

РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН КАРДИОЛОГИЯ ИЛМИЙ-  
АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ  
УЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ

Абдуллаев Тимур Атаназарович

**Кардиомиопатиялар ва  
юрак етишмовчилиги  
клиник амалиётда**

Тошкент 2025

**Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги  
ихтисослаштирилган кардиология илмий-амалий тиббиёт маркази**

**Тузувчилар:**

1. Абдуллаев Т.А., тиббиёт фанлари доктори, профессор, УзРесССВ РИКИАТМ миокарднинг нокоронароген касалликлари ва юрак етишмовчилиги лабораторияси раҳбари

**Такризчилар:**

1. Хасанов Нияз Рустемович — тиббиёт фанлари доктор, профессор, С.С.Зимницкий номидаги Қозон давлат тиббиёт университети ички касалликлар пропедевтикаси кафедраси мудири, Татарстон Республикаси, Россия Федерацияси.
2. Никишин Алексей Геннадьевич — тиббиёт фанлари доктори, УзРесССВ РИКИАТМ кардиореанимация ва шошинч кардиология бўлими раҳбари.

**Тавсиялар РИКИАТМ илмий кенгаши мажлисида тасдиқланган.**

**Баённома № \_\_\_\_ 2025 йил \_\_\_\_\_**

**Илмий котиб, т.ф.н. Юсупова Х.Ф.**

**Тавсиялар РИКИАТМ хузуридаги Координацион Эксперт  
Кенгашининг йиғилишида тасдиқланди.**

**Баённома № \_\_\_\_ 2025 йил \_\_\_\_\_**

**Кенгаш раиси, тиббиёт фанлари доктори, профессор Хамидуллаева  
Г.А.**

Монографияда кардиомиопатиялар бўйича 2023 йилги ESC замонавий тавсияларига асосан, ташхис ва даволаш усуллари тўғрисидаги маълумотлар тақдим этилган.

Ушбу монография шифокорлар, илмий ходимлар фаолиятида, шунингдек клиник ординаторлар ва магистрларни ўқитиш жараёнида фойдаланиш учун қўлланма сифатида хизмат қилади.

## **Мундарижа**

1. Кириш.
2. Кардиомиопатия таърифи эвалюцияси ва замонавий таснифи
3. Юрак етишмовчилиги таснифи, ташхислаш мезонлари ва асосий даволаш тамойиллари
4. Клиник ҳолатлар.
  - 4.1. Гипертрофик кардиомиопатия
  - 4.2. Дилатацион кардиомиопатия
  - 4.3. Перипартал кардиомиопатия
  - 4.4. Доксорубицинли кардиомиопатия
  - 4.5. Акромегалия фонида ривожланган дилатацион кардиомиопатия
  - 4.6. Рестриктив кардиомиопатия
  - 4.7. Ульрих-Нунан синдроми
  - 4.8. Юрак кифолосколиотик касаллиги

## Сўз боши

Сўнгги ўн йилликларда миокард дисфункциясини келтириб чиқарувчи кардиомиопатия ривожланиш механизмларини тушунишда улкан ютуқларга эришилди. Кўплаб клиник ва популяцион тадқиқотлар ўтказилди; инвазив ва ноинвазив тадқиқот усуллари (тўқимага асосланган синхронлашган тасвирларни шакллантириш ва доплер кардиография усуллари билан бирга ЭхоКГ, МРТ ва МСКТ, электрон микроскопия, эндомиокардиал биопсия ва ҳоказо) амалиётга жорий этилди ва такомиллаштирилди; янги генетик, гистологик, ультруктур ва кардиопротеом маркерлар маълумотлари қўлга киритилди. Молекуляр биология ва генетика усуллари билан фойдаланиш кардиомиопатиялар патогенезини аниқлашда муҳим аҳамият касб этди. Бу усуллар миокардда патологик жараёнларнинг асосий молекуляр механизмларини янада чуқурроқ тушунишга ёрдам берди.

Европа Кардиологлар Жамияти (ESC) томонидан кардиомиопатияларни даволаш бўйича янги тавсиялар 2023-йилда нашр этилди ва бу тавсиялар барча кардиомиопатияларни бир ҳужжат доирасида комплекс кўриб чиқадиган илк тавсиялар ҳисобланади. Уларнинг асосий мақсади – кардиомиопатияларни ташхислаш бўйича аниқ кўрсатмаларни бериш, диагностика ва даволаш билан боғлиқ умумий муаммоларни ёритиш, ҳамда ўқувчилар аудиторияси учун тегишли илмий маълумотларни тақдим этишдир.

Ушбу монографияда ESC 2023 тавсиялари ва юрак етишмовчилиги, ҳамда кардиомиопатиялардан азият чекадиган беморлар билан ишлашдаги кўп йиллик тажрибамиз асосида кардиомиопатиялар тўғрисидаги асосий тушунчалар, таърифлар ва уларни аниқлаш ҳамда даволаш усуллари акс эттирилган.

Ушбу монографияни яратишда амалий ёрдам курсатганлиги учун уз миннатдорчилигимни билдираман:

Фозилов Ҳ.Г.-тиббиёт фанлари доктори РИКИАТМ директори,

Қурбонов Р.Д.- Ўзбекистон Республикаси Фанлар Академияси академиги, Кардиология марказида юрак етишмовчилиги ва нокоронароген миокард касалликларини ўрганиш йўналишининг асосчиси.

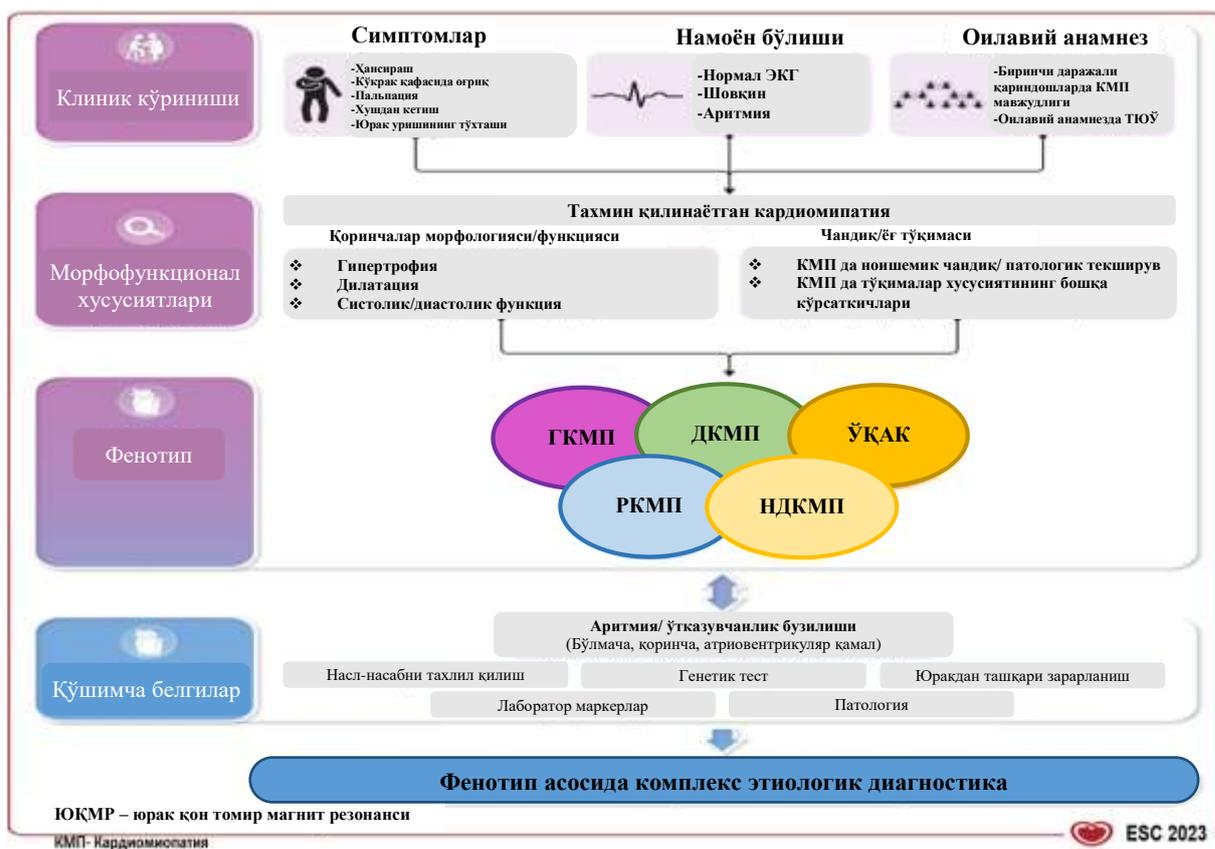
Алоҳида эътироф этаман:

Юрак етишмовчилиги ва миокарднинг нокоронароген касалликлари бўлими ходимлари: катта илмий ходим Цой И.А., кичик илмий ходим, тиббиёт фанлари номзоди Мирзараҳимова С.Т., Фуломов Х.А., бўлим мудири, тиббиёт фанлари номзоди Ғаниева Н.П.ларга алоҳида миннатдорчилик билдираман.

# 1. Кириш

Европа Кардиологлар Жамияти (ESC) томонидан кардиомиопатияларни даволаш бўйича янги тавсиялар 2023 йилда нашр этилган бўлиб, кардиомиопатияларни бир ҳужжатда комплекс равишда қамраб олган илк тавсиялардир. Уларнинг асосий мақсади кардиомиопатияларни диагностика қилиш бўйича аниқ йўналишларни тақдим этиш, диагностика ва даволашнинг умумий муаммоларини ёритиш, шунингдек, ўқувчилар аудиторияси учун тегишли илмий маълумотларни кўрсатишдан иборат [1].

Кардиомиопатиялар бўйича 2023 йилги тавсиялар [1] кўпчилик ҳолларда С даражасидаги исботланганлик даражасига эга, чунки бу соҳада кичик сондаги рандомизацияланган тадқиқотлар олиб борилган. Шунга қарамай, муҳим янги янгиликлар киритилган, масалан; кардиомиопатияларнинг фенотипларига асосланган диагностикаси, нодилатацион кардиомиопатияси (НДКМП) тушунчасининг жорий этилиши, турли хил юрак ритми бузилишлари ёки юрак ўтказилиши билан боғлиқ кардиомиопатияларга эътибор қаратилиши, бемор ва унинг оила аъзоларига генетик текширув олиб бориш тавсиялари, кенг тарқалган ёки фавқулудда юрак ўлими (ТЎ) хавфини баҳолаш шулар жумласидандир. Кўйида кардиомиопатия фенотипларини диагностика қилишга оид марказий иллюстрацияларнинг бири (1-расм) тақдим этилган.



1-расм. Кардиомиопатия фенотипларини клиник диагностика алгоритми

Қардиомиопатиялар ҳозирги вақтда юрак ишемик касаллиги (ИБС), гипертония, юрак қопқоқлари нуқсонлари ёки туғма юрак нуқсонлари билан тўлиқ тушунтириб бўлмайдиган касалликлар гуруҳи сифатида таърифланади. Бироқ, бир вақтнинг ўзида бир нечта сабабларнинг мавжуд бўлиши истисно қилинмайди [1].

Қардиомиопатиялар клиник жиҳатдан аниқ белгиларсиз кечиши ва тасодифий аниқланиши мумкин ёки улар асосан аритмия ёки юрак етишмовчилиги кўринишида намоён бўлиши мумкин.

Қардиомиопатияларнинг диагностикаси унинг аниқ сабабини аниқлашга қаратилган бўлиши шарт.

Касаллик сабабини билиш қуйидаги жиҳатларда муҳим аҳамиятга эга:

- Беморларни хабардор қилиш ва ўқитиш,
- Прогнозни баҳолаш,
- Хавфни баҳолаш (айниқса, тўсатдан юракдан ўлим– ТЮЎ хавфи),
- Умумий даволаш тактикаси,
- Айрим аниқ ҳолатларда терапияни танлаш.

Агар кардиомиопатия генетик келиб чиқишига эга бўлса, қуйидаги омиллар ҳам муҳим аҳамият касб этади:

- Хавфни баҳолаш,
- Генетик тестга кўрсатмаларни аниқлаш,
- Оила аъзоларида касалликни эрта аниқлаш ва даволаш.

Бундан ташқари, оилани режалаштириш масаласида қарор қабул қилишда, касалликнинг авлодларга ўтиши эҳтимоли борлигини ҳисобга олиш керак.

## 2. Кардиомиопатия таърифи эволюцияси ва замонавий таснифи

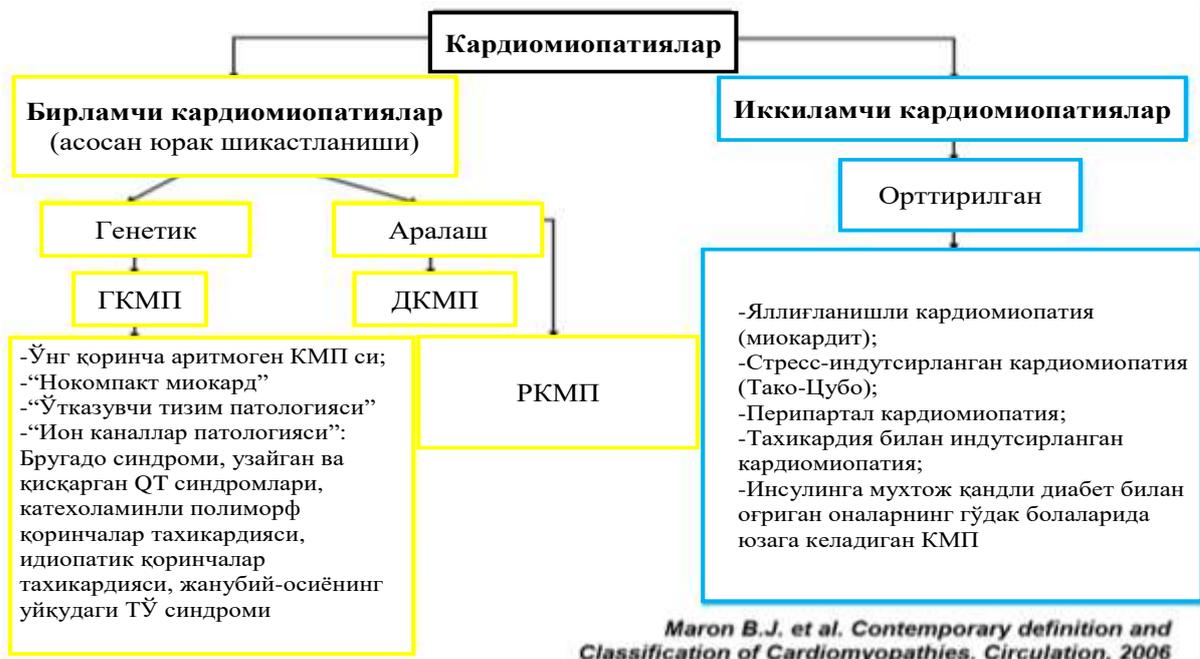
**Кардиомиопатия фенотиплари.** 1961 йилдаёқ КМПни уларнинг фенотипи асосида таснифлаш таклиф қилинган эди [2]. Кўпчилик миокард касалликларининг сабаблари тўғрисидаги билимларнинг чекланганлиги туфайли киритилган бу морфологик таснифлаш ҳозирга кунга қадар кўп жиҳатдан ўзгармасдан қолмоқда (1-жадвал) [3,4,5].

### 1-жадвал. Кардиомиопатиялар таснифлари

Йил	Таърифлаш/Таснифлаш
2006 йил	АНА кардиомиопатияларни миокарднинг механик ва/ёки электр дисфункцияси билан боғлиқ бўлган, кўп сабаблар, асосан генетик сабаблар натижасида, одатда (лекин доимо эмас) юрак бўшлиғининг ноадекват гипертрофияси ёки дилатацияси билан намоён бўладиган касаллик сифатида белгилайди. Бу биринчи

Йил	Таърифлаш/Таснифлаш
	марта бирламчи кардиомиопатияни генетик келиб чиқишга кўра (генетик, орттирилган ёки аралаш) таснифлашга бўлган уринишдир.
2008 йил	ESC кардиомиопатияларни юрак мушагининг структуравий ва функционал жиҳатдан аномалияси туфайли пайдо буладиган миокард касаллиги сифатида белгилайди. Улар дилатацион, гипертрофик, рестриктив, аритмоген ўнг қоринча кардиомиопатияси ёки таснифланмаган кардиомиопатия турлари, улар оилавий/генетик ва оилавий эмас/генетик эмас сифатида таснифланади. Клиник амалиётда фенотипнинг аҳамияти олдинги генетик таснифга кўра сақланган.
2013 йил	WHF-MOGE(S) нозологияси генотип-фенотип таснифлаш тизимини таклиф қилади.

Америка ассоциацияси ўзининг таснифида қуйидагича таърифни қўллайди – кардиомиопатиялар миокарднинг бир хил бўлмаган касалликлари гуруҳи бўлиб, турли сабабларга, кўпчилик ҳолларда генетик сабабларга кўра, миокарднинг механик ва/ёки электр функциясининг бузилиши билан кечадиган, одатда (лекин ҳар доим эмас) патологик гипертрофия ёки юракнинг бўшлиқларининг дилатацияси билан бирга келадиган касалликдир. Таснифланишда биринчи мартаба кардиомиопатияларни генетик, аралаш ва орттирилган шаклларга ажратилди (2-расм) [3].



2-расм. АНА/АСС 2006 йилги кардиомиопатиялар таснифи

Европа кардиологлар ассоциацияси кардиомиопатияга сал бошқачароқ таъриф берган — бу этиологик жиҳатдан гетероген миокард касаллиги бўлиб, у юрак мушак тўқимасининг структураси ёки функциясининг бузилиши - миокарднинг систолик дисфункцияси билан кечадиган чап қоринчанинг (ЧҚ) дилатацияси ёки иккала қоринчанинг (бивентрикуляр) дилатацияси билан характерланади. Бироқ, бу аномалиялар юзага келишига коронар артерия касалликлари, артериал гипертония, юрак қоққоқлари патологияси ёки туғма юрак нуқсонлари сабаб бўлмаслиги керак.

Европаликлар классификацияси аввал белгиланган 5та асосий кардиомиопатия турларини сақлаб қолади:

1. Дилатацион кардиомиопатия (ДКМП)
2. Гипертрофик кардиомиопатия (ГКМП)
3. Рестриктив кардиомиопатия (РКМП)
4. Аритмоген ўнг қоринча дисплазияси (АЎҚД / АДПЖ)
5. Таснифланмайдиган кардиомиопатиялар.

Шу билан бирга, ҳар бир асосий кардиомиопатия тури оилавий ва оилавий бўлмаган, генетик ёки ногенетик шаклларга бўлинади (3-расм) [4].



3-расм. Кардиомиопатиялар классификацияси ESC 2008г.

Сўнгги йилларда олиб борилган молекуляр-генетик тадқиқотлар кардиомиопатиялар (КМП) патофизиологиясини тушунишда сезиларли ўзгаришларга олиб келди ва геном диагностикаси учун янги имкониятларни очди. Аниқланишича, КМП фенотипик кўринишлари нафақат касаллик гени ёки махсус мутацияга боғлиқ ҳолда, балки эпигенетик омиллар, модификатор генлар ва ташқи шароитлар таъсири остида ҳам жиддий фарқ қилиши мумкин [5,6]. Шу нуқтаи назардан, MOGES таснифи КМПлар этиопатогенези бўйича кенг генетик

маълумотларни тўплашда ҳамда ушбу касалликлар асосида ётган мураккаб патофизиологик ва генетик механизмларни ўрганишда янги босқични акс эттиради.

Сўнгги ESC тавсиялари янги фенотип – нодилатацион кардиомиопатия (НДКМП)ни ўз ичига олган [1]. Шу билан бирга, ушбу тавсияларда генетик маркерларга алоҳида эътибор қаратилган. Бошқа томондан, этиология сифатида яллиғланиш ва яллиғланишга боғлиқ кардиомиопатиялар алоҳида гуруҳ сифатида ажратиб кўрсатилмаган. Фенотиплар тавсифи 2-жадвалда келтирилган.

## 2-жадвал. Кардиомиопатияларнинг (КМП) фенотипик белгилар бўйича таснифи

Фенотип	Таърифи
<b>Гипертрофик КМП</b>	Чап қоринчанинг девор қаватининг қалинлашиши (ўнг қоринча гипертрофияси билан ёки усиз) ёки массасининг ошиши, буни фақатгина аномал тўлдириш босими билан изоҳлаб бўлмайди.
<b>Дилатацион КМП</b>	Умумий ёки маҳаллий систолик дисфункция билан чап қоринчанинг кенгайиши (дилатацияси), буни фақат аномал тўлдириш босими билан изоҳлаб бўлмайди.
<b>Нодилатацион КМП (чап қоринча)</b>	Чап қоринчада ишемик бўлмаган жароҳатлар ёки ёғли тўпламлар мавжудлиги, бу девор умумий ёки маҳаллий ҳаракатининг бузилишлари билан боғлиқ бўлмайди, ёки чандиқ бўлмасдан чап қоринчанинг изоляцияланган умумий гипокинезияси
<b>Аритмоген ўнг қоринча дисплазияси</b>	Асосан ўнг қоринчанинг кенгайиши ва/ёки дисфункцияси, гистологик ўзгаришлар ва/ёки электрокардиографик ўзгаришлар билан бирга кечади.
<b>Рестриктив КМП</b>	Чап ва/ёки ўнг қоринчанинг рестриктив дисфункцияси, бу диастолик ҳажмнинг камайиши ёки ўзгармаслиги (битта ёки иккала қоринча), систолик ҳажмнинг камайиши ёки ўзгармаслиги ва девор қалинлигининг нормаллиги билан кечади.

## Гипертрофик кардиомиопатия



Гипертрофик кардиомиопатия – ирсий омиллар таъсирида ривожланадиган юрак мушаги хасталиги бўлиб, у чап (1,5 см ёки ундан кўп) ва/ёки ўнг қоринча миокардининг гипертрофияси билан характерланади, кўпинча қоринчалар аро тўсик қисмининг асимметрик тарзда қалинлашиши кузатилади. Бу ҳолатни фақатгина юрак юкламасининг ортиши билан изоҳлаб бўлмайди ва ЧҚГ билан боғлиқ бошқа юрак ёки тизимли касалликлар, шунингдек, метаболик ёки кўп органли етишмовчиликлар бўлмаган ҳолда пайдо бўлади (3-жадвал). [1].

### 3-жадвал. Гипертрофик кардиомиопатияни диагностика қилиш мезонлари

Мезонлар	Тафсилотлар
Катталарда ГКМП ташхиси критерийси	ЧҚ деворининг бир ёки бир нечта сегментларида $\geq 15$ мм қалинлашуви (ЭхоКГ/МРТ/КТ орқали аниқланади), бу ҳолат фақат босим юки билан изоҳланмайди.
Қариндошларда (пробанднинг оила аъзоларида) ГКМП ташхис критерийси	ЧҚ деворининг қалинлиги <b>13–14 мм.</b>
ГКМП ва АГ биргаликда учраганда ташхисни қийинлаштирувчи ҳолатлар	- ГКМП ва АГ комбинацияси. - Спортчилардаги физиологик гипертрофия. - ГКМП фенотипларини истисно қилиш зарурати.
Оилавий анамнездаги муҳим факторлар	Биринчи даражали қариндошлар орасида ёшлигида кузатилган <b>тўсатдан юрак ўлими</b> ҳолатлари.
АГ фонида ГКМП ташхисини қўйишдаги номуносивлик	- ЧҚ деворининг кучли қалинлашуви (макс қалинлашуви $\geq 15$ мм) ва беморнинг даволаш тавсияларига риоя қилган ҳолда яқинда пайдо бўлган енгил ёки ўртача даражадаги АГ ўртасидаги ўзаро номуносивлик.
АГ билан бирга кузатилган ГКМПнинг эҳтимолий белгиси	ЧҚ миокарди қалинлиги $\geq 20$ мм.
АГ фонида ЧҚ	АГ билан бирга кузатилган ГКМП да ЧҚ

Мезонлар	Тафсилотлар
қалинлашувининг чеклови	миокарди қалинлиги $\geq 20$ мм деб танланганлигига сабаб, босим билан юклама <b>ошиб кетганда (АГ, аортал стеноз ёки уларнинг биргаликда кечишида) ЧҚ</b> миокарди қалинлиги одатда 20 мм дан ошмайди

**Патофизиологик нуқтаи назардан, ГКМП обструктив ва нообструктив шаклларга бўлинади.**

**Нообструктив шаклда** гемодинамик ўзгаришлар нисбатан енгил кечади. ЧҚ кучли ривожланган гипертрофиясига қарамай, **систолик функция одатда сақланиб қолади.** Касалликнинг кеч босқичларида ривожланадиган **негатив ремоделлашув** (англ. *Adverse remodeling*), яъни ГКМПнинг дилатацион кардиомиопатияга (ДКМП) айланиши ҳолатлари бундан истисно. Бу ҳолат– зарарланган органда адаптив ва дезадаптив ўзгаришларнинг якуний босқичи сифатида кузатилади. Бу жараёнда **"аралаш морфофункционал фенотиплар"** шаклланади: Гипертрофик + дилатацион, Гипертрофик + рестриктив. Ва одатда гипертрофия даражаси пасайиши билан кечади.

**ГКМП нинг асоратланган кечиши** қуйидаги клиник белгилар билан намоён бўлади:

1 **Бўлмачалар фибрилляцияси (ФП)** – пароксизмал, персистирувчи ёки доимий шаклларда (25–30% ҳолатда учрайди). Ҳар хил оғирликдаги юрак етишмовчилиги (ЮЕ) билан бирга кечади ва тромбоемболик асоратлар ва инсульт хавфини оширади.

2 Сурункали **юрак етишмовчилиги (СЮЕ):** Пресинкопе ва синкопе ҳолатлари, аритмиялар билан кечадиган нафас қисиш, ҳолсизлик, чарчоқ. ЧҚ систолик функцияси сақланган ҳолатда ЮЕнинг III–IV (NYHA) функционал синфгача кучайиши.

3 **Стенокардия синдроми:** (Атипик оғриқ синдроми ҳам шу қаторида) ёки оғриқсиз миокард ишемияси. Миокард ишемияси 2-тур инфаркти билан асоратланиши мумкин.

**Симптоматик беморларда даволаш**

 **Чап қоринчанинг чиқиш йўли обструкцияси (ЧҚЧЙО) мавжуд беморларда**

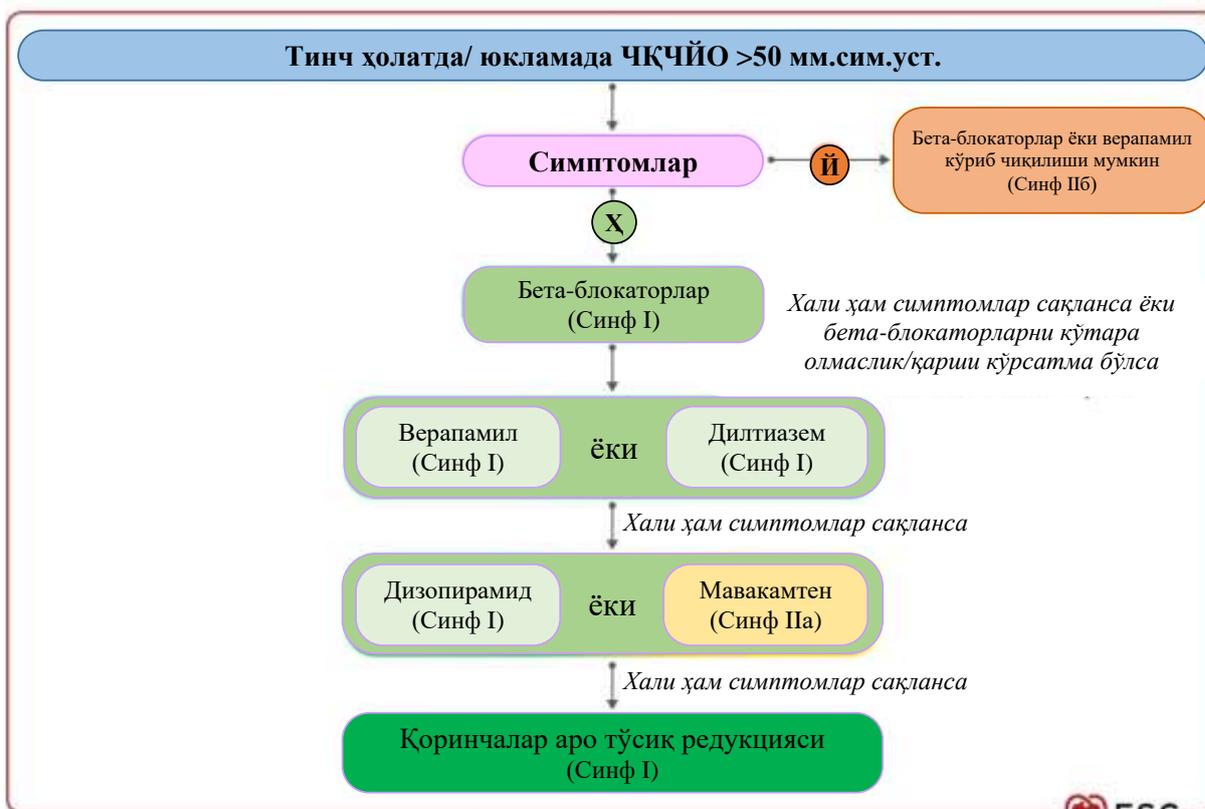
✓ Симптомларни енгиллаштириш дорилар, жарроҳлик ёки спиртли септал абляция орқали амалга оширилади.

