ի կարդիոմիոպաթիաները լինում են առաջնային կամ ոչ սպեցիֆիկ և երկրորդային (սպեցիֆիկ):

Առաջնային կարդիոմիոպաթիաներն են.

- 1.Իդիոպաթիկ դիլատացիոն ԿՄՊ
- 2.Հիպերտրոֆիկ ԿՄՊ
- 3.Ռեստրիկտիվ ԿՄՊ
- 4.Առիթմոգեն աջ փորոքային ԿՄՊ
- 5.Չդասակարգված ԿՄՊ

Սպեցիֆիկ կամ երկրորդային ԿՄՊ.

- 1.Իշեմիկ ԿՄՊ
- 2.Փականային ԿՄՊ
- 3.Հիպերտենզիոն ԿՄՊ
- 4.Բորբոքային ԿՄՊ
- 5.Սետարոլիկ ԿՄՊ
- 6.Սիստեմային հիվանդությունների ժամանակ ԿՄՊ
- 7.Սկանային դիստրոֆիաների ժամանակ ԿՄՊ
- 8.Նեյրոմկանային խանգարումների ժամանակ ԿՄՊ
- 9.ԿՄՊ-եր՝ պայմանավորված գերզգայնությամբ տոքսիկ ռեակցիաների նկատմամբ
- 10.Պերիպարտալ ԿՄՊ.

Բոլոր ԿՄՊ-ի մեջ ավելի հաճախ հանդիպում է դիլատացիոն կարդիոմիոպաթիան է, (60%)

Ըստ BO3-ի դիլատացիոն ԿՄՊ-միոկարդի դիֆուզ հիվանդություն է անհայտ էթիոլոգիայի, որը բնութագրվում է սրտի բոլոր խոռոչների դիլատացիայով և նրա ֆունկցիայի խանգարմամբ:

Խրոնիկ սրտային անբավարարության մոտ 25%-ը պայմանավորված է Ի.Դ. ԿՄՊ-ով:

Էթիոլոգիան լրիվ հայտնի չէ:

Ներկայումս պատճառներից են համարվում.

1. Ժառանգական-գենետիկ Ֆակտորը
2. Իմուն-վիրուսային Ֆակտորը
3. Սետաբոլիկ խանգարումների Ֆակտորը
4. Սիմպատիկ ներվային համակարգի ակտիվացման ֆակտորը
5. Ապոպտոզ ֆակտոր

Ըստ ժառանգական-գենետիկ ֆակտորի՝ Ի.Դ.ԿՄՊ կարող է ժառանգվել: Ժառանգման հիմնական տեսակներն են.

I Աուտոսոմ-դոմինանտ ձևը

Հիվանդանում են հիմնականում երիտասարդ տարիքում (20-30տ), հիվանդությունը ունի արագ պրոգրեսիվող ընթացք, պրոգրեսիվող խրոնիկ սրտային անբավարարության և ծանր առիթմիաներ:

II Աուտոսոմ-ռեցեսիվ ձևը

III Սեռի հետ կապված ժառանգում (X քրոմոսոմ), որը լինում է 2 տեսակ.

1. Բարտի սինդրոմ հիվանդանում են հիմնականում մանկական հասակում, հիվանդությունը բնութագրվում է միոպաթիաներով: Հիվանդները ֆիզիկապես թեր զարգացած են և մահանում են վաղ մանկական հասակում սեպսիցից:

2. Ձևը լինում է ավելի մեծահասակների մոտ, բնութագրվում է պրոգրեսիվող ընթացքում, միոպաթիաներով, արյան մեջ կրեատինֆոսֆինազայի ավելացմամբ:

IV Միտոքոնդրիանների գենոմի մուտացիան

Ընտանեկան Ի.Դ.ԿՄՊ-ը դիտվում են որպես ֆակտոր, որը ապացուցում է գենետիկ ֆակտորի ճշտությունը:

Վիրուսային ֆակտորի օգտին է խոսում այն փաստը, որ կրած սուբկլինիկ վիրուսային միոկարդիտը կարող է միոկարդում առաջ բերել աուտոիմուն բորբոքային պրոցես, որը հետագայում տրանսֆորմացվում է Ի.Դ.ԿՄՊ:

Որոշ հեղինակներ Ի.Դ.ԿՄՊ-ը կապում են անմիջապես վիրուսային էթիոլոգիայի հետ, հատկապես կոքսակի վիրուսի հետ: Վերջին տարիներին

տեղեկություններ կան վիրուսային հեպատիտ C-ի և իդ կարդիոմիոպաթիանների մասին, որի օգտին է խոսում այդ հիվանդների մոտ հեպատիտ C վիրուսի նկատմամբ հակամարմինների հայտնաբերումը:

Հաջորդ ֆակտորը-դա մետաբոլիկ ֆակտորն է, որը կարող է լինել բնածին և ձեռք բերովի:

Դրանցից հատկապես նշանակություն են տալիս հետևյալ խանգարումներին՝

I Կարնիտինի դեֆիցիտը միոկարդում

II Սելենի դեֆիցիտը միոկարդում

Իմունոլոգիական ֆակտորը-

Այս ժամանակ խանգարվում է ինչպես բջջային , այնպես էլ հումորալ իմունիտետը: Որոշ հեղինակներ սա դիտում են որպես ոչ թե ԿՄՊ-ի հետևանք, այլ որևէ էթիոլոգիական ֆակտորի պատճառ: Ամեն դեպքում, այս խանգարումները նպաստում են ԴԿՄՊ-ի պրոգրեսիվման և խրոնիկ սրտային անբավարարության զարգացմանը:

Այս հիվանդության ժամանակ լինում են մի շարք մակրոմորֆոլոգիական փոփոխություններ սրտում:

I կարդիոմեգալիա, որը I հերթին պայմանավորված է սրտի խոռոչների մեծացման: Սիրտը ձեռք է բերում գնդաձև տեսք, նրա մասսան մեծանում է նորմայից 2-ից ավելի անգամ:

Պսակաձև զարկերակները լինում են առանց նեղացման: Սրա հետ միաժամանակ կարող է լինել միոկարդի իշեմիայի պատկեր, որը ի տարբերություն Սիհ, կրում է դիֆուզ բնույթը, որը կապված է միկրոցիրկուլյացիայի խանգարումների հետ, որի պատճառներից մեկը միոկարդի մասսայի մեծացումն է և կապիլյարային ցանցի հետ մնալը: Առավել դիլատացվում է ձախ փորոքը: Փորոքների պատերի հաստությունը կամ նորմա է, կամ նորմայից մի փոքր մեծ, բայց չի գերազանցում 14-16մմ-ը: Կարող է լինել միտրալ և տրիկուսպիտալ օղերի լայնացում և այդ փականների հարաբերական անբավարարություն: Հիվանդներից կեսի մոտ կարող են լինել առպատային տրոմբներ, որոնք կարող են պատճառ լինել տրոմբոէմբոլիկ բարդությունների: Տրոմբի գոյացումը պայմանավորված է արյան հոսքի խանգարմամբ, հիպերկոագուլյացիայով:

Կլինիկան.

Բնութագրվում է պոլիմորֆիզմով

Հիվանդանում են հիմնականում տղամարդիկ 30-45տ. հասակում:

Հիվանդների մոտ 30%-ի մոտ գանգատներին նախորդում է որևէ վիրուսային սուր ռեսուպիրատոր ինֆեկցիա, անգինա, պնևմոնիա:

Տարբերվում են հիվանդության արագ, դանդաղ և միջին աստիճանի պրոգրեսիվող ընթացք:

Հիվանդության ընտանեկան ձևին բնորոշ է արագ սկիզբն ու արագ պրոգրեսիվումը:

Կլինիկան հիմնականում բնութագրվում է մեկ կամ մի քանի սինդրոմների առկայությամբ՝

ա.խրոնիկ սրտային անբավարարություն

բ.ռիթմի և հաղորդչականության խանգարումներ

գ.տրոմբոէմբոլիկ բարդություններ

դ.կարդիալգիա

Գանգատները.

Ընդհանուր թուլություն, աշխատունակության անկում, հևաց, սրտի անկանոն աշխատանք, սրտի շրջանի ցավ: Կարդիալգիան պայմանավորված է .