## 👂 ЧҚЧЙО бўлмаган симптоматик беморларда

✓ Аритмия, ЧҚ юкланиш босими ва стенокардияни даволашга қаратилган терапия олиб борилади.

## 👂 Прогрессив систолик ёки диастолик дисфункция, дори воситаларига рефрактер ҳолатда

✓ Бундай беморлар юрак трансплантациясига номзод бўлиши мумкин (4-расм).



4-расм. ЧҚЧЙО бўлган беморларни олиб бориши

Умумий фикрларга кўра, симптоматик ЧҚЧЙО бўлган беморлар дастлаб вазодилататор хусусиятга эга бўлмаган бета-блокаторлар билан даволанади, улар энг юқори қабул қилина оладиган дозагача титрланади. Бироқ, алоҳида бета-блокаторларни солиштирган тадқиқотлар жуда кам. Яқинда ўтказилган кичик рандомизацияланган плацебо-контролли тадқиқот метопролол билан даволаш орқали тинч ҳолатда ва юкламада ЧҚЧЙОни камайишини, шунингдек, симптомлар ва ҳаёт сифати яхшиланишини кўрсатди [7].

Агар яқка бета-блокаторлар самарасиз бўлса, дизопирамид қўшилиши мумкин, у энг юқори қабул қилина оладиган дозагача титрланади (одатда 400–600 мг/кун) [8].

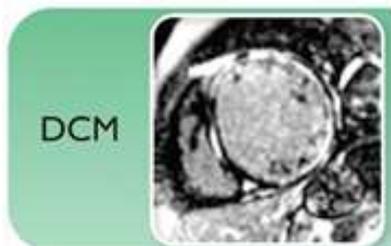
Верапамил (бошланғич доза 40 мг кунига уч марта, энг кўпи 480 мг/кун) бета-блокаторларга қарши кўрсатма бўлганда ёки самарасиз бўлганда ишлатилиши мумкин. Бироқ, чекланган маълумотларга асосланиб, уни

оғир обструкция ( $\geq 100$  мм.рт.ст.) ёки ўпка артериясида систолик босим ошган беморларда эҳтиёткорлик билан қўллаш тавсия этилади, чунки у ўпка шишини кўзғатиши мумкин [9].

Нообструктив ГКМП ва ФС NYHA бўйича 2-4 бўлган, бироқ чап қаринча отиш фракцияси (ЧҚОФ)  $>50\%$  бўлган беморлар учун кичик дозаларда ҳалқали ва тиазид диуретиклари тавсия этилади.

Мавакамтен – ўз синфига мансуб биринчи юрак миозинининг АТФ-аза ингибитори бўлиб, у актин-миозин кўндаланг кўприги ҳосил бўлишини камайтириш орқали миокарднинг қисқариш қобилиятини пасайтиради ва миокарднинг энергетикасини яхшилади. Яқинда эълон қилинган, симптоматик обструктив гипертрофик кардиомиопатияга (EXPLORER-HCM) бағишланган клиник тадқиқот натижаларига кўра, мавакамтен чап қаринчанинг чиқиш трактидаги градиентни пасайтирган ва юрак етишмовчилиги бўлган беморларда (NYHA II-III ва ОФ  $>55\%$ ) жисмоний юкламаларга чидамлилиқни оширган. Шунингдек, мавакамтен қабул қилган беморларнинг 27% да ЧҚЧЙО градиенти  $<30$  мм.рт.ст. гача пасайган ва уларнинг NYHA бўйича даражаси I синфга яхшиланган [10].

### Дилатацион кардиомиопатия



ДКМП (дилатацион кардиомиопатия) – бу этиологик жиҳатдан гетероген миокард касалликлари гуруҳи бўлиб, у чап қаринчанинг (ЧҚ) ёки иккала қаринчанинг дилатацияси ва систолик дисфункцияси билан тавсифланади. Бу ҳолат чап қаринчанинг аномал отиш фракцияси (ЧҚОФ) билан белгиланади ва бошқа юкламали аномал ҳолатлар, масалан, гипертония, клапан касалликлари ёки коронар артерия касалликлари билан тушунтириб бўлмайди [11].

ДКМП жуда кенг тарқалган бўлиб, унинг аҳоли орасидаги учраш тезлиги 250 кишидан 1 тани ташкил этади [12] (5-расм).

- АҚШ ва Европа мамлакатларида ҳар йили 100 000 аҳолидан 2-8 тасида ДҚМП ривожланади (~100 000 аҳолига 3-5 та бемор).
- Японияда ДҚМП нинг тарқалганлик даражаси – 100 000 аҳолига 14 та бемор.
- Африка мамлакатларида барча кардиомиопатиялар қатори ДҚМП нинг ҳам энг юқори учраш частотаси қайд этилади. Жумладан, китъанинг турли мамлакатларида фақатгина перипартал ДҚМП нинг тарқалганлик даражаси 1000 та ҳомиладор ёки туган аёлларнинг 0,1 дан 10 тасигача аниқланади.
- Россия ва Ўрта Осиёда ДҚМП эпидемиологияси бўйича тизимлаштирилган маълумотлар мавжуд эмас.
- ДҚМП билан оғриган европеоид ирқига мансуб беморларнинг 5 йиллик яшаш кўрсаткичлари замонавий интервенцион даволаш усуллуари тадбик қилингунига қадар 31,4% ташкил этган. Мазкур патология бўйича ўлим кўрсаткичи 35-39 ёшдан 55-57 ёшгача 10 000 эркаклар орасида 0,10 дан 1,16 гача ўсиб бормоқда.
- Бунда умумий ўлим кўрсаткичининг 20% ТЮЎ хиссасига тўғри келади.

*5-расм. ДҚМП тарқалиши ва касалликнинг прогнози*

### **ДҚМП: Ҳозирги тушунча ва ташҳислаш мезонлари**

Сўнгги йилларда юрак етишмовчилиги (ЮЕ)ни даволашда катта ютуқларга эришилган бўлса-да, дилатацион кардиомиопатиядан (ДҚМП) ўлим кўрсаткичи ҳали ҳам юқори даражасига эга ва юрак трансплантациясига олиб келувчи асосий сабаблардан бири ҳисобланади. ДҚМП билан боғлиқ ўлим сабаблари асосан ЮЕнинг кучайиши ёки тўсатдан юрак ўлими (ТЮЎ) ҳисобланади.

### **ДҚМП таърифи ва унинг эволюцияси**

ДҚМП тушунчаси йиллар давомида бир неча марта ўзгарган. 2008 йилда у энг кўп учрайдиган ва энг хавфли кардиомиопатия сифатида тавсифланган бўлиб, у чап қоринчанинг (ЧҚ) кенгайиши ва систолик дисфункцияси, шунингдек, миокард гипертрофиясининг булмаслиги, аксинча ингичкалаши билан характерланадиган, худди шунақа ўзгаришларга олиб келадиган бошқа юрак касалликлари (гипертония, клапан патологиялари ёки ишемик касалликлар) йўқлиги тасдиқлангандан кейин диагноз қўйилган.

2023 йилда Европа Кардиология Жамияти (ESC) томонидан берилган сўнгги тавсияларга кўра, ДҚМП чап қоринчанинг умумий ёки маҳаллий систолик дисфункцияси билан бирга кечувчи чап қоринчанинг кенгайиши сифатида таърифланади. Бу ҳолат фақатгина юкламага боғлиқ факторлар (гипертония, клапан касалликлари ёки ишемик касалликлар) билан боғлиқ бўлмаслиги керак. Камдан-кам ҳолларда, ЧҚ кенгайиши нормал отиш фракцияси билан ҳам рўй бериши мумкин, лекин бу ҳолат спорт билан боғлиқ ремоделланиш ёки бошқа ташқи омилларсиз юз берса, бу ўз ўзидан кардиомиопатия эмасб аммо ДҚМПнинг бошланғич кўриниши сифатида баҳоланиши мумкин. Бу ҳолат учун энг тўғри термин "**изоляцияланган чап қоринча кенгайиши**" ҳисобланади.

### **ДҚМПнинг клиник белгилар ва симптомлари**

ДҚМПнинг клиник кўриниши, одатда, унинг асосий сабаблари билан тўғридан-тўғри боғлиқ эмас ва турли хил намоён бўлиши мумкин. У нафас қисилиши, оёқлар, тўпиклар ва қорин соҳасида шиш, чарчок, юракка кислород етишмовчилиги туфайли юзага келадиган кўкрак оғриғи,

аритмия, ўткир декомпенсация ёки кардиоген шок каби симптомлар билан кечиши мумкин.

ДКМПнинг клиник кўриниши касалликнинг асосий сабабидан кўра кўпроқ юрак насос функцияси етишмовчилигига сабаб бўлувчи ЧҚ ёки бивентрикуляр тизим систолик дисфункциянинг даражасига боғлиқ. Юрак етишмовчилиги белгилари ва симптомлари чақмоқ тезлигида, ўткир, ярим ўткир ёки сурункали шаклда намоён бўлиши мумкин. Бундан ташқари, беморларда ноодатий кўкрак оғриғи ва тез юрак уриши кузатилиши мумкин.

### **Ташхислаш мезонлари.**

Илгари касалликни аниқлаш учун чап қоринчанинг якуний диастолик ўлчами (ЯДЎ) прогноз қилинган қийматлардан 2 стандарт оғишдан (SD) юқори бўлиши, чап қоринчанинг фракцион қисқариши 25%дан кам ёки отиш фракцияси (ОФ) 45%дан паст бўлиши асосий мезонлардан бири сифатида қабул қилинган. ЯДЎ 112% ( $>2SD$ ) дан юқори бўлиши ДКМПнинг диагностик мезони ҳисобланган, 117% ( $>2SD + 5\%$ ) дан юқори қиймат эса аниқликни янада оширган.

Шу билан бирга, яқинда ўтказилган тадқиқотлар шуни кўрсатдики, кўплаб беморларда юрак фаолиятининг кичик тузилмавий бузилишлари ва аритмоген фенотиплари юрак етишмовчилигининг аниқ клиник белгилари пайдо бўлишидан анча олдин кузатилади [18].

Европа Кардиология Жамиятининг (ESC) сўнгги тавсияларига кўра, ДКМПни аниқлаш учун кенгайтирилган мезонлар таклиф қилинган бўлиб, бу мезонлар 6-расмда келтирилган.

1. Чап қоринча дилатацияси ЧҚнинг якуний диастолик ўлчами ёки ҳажми ёрдамида аниқланиб, улар тана ўлчами, жинс ва ёки ёшга боғлиқ ўртача популяцион кўрсаткичлардан  $>2$  з-кўрсаткич юқори бўлади.
2. Катталарда ушбу кўрсаткичлар эхокардиография бўйича ЧҚ якуний диастолик диаметри (LVEDD) эркалар учун  $>58$  мм ва аёллар учун  $>52$  мм га ҳамда ЧҚ якуний диастолик ҳажми индекси (LVEDV) эркалар учун  $\geq 75$  мл/м<sup>2</sup> ва аёллар учун  $\geq 62$  мл/м<sup>2</sup> га мос келади.
3. Чап қоринча глобал қисқарувчанлик дисфункцияси ЧҚОФ  $<50\%$  кўринишида аниқланади.

*Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC  
Guidelines for the management of cardiomyopathies  
[published online ahead of print, 2023 Aug 25].*

*6-расм. ДКМП ташхислаш мезонлари.*

ДКМП (дилатацион кардиомиопатия) этиологияси жуда хилма-хил бўлиб, ирсий (генетик/оилавий) ва орттирилган сабабларни ўз ичига олади [11,19,20,21]. ДКМПнинг бевосита сабаблари қаторига генларнинг патоген вариантлари, токсинлар, аутоиммунитет, инфекциялар, юракда модда йиғилиши (кассаликлари) ва тахиаритмиялар киради.

ДКМПни келтириб чиқарадиган моноген ген вариантлари жуда турли-туман бўлиб, кўплаб генлар ва турли биологик механизмларга таъсир қилади. Шу билан бирга, ДКМП ҳолатларининг атиги 30–40%и патоген ноёб вариантлар билан боғлиқ бўлиб, бу ҳолатда полиген ва кенг тарқалган ген вариантлари ҳам муҳим роль ўйнаши мумкин.

Бундан ташқари, касаллик модификаторлари ДКМП фенотипининг тезроқ намоён бўлишига ёрдам бериши мумкин [11,20]. Булар ДКМП ривожланишига ёки уни кучайтиришга олиб келадиган ҳолатлар бўлиб, эпигенетик факторлар ва орттирилган модификаторларни ўз ичига олади. Масалан, ҳомиладорлик, гипертония, меъёрдан ташқари алкоголь истеъмоли ва бошқа токсинлар ДКМП ривожланишини тезлаштириши мумкин [22-24].

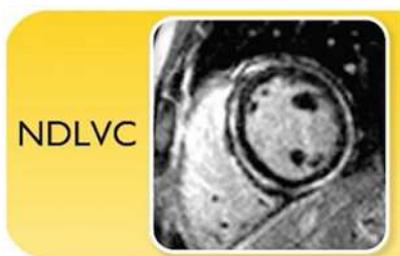
Диагностик текширув жараёнида генетик ва орттирилган сабаблар ўртасидаги ўзаро алоқани ҳисобга олиш муҳим. Орттирилган сабаб аниқланиши асл генетик омилнинг мавжуд эмаслигини аниқламайди ва аксинча генетик сабаблар касалликни намоён қилиш учун қўшимча орттирилган омиллар ва/ёки касаллик модификаторларини талаб қилиши мумкин. ДКМП ривожланишига сабаб бўлувчи генлар орасида анъанавий ДКМП билан ишончли боғлиқ бўлган ва яқинда таснифланган генлар [25] ҳамда аввал ўнг қоринчанинг аритмоген дисплазия билан боғлиқ деб ҳисобланган, аммо кўп ҳолларда чап қоринчанинг дилатацияси ва асосан унинг дисфункцияси билан намоён бўлиши мумкин бўлган генлар мавжуд. Юрак етишмовчилиги ва ДКМПнинг бошқа клиник кўринишларини олиб бориш кўрсатмаси *2021 йилги ESC (Европа Кардиология Жамияти) юрак етишмовчилигининг ташхис ва даволаш бўйича қўлланмасида, 2020 йилги ESC қоринча фибрилляциясини аниқлаш ва даволаш бўйича қўлланмасида ҳамда 2021 йилги ESC кардиостимуляция ва юрак ресинхронизация терапияси бўйича қўлланмасида* батафсил баён этилган [26,27,28].

Ушбу қўлланмаларда берилган тавсиялар, одатда, юрак етишмовчилиги этиологиясига, қоринчалар фибрилляцияси ва бошқа клиник кўринишларга алоқадор эмас. Шу боис, гарчанд улар катта ва ишончли маълумотлар тўплами ҳамда клиник синовларга асосланган бўлса-да, даволаш бўйича тавсиялар ДКМПнинг турли хил генетик шакллари учун махсус эмас, балки умумий қоидалар сифатида қаралиши лозим. Бироқ, бир хил генетик хусусиятларга эга катта гуруҳлар (когорталар) жуда кам учрайди, шу сабабли кардиомиопатиялар бўйича етарлича кучли рандомизацияланган клиник тадқиқотлар камдан-кам ўтказилади. Шунинг учун ишчи гуруҳ 2021 йилдаги ESC юрак етишмовчилигини ташхислаш ва даволаш бўйича қўлланмани тавсия этади. Унда юрак етишмовчилиги белгилари ва симптомлари мавжуд беморлар учун даволаш тавсиялари берилган бўлиб, бу ДКМП беморларини симптоматик даволашда қўлланиши мумкин [26]. Бессимптом дисфункция ёки чап қоринчанинг кенгайиши (дилатацияси) бўйича даволаш тавсиялари жуда ҳам кам, бу эса генетик ДКМП учун жиддий муаммо туғдиради. Чунки бундай беморларнинг катта қисми ёш

беморлар бўлиб, улар ёки умуман симптомларга эга эмас, ёки жуда енгил белгиларга эгадирлар. Шунингдек, кўп ҳолларда касаллик каскадли скрининг орқали тасодифан аниқланади. Кардиомиопатиялар билан боғлиқ юрак етишмовчилиги симптомларини фармакологик даволаш бўйича тавсиялар қуйида келтирилган.

Имплантация қилинувчи кардиовертер-дефибрилляторлар (ИКД) юрак тўхташи ҳолатидан омон қолган беморлар ҳамда гемодинамикага таъсир қилувчи, барқарор, симптоматик қоринча аритмиялари кузатилган беморларда ўлим хавфини пасайтиради [29]. Бундай беморлар учун агар унинг асосий мақсади тирик қолиш даражасини ошириш бўлса ИКД тавсия этилади. Бироқ, ИКД имплантацияси ҳақидаги қарор қабул қилишда беморнинг шахсий фикри, ҳаёт сифатини яхшилаш имконияти ва келгуси бир йил ичида бошқа касалликлар туфайли ҳаётга хавф солувчи ҳолатлар ривожланиш эҳтимоллиги ҳисобга олиниши керак.

### Нодилатацион кардиомиопатия



ESC 2023 йўриқномасида [1] "кардиомиопатия" атамаси ўрнига "чап қоринчанинг кенгаймаган кардиомиопатияси" (ЧҚККМ) қўллаш таклиф қилинган. Бу атама кўшимча равишда систолик дисфункциянинг (маҳаллий ёки умумий) мавжуд ёки мавжуд эмаслиги билан тавсифланиши мумкин. ЧҚККМ гуруҳига чандиқланиш белгиларисиз чап қоринчанинг изолирланган дисфункциясига эга беморлар, шунингдек, систолик дисфункцияси бор ёки йўқ бўлишидан қатъи назар, ношишемик чандиқларга эга беморлар киради. Бу шундай англатадики, миокард касалликлари мавжуд бўлишига қарамай, ҳеч қандай бошқа синфга

мос келмайдиган беморларни (шартли "оралиқ фенотиплар") ҳам рўйхатга олиш мумкин [1]. НДКМП фенотипи таркибига чап қоринчанинг кенгайиши кузатилмайдиган дилатацион кардиомиопатия (ДКМП), чап қоринчанинг аритмоген кардиомиопатияси (ЧҚАКМ), чап томон устунлик қилувчи аритмоген кардиомиопатия ёки аритмоген дилатацион кардиомиопатияга эга беморлар кириши мумкин. Бироқ, бу ҳолатларда кўпинча ЧҚАД учун тўлиқ диагностик мезонларга мос келмаслиги кузатилади. Ушбу фенотипни аниқлаш этиологик ташхисни белгилашга қаратилган кўп параметрли ёндашувни талаб қилади, бу эса клиник даволаш тактикаси учун муҳим аҳамиятга эга.

## ЧҚ нодилатацион кардиомиопатияси

**ЧҚНДК фенотипи** қуйидагича аниқланади 1) **ЧҚ ноишемик чандикли ўзгаришлари** ёки **дилатациясиз ЧҚ ёғ тўқимасига алмашиниши** кўринишида, глобал ёки регионал систолик дисфункция мавжудлигидан қатъий назар, ёки 2) **чандикларсиз ЧҚ изолирланган глобал гипокинезияси** аниқланади (гадолиний билан МРТ ёрдамида), ушбу ўзгаришларни фақатгина босим ёки ҳажм юкламасининг ортиши (АГ, юрак нуқсонлари) ёки ЮИК билан изохлаб бўлмайди. **ЧҚ ОФ <50%**.

Arbeio E. et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *European Heart Journal* (2023) 00, 1–124. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194.

### 7-расм. Нодилатацион кардиомиопатия ташхислаш мезонлари.

Замонавий тасаввурларга кўра, чап қоринчанинг кенгаймаган кардиомиопатияси (ЧҚКМ) фенотипи чап қоринча кенгаймаган ҳолда, чап қоринчада ноишемик чандикланиш ёки ёғлар ўрнини алмашинуви мавжудлиги бўлиб, бу ҳолат глобал ёки маҳаллий девор ҳаракатининг бузилишлари билан ёки уларсиз, ёки ЧҚ нинг чандиксиз изолирланган глобал гипокинезия (магнит-резонанс томографияси текширувида кечикиб кучайтирилган гадолиний (LGE) орқали баҳоланади) шаклида намоён бўлиши мумкин. Бундай ўзгаришлар фақатгина ноодатий юкланиш шароитлари (гипертония, клапан касалликлари) ёки юрак ишемик касаллиги (ЮИК) билан тушунтирилмайди. Чап қоринчанинг глобал систолик дисфункцияси эса унинг отиш фракциясининг аномал даражада паст бўлиши (яъни <50%) билан аниқланади [11].

Клиник тестлар кўп ҳолларда кам маълумотли бўлиши мумкин. Биринчи даражали қариндошида НДКМП ташхиси қўйилган ёки 50 ёшгача тўсатдан юрак ўлими (ТЮЎ) ҳолати кузатилган шахсларда, агар чап қоринчанинг глобал ёки маҳаллий систолик дисфункцияси ёки қўшимча электрокардиографик ўзгаришлар (масалан, реполяризация бузилишлари, QRS комплекси кам вольтажли бўлиши, 24 соатда 500 дан ортиқ қоринчалар экстрасистоласи ёки юрак уриши тезлашиши [суправентрикуляр тахикардия]) мавжуд бўлса, бу ҳолат катта эҳтимол билан НДКМП билан боғлиқ эканлигини кўрсатади ва бундай беморлар синчиклаб кузатилиши лозим.

НДКМП билан касалланган барча беморлар учун диагностика текширувининг асосий элементлари анамнез йиғиш, лаборатория анализлари, Холтер мониторинги ва юракнинг визуализацияси, шунингдек, генетик текширувларни ўз ичига олади. Эхокардиография ва юрак МРТ диагностикада муҳим аҳамиятга эга[30].

Амбулатор ЭКГ текшируви НДКМП билан касалланган беморлар учун жуда муҳимдир, чунки ўзига хос курсаткичлар генетик сабабларни асоси бўлиши мумкин. Узайган PQ интервали ёки АВ блокада, нейромускуляр сабабли НДКМП ва саркоидоз билан боғлиқ ҳолатларда кўп учрайди. Ламинопатияларда PQ интервали узайиши, БФ ва юрак эктопиялари (ЖЭ)

кузатилиши билан тавсифланади ва кўпинча прекардиал тармоқларда паст вольтажга эга бўлади. Амбулатор ЭКГ мониторинги НДКМП билан оғриган беморлар учун муҳимдир, чунки у ёрдамида қоринчалар усти ва қоринчалар аритмияларини ёки брадикардиларни аниқлаш учун қўлланилади, бу эса ҳар йили ёки клиник ҳолат ўзгарганида амалга оширилиши тавсия этилади. НДКМП бўлган айрим беморларда, агар уларда ўтказувчанлик ва ритм бузилишлари ривожланиш хавфи юқори бўлса (масалан, ламинопатиялар, нейромускуляар касалликлар, PLN ва FLNCнинг қисқартирилган вариантлари), Холтер мониторингини тез тез ўтказиш имкониятини кўриб чиқиш лозим.

Барча НДКМП беморлари учун комплекс трансторакал эхокардиография тавсия этилади, чунки бу ЧҚнинг глобал ва регионал анатомияси, функцияси ва гемодинамикаси, юрак қопқоқлари зарарланиши, ўнг юрак фаолияти, ўпка артериясидаги босим, бқлмачалар геометрияси ва бошқа хоссалар ҳақида барча зарур маълумотни беради. Замонавий эхокардиография методлари (тўқима доплери ва спекл-трекинг) айрим ҳолатларда (масалан, НДКМПнинг генетик ташувчилар) миокарднинг субклиник дисфункциясини эрта аниқлашга ёрдам бериши мумкин.

Юракнинг магнит-резонанс томографияси (MPE LGE) НДКМПда визуализациянинг асосий усули ҳисобланади, чунки бу миокардда ишемик бўлмаган фиброз мавжудлигини тасдиқлаш имконини беради, бу эса кўп ҳолатларда диагностика учун зарур. МРТ ёрдамида миокарда шиш борлигини аниқлаш мумкин, бу яллиғланиш этиологияси ёки фибротик ўзгаришларни кўрсатади, шунингдек, фибрознинг даражаси ва тарқалиш хусусиятини тасвирлайди.

Иммунгистокимёвий миқдорий яллиғланган хужайраларни эндомиокардиал биопсияси (ЭМБ) юракнинг яллиғланишини аниқлашда олтин стандартларидан ҳисобланади. Бу аутоиммун касалликлар диагнозини тасдиқлашга имкон беради, айниқса, юрак етишмовчилиги сабаби аниқлаш кийин булса, гигантхужайрали миокардит, эозинофилли миокардит, васкулит ёки саркоидозга шубҳа қилинса. Тажрибали марказларда ЭМБ электроанатомик вольтажли картирлаш орқали амалга оширилади ва бу НДКМП ташхислаш самарадорлигини оширади. ЭМБнинг камчилиги ва устунлик томонларини баҳолаган ҳолда бу текширувни фақатгина баъзи ҳолатларда яъни текширув натижаси даво учун самарали булсагина фойдаланиш лозим.

Генетик текширув барча НДКМП билан касалланган беморларга тавсия этилади. НДКМПга кўпроқ таъсир қиладиган генлар қаторига *DSP*, *FLNC* (қисқарган вариантлари), *DES*, *LMNA* ёки *PLN* кирган, лекин ДКМП ва ЎҚАД генетик фонларига мос келиш муҳим аҳамиятга эга. Айниқса, десмоплакин (*DSP*) вариантлари кардиопатияларнинг уникал шаклини келтириб чиқаради, бу ЧҚ фиброзининг юқори тарқалишини ва миокардда яллиғланиш жараёнларига юқори сезгирликни келтиради[32].

P/LP ген вариантынинг НДКМП билан касалланган беморда аниқланиши касалликнинг натижасини ва унинг ривожланишини яхшироқ прогноз қилишга ёрдам беради, имплантат қурилмаси ўрнатиш учун кўрсатмаларни аниқлашга хизмат қилади, генетик маслаҳат бериш учун маълумот тақдим этиши мумкин ва оилавий скринингни ўтказишга имкон беради[1] .

Юрак етишмовчилиги ва бошқа НДКМП кўринишларини (бўлмачалар тахиаритмияси, ўтказувчанлик бузилиши) клиник бошқариш ESC 2021 йилдаги ўтқир ва сурункали етишмовчилиги таъхислаш ва даволаш бўйича тавсияларда, ESC 2020 йилдаги бўлмачалар фибрилляция таъхислаш ва даволаш бўйича тавсияларда, ESC 2021 йилдаги кардиостимуляция ва юрак ресинхронланувчи даво бўйича тавсияларда, ҳамда ESC 2022 йилдаги қоринчалар аритмиялари билан беморларни бошқариш ва тўсаттан юрак ўлимига қарши профилактика бўйича тавсияларда тасвирланган [26,27,28,33].

Тўсаттан юрак ўлимини олдини олиш ва унинг прогнозини белгилаш НДКМП билан боғлиқ беморларга клиник ёрдам кўрсатишнинг асосий йўналишларидан биридир. Кардиомиопатиянинг бошқа турларидаги каби, ИКД (имплантацияланган кардиовертер-дефибриллятор) ўрнатиш юрак тўхташини бошидан ўтқизган, гемодинамик бузилишлар билан кечувчи турғун қоринчалар аритмияли беморларга тавсия этилади; имплантация қарорини қабул қилишда беморнинг фикри, ҳаёт сифати ва бир йилда ўлимга олиб келиши мумкин бўлган бошқа касалликлар мавжуд эмаслигини ҳисобга олиш керак.

Бирламчи профилактика саволи бўйича асосий омил, бу – тўсаттан юрак ўлими хавфини аниқлаш учун генотипни аниқлашдир. Бунинг учун, PLN, TMEM43, DES, DSP, LMNA, FLNC (қисқартирилган вариантлар) ва RBM20 генларидаги вариантларга эга бўлган беморларда, бошқа сабабларга қараганда, ЧҚОФ кўрсаткичига қарамай, юрак ритмида жиддий муаммоларни келтириб чиқаради [35,36,37-41].

ESC томонидан нодилатацион кардиомиопатияси билан оғриган беморларни бошқариш бўйича умумий тавсиялар 4-жадвалда келтирилган.

**4-жадвал. ESC 2023 й нодилатацион кардиомиопатияси билан оғриган беморларни бошқариш бўйича тавсиялари**

Тавсиялар	Синф	Исботлилик даражаси
Иккиламчи профилактика		
ИКД НДКМП билан оғриган беморларда агар улар юракнинг тўхташини бошдан кечирган ёки гемодинамик нестабилликка олиб келган қоринчалар аритмиясидан сўнг тикланган бўлса, тўсаттан ўлим хавфини ва барча сабабларга кўра ўлим даражасини пасайтириш учун тавсия этилади.	I	C
Бирламчи профилактика		

НДКМП билан оғриган беморларда, агар уларда ва ЧҚОФ $\leq 35\%$ бўлса, ва $>3$ ойлик ОМДга қарамай юрак етишмовчилиги симптомлари юқори бўлса тўсаттан ўлим хавфини ва барча сабабларга кўра ўлим даражасини пасайтириш учун ИКД масаласини кўриб чиқиш	IIa	A
НДКМП билан оғриган беморларда, ТЮЎ хавфини баҳолаш учун беморнинг генотипини ҳисобга олиш керак	IIa	A
НДКМП билан оғриган беморларда, агар уларда ТЮЎ хавфи юқори бўлган генотип мавжуд бўлиб, ЧҚОФ $>35\%$ бўлса, НДКМП учун қўшимча хавф омиллари бўлса ИКД масаласини кўриб чиқиш	IIa	A
НДКМП билан оғриган беморларда, агар уларда ТЮЎ хавфи юқори бўлган генотип мавжуд бўлмаса, ЧҚОФ $>35\%$ бўлса, қўшимча хавф омиллари бўлса ИКД масаласини кўриб чиқиш мумкин	IIb	A
ТЮЎ хавфи юқори бўлган ва ЧҚОФ $>35\%$ бўлиши билан боғлиқ НДКМП генотипли алоҳида гуруҳ беморларида ИКД масаласини кўриб чиқиш мумкин	IIb	C

### Аритмоген ўнг қоринча кардиомиопатияси



**Аритмоген ўнг қоринча кардиомиопатияси (АЎҚК)** –ўнг қоринча миокардини ривожланиб борувчи атрофияси бўлиб, фиброз-ёғга алмашилиши билан характерланади, жараён чап қоринчага ўтиши ёки ўтмаслиги ҳам мумкин [42].

Ўнг қоринча аритмоген кардиомиопатия одатда иккинчи-тўртинчи ўн йилликда намоён бўлади. Аёлларга қараганда эркаклар кўпроқ касалланади. АЎҚК ташхисига, ўсмир ёшдаги болаларда, ёш йигитларда юрак тез уриб кетиши, хушдан кетиш ёки клиник ўлим ҳолатлари кузатилганда шубҳаланиш керак. Қоринчалар экстрасистолияси ёки қоринчалар тахикардияси гис тутамини тўлиқ

камали билан келиши энг кўп клиник кўринишларидан ҳисобланади. Агар ЭКГ текшируви давомида V1-V3 тармоқларида Т тишча инверсия белгиси аниқланса ҳам АЎҚКга шубҳа қилиш мумкин [43,44]. Камдан кам ҳолатда ЭКГда паст волтажли QRS кузатилиши мумкин[45]. Кўпинча

эхокардиографияда ўнг қоринча дилатацияси аниқланади. Камроқ ҳолларда, ДКМП ёки НДКМПни эслатадиган ўнг қоринча ёки икки қоринчали юрак етишмовчилиги белгилари аниқланади[46]. Бу ҳолатларда, бир нечта вариантлар бўлган беморларда кўпроқ оғир фенотип пайдо бўлиши мумкин, *DSP* ёки *DSG2* вариантларига эга беморлар эса юрак етишмовчилигига кўпроқ мойил бўлишади[47,48].

АЎҚК шубҳаланган беморлар учун касалликнинг ташхислашда асосий ташхисий меъзонлардан фойдаланилади (5-жадвал) [43,49].

### 5-жадвал. Аритмоген унг қоринча кардиомиопатия меъзонлари

Меъзонлар	Катта белгилар	Кичик белгилар
Глобал ва/ёки регионал дисфункция ва структур ўзгаришлар	ЎҚ нинг яққол дилатацияси ва ЎҚОФ нинг пасайиши, бунда ЧҚ фаолияти сақланган ёки бироз ёмонлашган бўлади	ЎҚ ўртача умумий дилатацияси ва/ёки ЧҚ нормал бўлиб ЎҚОФ пасайиши
	ЎҚ ловал аневризмалари (диастолада бўртиб чиқадиган акинетик ёки гипокинетик зоналар)	ЎҚ ўртача сегментар дилатацияси
	ЎҚ яққол сегментар дилатацияси	ЎҚ регионал гипокинезияси
Деворлар тўқимасининг хусусиятлари	Миокард бириктирувчи тўқимасининг ёғ тўқимага алмашиниши	
Реполаризация/деполаризация аномалиялари	Ўнг кўкрак тармоқларида $\epsilon$ -Тўлқинлар ёки QRS комплекси давомийлигининг локал узайиши	Гис тутами ўнг оёқчаси қамали бўлмаган 12 ёшдан катта беморларда ўнг V <sub>2</sub> ва V <sub>3</sub> кўкрак тармоқларида T-тўлқин инверсияси
Аритмиялар	-	Кечиккан қоринчалар потенциаллари
		Доимий ёки транзитор Гис тутами чап оёқчаси қамали билан бирга қоринчалар тахикардияси (ЭКГ, суткалик ЭКГ мониторинги ёки юкламали синамаларда аниқланади)
		Тез-тез қоринчалар экстрасистолияси (> 1000/сутка)
Оилавий анамнез	Патологиянинг наслий характерга эга эканлиги (аутопсия ёки жаррохлик амалиётида намоён бўлади)	ЎҚАК га шубҳа қилинган беморлар қариндошлари орасида 35 дан кичик ёшда тўсатдан ўлим
		Оилавий анамнез маълумотлари (юқоридаги меъзонларга асосан қўйилган клиник ташхис)

АЎҚК ташхиси учун 2 та катта, битта катта ва 2 та кичик ёки 4 та кичик меъзон бўлиши етарли.

Реполаризация ва деполаризация бузилишлари, шунингдек, ЭКГ ёки суткалик ЭКГ мониторинги маълумотлари юрак ритми бузилишлари ЎҚАК диагностикасининг асосий белгиларидир[50]. Электрокардиограммада ўртача сигнал билан кечиккан потенциаллар (SAECG) ЎҚАК ташхисида аҳамияти паст сезгирлик ва махсусликка эга [50]. Эпсилон толқинларининг кўп ҳолатларда ортиқча диагностика қилингани ва уларнинг мавжудлиги бўйича экспертлар ўртасида бир хил фикр йўқлиги қайд этилган [51]. Шунингдек, улар оғир структуравий касалликлар мавжуд бўлганда пайдо бўлишини кўрсатган ва шу сабабли диагностикага кам ўзаро фойда келтиради [51]. Шу сабабли, эпсилон толқинларини ва SAECGни диагностик мақсадда эҳтиёткорлик билан ишлатиш керак.

Клиник текширувлар оила аъзоларида кўпинча диагностика қилинмаган ўзгаришларни аниқлайди. Шу контекстда, агар биринчи даражали қариндошида (ёки аутопсия орқали тасдиқланган АРЖ бўлган биринчи

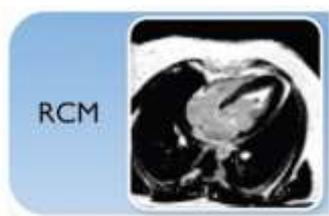
даражали қариндошда) ўнг қоринчанинг умумий ёки регионал систолик дисфункцияси ёки кўшимча электрокардиографик ўзгаришлар (масалан, реполяризация аномалиялари, терминал активация узилиши, QRS вольтажининг пастлиги, тез тез қоринчалар экстрасистолияси[>500 в 24 с] ёки қоринчалар усти тахикардияси) аниқланса, бу АРЖ бўлишига катта эҳтимол билан ишора қилади ва яхшилаб кузатилишни талаб қилади.

ЎҚАД бўлган барча беморлар учун юракни визуализация қилишнинг комплекс баҳолаши тавсия этилган [52,53]. Эхокардиография ва МРТ ёрдамида баҳоланган структуравий ва функционал ўзгаришлар ЎҚАД диагностикасининг асосий белгиларидир [43]. Ўнг қоринча девори ҳаракат аномалиялари шунингдек акинезия, дискинезия ёки ўнг қоринча девори шиши, ўнг қоринча дилатацияси ёки дисфункция даражаси (катта ва кичик меъзонлар) ҳисобланади ва диагностика самарадорлигини аниқлашда ҳал қилувчи омил ҳисобланади. Юракнинг магнитно-резонанс томографияси (МРТ) ўнг қоринча функционал структуравий аномалияларни баҳолаш учун биринчи даражали тест сифатида кўрилиши керак, чунки у ажойиб сезгирликни кўрсатди [43]. Контраст билан МРТ текшируви чап қоринча зарарланишини аниқлашда ягона текширув ҳисобланади. Юрак тўқимасини МРТ текшируви ёки электрофизиологик анатомик карталаш орқали текширув ёрдамида фиброз-ёғ билан алмашиниш белгиларини кўриш мумкин, бу ҳар қандай қоринчада бўлиши мумкин [54].

ЎҚАД клиник олиб боришда асосий мақсад симптомларни камайтириш, касалликнинг ривожланишини пасайтириш ва асоратларни олдини олишга қаратилаган. Бета-блокаторлар адренергик тонусни камайтириш орқали аритмик юкламани пасайтириш учун биринчи танлов бўлиб, айниқса жисмоний юкламада самаралидир. Ретроспектив кузатувли текширишларда антқланишча, бета-блокаторларни максимал миқдорда титрлаш, қоринча аритмияларида омон қолиш кўрсаткичларининг яхшиланиши [55]. Беморларнинг бир қисми инвазив аритмия процедураларига ва/ёки имплантацияланган кардиовертер-дефибриллятор (ИКД) талаб қилади.

Имплантацияланган кардиовертер-дефибрилляторлар юрак тўхтаганидан кейин омон қолган ва барқарор симптоматик қоринчалар аритмиялари кузатилган беморларда ўлимни камайтиради [29]. Бундай беморларга ИКД тавсия этилади, агар мақсад ҳаёт давомийлигини ошириш бўлса; имплантация қилиш қарори беморнинг фикрини ва унинг ҳаёт сифатига таъсирини, шунингдек, келгуси йили ўлимга олиб келиши мумкин бўлган бошқа касалликлар мавжудлигини инобатга олиш керак.

## Рестриктив кардиомиопатия



Рестректив кардиомиопатия барча кардиомиопатия фенотипларидан энг ёмон прогнозли тури бўлиб, касалликнинг ривожланишида хилма хил кўпгина этиологиялар рол ўйнайди. (8-расм).



### Юракнинг рестриктив касалликлари

#### Миоцитларнинг ички дисфункцияси

##### Генетик

##### Бирламчи РКМП

Саркомер, цитоскелет, ядро қобиғи, филамин, титин генларидаги вариантлар

##### Тўпланиш

##### Десмин

Фабри касаллиги

Данон касаллиги

Гликогенозлар

PRKAG2 гени вариантлари

Гемосидероз

##### Ногенетик

Дорилар (хлорохин)

#### Эндомиокардиал касалликлар

Эндомиокардиал фиброз

Гиперэозинофилия

Карциноид

Фиброэластоз

Эндокард ўсмалари

Дори воситалари токсиклиги

#### Экстрацеллюлар матрикс касалликлари

##### Инфилтратив

Гипероксалурия

Амилоидоз

Саркоидоз

##### Фиброз

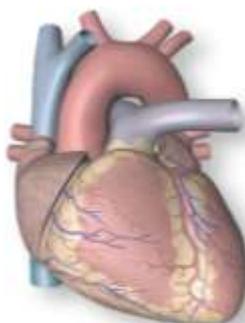
##### Радиация

Кимётерапия

Тизимли склероз

Яллиғланиш/гранулематоз

Диабетик юрак



- Рестриктив кардиомиопатия
- Рестриктив паттерли миокард касалликлари, кўпинча ЧҚГ билан бирга



8-расм. Юрак рестриктив касалликлари.

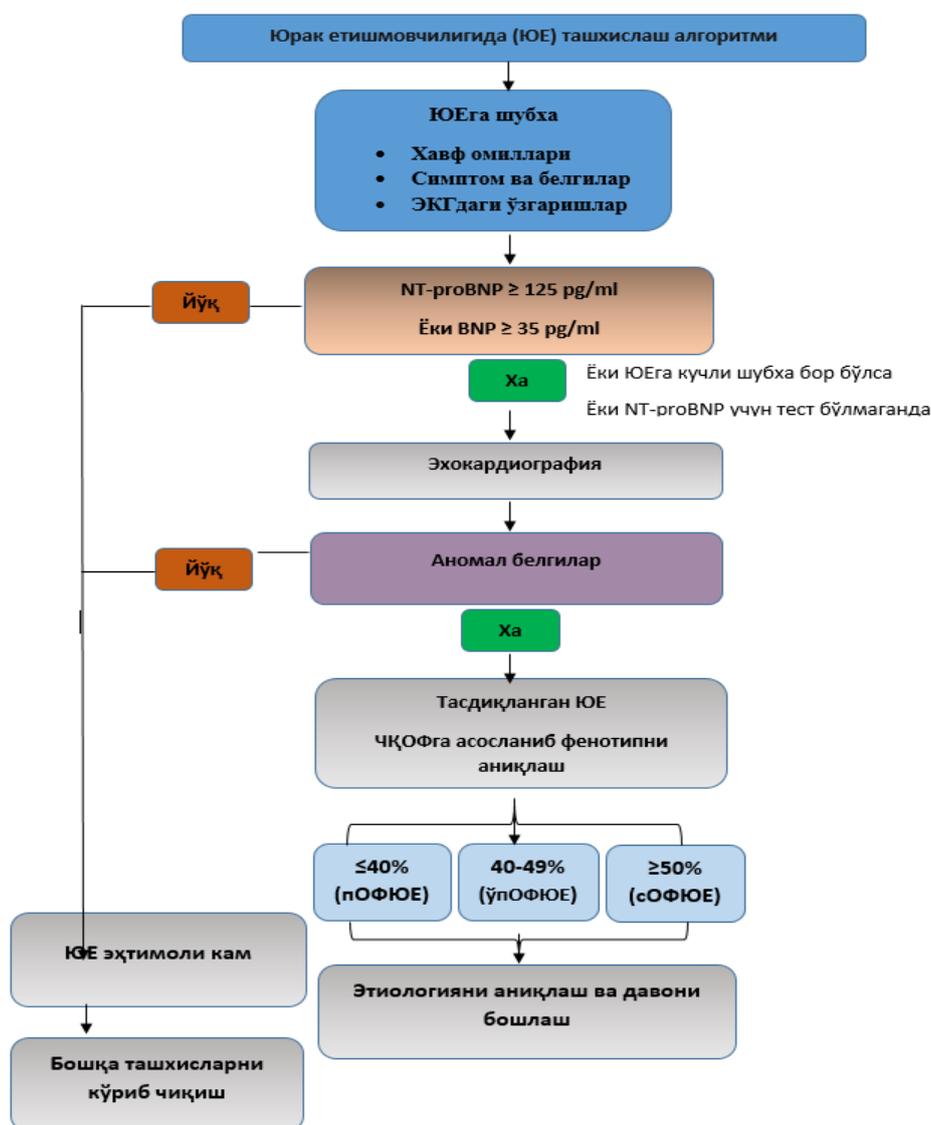
Аниқ РКМП бўлган беморларда отиш фракцияси сақланган юрак етишмовчилигига (ОФсЮЕ) хос бўлган белгилари ва симптомлари

кўрсатилган [56]. Диагностикага ёндашиш клиник текширув, ЭКГ, эхокардиография ва МРТ натижалари асосида бўлиши керак [57]. Эхокардиография диагностика воситаларининг олтин стандартидир; диастолик дисфункцияни диагностика қилиш ва баҳолаш критериялари аввалроқ тасвирланган. Шунингдек, этиш муҳимки, РКМП бўлган беморларда диастолик дисфункция даражаси кўпинча фақат кечги босқичларда рестриктив бўлиб, диагностика қўйилганида эса кўпчилик беморларда диастолик етишмовчиликнинг енгил даражалари кузатилади [57]. Юрак катетеризацияси шубҳали диагностика ҳолатларида, шунингдек, юрак трансплантациясининг муддатларини баҳолаш ва аниқлашда ёрдам бериш учун амалга оширилиши керак [58]. Юрак МРТ си РКМП ни констриктив перикардитдан ажратиш, миокард фиброзининг мавжудлиги ва даражаси ҳақида маълумот бериш ҳамда метаболик ва яллиғланиш касалликларини фарқлашга ёрдам беради.

### **3. Юрак етишмовчилиги таснифи, ташхислаш мезонлари ва асосий даволаш тамойиллари.**

Юрак етишмовчилиги (ЮЕ) - юракнинг тўлиш ва/ёки бўшашиш қобилиятининг бузилиши натижасида ривожланадиган синдром бўлиб, вазоконстриктор ва томирларни кенгайтирувчи нейрогормонал тизимларнинг номутаносиблиги шароитида юзага келади, органлар ва тизимларда перфузиянинг етарлича бўлмаслиги билан кечади ва нафас қисилиш, ҳолсизлик, юрак уриб кетиши, чарчоқнинг кучайиши ва прогрессив равишда танадаги суюқликни ушланиб қолиши (шиш синдроми) каби белгилар билан намоён бўлади [4].

ЮЕда клиник кўриниш типик симптомларни (нафас қисилиши, ортопноэ, пароксизмал тунги нафас қисилиши, жисмоний юкламага толерантликнинг пасайиши, чарчоқ, оёқлардаги шиш) ва белгиларни (бўйин венасида босимнинг ошиши, гепатоюгуляр рефлюкс, галлоп ритми, апикал пулснинг силжиши) ўз ичига олади. Юракнинг тузилиши ва/ёки функциясининг бузилиши натижасида юзага келади. Аломатлар ва белгилар ўзига хос бўлмаганлиги ва турли сабабларга кўра ЮЕга қўшимча равишда юзага келиши мумкинлиги сабабли ЮЕ диагностикаси қийин бўлиши мумкин, айниқса дастлабки босқичларда. ЮЕ замонавий ташхислаш алгоритми куйидаги 9-расмда келтирилган:

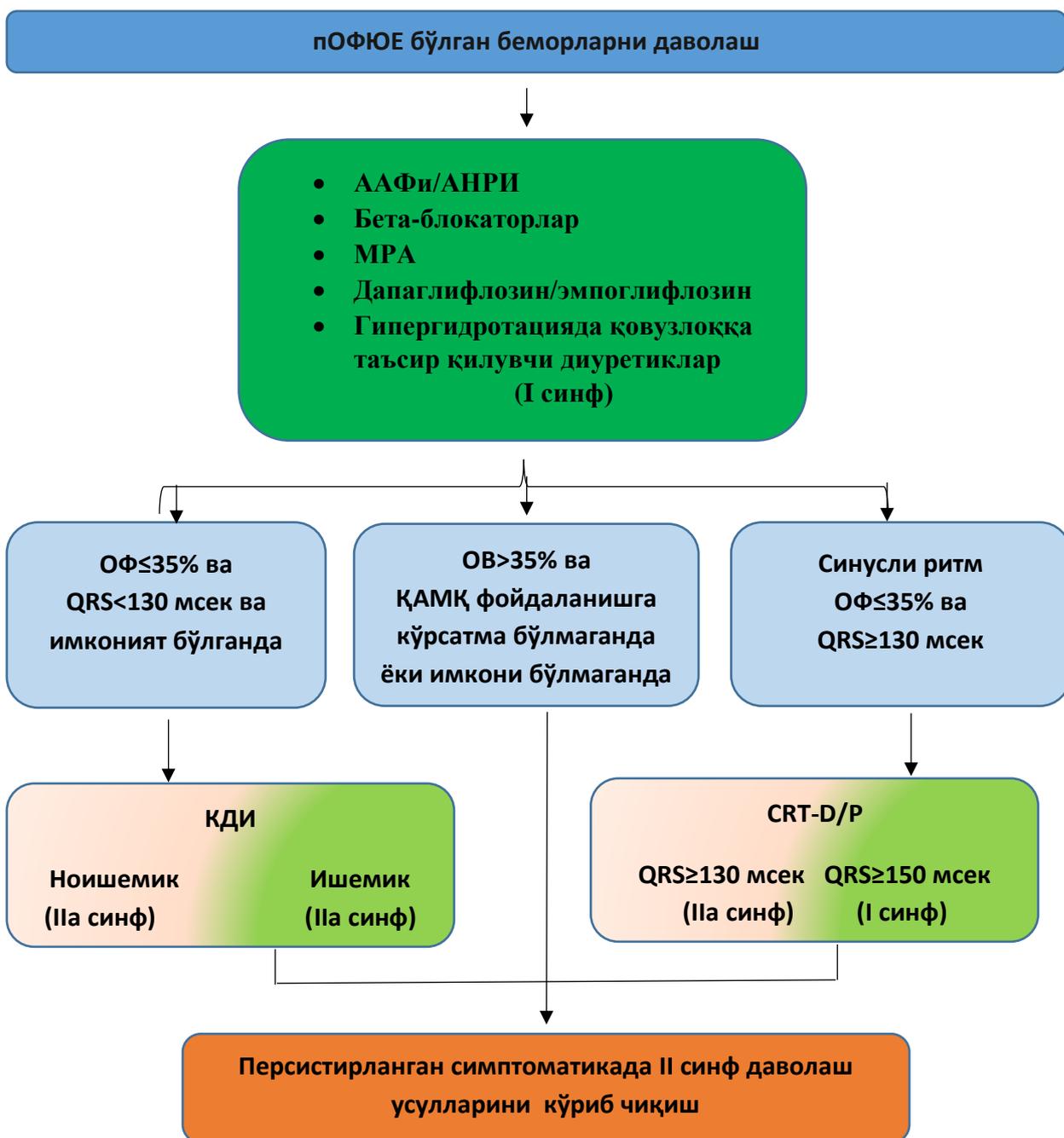


9-расм. Юрак етишмовчилигини ташхислаш алгоритми.

Анъанавий равишда юрак етишмовчилиги (ЮЕ) чап қоринча отиш фракциясини (ЧҚОФ) ўлчаш асосида алоҳида фенотипларга бўлинади. Бунинг асоси юрак етишмовчилигини даволашга оид дастлабки тадқиқотларга бориб тақалади, улар ЧҚОФ $\leq$ 40% бўлган беморларда натижаларнинг сезиларли даражада яхшиланишини кўрсатган. Шунга карамай, ЮЕ ЧҚОФнинг бутун диапазонини қамраб олади (нормал тақсимланган ўзгарувчи), ва эхокардиография орқали ўлчаш айтарли даражада ўзгарувчанликка эга. ЧҚОФ 41% дан 49% гача бўлган беморларда ЧҚ систолик функцияси ўртача даражада пасайган бўлади, бу ЮЕ епОФ/НFrEF деб аталади. ЧҚОФ 40–50% орасида бўлган беморларнинг кўринишини ўз ичига олган ЮЕпОФ/НFrEF ёки ЮЕ сақланган отиш фракциясини бўйича ретроспектив таҳлил, бу беморларга ЧҚОФ $\leq$ 40% бўлган беморларга ўхшаш терапия фойдали бўлиши

мумкинлигини кўрсатмоқда. Бу "ўртача паст отиш фракцияли юрак етишмовчилиги" номини "енгил пасайган отиш фракцияли юрак етишмовчилиги" га қайта номланишини қўллаб-қувватлайди. Симптомлар ва юракнинг структуравий ва/ёки функционал аномалиялари белгиларига, натрийуретик пептидлар даражасининг ошишига ва ЧҚОФ  $\geq 50\%$  бўлган беморлар "сақланган чап қоринча отиш фракцияли юрак етишмовчилиги" (ЮЕсОФ/НFrEF) деб аталади.

Кардиомиопатияларни клиник бошқариш, ЧҚ дисфункцияси ва паст ЧҚОФ билан бирга юзага келган кардиомиопатияларда, 2021 йилдаги ESC сурункали ва ўткир юрак етишмовчилигида ташхислаш ва даволаш тавсияларидаги юрак етишмовчилик принципларига асосланиб амалга оширилади (10-расм).



*10-расм. чап қоринча отиш фракцияси пасайган ЮЕ бўлган беморларни даволаш алгоритми.*

*МРА- минералокортикоид рецепторлари антагонисти; АНРИ- ангиотензин-неприлизин рецептори ингибиторлари; КДИ- кардиовертер-дефибриллятор имплантацияси; CRT-D- юрак ресинхронизацион терапияси, дефибриллятор билан; CRT-P- юрак ресинхронизацион терапияси, стимулятор билан; ҚАМК- қон айланishiни механик қўллаб-қувватлаш.*

Бу ҳужжатдаги тавсиялар, юрак етишмовчилигига олиб келган сабаблардан қатъий назар замонавий дори воситалар билан даволашни, курилмаларни ва ЧҚ ёрдамчи курилмаларини/трансплантацияни ўз ичига олади. Шунинг учун, даволаш бўйича тавсияларни кардиомиопатияга хос эмас, балки умумий тавсиялар сифатида қараш керак. ЧҚ дисфункцияси мавжуд бўлганда, шу жумладан ГКМПнинг терминал босқичи, РКМП ва УҚАМ, рандомизаторланган назорат қилинган тадқиқотлар (РКТ) асосидаги ЮЕпОФ учун дори терапияси ҳар доим қўлланилади, бунинг ичига ангиотензин-айлантирувчи ферменти ингибиторлари (ААФи)/ангиотензин неприлизин рецептор ингибиторлари (АРНИ), бета-блокаторлар, минералокортикоид рецепторлари антагонистлари (АМКР) ва натрийга боғлиқ глюкоза котранспортери ингибиторлари (SGLT2i) киради. Генетик кардиомиопатиялар билан боғлиқ индивидуал терапияга реакция турлича бўлиши мумкин, бунинг тасдиғи сифатида бир нечта обсервацион тадқиқотлар [59,60] мавжуд. ДКМПнинг катталар ва болалардаги субтипларини бошқариш (хомиладорлик ва кам учрайдиган метаболик генокопиялар) [61] аниқ кардиомиопатияга бағишланган бўлимларда муҳокама қилинади [1].

Юрак амилоидози ва баъзи РКМП шакллари юрак етишмовчилиги давосида алоҳида эътиборга молик. Суюқликни назорат қилиш ва эуволемияни сақлаш марказий аҳамиятга эга. Юрак етишмовчилиги белгилари намоён бўлса, халқали диуретиклар тайинланиши керак, гоҳида ортостатик гипотензия кузатилиши мумкин, хаддан ташқари кўп суюқлик йўқотиш эса симптомлар кучайишига олиб келади (масалан, ГКМП ёки амилоидозда). Бета-блокаторлар, АПФи, ангиотензин рецепторлари блокаторлари (АРБ) ёки АРНИнинг бу беморлар учун даволашдаги роли аниқланмаган, ва улар гипотонияга сабаб бўлиб, ёмон ўзлаштирилиши мумкин [62]. Шунингдек, ушбу дори воситаларини бекор қилиш кўпинча белгиларнинг яхшиланишига олиб келади.

Кардиоресинхронизацион терапияси (КРТ) Гис тутами чап оёқчаси тўлик камали (ГТЧОТҚ) билан оғриган беморларда асосий даволаш усули бўлиб, ҳаёт прогнози ва функционал кўрсаткичларни яхшилашга ёрдам беради. Cleland ва ҳамкасблари тадқиқоти ишемик кардиомиопатия бўлган беморларда ЧҚ отиш фракциясининг (7-8%га) ноишемик этиологияли беморларга нисбатан (12-15%га) камроқ ўсишини кўрсатган. Шу билан

бирга, кўп марказли тадқиқотлар натижаларига кўра, КРТнинг ижобий клинико-гемодинамик таъсири 25-30% беморларда, айниқса, ДКМП билан касалланган беморларда ускуна имплантациясидан сўнг кузатилмаслиги мумкинлиги аниқланган.

2021 йилдаги ESC сурункали ва ўткир юрак етишмовчилигида таъхислаш ва даволаш тавсияларида енгил пасайган ва тикланган ЧҚОФ ли юрак етишмовчилиги учун алоҳида тавсиялар берилмади, аммо ЧҚ дисфункцияси даражасига қарамай ДКМП фенотипларида оптимал медикаментоз даво тавсия этилади [26]. Айниқса даволаш мумкин қадар узок давом этиши керак, чунки TRED-HF тадқиқотида (тикланган дилатацион кардиомиопатияда даволашни тўхтатиш) ОМДни тўхтатиш ЧҚ дисфункциясининг рецидивланишига ва ЮЕ қайта ривожланишига олиб келинганини кўпгина беморларда кузтилиниган [63].

#### **Фойдаланилган адабиётлар рўйхати:**

1. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503-3626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194
2. Goodwin JF, Gordon H, Hollman A, Bishop MB (1961). Clinical aspects of cardiomyopathy. *Br Med J* 1:69–79. <https://doi.org/10.1136/bmj.1.5219.69>
3. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807-1816. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287
4. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29(2):270-276. doi:10.1093/eurheartj/ehm342
5. Arbustini E, Narula N, Tavazzi L, et al. The MOGE(S) classification of cardiomyopathy for clinicians [published correction appears in *J Am Coll Cardiol*. 2014 Sep 16;64(11):1186. Bonow, Robert D [Corrected to Bonow, Robert O]]. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(3):304-318. doi:10.1016/j.jacc.2014.05.027
6. Вайханская Т. Г. Новая система moge(s) классификации кардиомиопатий // Медицинские новости. 2014. №11 (242). URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/novaya-sistema-moge-s-klassifikatsii-kardiomiopatii> (дата обращения: 08.01.2025).
7. Dybro AM, Rasmussen TB, Nielsen RR, Andersen MJ, Jensen MK, Poulsen SH. Randomized trial of metoprolol in patients with obstructive

- hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2021;78:2505–2517. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.07.065>
8. Sherrid MV, Barac I, McKenna WJ, Elliott PM, Dickie S, Chojnowska L, et al. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1251–1258. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2005.01.012>
  9. Sherrid MV, Shetty A, Winson G, Kim B, Musat D, Alviar CL, et al. Treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms and gradient resistant to first-line therapy with beta-blockade or verapamil. *Circ Heart Fail* 2013; 6:694–702. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.000122>
  10. Desai MY, Owens A, Geske JB, Wolski K, Naidu SS, Smedira NG, et al. Myosin inhibition in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy referred for septal reduction therapy. *J Am Coll Cardiol* 2022;80:95–108. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.04.048>
  11. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016;37(23):1850-1858. doi:10.1093/eurheartj/ehv727
  12. Hershberger RE, Hedges DJ, Morales A. Dilated cardiomyopathy: the complexity of a diverse genetic architecture. *Nat Rev Cardiol*. 2013;10(9):531-547. doi:10.1038/nrcardio.2013.105
  13. Lund LH, Edwards LB, Dipchand AI, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Thirty-third Adult Heart Transplantation Report-2016; Focus Theme: Primary Diagnostic Indications for Transplant. *J Heart Lung Transplant*. 2016;35(10):1158-1169. doi:10.1016/j.healun.2016.08.017
  14. Halliday BP, Gulati A, Ali A, et al. Sex- and age-based differences in the natural history and outcome of dilated cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*. 2018;20(10):1392-1400. doi:10.1002/ejhf.1216
  15. Ferreira A, Ferreira V, Antunes MM, et al. Dilated Cardiomyopathy: A Comprehensive Approach to Diagnosis and Risk Stratification. *Biomedicines*. 2023;11(3):834. Published 2023 Mar 9. doi:10.3390/biomedicines11030834
  16. Schultheiss HP, Fairweather D, Caforio ALP, et al. Dilated cardiomyopathy. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):32. Published 2019 May 9. doi:10.1038/s41572-019-0084-1
  17. Orphanou N, Papatheodorou E, Anastasakis A. Dilated cardiomyopathy in the era of precision medicine: latest concepts and developments. *Heart Fail Rev*. 2022;27(4):1173-1191. doi:10.1007/s10741-021-10139-0
  18. Donal E, Delgado V, Bucciarelli-Ducci C, et al. Multimodality imaging in the diagnosis, risk stratification, and management of patients with dilated cardiomyopathies: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2019;20(10):1075-1093. doi:10.1093/ehjci/jez178

19. McKenna WJ, Judge DP. Epidemiology of the inherited cardiomyopathies. *Nat Rev Cardiol* 2021;18:22–36. <https://doi.org/10.1038/s41569-020-0428-2>
20. Fatkin D, Huttner IG, Kovacic JC, Seidman JG, Seidman CE. Precision medicine in the management of dilated cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol* 2019;74:2921–2938. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.10.011>
21. Merlo M, Cannata A, Sinagra G. Dilated cardiomyopathy: a paradigm of revolution in medicine. *J Clin Med* 2020;9:3385. <https://doi.org/10.3390/jcm9113385>
22. Ware JS, Amor-Salamanca A, Tayal U, Govind R, Serrano I, Salazar-Mendiguchia J, *et al.* Genetic etiology for alcohol-induced cardiac toxicity. *J Am Coll Cardiol* 2018;71: 2293–2302. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.03.462>
23. Garcia-Pavia P, Kim Y, Restrepo-Cordoba MA, Lunde IG, Wakimoto H, Smith AM, *et al.* Genetic variants associated with cancer therapy-induced cardiomyopathy. *Circulation* 2019;140:31–41. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037934>
24. Ware JS, Li J, Mazaika E, Yasso CM, DeSouza T, Cappola TP, *et al.* Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. *N Engl J Med* 2016;374: 233–241. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1505517>
25. Jordan E, Peterson L, Ai T, Asatryan B, Bronicki L, Brown E, *et al.* Evidence-based assessment of genes in dilated cardiomyopathy. *Circulation* 2021;144:7–19. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.053033>
26. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Bohm M, *et al.* 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;42:3599–3726. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368>
27. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, Arbelo E, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C, *et al.* 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): the Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J* 2021;42: 373–498. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa612>
28. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, Michowitz Y, Auricchio A, Barbash IM, *et al.* 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J* 2021;42:3427–3520. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab364>
29. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, *et al.* Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. *Eur Heart J* 2000;21:2071–2078. <https://doi.org/10.1053/euhj.2000.2476>
30. Hasselberg NE, Edvardsen T, Petri H, Berge KE, Leren TP, Bundgaard H, *et al.* Risk prediction of ventricular arrhythmias and myocardial function in

Lamin A/C mutation positive subjects. *Europace* 2014;16:563–571. <https://doi.org/10.1093/europace/eut291>

31. Casella M, Gasperetti A, Sicuso R, Conte E, Catto V, Sommariva E, et al. Characteristics of patients with arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: combining genetic and histopathologic findings. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2020;13:e009005. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.009005>

32. Smith ED, Lakdawala NK, Papoutsidakis N, Aubert G, Mazzanti A, McCanta AC, et al. Desmoplakin cardiomyopathy, a fibrotic and inflammatory form of cardiomyopathy distinct from typical dilated or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2020;141:1872–1884. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.044934>

33. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2022;43:3997–4126. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

34. Kumar S, Baldinger SH, Gandjbakhch E, Maury P, Sellal JM, Androulakis AF, et al. Long-term arrhythmic and nonarrhythmic outcomes of lamin A/C mutation carriers. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:2299–2307. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.08.058>

35. Kumar S, Baldinger SH, Gandjbakhch E, Maury P, Sellal JM, Androulakis AF, et al. Long-term arrhythmic and nonarrhythmic outcomes of lamin A/C mutation carriers. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:2299–2307. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.08.058>

36. Verstraelen TE, van Lint FHM, Bosman LP, de Brouwer R, Proost VM, Abeln BGS, et al. Prediction of ventricular arrhythmia in phospholamban p.Arg14del mutation carriers- reaching the frontiers of individual risk prediction. *Eur Heart J* 2021;42:2842–2850. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab294>

37. Smith ED, Lakdawala NK, Papoutsidakis N, Aubert G, Mazzanti A, McCanta AC, et al. Desmoplakin cardiomyopathy, a fibrotic and inflammatory form of cardiomyopathy distinct from typical dilated or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2020;141:1872–1884. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.044934>

38. 865.Barriales-Villa R, Ochoa JP, Larranaga-Moreira JM, Salazar-Mendiguchia J, Diez-Lopez C, Restrepo-Cordoba MA, et al. Risk predictors in a Spanish cohort with cardiac laminopathies. The REDLAMINA registry. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2021;74:216–224. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2020.03.002>

39. 866.Gigli M, Stolfo D, Graw SL, Merlo M, Gregorio C, Nee Chen S, et al. Phenotypic expression, natural history, and risk stratification of cardiomyopathy caused by filamin C truncating variants. *Circulation* 2021;144:1600–1611. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.053521>

40. 867.Akhtar MM, Lorenzini M, Pavlou M, Ochoa JP, O'Mahony C, Restrepo-Cordoba MA, et al. Association of left ventricular systolic dysfunction among carriers of truncating variants in filamin C with frequent ventricular

arrhythmia and end-stage heart failure. *JAMA Cardiol* 2021;6:891–901. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2021.1106>

41. 868.Hodgkinson KA, Howes AJ, Boland P, Shen XS, Stuckless S, Young T-L, et al. Long-term clinical outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in individuals with a p.S358L mutation in TMEM43 following implantable cardioverter defibrillator therapy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016;9:e003589. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003589>

42. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988;318:129–133. <https://doi.org/10.1056/NEJM198801213180301>

43. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J* 2010;31:806–14. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025>

44. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastakis A, Asimaki A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J* 2020;41:1414–1429. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz669>

45. Cipriani A, Bauce B, De Lazzari M, Rigato I, Bariani R, Meneghin S, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: characterization of left ventricular phenotype and differential diagnosis with dilated cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc* 2020;9:e014628. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.014628>

46. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Prasad SK, Hughes SE, Merrifield R, Ward D, et al. Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: an under-recognized clinical entity. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:2175–2187. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.09.019>

47. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, Dooijes D, Tichnell C, Jongbloed JD, et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/ cardiomyopathy-associated mutation carriers. *Eur Heart J* 2015;36:847–855. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu509>

48. Hermida A, Fressart V, Hidden-Lucet F, Donal E, Probst V, Deharo JC, et al. High risk of heart failure associated with desmoglein-2 mutations compared to plakophilin-2 mutations in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur J Heart Fail* 2019;21:792–800. <https://doi.org/10.1002/ejhf.1423>

49. Norman M.W., McKenna W.J. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: perspectives on disease. *Z. Kardiol.* 1999; 88 (8): 550–554. DOI: 10.1007/s003920050324.

50. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, Beffagna G, Cipriani A, Lazzari M, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol* 2020; 319:106–114. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.06.005>

51. Platonov PG, Calkins H, Hauer RN, Corrado D, Svendsen JH, Wichter T, et al. High interobserver variability in the assessment of epsilon waves: implications for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular

- cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm* 2016;13: 208–216. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.08.031>
52. Donal E, Delgado V, Bucciarelli-Ducci C, Galli E, Haugaa KH, Charron P, et al. Multimodality imaging in the diagnosis, risk stratification, and management of patients with dilated cardiomyopathies: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2019;20: 1075–1093. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jez178>
53. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2015;16: 233–270. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jev014>
54. Casella M, Gasperetti A, Sicuso R, Conte E, Catto V, Sommariva E, et al. Characteristics of patients with arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: combining genetic and histopathologic findings. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2020;13:e009005. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.009005>
55. Gasperetti A, Targetti M, Olivotto I. Anti-arrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: the importance of optimal beta-blocker dose titration. *Int J Cardiol* 2021;338:150–151. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2021.06.009>
56. Bozkurt B, Coats AJS, Tsutsui H, Abdelhamid M, Adamopoulos S, Albert N, et al. Universal definition and classification of heart failure: a report of the Heart Failure Society of America, Heart Failure Association of the European Society of Cardiology, Japanese Heart Failure Society and Writing Committee of the Universal Definition of Heart Failure. *J Card Fail* 2021;3:S1071-9164(21)00050-6. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.01.022>
57. Habib G, Bucciarelli-Ducci C, Caforio ALP, Cardim N, Charron P, Cosyns B, et al. Multimodality imaging in restrictive cardiomyopathies: an EACVI expert consensus document in collaboration with the “Working Group on myocardial and pericardial diseases” of the European Society of Cardiology Endorsed by The Indian Academy of Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;18:1090–1121. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jex034>
58. Fenton MJ, Chubb H, McMahan AM, Rees P, Elliott MJ, Burch M. Heart and heart-lung transplantation for idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Heart* 2006;92: 85–89. <https://doi.org/10.1136/hrt.2004.049502>
59. Ahmad F, Seidman JG, Seidman CE. The genetic basis for cardiac remodeling. *Annu Rev Genomics Hum Genet.* 2005;6:185-216. [doi:10.1146/annurev.genom.6.080604.162132](https://doi.org/10.1146/annurev.genom.6.080604.162132)
60. Ferro MD, Stolfo D, Altinier A, Gigli M, Perrieri M, Ramani F, et al. Association between mutation status and left ventricular reverse remodelling in dilated cardiomyopathy. *Heart* 2017;103:1704–1710. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-311017>
61. de Boer RA, Heymans S, Backs J, Carrier L, Coats AJS, Dimmeler S, et al. Targeted therapies in genetic dilated and hypertrophic cardiomyopathies: from molecular mechanisms to therapeutic targets. A position paper from the

Heart Failure Association (HFA) and the Working Group on Myocardial Function of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur J Heart Fail* 2022;24:406–420.

62. Oghina S, Bougouin W, Bezard M, Kharoubi M, Komajda M, Cohen-Solal A, et al. The impact of patients with cardiac amyloidosis in HFpEF trials. *JACC Heart Fail* 2021;9: 169–178. <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2020.12.005>

63. Halliday BP, Wassall R, Lota AS, Khalique Z, Gregson J, Newsome S, et al. Withdrawal of pharmacological treatment for heart failure in patients with recovered dilated cardiomyopathy (TRED-HF): an open-label, pilot, randomised trial. *Lancet* 2019;393: 61–73. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(18\)32484-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(18)32484-X)

## 4. Клиник ҳолатлар

### 4.1.1. Гипертрофик кардиомиопатия (“Аралаш” морфофункционал фенотип).

Гипертрофик кардиомиопатия (ГКМП) асосан генетик омиллар натижасида юзага келадиган юрак мушаги касаллиги бўлиб, у ўзига хос морфофункционал ўзгаришлар ҳамда ҳаёт учун хавфли аритмиялар ва тўсатдан юрак ўлими хавфи билан тавсифланадиган тўхтовсиз ривожланиб борадиган жараёндир [1]. ГКМП юракнинг чап ва/ёки камдан-кам ҳолларда ўнг қоринча миокардининг 1,5 см дан кўпроқ гипертрофияси билан тавсифланиб, кўпинча қоринчалараро тўсиқ қалинлашиши ҳисобига ассиметрик характерга эга бўлади ва бунда чап қоринча чиқиш қисмининг обструкцияси ривожланади, ҳамда, ушбу ўзгаришлар артериал гипертензия, юрак нуқсонлари ва юракнинг специфик касалликларига боғлиқ бўлмайди [2].

ГКМПни миокард диастолик дисфункциясининг табиий модели сифатида, замонавий таснифга кўра эса, чап қоринча отиш фракцияси сақланган юрак етишмовчилиги (ОФСЮЕ) сифатида қабул қилиш мумкин [3].

ГКМПнинг клиник кўринишини, кечишини ва касаллик прогнозини белгилайдиган энг муҳим патофизиологик омиллардан бири салбий ремоделланиш (adverse remodeling) – зарарланган аъзодаги адаптив ва дезадаптив ўзгаришларнинг якуний босқичи ҳисобланади.

Бунда "аралаш" морфофункционал фенотиплар кузатилади: гипертрофик + дилатацион, гипертрофик + рестриктив, ва одатда гипертрофия даражасининг камайиши [4].

#### **Клиник ҳолат**

Бемор А 1967-йилда туғилган. 2006-йилдан бери РИКИАТМ №7 бўлимида қуйидаги клиник ташҳис билан кузатувда туради:

*Асосий:* Гипертрофик кардиомиопатия (ГКМП), чап қоринча чиқиш қисмининг обструкциясиз (ХКТ 142.2).

*Асорат:* СЮЕ II А босқич (сақланган ЧҚ ОФ – 64%), ФС II NYHA бўйича.

Қуйида ГКМПнинг юрак бўшлиқлари дилатацияси, чап қоринча отиш фракцияси пасайиши ва юрак етишмовчилиги клиник белгилари ривожланиши билан кечувчи аралаш фенотипини тақдим этамиз.

Беморда даволанишга риоя қилиш юқори бўлган ва мунтазам равишда оралиқ текширувлардан ўтиб келган. 2021-йил май ойигача беморнинг жисмоний юкламага толерантлик даражаси коникарли ва ҳолати барқарор сақланиб келган. Сўнгги бир неча ой давомида юрак етишмовчилиги белгилари пайдо бўлган: ўртача тезликда юрганда ва зинадан юқорига кўтарилганда ҳансираш, тез чарчаш, фарқланиши қийин бўлган кўкрак қафасидаги оғриқлар сабабли бемор 2021-йил май ойида шифохонага ётқизилган.

*Status praesens:* Объектив кўриқда бемор аҳволи ўрта оғир даражада деб

баҳоланган, ўпкаларда сусайган везикуляр нафас, куруқ тарқоқ хириллашлар аниқланган. Юрак тонлари бўғиқ, аритмик, юрак чўққисида систолик шовқин, юрак қисқаришлари сони 66 зарб/дақиқа. АҚБ 110/60 мм.сим.уст. Палпацияда қорин бироз таранглашган. Жигар катталашган, қовурға равоғидан 6-8 см пастда. Оёқлари бироз шишган.

**Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГ: 2006-йил май ойидан бошлаб ЭКГ динамикасининг таҳлили: ритм синусли, чап қоринча гипертрофияси белгилари, шунингдек ГКМП га хос кўкрак тармоқларида манфий Т тишча кўринишидаги реполяризация жараёнларининг бузилиши белгилари (11-расм).



11-расм. А. Беморнинг 2006-йил май ойида олинган ЭКГ тасвири. Кўкрак тармоқларида чуқур манфий Т тишчалар кўринишидаги ГКМПга хос ЭКГ белгилари аниқланади.

2021-йил май ойидаги госпитализацияда ЭКГ да бўлмачалар филрилляцияси, қоринчалар қисқариши сони 52-70 зарб/дақиқа аниқланган. Барча кўкрак тармоқларида чуқур Q тишча шаклланган (12-



расм).

12-расм. Бемор А. нинг ЭКГ тасвири. 2021-йил май ойи. Чап прекардиал ва кўкрак тармоқларида Q тишча шаклланиши аниқланган.

Ҳозирги вақтда патологик Q тишча ГКМП билан оғриган беморларда ЭКГ да тез-тез учрайдиган бошланғич ўзгаришлардан бири сифатида қайд этилиб, 20-50% ҳолларда учрайди ҳамда кўпинча ЭхоКГ ўзгаришларидан олдин пайдо бўлади. Патологик Q тишча пайдо бўлишининг асосий сабабларидан бири бўлиб гипертрофияга учраган қоринчаларо тўсиқда деполяризация жараёнларининг бузилиши ҳисобланади. Чап қоринча деполяризацияси жараёнида ўрта ва якуний векторлар ўз йўналишларини гипертрофияланган қоринчаларо тўсиқ томонга кескин ўзгартиради.

► Эхокардиография: 2006-йилдан 2021-йилгача бўлган муддат оралиғидаги ЭхоКГ кўрсаткичлари динамикаси 6-жадвалда келтирилган. Жадвалдан кўришиб турибдики, вақт ўтиши билан чап бўлмача ва чап қоринча бўшлиқларининг аста-секин дилатацияси, гипертрофияланган миокард деворларининг нисбатан юпқалашуви ва чап қоринча инотроп хусусиятининг пасайиши рўй бермоқда. Аортал қопқоқ табақалари интакт. Яримойсимон табақаларнинг систолик очилиши 14 мм – сақланган. Клапан табақаларининг кинетикаси қарама-қарши йўналишда. Уч табақали клапан ўзгаришсиз. Орқа деворда перикард варақларининг сепарацияси 6 см гача.

#### **6-жадвал. Бемор А. ЭхоКГ кўрсаткичларининг динамикаси.**

<b>Кўрсаткич</b>	<b>2006</b>	<b>2011</b>	<b>2016</b>	<b>2021</b>
ЧБ, мм	39	42	54	70
ЯДЎ, мм	46	49	55	55
ЯСЎ, мм	30	26	45	45
ҚАТ, мм	27	27	28	14
ЧҚОД, мм	13	13	13	14
ЧҚОФ, %	64	78	48	37
Ао	24	24	24	30

*Эслатма: ЧҚОД - чап қоринча орқа девори, ҚАТ – қоринчаларо тўсиқ девори, ЯДЎ – якуний диастолик ўлчам, ЯСЎ – якуний систолик ўлчам, ЧБ - чап бўлача, ЧҚОФ – чап қоринча отиш фракцияси.*

#### **Хулоса.**

Сўнги ўн йилликлар давомида кардиомиопатиялар (КМП) ривожланишига олиб келадиган миокард дисфункцияси ривожланиш механизмларини тушунишда катта ютуқларга эришилди [1]. КМП патогенезини аниқлашда молекуляр биология ва генетика усулларининг ўрни катта бўлди. Ушбу усуллар миокарддаги патологик жараёнларнинг молекуляр асосини чуқурроқ тушунишга ёрдам берди [4].

КМП ларни узоқ вақт давомида ва чуқур изланишлар жараёнида нафақат янги касалликлар аниқланган, балки уларнинг «синф» ларга ажратишда бир қатор қийинчиликлар юзага келган.

Генетик тадқиқотлар ривожланиши билан тиббиётда бир қатор муаммолар юзага келди: биринчи навбатда, наслдан-наслга ўтадиган бир қатор КМП лар гуруҳи мавжудлиги исботланди.

Иккинчидан, “нормал” ва “нонормал” тушунчалари ўртасида аниқ чегаранинг йўқлиги ҳақида савол туғилди.

Учинчидан, КМП ривожланишига олиб келадиган кенг спектрли мутациялар аниқлангани сайин, фенотипларнинг “ўзаро таъсири” ва модификацияси билан боғлиқ жиддий муаммо пайдо бўлди [4].

ГКМП — бу генетик жиҳатдан белгиланган касаллик бўлиб, миокард қисқарувчи оксиллари синтезини кодловчи 20 та гендаги 1400 дан ортиқ мутациялар билан боғлиқ ва "disarray" гистологик феномени — гипертрофияланган кардиомиоцитларнинг тартибсиз, нўтўғри жойлашуви билан ифодаланади [5].

Молекуляр-генетик тадқиқотларнинг бошланишида битта геннинг мутацияси битта касалликка олиб келади, деб ҳисобланарди [4]. Бугунги кунда инсон геноми ва протеоми бўйича тадқиқотлар бу соҳада билимлар доирасини сезиларли даражада кенгайтди. Энди битта геннинг мутациялари турли фенотипик ифодалар билан бир нечта касалликларга олиб келиши мумкинлиги маълум бўлди. В-оғир занжирли миозин саркомер оксилларини кодловчи генларнинг мутациялари ҳам гипертрофик, ҳам дилатацион кардиомиопатияни юзага келтириши мумкин [6].

ГКМПнинг дилатация босқичига ўтиши, турли муаллифлар маълумотларига кўра, 2% дан 30% гача беморларда кузатилган [7-9]. 220 нафар беморлар билан олиб борилган тадқиқотда дилатация босқичига ўтиш 11% беморда аниқланган, ушбу трансформациянинг омили сифатида кичик ёш ва чап қоринча орқа деворининг қалинлашуви келтирилган [7].

Юқорида келтирилган ҳолатда, ГКМП нинг дилатация босқичи беморларда бивентрикуляр юрак етишмовчилигига хос белгилар билан кечган, шу билан бирга, ЭКГ (бўлмачалар фибрилляция) ва юрак ичи гемодинамик кўрсаткичлари чин дилатацион кардиомиопатиядан сезиларли фарқ қилган (чап бўлмачанинг катта ўлчами, чап қоринчанинг ўрта даражадаги дилатацияси ва қоринчалараро тўсик гипертрофияси).

Шундай қилиб, келтирилган клиник ҳолат “Яқуний босқич”: яққол чап қоринча систолик дисфункциясига олиб келувчи салбий ремоделланиш билан боғлиқ бўлган турғун юрак етишмовчилиги аломатларининг зўрайиб боришидир [10]. Бироқ, бугунги кунда баъзи КМПлар доимий клиник кўринишга эга эмас, улар касалликнинг одатий кечишида юз берадиган ремоделланиш жараёнлари туфайли бир гуруҳдан бошқасига ўтиши ҳақида хулоса қилиш мумкин.

Беморга отиш фракцияси пасайган юрак етишмовчилиги (ОФпЮЕ) учун стандарт терапия қабул қилиш тавсия этилди (хусусан, б-адреноблокаторлар, ААФ-ингибиторлари, алдостерон антагонисти, SGLT2и, дигоксин ва орал антикоагулянтлар). Терапия фонида беморнинг ҳолати барқарорлашди.

### **Адабиётлар рўйхати:**

1. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014;35(39):2733-79. doi:10.1093/eurheartj/ehu284.
2. Габрусенко С.А., Гудкова А.Я., Козиолова Н.А., и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал.* 2021;26(5):4541. doi:10.15829/1560-4071-2021-4541
3. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. ESC Scientific Document Group, 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC, *Eur Heart J.* 2021;42(36):3599-3726, doi:10.1093/eurheartj/ehab368
4. Вайханская Т.Г. Новая система MOGE(S) классификации кардиомиопатий. *Медицинские новости.*2014;11:13–19.
5. Чакова Н.Н., Ниязова С.С., Комиссарова С.М. Гипертрофическая кардиомиопатия: клинико-генетическая диагностика и семейный скрининг. *Медицинские новости* 2017;1: 14–18.
6. J. Peter Van Tintelen, Petronella G. Pieper, Karin Y. Van Spaendonck-Zwarts, Maarten P. Van Den Berg, Pregnancy, cardiomyopathies, and genetics, *Cardiovascular Research.* 2014; 101 (4):571–578, <https://doi.org/10.1093/cvr/cvu014>
7. Hiemstra YL, Debonnaire P, van Zwet EW, et al. Development of and Progression of Overt Heart Failure in Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2018;122(4):656-62. doi:10.1016/j.amjcard.2018.04.038
8. Covella M, Rowin EJ, Hill NS, et al. Mechanism of Progressive Heart Failure and Significance of Pulmonary Hypertension in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ Heart Fail.* 2017;10(4):e003689. doi:10.1161/CIRCHEARTFAILURE.116.003689
9. Huang X, Yue Y, Wang Y, et al. Assessment of left ventricular systolic and diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy using real-time threedimensional echocardiography and two-dimensional speckle tracking imaging. *Cardiovasc Ultrasound.* 2018;16(1):23. doi:10.1186/s12947-018-0142-y.
10. Germans T, Rüssel IK, Götte MJ, et al. How do hypertrophic cardiomyopathy mutations affect myocardial function in carriers with normal wall thickness? Assessment with cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2010;12(1):13. doi:10.1186/1532-429X-12-13

#### 4.1.2. Гипертрофик кардиомиопатия. Классик фенотип.

Гипертрофик кардиомиопатия (ГКМП) — бу юрак чап қоринчаси (ЧҚ) ўлчамларининг катталашиси (ўнг қоринчаники ҳам катталашиси мумкин) билан намоён бўладиган юрак миокардининг наслдан-наслга ўтадиган касаллиги ҳисобланади. Бу касаллик асосан аутосом-доминант типда, аммо шунингдек, янги мутациялар туфайли (спорадик ҳолатлар) ҳам учраши мумкин, ва камроқ ҳолларда аутосом-рецессив типда ирсийланади.

ГКМП қалин, юпқа миофиламентлар ва Z -дисклар саркомер оқсилларини кодловчи генлардаги мутациялар билан боғлиқ. Энг кенг тарқалган мутациялар MYH7— оғир занжирли миозин, MYBPC3 – миозин-боғловчи С оксиди гени, TNNT2 – тропонин Т гени, TNNI3 – тропонин I генларида содир бўлади.

##### **Клиник ҳолат.**

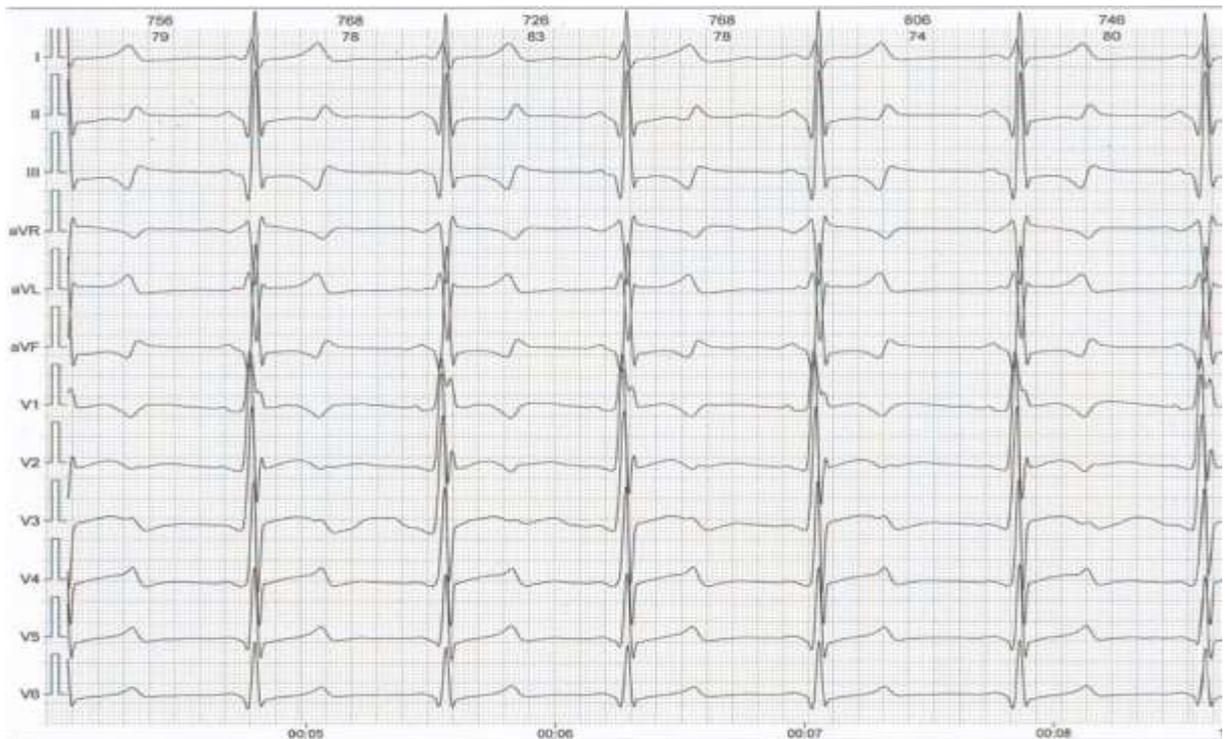
Н. исмли бемор, 2007-йилда туғилган, сўнгги 9 ой давомида бизнинг лабораториямиз томонидан чап қоринча чиқиш қисмининг обструкцияси бўлмаган ГКМП ташхиси билан кузатилмоқда. Клиник жиҳатдан бемор шикоятлар билдирмайди. Жисмоний юкламага толерантлик сақланган, юрак етишмовчилиги аломатлари йўқ. Анамнездан маълум бўлишича, беморнинг акаси ҳам бизнинг лабораториямиз томонидан айнан шу ташхис бўйича кузатувда бўлган, бироқ унда гипертрофик босқич 2 йил давомида дилатацион босқичга ўтган, ушбу босқичга ўтгандан сўнг 6 ой ўтиб юрак етишмовчилигининг ўткир декомпенсацияси натижасида вафот этган. Касаллик бундай кечишининг субстратини аниқлаш мақсадида беморда генетик таҳлил ўтказилди. Генетик тест пробандга ўтказилмаган. Қўшимча оилавий тарихни йиғиш жараёнида, бемор ота-онасининг қариндошларида бундай касалликлар ва кичик ёшдаги эрта ўлим ҳолатлари аниқланмади.

*Status praesens:* объектив текширув давомида беморнинг ҳаётий кўрсаткичлари норма чегарасида бўлган. Нафас олиш тезлиги – 16 марта/дақиқа, кислород сатурацияси-96%, юрак уриш тезлиги- 80 зарб/дақиқа, қон босими- 120/80 мм.сим.уст. Физикал текширувда ҳеч қандай аномал ҳолатлар аниқланмади.

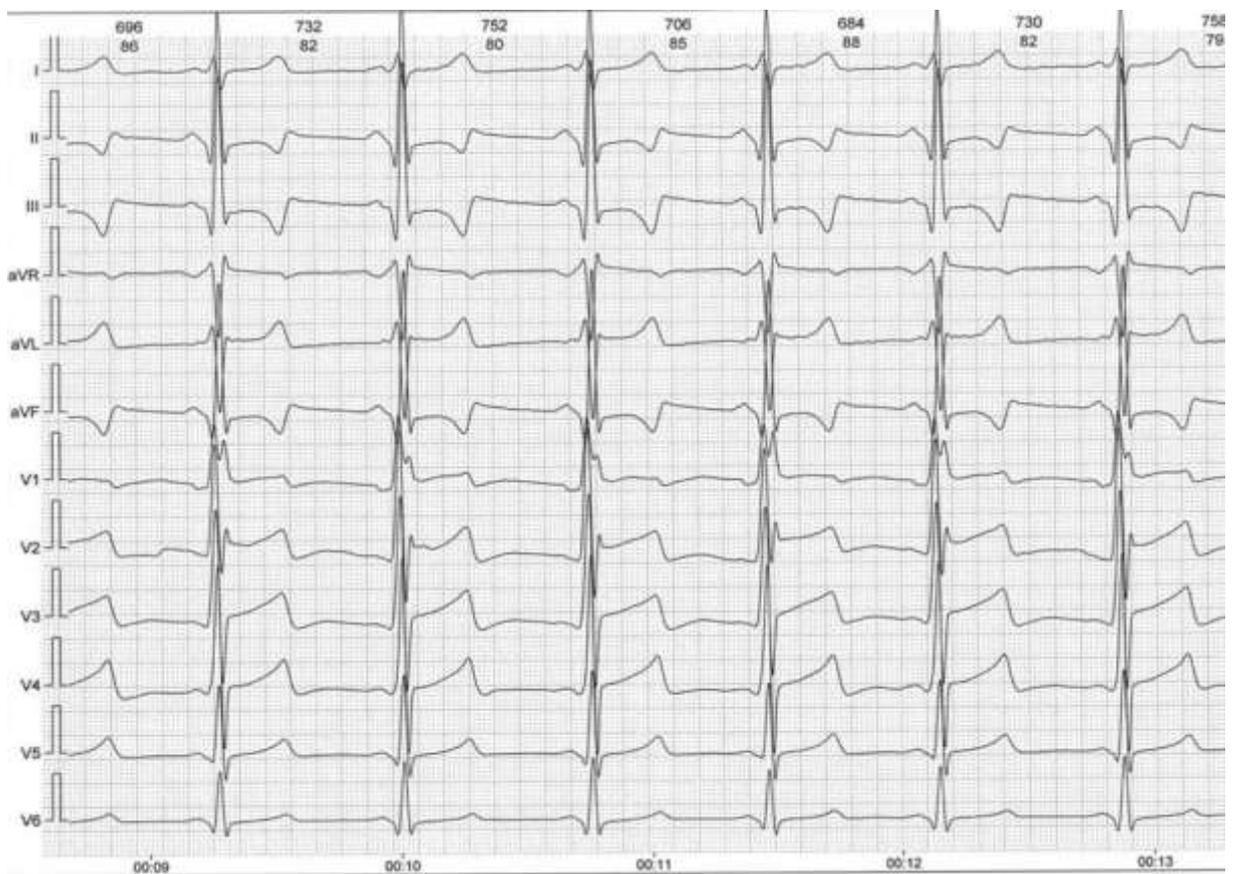
##### **Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► Қон умумий ва биокимёвий таҳлиллари, қонда электролитлар, гормонлар конснетрацияси меъёр кўрсаткичлари доирасида, NTproBNP - 96 нг/мл.

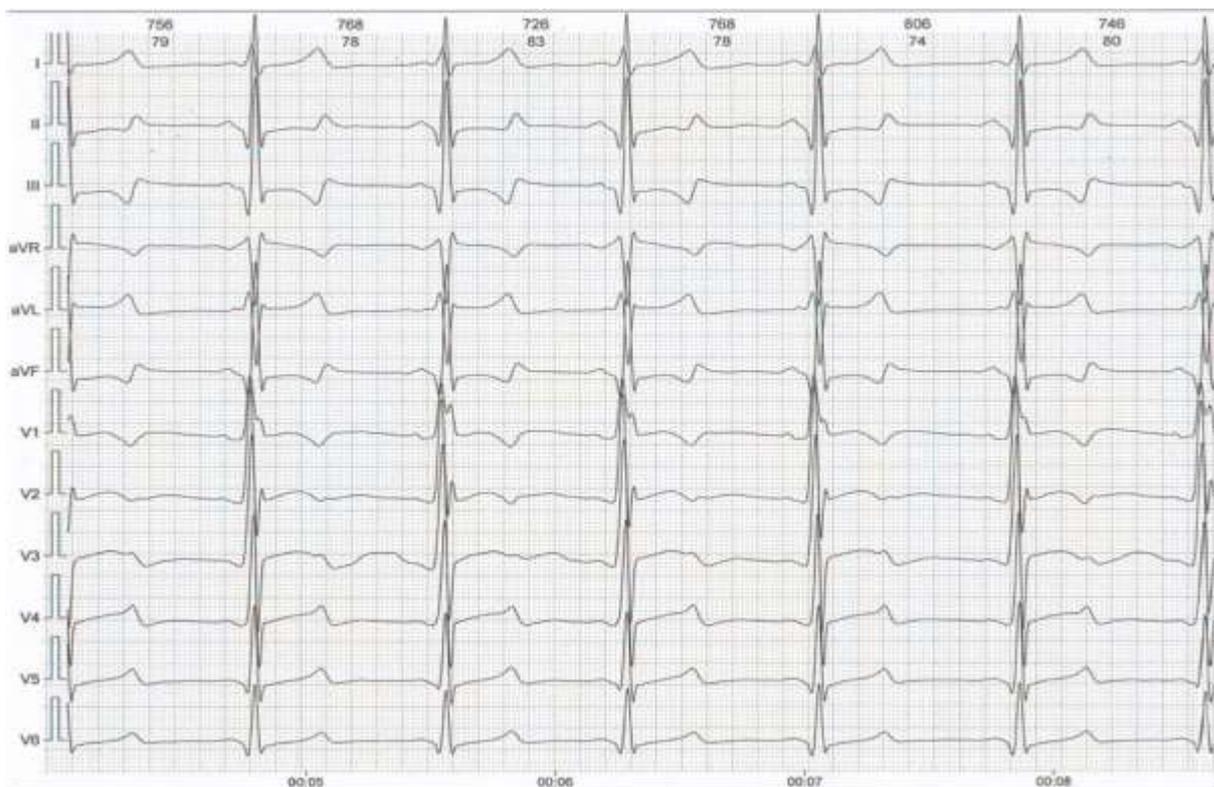
► ЭКГ: Ҳар 3 ойда олинган бир нечта электрокардиограммалар қуйида келтирилган (13 а,б,в - расмлар). Барча ЭКГ ларда ритм синусли. Ўртача ЮҚС 90 зарб/дақиқа. QRS комплекслари юқори волтажли, айниқса тўсиқ-чўққи такмоқларида (V1-V4). Юрак электр ўқи ўнгга силжиган. Базетт формуласи бўйича корригирланган QT интервали ўртача 450 мс ни ташкил қилган.



13 а- расм. 12 тармоқли ЭКГ



13 б- расм. 12 тармоқли ЭКГ



13 в- расм. 12 тармоқли ЭКГ

**7-жадвал. Бемор Н. Трансторакал ЭхоКГ кўрсаткичлари**

ЧБ, мм	31x44	ЎҚ базал, мм	25
ЯДЎ, мм	44	ЧҚММ, г	223
ЯСЎ, мм	29	иЧҚММ, г	149
ЯДХ, мл	45	ЧҚ ОФ,%	64,8
ЯСХ, мл	16	Е/А	1,8
ҚАТ, мм	18	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	-
ЧҚОД, мм	13	МР, даража	1

ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-якуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-якуний систолик ўлчам; ЯДХ-якуний диастолик ҳажм; ЯСХ- якуний систолик ҳажм; ҚАТ- қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ- ўнг қоринча; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; иЧҚММ- индексланган чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;

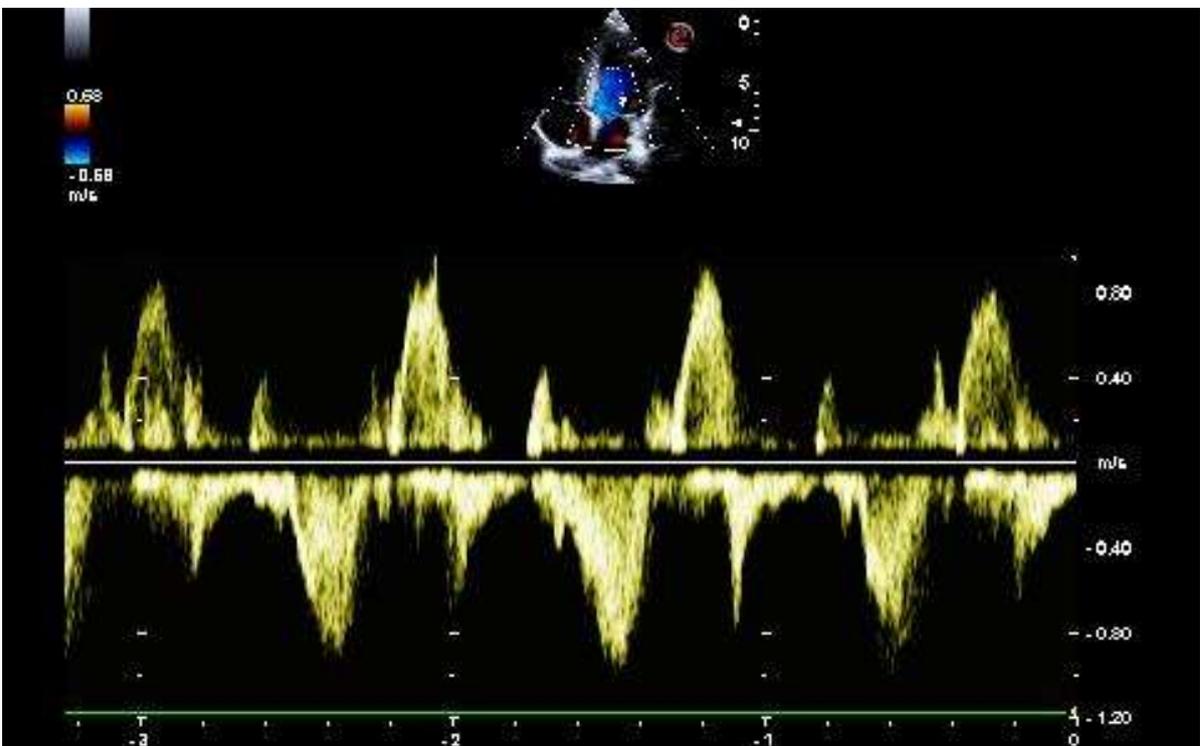
► Эхокардиографияда- ЧҚ концентрик гипертрофияси аниқланган. Чап қоринчанинг глобал ва регионал қисқарувчанлик қобилияти сақланган. Юрак бўшлиқлари кенгаймаган. Митрал ва трикуспидал регургитация 1- даражада. Митрал клапанинг пресистолик ҳаракати (САМ) йўқ. (14 а,б,в- расмлар).



*14 а- расм. ЭкоКГ - апикал тўрт камерали позиция. Қоринчалараро тўсик ўрта қисмининг қалинлиги 18 мм, базал қисмида эса 13 мм.*

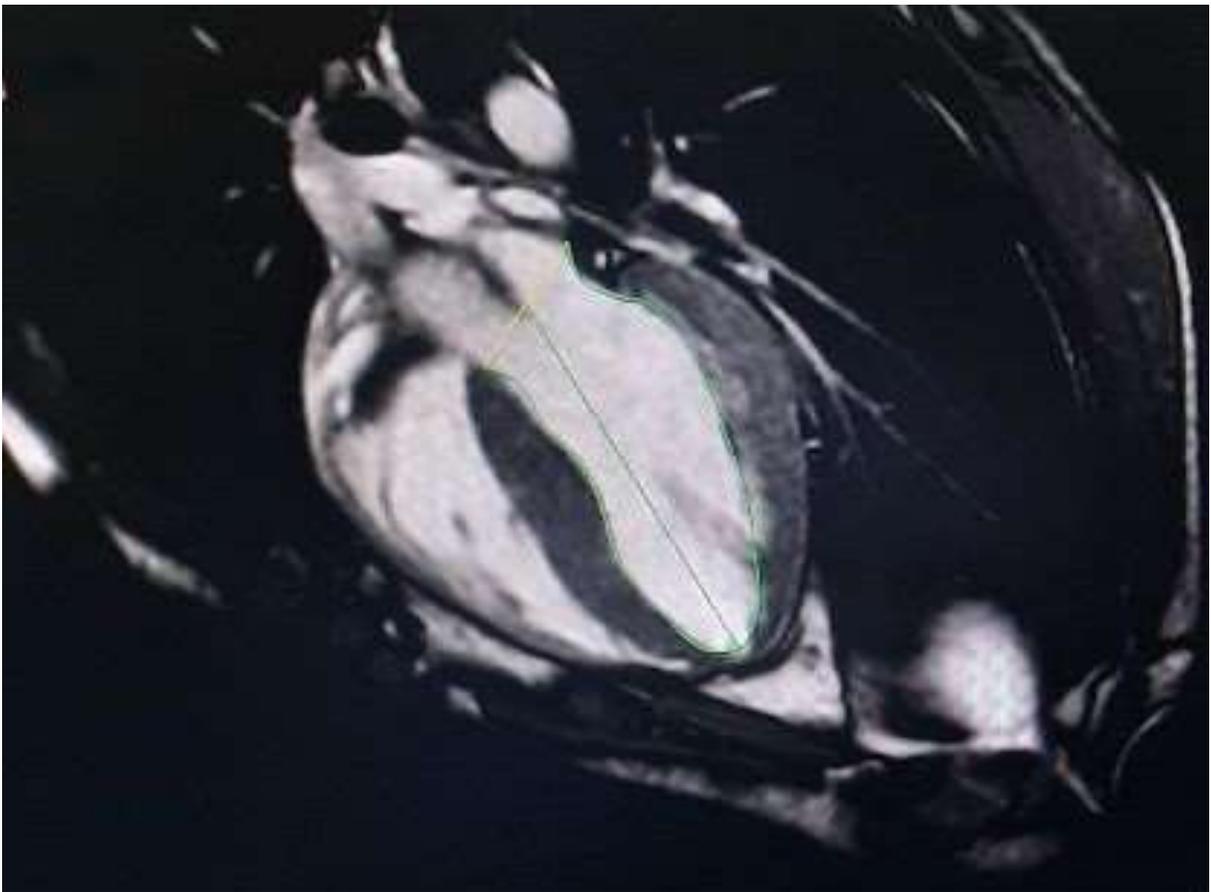


14 б-расм. ЭхоКГ – парастернал узун ўқ. Чап қоринча орқа деворининг қалинлиги 13 мм.



14 в- расм. ЭхоКГ – чап қоринча чиқиш қисмидаги босим градиенти – 10 мм.с.м.уст.

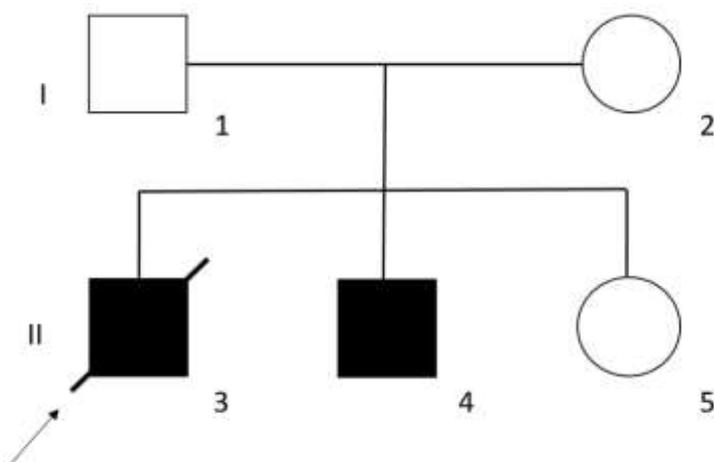
►МРТ: МРТ текшируви ҳам чап қоринчада бир хилдаги концентрик гипертрофия мавжудлигини тасдиқлади. Миокардда ишемик ўзгаришлар ва контраст тўпланиши белгилари аниқланмади (15-расм).



15-расм. Юрак МРТ текшируви, контраст билан.

► Холтер бўйича суткалик ЭКГ мониторинги: Холтер бўйича беморда юрак ритми ва ўтказувчанлиги бузилишлари аниқланмади.

**Пробанднинг насл-насаби (15-расм).**



15-расм. Насл-насаб. Қора шакллар аниқланган белги ҳисобланади. Чизикча пробандни кўрсатади. Ўртасидан чизилган шакл ўлимни билдиради.

► **Генетик таҳлил:** Генетик текширувда *MYBPC3* генининг 7-экзонида с.787G>A (p.Gly263Arg, rs373730381) гетерозигот варианты, *SACNA1C* генининг 8-экзонида с.1124C>T (p.Ala375Val) гетерозигот варианты, *KCNE1* генининг 4-экзонида с.113G>A (p.Ser38Asn) варианты ва *TMPO* генининг 4-экзонида гетерозигот ҳолатидаги с.1587\_1588del (p.Gln529Hisfs\*9) икки нуклеотидлар делецияси топилди.

#### **Даволаш режаси.**

Беморга коронар қон айланишини яхшилаш, юракнинг диастолик функциясини оптималлаштириш, миокарднинг кислородга бўлган эҳтиёжини камайтириш ва тўсатдан юрак ўлимининг (ТЮЎ) олдини олиш мақсадида суткада 5 мг бисопролол, шунингдек, ремоделланишга қарши эплеренон қабул қилиш буюрилди.

#### **Муҳокама.**

Юқорида айтиб ўтилганидек, ушбу клиник ҳолат пробанданинг қариндошини скрининг қилиш натижасидир. ЭхоКГ ва юрак МРТ ёрдамида ташхисни тасдиқлаш билан бирга, пробанднинг қариндошида генетик тест текшируви ўтказилди. Таҳлил натижалари ноаниқ клиник аҳамиятга эга бўлган бир нечта мутацияларни кўрсатди:

*MYBPC3* генининг 7-экзонида с.787G>A гетерозигот варианты гипертрофик кардиомиопатия (ГКМП) билан боғлиқ. Ушбу ўзгариш 263-кодонли миозин-боғловчи С оксилнинг нейтрал ва кутбсиз глицинни асосий ва кутбли аргинин билан алмаштиради (p.Gly263Arg, rs373730381). Ушбу вариант "ClinVar" генетик вариантлар базасида мавжуд. Маълумотлар етарли бўлмаганлиги сабабли ноаниқ аҳамиятга эга деб таснифланади [1]. У шунингдек, популяция маълумотлар базасида (gnomAD 0,05%) мавжуд, аммо унинг учраш частотаси ГКМП нинг патоген вариантлари билан боғлиқ генлар учраш частотасидан ошмайди [2]. " Does sudden unexplained nocturnal death syndrome remain the autopsy negative disorder?" номли тадқиқотда бу миссенс-ўзгаришлар аутопсия хулосасига кўра аниқланган [3].

Янги, илгари тавсифланмаган, *SACNA1C* генининг 8-экзонида с.1124C>T ( ) гетерозигот варианты аниқланган бўлиб, у QT интервалининг узайиши синдроми (СУИQT) [4] ва Бругада синдромининг 4 типи [5] билан боғлиқ оксил занжирида аминокислоталар кетма-кетлигидаги p.Ala375Val алмашинишига олиб келади.

*KCNE1* генининг 4-экзонида с.113G>A (p.Ser38Asn) варианты бироз қарама-қарши таснифланади: бу вариантни эҳтимолий яхши сифатли ва носпецифик, шунингдек, юрак-қон томир фенотипи билан боғлиқ ноаниқ клиник аҳамиятга эга вариант сифатида кўришади [7]. Бу вариант шунингдек, gnomAD популяцион маълумотлар базаларида мавжуд ва патогенликни башорат қилувчи *in silico* алгоритмлари ушбу вариант учун ижобий натижаларини прогноз қилади [8].

Ламин-ассоцирланган тимопоетинни кодловчи ва ДКМП ривожланиши билан боғлиқ бўлган *TMPO* генининг 4-экзонида илгари тавсифланмаган иккита нуклеотиднинг с.1587\_1588del гетерозигот

ҳолидаги делецияси варианты топилди [9,10]. Бу делеция ирсий маълумотни ўқийдиган рамканинг силжишига ва вақтидан илгари стоп-кодон p.Gln529Hisfs\*9 ҳосил бўлишига олиб келади.

Эҳтимол, пробанд қариндошида аниқланган генетик мутацияларнинг комбинацияси пробанда ҳам мавжуд бўлиб, ушбу комбинация касалликнинг тез ривожланишига сабаб бўлган. Касалликнинг ривожланиш модели аниқланган генетик мутациялар билан маълум бир даражада ўхшаш бўлиб, бу уларнинг касаллик клиник кечишига таъсири ҳақидаги гипотезани қўллаб-қувватлайди, бироқ илмий адабиётларда уларнинг роли ноаниқ.

### **Хулоса.**

Илмий адабиётларда аниқланган мутацияларнинг касаллик ривожланишига ва натижасига таъсири тўғрисида етарли маълумотлар йўқлиги сабабли, биз бу мутациялар аҳамиятини тушунишга ҳисса қўшмоқдамиз. Бизнинг таҳминимизча, аниқланган мутациялар, эҳтимол пробанда ҳам мавжуд бўлган ва гипертрофик кардиомиопатия ривожланиши ва зўрайиб боришига биргаликда салбий таъсир кўрсатган. Илмий адабиётларда ушбу мутацияларнинг роли ноаниқ бўлишига қарамасдан, уларни аниқлаш ва клиник ҳолат билан таққослаш, бошқа оила аъзоларида касалликни ўрганиш ва хавфни баҳолаш учун муҳим маълумотлар беради. Ушбу ҳолат юрак-қон томир касалликлари генетикаси соҳасидаги изланишларни давом эттириш заруратини таъкидлайди, бу эса генетик мутациялари мавжуд беморларда касаллик хавфни янада аниқроқ баҳолаш, ҳамда профилактика ва даволашнинг самарали стратегияларини ишлаб чиқиш имконини беради. Таъкидлаш лозимки, пробанд оила аъзолари генетик маслаҳати ва уларни кузатувга олиш, ирсийланадиган мутациялари мавжуд қариндошларда касалликни эрта ташхислаш ва тўсатдан юрак ўлимининг олдини олишда муҳим аҳамиятга эга.

## Адабиётлар рўйхати

1. National Center for Biotechnology Information. ClinVar; [VCV000161315.30], <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/clinvar/variation/VCV000161315.30> (accessed June 27, 2024).
2. Zhang L, Tester DJ, Lang D, et al. Does Sudden Unexplained Nocturnal Death Syndrome Remain the Autopsy-Negative Disorder: A Gross, Microscopic, and Molecular Autopsy Investigation in Southern China. *Mayo Clin Proc.* 2016;91(11):1503-1514. doi:10.1016/j.mayocp.2016.06.031.
3. Nykamp K, Anderson M, Powers M, et al. Sherlock: a comprehensive refinement of the ACMG-AMP variant classification criteria [published correction appears in *Genet Med.* 2020 Jan;22(1):240. doi: 10.1038/s41436-019-0624-9]. *Genet Med.* 2017;19(10):1105-1117. doi:10.1038/gim.2017.37.
4. Tonini D, Albizzati PF, Caro D, De Meester S, Garbarino E, Blengini GA. Quality of recycling: Urgent and undefined. *Waste Manag.* 2022;146:11-19. doi:10.1016/j.wasman.2022.04.037.
5. Luisa Mestroni, Charles A Tharp, Mary E Sweet, Sharon L Graw, Matthew RG Taylor. Molecular Genetics of Dilated Cardiomyopathy. 16 June 2014 <https://doi.org/10.1002/9780470015902.a0024317>.
6. Henrie A, Hemphill SE, Ruiz-Schultz N, et al. ClinVar Miner: Demonstrating utility of a Web-based tool for viewing and filtering ClinVar data. *Hum Mutat.* 2018;39(8):1051-1060. doi:10.1002/humu.23555.
7. National Center for Biotechnology Information. ClinVar; [VCV000388079.3], <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/clinvar/variation/VCV000388079.3> (accessed June 27, 2024).
8. Liu J, Qian B, Zhou L, et al. IL25 Enhanced Colitis-Associated Tumorigenesis in Mice by Upregulating Transcription Factor GLI1. *Front Immunol.* 2022;13:837262. Published 2022 Mar 14. doi:10.3389/fimmu.2022.837262.
9. Taylor MR, Slavov D, Gajewski A, et al. Thymopoietin (lamina-associated polypeptide 2) gene mutation associated with dilated cardiomyopathy. *Hum Mutat.* 2005;26(6):566-574. doi:10.1002/humu.20250.
10. Matthew R.G. Taylor, Dobromir Slavov, Andreas Gajewski, e.t.c. Thymopoietin (lamina-associated polypeptide 2) gene mutation associated with dilated cardiomyopathy. <https://doi.org/10.1002/humu.20250>.

## 4.2. Дилатацион кардиомиопатия.

### Ташхислашдаги замонавий усуллар ва даволашда CRTнинг ўрни

Дилатацион кардиомиопатия (ДКМП) — миокарднинг бирламчи зарарланиши орасида энг кўп учрайдиган касаллик бўлиб, ўлим даражасининг юқорилиги билан тавсифланади. Европа кардиология жамиятининг маълумотларига кўра, ДКМП ташхиси тасдиқланганидан кейинги 5 йил ичида ўлим даражаси 20% ни ташкил этади. Касалликнинг Европа аҳолиси орасида тарқалиши 100 минг кишига 37 ҳолатдан кўпроқ [1]. ДКМП да ўлимнинг асосий сабаблари — тўсатдан юрак ўлими (ТЮЎ) ёки юрак етишмовчилигининг (ЮЕ) турғун декомпенсацияси ҳисобланади. Ҳозирда кардиовертор-дефибриллятор имплантацияси (КДИ) ДКМП билан оғриган ва ҳаёт учун хавфли аритмиялар даражаси юқори бўлган беморларда ТЮЎни олдини олишда ягона ишончли ва самарали усул ҳисобланади [2-4].

Бивентрикуляр стимуляция ёрдамида юрак ресинхронизацион терапияси (ЮРТ) усули систолик дисфункцияси мавжуд ва ЮЕ билан оғриган беморлар ҳаётини узайтиришга имкон беради.

Шу билан бирга, ДКМП ташхиси тасдиқланган беморлар орасида жуда кўп ҳолатларда (40% гача) Гис тутами чап оёқчасининг тўлиқ камали (ГТЧОТК) тарқалганлиги эътиборни жалб қилади [5,6]. ДКМП билан оғриган беморлар аутопсияси натижасида олинган морфологик маълумотлар QRS комплекси кенглиги, чап қоринча дилатациясининг даражаси ва сурункали юрак етишмовчилиги (СЮЕ) клиник белгиларининг оғирлик даражаси ўртасидаги чамбарчас боғлиқликл мавжудлигини кўрсатади [7,8]. Ушбу маълумотлар сўнги когорт тадқиқотлар натижаларида ўз тасдиғини топган бўлиб, унга кўра, ГТЧОҚда кузатиладиган QRS комплексининг кенгайиши СЮЕ ривожланиши хавфи билан тўғридан-тўғри корреляцион боғлиқликка эга [9].

Вақт ўтиши билан барча беморларда бошқа аниқ сабабларсиз ДКМП ривожланди. Шу билан бирга, ЭКГ да ГТЧОҚ пайдо бўлишидан то чап қоринча отиш фракциясининг сезиларли даражада пасайиши ва ЮЕ белгиларининг пайдо бўлишигача ўтган вақт ўртача 11,6 йилни ташкил қилди. Ушбу беморларга ЮРТ қўллаш натижасида чап қоринча қисқарувчанлик қобиляти тўлиқ тикланган. Sharma S. ва ҳаммуаллифларнинг маълумотларига кўра, ГТЧОҚ бўлган ва дастлаб сақланган чап қоринча отиш фракциясига (ЧҚОФ) эга беморларнинг 17% да вақт ўтиши билан кардиомиопатия ривожланади [10].

Бундан ташқари, кузатув давомида миокард инфаркти ўтказган беморларни таҳлилдан чиқариб ташланганда, яққол ДКМП клиник кўринишининг юзага келиш эҳтимоли 4,14 баравар ошган бўлса, статистик таҳлилга фақат ГТЧОҚ бўлган беморлар киритилганда яққол ДКМП клиник кўринишининг юзага келиш эҳтимоли 4,67 баравар ошган (бунда ГТЧОҚ 2011-йилда Strauss D.G томонидан таклиф этилган “қатъий” ЭКГ

мезонларига асосланиб қўйилган) [11]. 2011-йилда Strauss D.G томонидан таклиф этилган ушбу мезонларга кўра, ГТЧОҚ ташхиси QRS комплекси кенглиги аёлларда 130 мс ва эркакларда 140 мс дан катта бўлиб, I, AVL, V1, V2, V5 ва V6 тармоқларидан бирида икки чўққили ёки иккиланган R тишча бўлиши шарт.

Шу билан бирга, кўп марказли тадқиқотлар натижаларига кўра, 25-30% беморларда ЮРТнинг ижобий клиник-гемодинамик самараси кузатилмаслиги мумкин, айниқса, ДКМП билан оғриган беморларда [12].

Юқорида келтирилган долзарб масалаларни ҳисобга олган ҳолда, кўйида ДКМП билан оғриган беморда CRT-D нинг ижобий самараси ҳақида клиник ҳолат келтирилган.

#### **Клиник ҳолат:**

Бемор Н., 1999-йилда туғилган йигит, енгил жисмоний юкламада ҳансираш ва ҳаво етишмаслик хиссига, юрак тез уриб кетишига, кучли ҳолсизликка, иштаҳа йўқолишига, диурез камайишига шикоят билдиради.

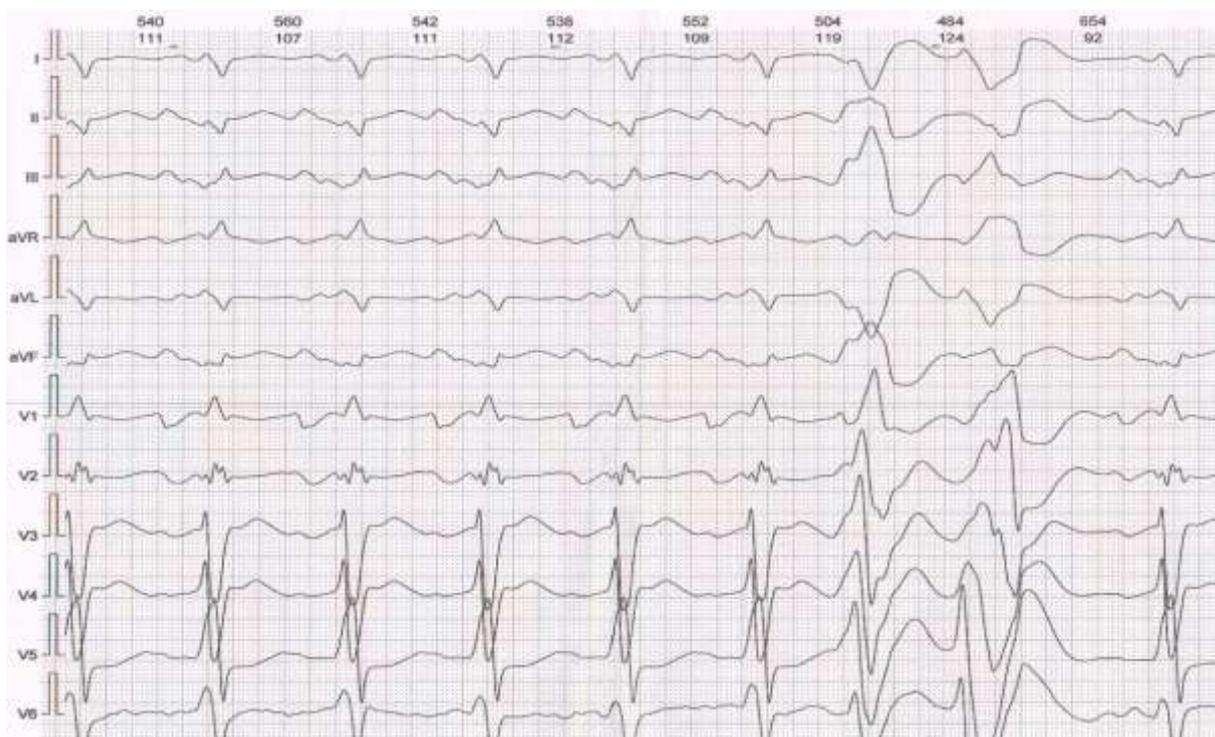
**Касаллик тарихи:** Беморнинг сўзларига кўра, 2017-йил июн ойидан бери ўзини касал ҳисоблайди. Шамоллашдан кейин ҳансираш бошланган, В.В. Воҳидов номмидаги РЖИМ да текширувлардан ўтган ва беморга ДКМП ташхиси қўйилган, Қашқадарё вилояти клиник шифохонасида даволанган. 21.06.2017-йилда ТТА 2-сонли клиникасида шошилиш равишда чап оёқ умумий сон артерияси (УСА), чуқур сон артерияси (ЧСА), юза сон артерияларидан (ЮСА) тромбоемболектomia амалиёти, ўнг оёқ сон-тизза ости сегментидан тромбоемболектomia амалиёти, иккала оёқда олд ва орқа фасциотomia амалиётлари бажарилди. Операциядан сўнг беморда 01.07.2018-йилда ўнг каротид ҳавзасида ТИА хуружи бўлган. Бемор 2018-йилдан бери РИКИАТМ “Юрак етишмовчилиги ва миокард нокоронароген касалликлари” бўлимида ДКМП ташхиси билан кузатувда бўлган. 2018-йил бошидан бери бемор РИКИАТМ да 5 марта юрак етишмовчилиги декомпенсацияси бўйича стационар даво олган, 3 марта Левосимендан инфузияси ёрдамида стимулловчи терапия амалга оширилган. Тавсия этилган дори воситаларини доимий равишда қабул қилади. Бироқ, СЮЕ нинг оптимал медикаментоз давоси олиб борилишига қарамасдан, сўнгги 10 кун давомида беморнинг умумий аҳволи ёмонлашганлиги сабабли РИКИАТМ га мурожат қилиб келди ва “Юрак етишмовчилиги ва миокард нокоронароген касалликлари” бўлимига ётқизилди.

*Status praesens:* Беморнинг аҳволи стабил оғир. Эс-хуши жойида. Бўйи: 174 см, вазни: 67 кг, тана ҳарорати: 36,4 °С. Тери ва шиллик қаватлари тоза, илиқ. Суяк-мушак тизими деформациясиз. Периферик лимфа тугунлари катталашмаган. Нафас олиш аралаш, нафас тезлиги – 20 марта/дақиқа, перкуссия – ўпка товуши. Аускултацияда сусайган везикуляр нафас, ўпканинг пастки қисмларида майда пуфакчали нам хириллашлар эшитилади. Юрак тонлари бўғиқ. Артериал қон босими 80/50 мм.сим.уст, ЮҚС – 80 зарб/дақиқа. Қорни юмшоқ, палпацияда оғриқсиз. Жигар қовурға равоғидан +3, +4 см пастга чиқиб туради. Талоқ

пайпасланмайди. Туртки симптоми икки томонлама манфий. Периферик пулсация: сақланган. Оёқ вена қон томирлари: варикоз кенгайишлар йўқ. Пешоб ажралиши: мустақил, оғриқсиз. Диурез: камайган. Ич келиши: қабзиятга мойил. Шишлар: оёқларда аниқланади.

**Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГ – ЭКГда ритм синусли, ЮҚС 82 зарб/дақиқа, юрак электр ўқи чапга силжиган. Гис тутами чап оёқчаси тўлиқ қамали. Жуфт ва якка қоринчалар экстрасистолиялари (16-расм).



16-расм. Беморнинг дастлабки ЭКГ тасвири

► ЭхоКГ (дастлабки):

**8-жадвал. Бемор Н. трансторакал ЭхоКГ кўрсаткичлари**

ЧБ, мм	68	ЎҚ базал, мм	55
ЯДЎ, мм	88	ЧҚММ, г	-
ЯСЎ, мм	83	иЧҚММ, г	-
ЯДХ, мл	332	ЧҚ ОФ,%	13
ЯСХ, мл	285	Е/А	2,11
ҚАТ, мм	10	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	84
ЧҚОД, мм	8	МР, даража	2-3

ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-яқуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-яқуний систолик ўлчам; ЯДХ-яқуний диастолик ҳажм; ЯСХ- яқуний систолик ҳажм; ҚАТ- қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ- ўнг қоринча;

*ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; иЧҚММ- индексланган чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;*

Хулоса: - Юрак барча камераларининг дилатацияси. Чап қоринча отиш фракцияси сезиларли даражада пасайган. ЧҚ миокардининг худудий (регионал) қисқарувчанлиги бузилган – ЧҚ барча деворларининг диффуз гипокинезияси. Оғир даражадаги митрал қопқоқ етишмовчилиги. Енгил даражадаги аортал қопқоқ етишмовчилиги. ЧҚ диастолик дисфункцияси 2-даража. Оғир даражадаги ўпка гипертензияси.

► Жигар ултратовуш текшируви: Гепатомегалия. Жигар димланиши. Ўт копи деворларининг деформацияси. Буйрақлар – ўнг буйрақда сурункали яллиғланиш Эхо белгилари.

► ХМЭКГ: Асосий ритм – синус; кузатув давомида ўртача ЮҚС – 111 зарб/дақиқа; максимал ЮҚС – 145 зарб/дақиқа; минимал ЮҚС - 81 зарб/дақиқа. Қоринча ритм бузилишлари: жами 4525 (3,37%) политоп қоринчалар экстрасистолияси (КЭ), шулардан 3492 (77,17%) якка қисқаришлар, 459 (20,29%) жуфт қисқаришлар, 36 (2,54%) нотурғун полиморфик қоринчалар таикардияси, ГТЧОТҚ.

► Кўкрак қафаси рентгенографияси: КТИ 64%, кардиомегалия ва сурункали бронхит рентген тасвири, Ўпка гипертензияси, плеврал бўшлиқларда суюқлик тўпланиши.

► Ревмосинама: С-реактив оксил - 134,73 мг/л; Динамикада ЮРТ-Д имплантациясидан кейин С-реактив оксил - 29,7 мг/л.

► Мия натриуретик пептиди (дастлабки): NTproBNP - 27814 пг/мл; Динамикада ЮРТ-Д имплантациясидан кейин: NTproBNP - 8714 пг/мл.

► Қон биокимёвий таҳлили: Биллирубин: Умумий - 34.0 мкмол/л; Боғланган - 13.8 мкмол/л; Боғланмаган - 20.2 мкмол/л; АЛТ - 219 U/l; АСТ - 56 U/l. Бошқа биокимёвий таҳлилларда патологик ўзгаришлар аниқланмади.

► Умумий қон таҳлилида патологик ўзгаришлар аниқланмади.

СЮЕ оптимал медикаментоз давосини (ОМД) доимий қабул қилиш фонида беморда фақатгина минимал ижобий динамика кузатилиб, клиник симптомлар сақланиб қолган. Олию борилган ОМДга қарамасдан, ЧҚОФнинг пасайишини, сезиларли клиник яхшиланиш кузатилмаганлигини ва ГТЧОТҚни инобатга олган ҳолда, беморга DDD режимидаги бирламчи эндокардиал тизимли «Medtronic Protecta D 364 TRM» туридаги CRT-D қурилмаси имплантациясини ўтказишга қарор қилинди.

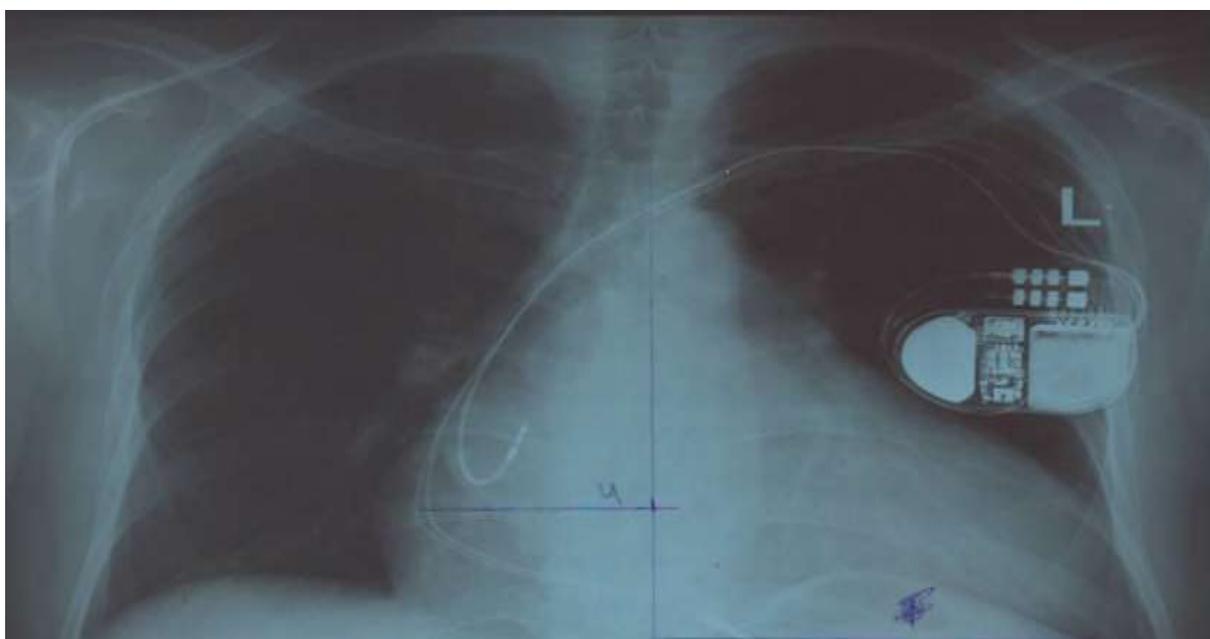
**9-жадвал. CRT-D имплантациясидан олдинги ва кейинги трансторакал ЭхоКГ кўрстакчалари**

Кўрсаткичлар	Дастлаб	CRT-D имплантациясидан кейин	CRT-D имплантациясидан 1 йил ўтгач
ЯДЎ	88 мм	72 мм	80 мм

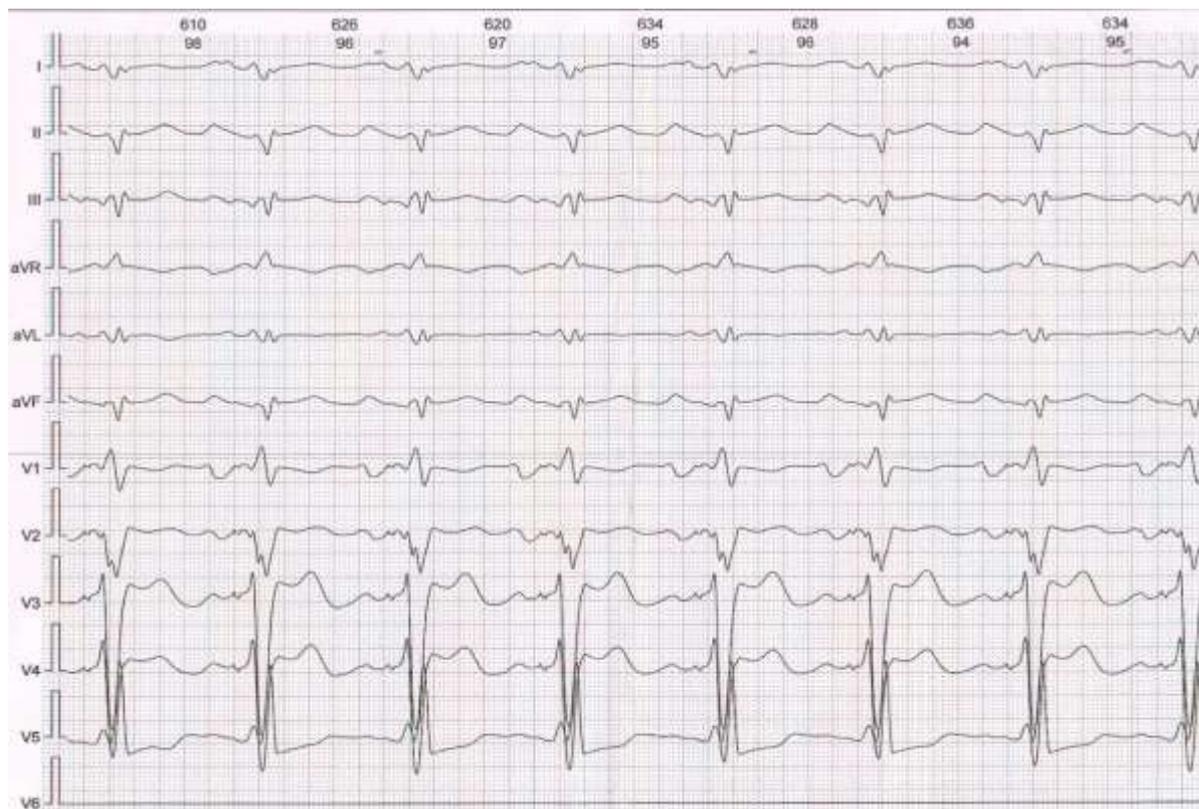
ЯСЎ	83 мм	61 мм	74 мм
ЯДХ, мл	<b>332</b>	<b>272</b>	<b>384</b>
ЯСХ, мл	<b>285</b>	<b>186</b>	<b>255</b>
ЧҚОФ, %	<b>13-14</b>	<b>31</b>	<b>33</b>
ҚАТ, мм	10	8	10
ЧҚОД, мм	8	8	10
ЎҚ баз, мм	55	54	50
ЧБ, мм	68	57	58
ЧБ, ҳажм мл	119	119	119
ЎБ, мм	57	45	45
ЎА СБ, мм.сим.уст	84	89	40
Э/А	2,1	2	2,4

*ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-якуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-якуний систолик ўлчам; ЯДХ-якуний диастолик ҳажм; ЯСХ- якуний систолик ҳажм; ҚАТ- қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ- ўнг қоринча; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; иЧҚММ- индексланган чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, ЎАСБ-ўпка артериясидаги систолик босим;*

Беморда госпитализация давомида CRT-D имплантациясидан кейин олинган ЭКГда QRS комплексининг торайиши кузатилди (17-расм). Шунингдек, ЭхоКГ кўрсаткичларида ҳам ижобий ўзгаришлар рўй бериб, юрак чап камераларининг тескари ремоделланиши ва чап қоринча отиш фракциясининг кўтарилиши қайд этилди (9-жадвал). CRT-D электродларнинг жойлашувини текшириш мақсадида кўкрак қафаси рентгенографияси амалга оширилди (17-расм).



*17-расм. CRT-D имплантацияси ўтказилган бемор рентгенографияси*



18-расм. CRT-D имплантациясидан кейин олинган 12 тармоқли ЭКГ, QRS комплексининг давомийли =100 мс

1 йил давомидаги кузатувлар натижасида беморда умумий ҳолатнинг яхшиланиши, жисмоний юкламага толерантликнинг ошиши ва госпитализациялар сонининг камайиши кузатилди. Имплантациядан бир йил ўтиб бажарилган эхокардиография юрак камералари ўлчамлари ва ҳажмининг аввалги ҳолатига яқинлашганини кўрсатди, бу эса, касалликнинг ривожланаётганлигини билдиради. Шу билан бирга, чап қоринча отиш фракцияси эса имплантациядан олдинги қийматга нисбатан ошган ҳолда сақланиб қолди (9-жадвал).

#### **Муҳокама.**

ГТЧОҚнинг мавжудлиги дилатацион кардиомиопатиянинг (ДКМП) клиник кечишини оғирлаштириб, касаллик симптомларининг зўрайишига, чап қоринча отиш фракциясининг пасайишига, госпитализациялар сони ва ўлим хавфининг ортишига олиб келади [12]. Шунингдек, бундай беморларда ГТЧОҚ бўлмаган беморларга нисбатан ОМД ижобий самарали таъсир эҳтимоли пастроқ бўлади, ГТЧОҚ мавжуд беморлар эса 25-30 % ни ташкил қилади [13]. Иккала қоринчанинг синхрон ишлашини тиклаш ва нохуш оқибатларни камайтириш мақсадида юрак ресинхронизацион терапияси (ЮРТ) қўлланилади. Европа Кардиологлар Жамиятининг электрокардиостимуляция ва юрак ресинхронизацион терапияси бўйича клиник тавсияларига кўра, ЮРТ имплантацияси симптоматик юрак етишмовчилиги бўлган, синус ритмли, чап қоринча отиш фракцияси  $\leq 35\%$ , QRS комплекси давомийлиги  $\geq 150$  мс ва QRS морфологияси ГТЧОҚ мавжуд беморларга, ОМДга қарамай, клиник симптомларни яхшилаш ва ўлимни камайтириш мақсадида тавсия этилади (тавсия синф I,

ишончлилик даражаси А). Шунингдек, ЮРТ имплантацияси симптоматик юрак етишмовчилиги бўлган, синус ритмли, чап қоринча отиш фракцияси  $\leq 35\%$ , QRS комплекси давомийлиги 130-149 мс ва QRS морфологияси ГТЧОҚ мавжуд беморларга ҳам, ОМД га қарамай, симптомларни яхшилаш, морбидлик ва ўлимни камайтириш мақсадида кўриб чиқилиши керак (тавсия синфи IIa, ишончлилик даражаси B). Юрак ресинхронизацияси терапиясининг самарадорлиги кўплаб тадқиқотларда ўз тасдиғини топганига қарамай, унинг имплантацияси бўйича бир қарорга келиш мураккаблигича қолмоқда, негаки беморларнинг тахминан 30% да ушбу аралашувдан сўнг ижобий клиник жавоб кузатилмайди [14], бу эса, бизнинг амалиётимизда ҳам тез-тез учрайди.

### **Хулоса.**

Ушбу клиник ҳолатда, CRT-D қурилмаси ўрнатилишига мутлақ кўрсатмалар бўлмаса-да, унинг қўлланилиши ДКМП ва ГТЧОТҚ билан оғриган беморда бир қатор муҳим кўрсаткичларнинг яхшиланганини кўрсатди. ДКМПнинг прогрессив кечиши, чап қоринча дилатацияси ва отиш фракциясининг пасайиши билан тавсифланиб, нафақат ОМД қўлланилишини, балки замонавий имплантация қилинадиган қурилмаларни (айниқса ОМД нинг терапевтик таъсири етарли бўлмаган ҳолларда) жорий этишни талаб қилади.

Ушбу беморда CRT-D қурилмаси имплантациясидан кейинги кузатув натижаларида, шу жумладан, жисмоний юкламага толерантликнинг ортиши ва госпитализациялар сонининг камайишида ижобий динамикани аниқланди, бу эса CRT-Dнинг самараси ҳақидаги мавжуд маълумотларга мос келади.

### **Адабиётлар рўйхати.**

1. Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 1994; 331: 1564-75.
2. Castelli G, Fornaro A, Ciaccheri M, et al. Improving survival rates of patients with idiopathic dilated cardiomyopathy in Tuscany over 3 decades: impact of evidence-based management. *Circ Heart Fail.* 2013; 6 (5): 913-21. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.000120.
3. Morentin B, Audicana C. Population-based study of out-of-hospital sudden cardiovascular death: incidence and causes of death in middle-aged adults. *Rev Esp Cardiol.* 2011; 64 (1): 28-34. DOI: 10.1016/j.recesp.2010.07.002.
4. Merlo M, Pivetta A, Pinamonti B, et al. Long-term prognostic impact of therapeutic strategies in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy: changing mortality over the last 30 years. *Eur J Heart Fail.* 2014; 16 (3): 317-24. DOI: 10.1002/ejhf.16.
5. Blanc J, Fatemi M, Bertault V, Baraket F, Etienne Y. Evaluation of left bundle branch block as a reversible cause of non-ischaemic dilated cardiomyopathy with severe heart failure. A new concept of left ventricular dyssynchrony-induced cardiomyopathy. *Europace.* 2005;7(6):604–10. DOI: 10.1016/j.eupc.2005.06.005
6. Marchandise B, Piette F, Chalant CH, Kremer R. Conduction disorders in aortic valve diseases. *Acta Cardiologica.* 1975;30(2):111–28. PMID: 10799977)
7. Wilensky RL, Yudelman P, Cohen AI, Fletcher RD, Atkinson J, Virmani R et al. Serial electrocardiographic changes in idiopathic dilated cardiomyopathy confirmed at necropsy. *The American Journal of Cardiology.* 1988;62(4):276–83. DOI: 10.1016/0002-9149(88)90225-1
8. Xiao HB, Roy C, Fujimoto S, Gibson DG. Natural history of abnormal conduction and its relation to prognosis in patients with dilated cardiomyopathy. *International Journal of Cardiology.* 1996;53(2):163– 70. DOI: 10.1016/0167-5273(95)02502-2
9. Søndergaard MM, Riis J, Bodker KW, Hansen SM, Nielsen J, Graff C et al. Associations between left bundle branch block with different PR intervals, QRS durations, heart rates and the risk of heart failure: a register-based cohort study using ECG data from the primary care setting. *Open Heart.* 2021;8(1):e001425. DOI: 10.1136/ openhrt-2020-001425
10. Sharma S, Barot HV, Schwartzman AD, Ganatra S, Shah SP, Venesy DM et al. Risk and predictors of dyssynchrony cardiomyopathy in left bundle branch block with preserved left ventricular ejection fraction. *Clinical Cardiology.* 2020;43(12):1494–500. DOI: 10.1002/ clc.23467
11. Strauss DG, Selvester RH, Wagner GS. Defining Left Bundle Branch Block in the Era of Cardiac Resynchronization Therapy. *The American Journal of Cardiology.* 2011;107(6):927–34. DOI: 10.1016/j.amjcard.2010.11.010
12. Sipahi I, Carrigan TP, Rowland DY, Stambler BS, Fang JC. Impact of QRS duration on clinical event reduction with cardiac resynchronization therapy: meta-analysis of randomized controlled trials. *Archives of Internal Medicine.* 2011;171(16):1454–62. DOI: 10.1001/ archinternmed.2011.247

12. Imanishi R., Seto S., Ichimaru S. et al. Prognostic significance of incident complete left bundle branch block observed over a 40-year period//Am J Cardiol 2006, 98: 644-8.
13. Гуревич М.А. Нарушения сердечного ритма при ХСН (предикторы, методы коррекции)//Кардиология 2003, 11: 76-79.
14. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E., Freemantle N., Gras D., Kappenberger L., Tavazzi L. Long-term effects of cardiac resynchronization therapy on mortality in heart failure [the CArdiac REsynchronization-Heart Failure (CARE-HF) trial extension phase]. Eur. Heart J. 2006; 27:1928-1932.

#### **4.3. Перипартал кардиомиопатия.**

Юрак-қон томир касалликлари (ЮҚТК) ҳомиладорлик кечишини ва туғруқдан кейинги даврни оғирлаштирувчи, ҳамда, асоратларни юзага келтирувчи асосий экстрагенитал патология бўлиб қолмоқда. Тадқиқотлар натижалари шуни кўрсатадики, ёш аёлларнинг деярли 4%да ЮҚТК аниқланиб, ушбу ҳолат иқтисодий ривожланган мамлакатларда ҳам учрайди. Юрак патологиялари натижасида оналар ўлими даражаси сўнгги йилларда ўсишга мойил [1].

Европа Кардиологлар Жамиятининг (ЕКЖ) таърифига кўра перипартал кардиомиопатия (ПКМП), бу чап қоринча отиш фракцияси (ЧҚОФ) <45% кардиомиопатия бўлиб, у анамнезида юрак касалликлари бўлмаган аёлларда ҳомиладорликнинг охирида ёки туғруқдан кейинги дастлабки 5 ой ичида ривожланади [2].

АҚШда ушбу патология сўнгги ўн йилликда энг кенг ўрганилган юрак-қон томир касаллиги бўлиб, ПКМПнинг учраш частотаси 3000-4000 тирик туғилган болага 1 та ҳолатга тўғри келади. Касаллик Жанубий Африка мамлакатларида, Гаити ва айниқса, Нигерияда энг кўп тарқалган (1:100) [3,4,5].

ПКМП ривожланишининг хавф омиллари сифатида адабиётларда қуйидагилар кўрсатилган: кўп болали ҳомиладорлик, презклампсия, гестацион артериал гипертензия, 30 ёшдан катта аёлларда такрорий ҳомиладорлик, негроид irqи, ижтимоий-иқтисодий шароитларнинг ёмонлиги [6]. Ушбу касалликнинг ривожланишига оид бир нечта назариялар мавжуд, аммо ҳозирги кундаги маълумотларга кўра, ПКМП патогенезида оксидатив стресс ва унга боғлиқ омиллар, хусусан, катепсин Д (пролактинни парчалайдиган протеаза) ва пролактин муҳим рол ўйнайди [7].

Тадқиқотчиларнинг фикрига кўра, ПКМП билан оғриган беморларда касалликнинг кечиши ва ҳаёт прогнозига таъсир қилувчи энг жиддий ва кўп учрайдиган асоратларга қуйидагилар киради: юрак етишмовчилиги, юрак ритми ва ўтказувчанлиги бузилишининг ҳаёт учун хавфли шакллари, ҳамда тромбоемболик асоратлар. Ушбу касаллик билан боғлиқ оналик ўлими даражаси 7% дан 56% гача бўлиши мумкин, бироқ шунга қарамай ҳозирги кунда ушбу патологияда оналик ўлими даражасининг ҳаққоний кўрсаткичлари 10-25% атрофида бўлиб, улар тадқиқот ўтказилаётган ҳудуднинг географик жойлашувига қараб сезиларли фарқ қилади [8].

РИКИАТМ да ўтказилган тадқиқотларга кўра, 5 йиллик ўлим даражаси 23,5%ни ташкил этди, шу билан бирга, дастлабки 2 йиллик кузатув давомида ўлим ҳолати 6 нафар аёлда қайд этилган (5 та ҳолатда рефрактер юрак етишмовчилиги, 1 та ҳолатда ТЮЎ ривожланган) [9].

2018-йилги Европа тавсияларига кўра, ЧҚОФ 50-55%дан юқори кўрсаткичларгача тикланмаган аёлларга такрорий ҳомиладорлик тақиқланиши керак. ЧҚОФ нормал кўрсаткичларгача тикланган тақдирда ҳам ПКМПнинг қайта ривожланиш эҳтимоли мавжудлиги туфайли режали ҳомиладорликдан олдин кардиолог билан маслаҳатлашиш зарур [10].

Қуйида такрорий ҳомиладорлик билан боғлиқ касаллик турли оқибатлари беморларнинг клиник кузатув натижалари билан келтирилган.

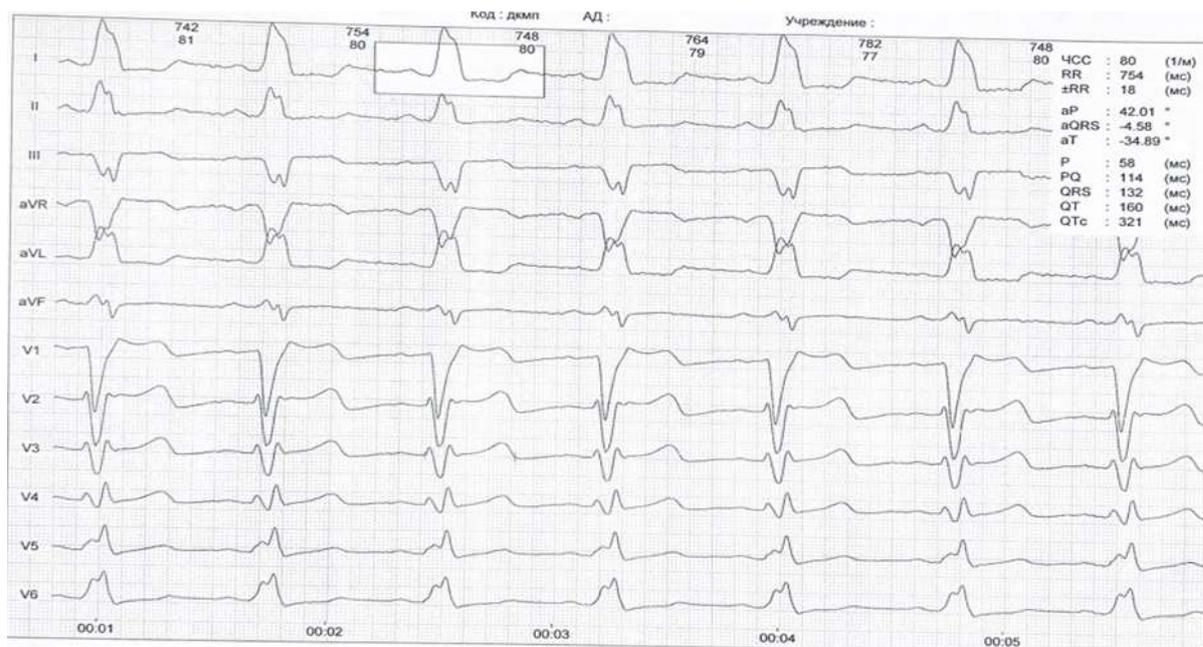
### **Клиник ҳолат №1 (касалликнинг салбий кечиши).**

Бемор А. 2014-йилда РИКИАТМга яққол юрак етишмовчилиги клиник белгилари ва аломатлари билан келди. Анамнездан ушбу ҳомиладорлик биринчиси бўлган. Ҳомиладорликнинг охириги учойлиги охирига келиб жисмоний юкламада ҳансираш пайдо бўлган. Туғруқдан сўнг бола вафот этган. Ҳансираш, юрак уриб кетиши, горизонтал ҳолатда куруқ йўтал ва нафас қисиши хуружлари, оёқлардаги шишлар каби юрак етишмовчилигининг клиник белгилари туғруқдан сўнг тезда зўрая бошлаган. Беморнинг аҳволи оғирлиги туфайли РИКИАТМга гагоспитализация қилинди. Касалликларга ирсий мойилликни инкор этади. Ижтимоий-иқтисодий шароити қониқарли.

*Status praesens.* Бемор умумий аҳволи оғир, ярим ортопноэ ҳолатида, оёқларнинг болдир ва товон соҳаларида сезиларли шишлар мавжуд. Иккала ўпкада сусайган везикуляр нафас, пастки қисмларида майда пуфакчали нам хириллашлар эшитилади. Тинч ҳолатда нафас олиш сони 22 марта/дақиқа. Юрак тонлари бўғиқлашган, ритмик, юрак қисқаришлари сони (ЮҚС) – 96 зарб/дақиқада. Артериал қон босими 120/80 мм.сим.уст.га тенг. Жигар қовурға равоғидан +4 см пастда жойлашган.

### **Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГ — ўртача синусли тахикардия, ЮҚС 85 зарб/дақиқада. Юрак электр ўқи вертикал. Гис тутами чап оёқчаси тўлиқ қамали (19-расм).



19-расм. Бемор А. ЭКГ тасвири.

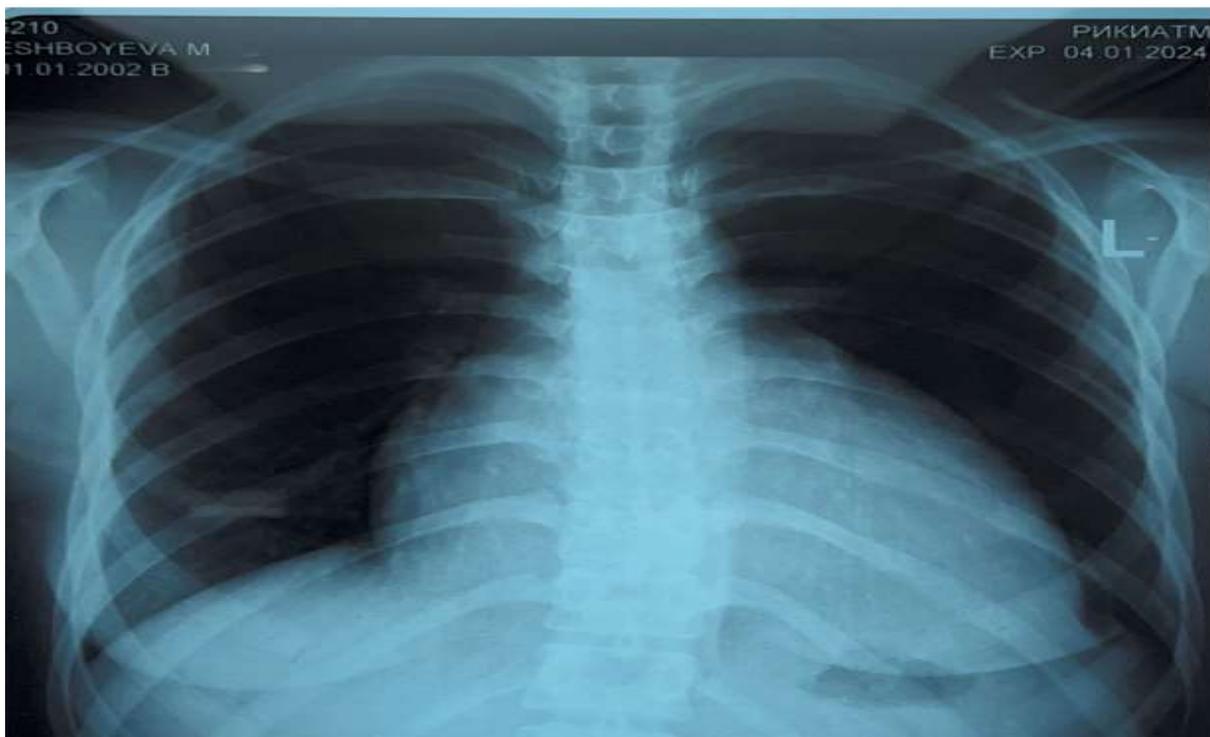
► ЭхоКГ (дастлабки):

10- жадвал. Бемор А. трансторакал ЭхоКГ текшируви натижалари

ЧБ, мм	37	ЎҚ базал, мм	34
ЯДЎ, мм	66	ЧҚММ, г	290,6
ЯСЎ, мм	55	иЧҚММ, г	151,9
ЯДХ, мл	223,6	ЧҚ ОФ, %	34,1
ЯСХ, мл	147,4	Е/А	1,8
ҚАТ, мм	10	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	-
ЧҚОД, мм	10	МР, даража	2

*ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-яқуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-яқуний систолик ўлчам; ЯДХ-яқуний диастолик ҳажм; ЯСХ- яқуний систолик ҳажм; ҚАТ- қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ- ўнг қоринча; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; иЧҚММ- индексланган чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;*

ЭхоКГ хулосаси: чап қоринча дилатацияси. ЧҚ чўкки соҳасида ўлчами 20x17 мм бўлган девор олди тромби. ЧҚ орқа деворида 7 мм гача, ўнг бўлмачада 7 мм гача перикард варақлари сепарацияси. Миокарднинг глобал қисқарувчанлик қобилияти пасайган. Чап қоринчанинг қон билан тўлиши рестриктив типиди. МР-2 даража. ТР-2 даража. ЧҚ тромби.



*20-расм. ПКМП билан оғриган бемор рентгенографияси. Ўрта даражадаги веноз ўпка гипертензияси, ўпкада қон димланиши белгилари аниқланади. Кардиомегалия. Кардиоторакал индекс – 67 %.*

► ХМЭКГ хулосаси: кун давомида ўртача ЮҚС: 89 зарб/дақиқада. Кузатув мобайнида 5 та якка полиморф қоринчалар экстрасистолияси ва 9 та якка қоринчаларусти экстрасистолияси аниқланди. Бошқа аҳамиятли патологик ўзгаришлар аниқланмади.

► Умумий қон таҳлили: гемоглобин – 107 г/л, лейкоцитлар –  $5,9 \times 10^9$ /л, ЭЧТ – 2 мм/соат.

► Биокимёвий қон таҳлили: АлАТ – 102 У/л, АсАТ – 62 У/л, креатинин – 63,4 мкмол/л, мочевино – 10,69 ммол/л, умумий билирубин – 27,7 ммол/л.

Беморнинг шикоятлари, анамнези, обектив кўрик, лаборатор-асбобий текширув хулосаларига асосланиб беморга қуйидаги клиник ташхис қўйилди:

*Асосий ташхис:* Перипартал кардиомиопатия.

*Асорати:* Сурункали юрак етишмовчилиги II Б босқич, III ФС НУНА бўйича, Декомпенсация босқичи. Гидроперикард. ЧҚ тромби.

Бемор касалхонада бўлган даврда қуйидаги даволаш муолажалари амалга оширилди: юклама туширувчи-стимуляцион терапия (инъекцион диуретиклар ва юрак гликозидлари билан), касаллик субкомпенсация босқичига ўтгандан сўнг сурункали юрак етишмовчилигининг (СЮЕ) оптимал медикаментоз терапияси, жумладан, периндоприл, спиронолактон, бисопролол тайинланди. Бундан ташқари, қўшимча равишда ивабрадин, варфарин ва махсус терапия сифатида – бромокриптин препаратлари тайинланди.

Олиб борилган даволаш муолажалари натижасида бемор ҳолати яхшиланди, ҳамда бемор тавсия қилинган дори воситаларини мунтазам қабул қилиш, белгиланган тартибга риоя қилиш ва доимий кардиолог назоратида бўлиш тавсиялари билан уйига чиқарилди.

5 йил давомидаги кузатувда динамикада беморнинг ҳолати қониқарли бўлиб қолди. Даврий кўриклар давомида бемор ҳеч қандай шикоятлар билдирмади. Ўпкаларда везикуляр нафас, хириллашлар йўқ. Периферик шишлар йўқ. Жигар катталашмаган. 2019-йилги эхокардиография натижаларига кўра: ЧБ – 40 мм, ЯДЎ – 62 мм, ЯСЎ – 46 мм, ЧҚ ЯДХ – 194 мл, ЧҚ ЯШ – 97 мл, ЧҚОФ – 48%.

2020-йилда бемор яна ҳомиладор бўлди ва 2021-йилда мустақил равишда туғди. Ҳомиладорлик давомида бемор бирор марта кардиологга мурожаат қилмаган ва назоратда бўлмаган, ҳамда яна оғир аҳволда РИКИАТМга қайта госпитализация қилинди. Беморнинг келгандаги шикоятлари: кичик жисмоний юкламада ҳансирашга, горизонтал ҳолатда ҳаво етишмаслик хиссига ва нафас қисиши хуружларига, юрак уриб кетишига, қизил балғамли йўталга, умумий ҳолсизликка, тез чарчашга. Келганда беморнинг умумий аҳволи оғир, ортопноное ҳолатида эди. Ўпкаларда суст везикуляр нафас фониди, пастки бўлақларда майда пуфакчали нам хириллашлар эшитилади. Юрак тонлари аниқ, ритмик, АҚБ 110/70 мм.сим.уст. ЮҚС – 110 зарб/дақиқада. Жигар қовурга равоғидан +3 см пастда жойлашган. Оёқларда шиш аниқланади.

► Лаборатория-асбобий текширувлар натижасида қуйидагилар аниқланган: ЭКГ хулосаси: синусли тахикардия, ЮҚС 130 зарб/дақиқа. V1-V4 кўкрак тармоқларида R тишчанинг ўсиб бориши кузатилмайди. Чап қоринча ён деворида реполяризация жараёнларининг бузилиши.

► Экокардиография - юракнинг барча бўшлиқларининг кенгайиши (ЧБ – 46x57 мм, ЯДЎ – 72 мм, ЯСЎ – 64 мм, ЯДХ – 272 мл, ЯСХ – 208 мл, ЧФ ОФ – 23%). Миокарднинг глобал қисқариш қобиляти пасайган. ЧҚ орқа деворида 11 мм гача, ЧҚ олд деворида 10 мм гача перикард варақлари сепарацияси аниқланади. Чап қоринчанинг қон билан тўлиши рестриктив типда. МР-2 даража. ТР-2 даража.

► ХМЭКГ: Кун давомида ўртача ЮҚС – 101 зарб/дақиқа. Кузатув давомида 423 та полиморф қоричалар экстрасистолияси, шулардан 11 таси жуфт ҳамда 12 та қоринчаларусти экстрасистолияси аниланди.

► Клиник қон таҳлили: гемоглобин – 107 г/л, лейкоцитлар  $7,9 \times 10^9$ /л, ЭЧТ – 12 мм/соат.

► Биокимёвий қон таҳлили: АлАТ – 11 У/Л, АсАТ – 15 У/Л, креатинин - 126 мкмол/л, мочевино - 13,2 ммол/л.

*Клиник таъхис:*

*Асосий:* Перипартал кардиомиопатия.

*Асорати:* Сурункали юрак етишмовчилиги II Б босқич, гпасайган ЧҚОФ – 23%, III ФС NYHA бўйича. Декомпенсация даври. Қоринчалар экстрасистолияси III, IV А,Б синф Lowп бўйича.

*Хулоса:* Ушбу клиник ҳолат, перипартал кардиомиопатия ташҳиси қўйилган аёлда юрак структур-функционал кўрсаткичлари тўлиқ тикланмасдан туриб юзага келган такрорий ҳомиладорлик ва туғруқ юрак етишмовчилигининг декомпенсацияси билан яқунланганлигини кўрсатиб берди.

#### **4.3.1. Клиник ҳолат №2 (касалликнинг ижобий кечиши).**

Бемор Бердимуродова Н. 1974 йилда туғилган, 11.01.2007 йилда Республика ихтисослаштирилган кардиология марказининг “Юрак етишмовчилиги ва миокарднинг нокоронароген касалликлари” бўлимига қуйидаги шикоятлар билан ётқизилди: кичик жисмоний юкламада (200 м дан кам масофада) зўрайиб кетувчи кучли ҳансирашга, горизонтал ҳолатда ҳаво етишмаслик хиссига ва хуштаксимон хириллашга, оёқлардаги шишларга, кучли умумий ҳолсизлик ва безовталиқка. Бемор яшаш жойи бўйича кардиолог кўригидан ўтган, таблетка шаклидаги аспаркам ва рибоксин дори воситаларини қабул қилган, ҳамда беморнинг сўзидан юқоридаги дори воситалари фонида аҳволи бироз яхшиланган, бироқ оёқлардаги шишлар туғруқ қунигача сақланиб қолган. Туғруқдан 1 ҳафта ўтгач (15.11.2006-йил) беморда юқоридаги шикоятлар кучайганлиги ва зўрайиб борганлиги сабабли аҳволи оғирлашган. Бемор сўзидан дастлабки 3 та ҳомиладорлик (2000-, 2002- ва 2004-йиллар) нормал кечган, юрак-қон томир тизими томонидан ҳеч қандай субектив шикоятлар кузатилмаган, барча ҳомиладорликлар физиологик туғруқ билан яқунланган, туғруқдан

кейинги давр стабил бўлган. Сўнгги IV ҳомиладорлик юқоридаги шикоятлар ривожланганлиги сабабли жарроҳлик йўли билан – Кесарча кесиш амалиёти билан ҳал этилган, ҳамда, туғруқхонадан чиққандан сўнг кардиологик стационар шароитида даволаниш тавсия қилинган. Беморнинг ўсиш ва ривожланиши нормал кечган. Ўрта мактабда ўқитувчи бўлиб ишлаган. Зарарли одатлари йўқ. Ота-онаси тирик ва уларнинг иккаласида ҳам гипертония касаллиги мавжуд. Ака-ука ва опа-сингиллари тирик ва соғ-саломат.

*Status praesens.* Касалхонага келганда беморнинг аҳволи оғир деб баҳоланди. Беморнинг тана тузилиши тўғри, суяк-мушак тизими кўринарли деформацияларсиз. Эс-хуши аниқ, ўзида. Берилган саволларга адекват жавоб беради. Лабларда ва қўл бармоқларининг учида якқол акроцианоз аниқланди. Кўзлар склераси иктерик. Нафас олиш эркин, бурун орқали, нафас олиш тезлашган 18-20 марта/дақиқа. Кўкрак қафаси цилиндрик шаклда, нафас олиш актида симметрик иштирок этади, перкуссияда – аниқ ўпка товуши. Аускултацияда – ўпкаларнинг пастки қисмларида якка жарангсиз майда пуфакчали хириллашлар эшитилади. Юракнинг нисбий бўғиқлик чегараси: ўнг томонда – IV қовурға оралиғи, 1. parasternalis dextradан 1 см ташқарида; юқорида – II қовурға оралиғи, 1. parasternalis sinistra бўйича; чап томонда – 1. medioclavicularis sinistradан 2 см ташқарида. Аускултатив – юрак чўққисида систолик шовқин, юрак тонлари: I тон – бўғиқ, II тон акценти (аорта ва ўпка артериясида). ЮҚС – 96 зарб/дақиқада, АҚБ чап қўлда – 90/60 мм.сим.уст., ўнг қўлда – 80/60 мм.сим.уст. га тенг. Тили нам, бироз оқ билан қопланган. Пальпацияда қорни юмшоқ ва оғриқсиз. Курлов бўйича жигар ўлчамлари: 14x15x16 см. Талоқ пайпасланмайди. Туртки симптоми икки томонлама манфий (-). Ич келиши регуляр, патологик қўшимчаларсиз. Иккала оёқда болдирнинг юқори 1/3 қисмигача шишлар аниқланган.

#### **Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► Умумий қон таҳлили – Нв - 104 г/л, эритроцитлар-  $3,6 \times 10^{12}$ /л, ранг кўрсаткичи – 0,9; лейкоцитлар-  $4,4 \times 10^9$ /л, ЭЧТ- 8 мм/соат; анизоцитоз; гипохромия.

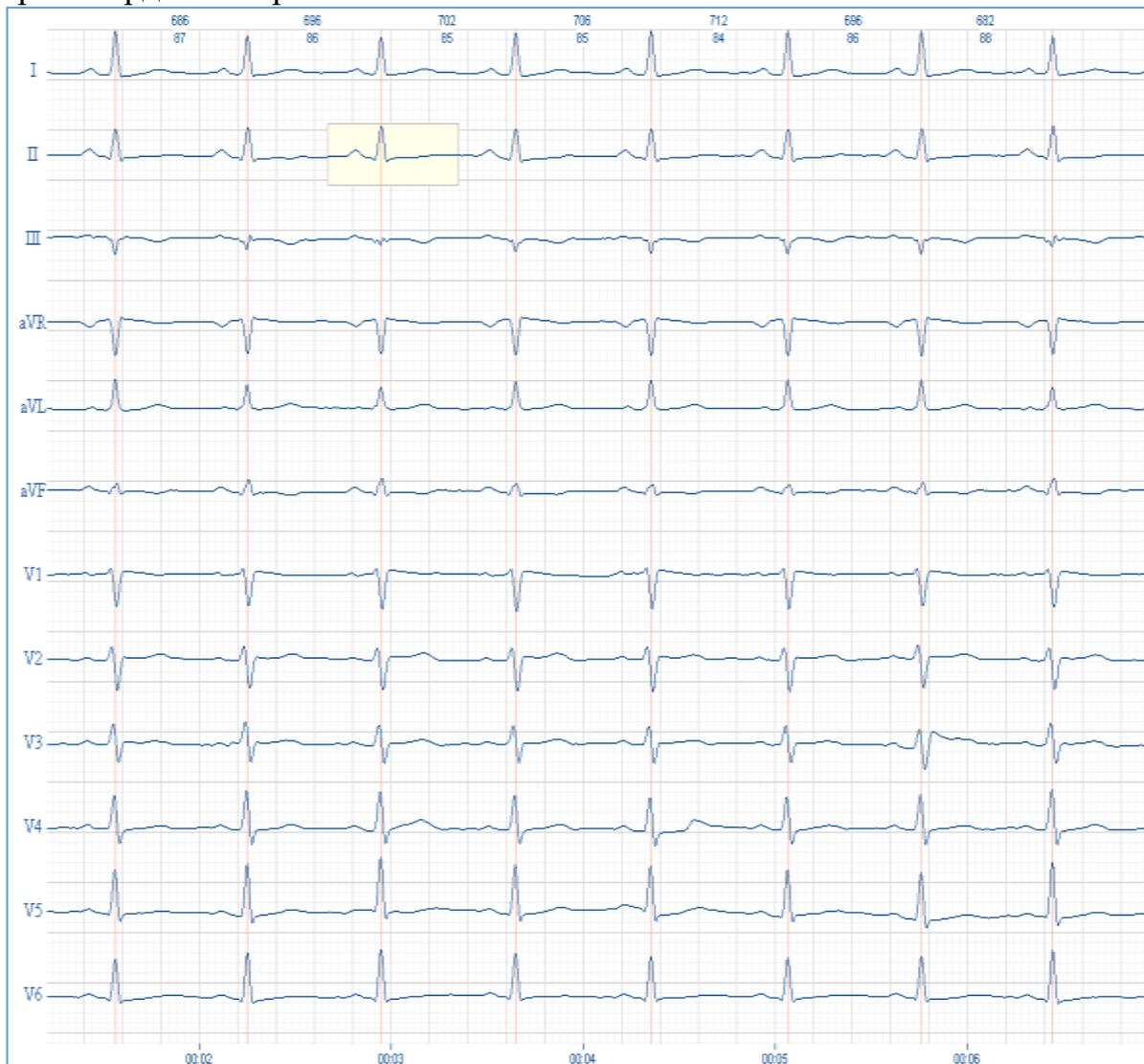
► Биокимёвий қон таҳлили: глюкоза = 4,5 ммол/л, АлАТ = 30 У/Л, АсАТ = 17 У/Л, мочевина = 5,2 ммол/л, креатинин = 69,7 мкмол/л, умумий билирубин = 9,7 мкмол/л, боғланган билирубин = 2,8 мкмол/л.

► Иммунологик текширув харитаси:

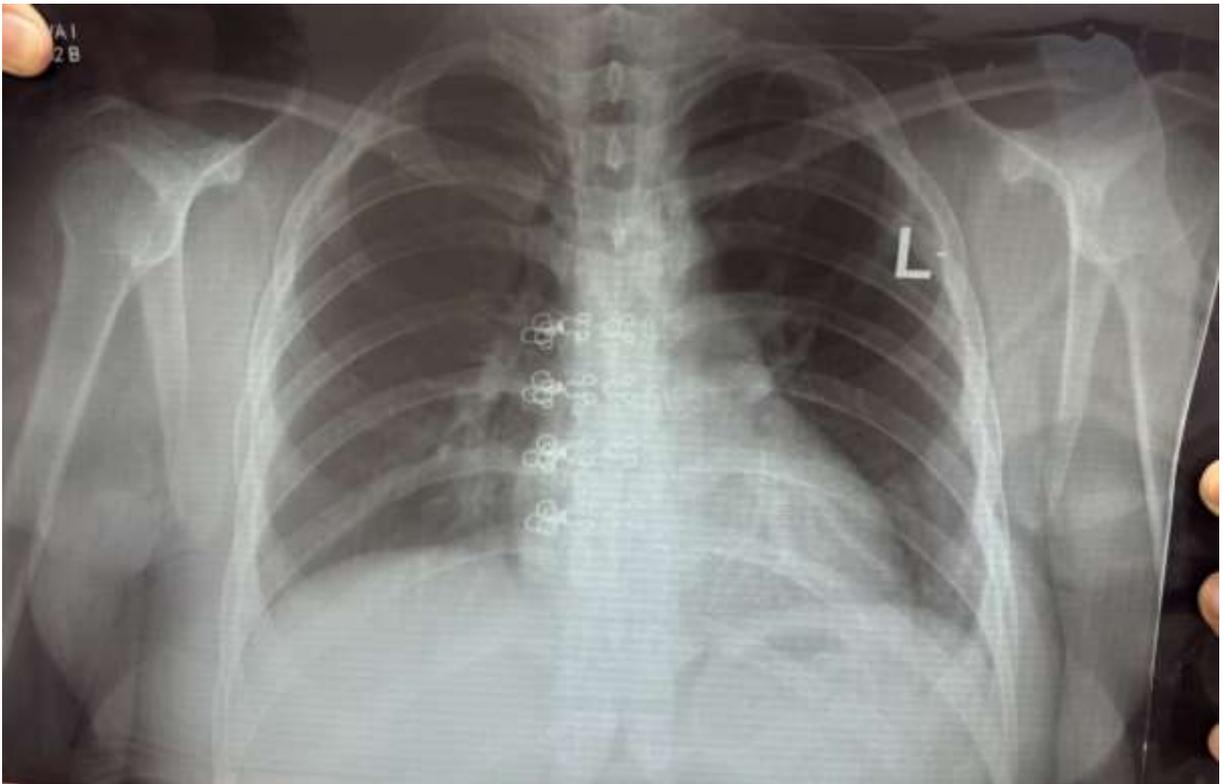
- Иммунитетнинг ҳужайравий бўғини: Лейкоцитлар- 6900 мкл (нормада 4000-9000), лимфоцитлар- 36% (25-40), CD3- 42 (нормада 51-68), CD4 (Т-хелперлар)- 26% (32-40), CD8 (Т-цитотоксик лимфоцитлар) - 16% (19-28), ИРИ (иммунрегулятор индекс CD4/CD8) - 1,6 (1,5-2,0), CD16 (табiiй қотиллар) - 23 (10-28), CD95 (апоптоз омили) - 26 (16-24).
- Иммунитетнинг гуморал бўғини: IgG - 975 мг% (950-1400), IgA - 125 (100-140), IgM - 83 (80-180), йирик қонда айланиб юрувчи иммун комплекслар - 12 (<20) шартли бирлик, майда қонда айланиб юрувчи иммун комплекслар - 29 (<40) шартли бирлик.

**Хулоса:** Хужайравий иммун тизимининг бузилиши, киллер хужайраларининг кўпайиши. Лимфоцитлар апоптозининг фаоллашуви. Миокард тўқимасига нисбатан махсус антитаналар аниқланиши 1:32 (диагностик чегара 1:16).

► ЭКГ ва кўкрак қафаси рентгенографияси натижалари 21- ва 22-расмларда келтирилган.



21-расм. Б бемор ЭКГ хулосаси: синусли тахикардия, ЮҚС-105 мар/дақ. ЮЭЎ чапга силжиган. III, aVL, aVF тармоқларида иккиланган R тишча, V1-V3 тармоқларида чуқур S тишча;  $RV6 > RV5 > RV4$ . V1-V4 тармоқларида икки фазали T тишча; I-III, V5-V6 тармоқларида текисланган T тишча.  $RV6/R_{max} = 2,37$ .



22-расм. II беморнинг рентгенограммаси. Сурункали бронхит белгилари аниқланади, КТИ - 53,2%.

Беморнинг КХБШ шкаласи бўйича тўплаган баллари – 15 баллни ташкил этди; 6 дақиқалик юриш тести (бДЮТ) давомида бемор 264 метрни босиб ўтган, бу вақт ичида у 2 марта ҳансираш туфайли тўхтади.

Клиник ва ЭКГ маълумотларнинг умумий динамикаси 11-жадвалда келтирилган.

► Ички аъзолар УТТда жигар веналарининг кенгайиши аниқланди. Жигар қон томирларининг тасвири “ёнган дарахт” ни эслатади. Пастки ковак венада қон димланишининг эхо-белгилари кузатилди. Буйрақлар ултратовуш текширувида – ўнг томонда буйрақ косача-жомча тизимининг кенгайиши ва склерозланиши, шунингдек, тузли қўшилмаларнинг мавжудлиги аниқланди.

► ЭхоКГ маълумотларига кўра, юрак чап камераларининг сезиларли дилатацияси ва деворлари кинетикасининг глобал пасайиши аниқланди, шу билан бирга, чап қоринча отиш фракцияси- 44,1% га тенг. Митрал ва трикуспидал қопқоқлар табақаларининг ҳаракати шакли “балиқ оғзи” га ўхшаш. Қоринчаларнинг қон билан тўлиши рестриктив типиди. Митрал регургитация 3-даража (12- жадвал).

► Суткалик Холтер мониторинги давомида беморнинг ўртача юрак қисқаришлар сони кундузи 102 зарб/дақ, тунда 88 зарб/дақни ташкил қилган. Максимал ЮҚС 124 зарб/дақиқа; минимал ЮҚС 74 зарб/дақиқа. Аритмологик тасвирда кам сонли монотоп қоринчалар экстрасистолияси (ҚЕ), 1 та жуфт ва 2 та триплетли ҚЕ аниқланди.

Клиник-лаборатор ва функционал текширув натижаларига асосланиб беморга қуйидаги ташхис қўйилди:

*Асосий:* Перипартал кардиомиопатия.

*Ёндош:* Темир танқислиги анемияси I даража.

*Асорати:* СЮЕ II Б босқич, ФС III NYHA бўйича, чап қоринча етишмовчилиги хуружлари билан. Қоринчалар III, IV A синф Lowp бўйича.

**Қуйидаги даволаш режаси тайинланди:** ААФ ингибиторлари (лизиноприл 15 мг/кун), БАБ (бисопролол 10 мг/кун), спиронолактон 25 мг/кун, диуретиклар (фуросемид 40 мг/кун) ҳафтасига 2-3 марта, антикоагулянтлар (варфарин 2,5 мг/кун) ва кардиопротекторлар.

### 11-жадвал. Клиник ва ЭКГ кўрсаткичларнинг динамикаси

Кўрсаткичлар	Дастлаб	1 ой	6 ой	12 ой	18 ой	24 ой	4 йил	6 йил
6 ДЮТ, м	264	320	520	660	704	748	>750	>750
КХБШ, балл	12	8	5	5	4	4	1	1
ФС	III	II	I	0	0	0	0	0
<b>ЭКГ</b>								
P, мс	10		10	8	9	9	9	9
PQ, мс	160		150	160	150	140	150	150
QRS, мс	70		70	70	76	80	80	80
QT, мс	410		380	380	350	350	360	370
$R_{V6}/R_{max}$	1,70		1,5	1,3	1,2	1,1	1	1,2
ЮҚС, мар/дак	96		74	70	62	70	66	63

*Эслатма:* 6ДЮТ – 6 дақиқали юриш тести; КХБШ – клиник ҳолатни баҳолаш шкаласи; ФС – функционал синф; ЮҚС- юрак қисқаришлар сони;  $R_{V6}/R_{max}$  – ДКМПда таъхислаш мезони.

Юқорида таъкидланган маълумотлар сабабли бемор кузатувга олинган ва РИКИАТМ ходимларининг диспансер назоратида бўлган. 11-жадвалда ушбу беморнинг 6 йиллик кузатув давомидаги клиник-функционал хусусиятларининг хронологияси келтирилган. 11-жадвалда кўришиб турибдики, белгиланган терапияни мунтазам қабул қилиш фониди, бемор 3 ойдан сўнг, 6 дақиқалик юриш тестида (6 ДЮТ) кўпроқ масофани босиб ўтган, бу эса жисмоний юкламага нисбатан толерантликнинг яхшиланганлигидан далолат беради. Шунингдек, КХБШ шкаласидаги баллар кўрсаткичининг камайиши кузатилди. Бу эса, ўз навбатида, СЮЕ функционал синфининг сезиларли яхшиланишга олиб келди. 12 ойлик даволанишдан сўнг 6 ДЮТда беморда СЮЕ симптомлари

деярли кузатилмаган. ЭКГда ДКМП мезонининг (RV6/Rmax нисбати) нормаллашиши кузатилди, бу эса кардиофиброз ривожланиши тўхтаганининг билвосита белгиси сифатида баҳоланади (11-жадвал). Ушбу ҳолат қоринчалар эктопик фаоллиги томонидан ҳам ўз тасдиғини топди. Жумладан, суткалик Холтер мониторинги натижаларига кўра, умумий ҚЕ ва унинг мураккаб градацияларининг йўқолиши кузатилди (13-жадвал).

### 12-жадвал. Юрак ичи гемодинамик кўрсаткичлари динамикаси

Кўрсаткичлар	Дастлаб	1 ой	6 ой	12 ой	24 ой	4 йил	6 йил
ЯДЎ, мм	71	68	63	63	61	61	60
ЯСЎ, мм	55	53	42	42	42	39	43
ҚАТ, мм	7	7	8	9	9	9	9
ЧҚОД, мм	7	8	8	9	8	9	9
ЧБ, мм	42	37	37	36	34	36	35
ЎҚ, мм	14	14	23	21	21	16	35
Е, см/2	1,03	1,11	0,73	0,63	0,87	0,66	0,66
А, см/2	0,6	0,53	0,67	0,72	0,59	0,55	0,71
Е/А	1,72	2,1	1,1	0,9	1,4	1,2	0,9
Ао, мм	26	26	29	29	26	27	27
ЯДХ, мл	264	239,2	201	201	188	185	180
ЯШ, мл	147,4	135,3	78	78	81	65	83,5
ЧҚ ОФ, %	44,1	43,6	60	60	57	65	57,7
ЎАЎБ, мм.сим.уст.	64	54	33	20	15	15	14

*Изоҳ: ЧҚ – чап қоринча; ЯДЎ ва ЯСЎ – ЧҚ нинг якуний диастолик ва систолик ўлчамлари; ЯДХ ва ЯСХ – ЧҚ нинг якуний диастолик ва систолик ҳажмлари; ЧБ – чап бўлмача; ЎҚ – ўнг қоринча; ҚАТ қал. ва ЧҚОД қал. – қоринчалараро тўсиқ ва чап қоринча орқа девори қалинлиги; ЧҚОФ – чап қоринча отиш фракцияси; ўр.ЎАБ – ўпка артериясидаги ўртача босим.*

Клиник ва функционал текширув натижаларидаги ушбу ижобий ўзгаришлар ЭхоКГ кўрсаткичлари таҳлилида ҳам ўз тасдиғини топди. 12-жадвалда кўриниб турибдики, ўтказилган даволаш фонида беморнинг ЯДХ ва ЯСХлари сезиларли даражада камайиши қайд этилди. Натижада, даволашнинг 6-ойи охирига келиб, ЧҚ ОФ тўлиқ тикланган. Шу билан бирга, ЧҚ диастолик функциясининг яхшиланиши ҳам кузатилди, бу эса Э/А нисбати камайиши билан ифодаланди. ЮРВ (юрак ритми вариабеллиги) параметрларини таҳлил қилиш ҳам барча кўрсаткичлар бўйича ижобий ўзгаришларни аниқлади, хусусан, 12 ой ўтгач, SDNN

кўрсаткичи > 100 мс дан юқори бўлди, ТІ эса > 20 нисбий бирлигидан ошди (13-жадвалга қаранг).

### 13-жадвал. Суткалик Холтер мониторингининг спектрал ва даврий кўрсаткичлари динамикаси

Кўрсаткичлар	Дастлаб	6 ой	12 ой	24 ой	6 йил
<b>ХМЕКГ</b>					
Ўр.ЮҚС к., зарб/дақиқа	102	78	79	74	72
Ўр.ЮҚС т., зарб/дақиқа	88	68	66	62	61
Макс.ЮҚС, зарб/дақиқа	124	111	129	118	122
Мин.ЮҚС, зарб/дақиқа	74	53	47	52	53
Якка ҚЕ, н (%)	3	122 (0,12)	11 (0,01)	5 (0,00)	4 (0,00)
Жуфт ҚЕ	1	4 (0,00)	1 (0,00)	-	-
ҚЕ триплети	2	1 (0,00)	-	-	-
ҚТ пароксизми	-	-	-	-	-
Т тиш. алтерацияси	+	+	+	+	-
<b>ЮРВ</b>					
SDNN, мс	67	67	101	115	137
pNN50, %	0,1	0,3	1,4	6	9
LF/HF, нисб.бирлик.	4,3	4,3	4	3,5	2,3

*Эслатма: к – кун; т – тун; ҚЕ – қоринчалар экстрасистолияси; ҚТ – қоринчалар тахикардияси; ЮРВ – юрак ритми вариабеллиги; SDNN – симпатик асаб тизими ҳолатининг билвосита кўрсаткичи; pNN50 – парасимпатик асаб тизими ҳолатининг билвосита кўрсаткичи; ТИ – триангуляр индекс; LF – ЮРВ паст частотали спектри; HF- ЮРВ юқори частотали спектри.*

#### **Муҳокама.**

Перипартал кардиомиопатиянинг (ПКМП) узоқ муддатли прогнози миокарднинг шикастланиш даражасига боғлиқ бўлиб, юрак фаолиятининг тўлиқ тикланишидан тортиб, то СЮЕ ривожланишигача ўзгаради. Таъкидлаш жоизки, такрорий ҳомиладорликлар доим касалликнинг қайталаниш хавфини келтириб чиқаради, бу нарса биринчи клиник ҳолат мисолида яққол ўз исботини топган. Шу билан бирга, биринчи туғруқдан сўнг, ўтказилган даволаш терапияси фонида беморнинг ҳолати компенсация қилинди, аммо ЧҚ ОФ даражаси 50% га етмаган, ЯДЎ 55 мм дан юқори бўлган. Такрорий ҳомиладорликни режалаштираётган аёллар бу ҳақда хабардор бўлишлари ва ҳомиладор бўлган тақдирда кардиолог назоратида бўлишлари керак. Анамнезида ПКМП билан оғриган аёлларда такрорий ҳомиладорлик билан боғлиқ хавфларни аниқлаш катта клиник аҳамиятга эга. Ушбу тадқиқот шуни кўрсатадики, ПКМП билан оғриган аёлларда такрорий ҳомиладорликлар она ва болада ҳомиладорлик билан боғлиқ салбий оқибатлар, масалан, муддатидан олдинги туғруқ, онада

юрак дисфукцияси, шу жумладан симптоматик юрак етишмовчилиги ва хатто ўлим билан боғлиқ бўлиши мумкин.

Иккинчи клиник ҳолат гемодинамик кўрсаткичлар тўлиқ тикланишида такрорий туғруқ имкониятларини намойиш этади, бироқ, соғайган беморлар учун ҳам юрак етишмовчилигининг қайта ривожланиш хавфи тахминан 10% га тенг, ўлим даражаси эса <1% ни ташкил этади. Соғаймаган беморлар учун ўлим хавфи тахминан 10% ни, юрак етишмовчилигининг қайта ривожланиш хавфи эса 25–50% ни ташкил этади.

Аввал ўтказилган тадқиқотлар, хусусан, Элкаям У. ва ҳаммуаллифлар томонидан АҚШдаги 300 нафар аёллар ўртасида ПКМП клиник кечишининг таҳлили натижалари шуни кўрсатадики, ЧҚ фаолиятининг тикланиши (ОФ >50%) 6-ойга келиб 45-78% беморларда кузатилган [11]. Бошқа тадқиқотчилар фикрига кўра, беморларнинг соғайиши, ЧҚ ОФ >50% га кўтарилганда ёки бошланғич кўрсаткичга нисбатан 20% дан ортиқ яхшиланида кузатилган [12]. ЭхоКГ кўрсаткичларининг аҳамияти таҳлил қилинганда, бошланғич ЧҚ ЯДЎ < 60 мм ва бошланғич ЧҚ ОФ > 30-35% бўлишининг биргаликда келиши ЧҚ фаолияти нормаллашувининг предикторлари эканлиги аниқланган [13].

Бизнинг клиник тажрибамиз перипартал кардиомиопатия ташхиси кўйилган аёлларда, айниқса, ЧҚ дисфукцияси сақланган беморларда, такрорий ҳомиладорликларнинг касаллик натижасига муҳим таъсир кўрсатишини намойиш этади.

Бизнинг кузатувларимиз натижалари асосида, салбий прогнознинг предикторлари сифатида қуйидагиларни таъкидлаш мумкин: жисмоний юкламага нисбатан толерантлик кўрсаткичларининг даставвал паст бўлиши, чап қоринча дилатацияси ва ЯДХ 200 мл дан юқори бўлиши, ЧҚ систолик функциясининг бузилиши ва ОФ 30% ва ундан паст бўлиши, ЭКГ да ГТЧОҚ ёки Q-S комплексининг мавжудлиги.

Чап қоринча дилатацияси ўртача даражада бўлган, ЯДХ 180 млдан ошмаган, ЧҚ ОФ 35%дан юқори бўлган, ЭКГда деструктив ўзгариш белгилари аниқланмаган беморларда касалликнинг ижобий кечиши ва тўлиқ соғайиб кетишини прогнозлаш мумкин.

Динамик кузатув жараёнида биз ЧҚОФ <40% ва СЮЕ клиник белгилари сақланган яна бир беморлар гуруҳини аниқладик. Ушбу гуруҳ беморларининг ҳолати, СЮЕ стандарт терапияси фонида барқарор бўлиб қолган.

Бизнинг тадқиқотимиз натижалари, касалликнинг келажакдаги прогнозига таъсир қилувчи предикторларни ишлаб чиқиш ва тўлдириш имконини берди [14] (14-жадвал).

#### **14-жадвал. Касаллик оқибатлари предикторлари**

	<b>Ижобий (соғайиш)</b>	<b>Стабил (ЮЕ белгилари сақланиши)</b>	<b>Салбий (ўлим билан яқунланиш)</b>
ЭКГ	Реполаризация жараёнларининг бузилиши	I,II,IVА градациядаги қоринчалар аритмияси	ГТЧОҚ ёки Q-S комплекс
ЭхоКГ	ЧҚ ЯДХ $\leq 180$ мл ЧҚ ЯСХ $\leq 115$ мл ЧҚ ОФ $> 35\%$	ЧҚ ЯДХ $\leq 220$ мл ЧҚ ЯСХ $\leq 150$ мл ЧҚ ОФ $> 30\%$	ЧҚ ЯДХ $> 220$ мл ЧҚ ЯШ $> 160$ мл ЧҚ ОФ $\leq 30\%$
бДЮТ	200 м атрофида	$> 150$	$< 150$

## Адабиётлар рўйхати

1. Cantwell R, Clutton-Brock T, Cooper G, et al. Saving Mothers' Lives: Reviewing maternal deaths to make motherhood safer: 2006—2008. *International Journal of Obstetrics & Gynaecology*. 2011;118(suppl 1):1-203. <https://doi.org/10.1111/j.1471-0528.2010.02847.x>
2. Morris VL, Mendoza C, Stevens GS, Wilson JL, Kosoko AA. Peripartum Cardiomyopathy // *J Educ Teach Emerg Med*. – 2023. - 8(2). – p. 1-34.
3. Davis MB, Arany Z, McNamara DM, Golland S, Elkayam U. Peripartum Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review // *J Am Coll Cardiol*. – 2020. - 75(2). – p. 207-221.
4. Kwan GF, Jean-Baptiste W, Cleophat P, et al. Descriptive epidemiology and short-term outcomes of heart failure hospitalization in rural Haiti // *Heart*. – 2016. - 102(2). – p. 140-146.
5. Karaye KM, Ishaq NA, Sa'idu H, et al. Incidence, clinical characteristics, and risk factors of peripartum cardiomyopathy in Nigeria: results from the PEACE Registry ESC // *Heart Fail*. - 2020. – 7. - p. 235-243.
6. McNamara DM, Elkayam U, Alharethi R, Damp J, Hsich E, Ewald G, Modi K, Alexis JD, Ramani GV, Semigran MJ, Haythe J, Markham DW, Marek J, Gorcsan J 3rd, Wu WC, Lin Y, Halder I, Pisarcik J, Cooper LT, Fett JD; IPAC Investigators. Clinical Outcomes for Peripartum Cardiomyopathy in North America: Results of the IPAC Study (Investigations of Pregnancy-Associated Cardiomyopathy) // *J Am Coll Cardiol*. – 2015. - 66(8). – p. 905-14.
7. Sliwa K, Petrie MC, van der Meer P, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D, Jackson AM, Maggioni AP, Laroche C, Regitz-Zagrosek V, Schaufelberger M, Tavazzi L, Roos-Hesselink JW, Seferovic P, van Spaendonck-Zwarts K, Mbakwem A, Böhm M, Mouquet F, Pieske B, Johnson MR, Hamdan R, Ponikowski P, Van Veldhuisen DJ, McMurray JJV, Bauersachs J. Clinical presentation, management, and 6-month outcomes in women with peripartum cardiomyopathy: an ESC EORP registry // *Eur Heart J*. – 2020. - 41(39). – p. 3787-3797
8. Arany Z., Elkayam U. Peripartum Cardiomyopathy // *Circulation*. – 2016. – 133. - p. 1397–1409.
9. Цой И.А., Абдуллаев Т.А., Худойберганов О.К., Мирзарахимова С.Т. Пятилетний прогноз жизни больных перипартальной кардиомиопатией. *Кардиологический вестник*. 2022;17(3):58-62. <https://doi.org/10.17116/Cardiobulletin20221703158>.
10. 2018 ЕОК Рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности. *Российский кардиологический журнал*. 2019;24(6):151–228 <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-6-151-228>
11. Elkayam, Uri. (2011). Clinical Characteristics of Peripartum Cardiomyopathy in the United States. *Journal of the American College of Cardiology*. 58. 659-70. 10.1016/j.jacc.2011.03.047.

12. Mahowald MK, Basu N, Subramaniam L, Scott R, Davis MB. Long-term Outcomes in Peripartum Cardiomyopathy. *The Open Cardiovascular Medicine Journal*. 2019;13:13-23. <https://doi.org/10.2174/1874192401913010013>
13. McNamara DM, Elkayam U, Alharethi R, Damp J, Hsich E, Ewald G, Modi K, Alexis JD, Ramani GV, Semigran MJ, Haythe J, Markham DW, Marek J, Gorcsan J 3rd, Wu WC, Lin Y, Halder I, Pisarcik J, Cooper LT, Fett JD; IPAC Investigators. Clinical Outcomes for Peripartum Cardiomyopathy in North America: Results of the IPAC Study (Investigations of Pregnancy-Associated Cardiomyopathy). *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;66(8):905-914. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.06.1309>
14. Абдуллаев Т.А., Цой И.А. Худойбергганов О.К., Мирзарахимова С.Т., Бекбулатова Р.Ш., Халикова А.О. Факторы риска развития и прогноз перипартальной кардиомиопатии. *Журнал «Кардиология в Беларуси»* том 15, №3. 2023. Стр. 344-355.

### 4.3.2 Перипартал кардиомиопатия (декстрокардия билан бирга келган ҳолат)

Юрак-қон томир касалликлари дунё бўйича оналар ўлимининг етакчи сабабларидан бири бўлиб қолмоқда. Улар орасида перипартал кардиомиопатия (ПКМ) алоҳида ўрин эгаллайди. Сўнгги йилларда диагностика ва даволашда эришилган ютуқларга қарамай, ПКМ юрак етишмовчилиги, тромбоэмболик асоратлар ва она ҳамда ҳомила учун салбий оқибатлар хавфи билан боғлиқ бўлиб қолмоқда [1].

Бундай ҳолатда беморда юракнинг туғма нуқсонлари (ЮТН) мавжуд бўлиши кўшимча мураккаблик туғдиради. Бу нуқсонлар ҳомиладорликка қадар аниқланган бўлиши ёки ҳомиладорлик даврида яширин бўлиб қолган бўлиши мумкин. Ҳомиладорликка хос бўлган юрак-қон томир тизимида тушадиган ортиқча юклама шароитида ҳатто компенсацияланган туғма нуқсон ҳам декомпенсацияланиб, ПКМ билан биргаликда оғир гемодинамик бузилишларга олиб келиши мумкин.

Юракнинг жойлашуви аномалиялари – бу юрак касалликларининг энг мураккаб бўлган йўналишларидан бири бўлиб, у юракнинг ўз ривожланишидаги нотўғри ҳолатлар ёки экстракардиал сабаблар натижасида юзага келиши мумкин [2]. Юракнинг тўғри жойлашмаганлиги ҳақидаги илмий тавсифни биринчи бўлиб италиялик анатом ва жарроҳ Иероним Фабриций 1606-йилда келтирган. Марко Аурелио Северино 1643-йилда декстрокардия атамасини қўллаган ва беморда ички аъзоларни тасвирлашда улар тескари жойлашганлигини таърифлаган. Кейинчалик Метю Бейли органларнинг транспозициясини, яъни ички ва қорин бўшлиғи аъзоларининг тескари жойлашишини тўлиқ тасвирлаган [3,4,5].

Декстрокардия – юракнинг кўкрак бўшлиғидаги жойлашуви аномалияси бўлиб, у эмбрионал ривожланиш жараёнларидаги бузилишлар натижасида юзага келади (декстраверсия – ўнг тарафда ривожланиб, ўнг тарафда жойлашган юрак ва акс декстрокардия – чап тарафда ривожланиб, ўнг тарафда жойлашган юрак), шунингдек, экстракардиал сабаблар таъсирида юракнинг ўнг томонга силжиши (декстропозиция) ҳам мумкин. Бу ҳолат аҳолининг 1,5–5%да учрайди [6,7,8].

Декстрокардияни ўзи ёндош касалликларсиз кечса, маълум динамик кузатув ва шунга мувофиқ даволанишни талаб қилмайди, акс ҳолда беморнинг ёндош касаллигини ҳисобга олиб даволаш ва олиб бориш усули танланади.

Декстрокардия каби ривожланиш аномалиясининг аҳоли орасида кам учраши ва декстрокардия ҳамда перипартал кардиомиопатия касалликларининг биргаликда учрашишига оид камдан-кам ҳолатлар тавсифлангани сабабли, қуйидаги клиник ҳолат алоҳида қизиқиш уйғотади.

#### **Клиник ҳолат.**

Бемор У. 2001-йилда туғилган. Республикада ихтисослаштирилган кардиология илмий-амалий тиббиёт марказига юрак уришининг

тезлашиши, нафас етишмовчилиги ва кичик жисмоний ҳаракатда ҳаво етишмаслиги, қуруқ йўтал (ётганда кучаяди), умумий ҳолсизлик ва тез чарчаш шикоятлари билан муружаат қилиб келган.