ա.պերիկարդի ձգման հետ՝ խոռոչների մեծացման պատճառով

բ.թթվածնային քաղցի պատճառով

գ.միկրոցիրկուլյացիայի խանգարման պատճառով:

Օբյեկտիվ քննություն

Հիմնականում խրոնիկ սրտային անբավարարության կլինիկան է :

Հիմնական և մշտական սիմպտոմը կարդիոմեգալիան է:

Ռիթմի խանգարումներից է՝ շոշացող առիթմիա պարոքսիզմալ տախիկարդիա AV հանգույցի բլոկադաներ: Սրտի տոները լինում են խլացած, կարող են լավել III և IV տոն. գալոպի ռիթմ, սիստոլիկ աղմուկով կրծոսկրի թրածն ելունի և սրտի գագաթի շրջանում:

Ջարկերակային ճնշումը լինում է նորմալ կամ նորմայից ցածր:

Գործիքային հետազոտություններից ԷԱԳ-լինում է ռիթմի խանգարումներից:

Ըստ Monigania-ի առավել բնութագրական է ԷԱԳ-ն հետևյալ փոփոխությունները

ա) R-ը ամենամեծն է V_6 -ում և ամենափոքրը I, II, կամ III-ում:

բ) RV_6 -ի հարաբերությունը ամենամեծ Rատամիկին I, II կամ III արտածման մեծ է 3-ից, որը ուղիղ համեմատական է փորոքների դիլատացիայի աստիճանը:

Էխսկարդիոգրաֆիա

Կարևորագույն ոչ ինփազիվ դիագնոստիկ մեթոդ է հիմնականում բնութագրական տվյալներ են.

- ա) Սրտի խոռոչների չափերի մեծացումը՝ հատկապես ձախի
- բ) փորոքների պատերի հաստությունը ոչ նշանակալից մեծացումը կամ նորմալ չափերը
- գ) միոկարդի ձախ փորոքի սիստոլիկ էքսկուրսիայի գլոբալ իջեցումը, արտամոդան ֆրակցիայի նշանակալից իջեցումը
- ե) աջ փորոքի կծկողական ֆունկցիայի իջեցումը
- զ) միտրալ և տրիկուսպիդալ ռեգուրգիտացիան
- է) ներսրտային տրոմբների առկայությունը:

Ռենոգենոգրաֆիա

Լինում է հիմնականում սրտի չափերի մեծացում: Սիրտը ձեռք է բերում գնդաձև տեսք:

Կոնտրաստային վենտրիկուլոգրաֆիա

Հնարավորություն է տալիս հայտնաբերել փորոքների դիլատացիա, դիֆուզ հիպոկինեզ: Որոշվում է փորոքների դիաստոլիկ և սիստոլիկ ծավալները, արտամոդան ֆրակցիան:

Կորոնարոգրաֆիա

Այս հիվանդության ժամանակ կորոնարը զարկերակները լուսանցքը չի փոփոխվում: Որոշ հիվանդների մոտ լինում է կորունալ զարկերակի փոքր ճյուղերի քանակի մեծացում, որը կրում է կոմպենսատոր բնույթ:

Սրտի խոռոչների և անոթների կաթետերիսյազիա

Հայտնաբերվում է ձախ փորոքի վերջնական դիաստոլիկ ճնշման մեծացում:

Մագնիսա-ռետոնանսային տոմոգրաֆիա

Համարվում է իդեալական ոչ ինվատիվ դիագնոստիկ մեթոդ:

Էնդոմիոկարդիալ բիոպսիայի մորֆոլոգիական հետազոտություն

Համարվում է կարևորագույն ինվատիվ դիագնոստիկ մեթոդ:

Լաբարատոր տվյալներ- Հիմնականում նորմալից շեղումներ չեն լինում

Դիագնոզ

Ըստ Ամոսովի (1999թվ) ԻԴԿՄՊ-ի դիագնոստիկ կրիտերիաներն են.

1. Հիվանդության սկիզբը

Սկսվում է առանց պատճառի պրոգրեսիվոլ խրոնիկ սրտային անբավարարությամբ

2. Սեռը և տարիքը – հիմնականում տղամարդիկ 30-45տ.

3. Հիմնական կլինիկական սինդրոմները

4. Էխոկարդիոլոգրաֆիկ պատկերը

5. R գրաֆիան

6. Կորոնարոգրաֆիա

7. Վենետրիկուլոգրաֆիա

8. Էնդոմիոկարդիալ բիոպտատը

9. Այլ հիվանդությունների կլինիկո, լաբարատոր և գործիքային տվյալների բացակայություն

Ընտանեկան ԻԳԿՄՊ մասին կարելի է մտածել, եթե

I 1. Ընտանիքում կան 1-ից ավելի դեպքեր

II Կա հանկարծամահության դրկումենտացված դեպքի մինչև 35 տ. I կարգի հարազատների մոտ:

Մահվան հիմնական պատճառները

I Փորոքային տախիկարդիա փորոքների ֆիբրիլյացիա

II Խրոնիկ սրտային անբավարարություն

III Թոքային զարկերակի տրոմբոէմբոլիա հիվանդության պրոգնոզը անբարենպաստ է հատկապես, եթե կա III, IV ֆկ. խրոնիկ սրտային անբավարարություն, ձախ փորոքի վերջնական դիաստոլիկ մինչև $150\text{սմ}^3/\text{մ}^2$, գալուպի ռիթմ, ցածր արտամղման ֆրակցիա նախասրտային նատրիոտետիկ հորմոնի և նորադրենալիկ քանակի մեծացում:

Դիֆերենցիալ դիագնոզ

Դիֆերենցում են հիմնականում հիպերտրոֆիկ ԿՄՊ, որի ժամանակ հեմոդինամիկորեն լինում է փորոքների արյան արտահոսքի օբստրոկցիա և դիաստոլիկ դիսֆունկցիա:

Կլինիկորեն դժվար է դիֆերենցեր: Օգտվում են հիմնականում գործիքային հետազոտություններից:

Այս հիվանդության ժամանակ լինում է միոկարդի սիմետրիկ և ասիմետրիկ հիպերտրոֆիա:

Ռեստրիկտիվ ԿՄՊ

Լինում է I և II-ին:

I-ինը՝ երբ լինում է էնդոմիկարդիալ ֆիբրոզ և էուլինոֆիլային ֆիբրոլաստիկ պարիենտալ էնդոկարդիա:

II-լինում է ամիլոիդոզի սարկոիդոզի հեմոխրոմատոզի, սիստեմային սկլերոդերմիայի, կարցինոիդ սինդրոմների ժամանակ:

Լինում է դիաստոլիկ դիսֆունկցիա, որի պատճառը փորոքների էլաստիկություն կորուստն է: Այս ժամանակ որոշակի հիպերտոֆիան և փորոքների դիլատացիան բացակայում է:

Իշեմիկ ԿՄՊ

Սա միոկարդի ախտահանումն է, որի ժամանակ լինում է կորունար անոթների դիֆուզ աթերոսկլերոտիկ ախտահանում, որը բերում է կարդիոմեգալիայի և խրոնիկ սրտային անբավարարություն:

Միոկարդիտներ

Դիֆերենցիալ դիագնոզի ժամանակ մեծ նշանակություն են տալիս սրտի ընդհանուր բորբոքային սիմտոմների առկայությանը կամ բացակայությանը, ինչպես նաև այլ ներքին օրգանների աուտոիմուն ախտահանման: Տենդր, լեյկոցիտորը, COE-ի մեծացումը խոսում է միոկարդիտի մասին:

Բուժումը

Հիմնական սկզբունքը խրոնիկ սրտային անբավարարության բուժումն է՝ անկախ այն առաջացնող հիվանդությունից:

Հիմնական դեղամիջոցներից են.

- 1.ադրենոբլոկատորները
- 2.ԱՊՓ ինհիբիտորներ
- 3.անգիոտենզին II ռեցեպտորների բլոկատորներ
- 4.Ca անտագոնիստներից հակացուցված չէ ամլոդիպինը
- 5.դիուրետիկներ
- 6.ինոտրոպ պրեպարատներ դիգքսին, դոբուտամին
- 7.հակաառիթմիկ պրեպարատներ հիմնականում կորդարոն
- 8.տրոմբոլիտիկ բարդությունների պրոֆիլակտիկա՝ վարֆարին, ասպիրին
- 9.միոկարդի մետաբոլիզմը լավացնող պրեպարատներ
- 10.անտի օքսիդանտներ-վիտ C « P »

Վիրաբուժական մեթոդներ

1. քիվենտրիկուլյար էլեկտրոկարդիոստրիմուլացիա, կատարում են տերմինալ արադիսցում հիվանդների մոտ, որոնք ռեֆրակտներ են դեղորայքային բաժանման նկատմամբ.
2. Կարդիոլերտեր դեֆիբրիլյատորի ինյուանտացիա պակասեցնում է հանկարծամահության ռիսկը ռիթմը խանգարումով հիվանդների մոտ
3. Սրտի փականների պրոտեզավորում
4. Բատիստի վիրահատություն-ձախ փորոքի մասնակի հատում
5. Դինամիկ կարդիոպլաստիկա
6. Բջջային կարդիոմիոպլաստիկա
7. Օժանդակող արյունաշրջանառություն
8. Արհեստական սրտի ինյուանտացիա: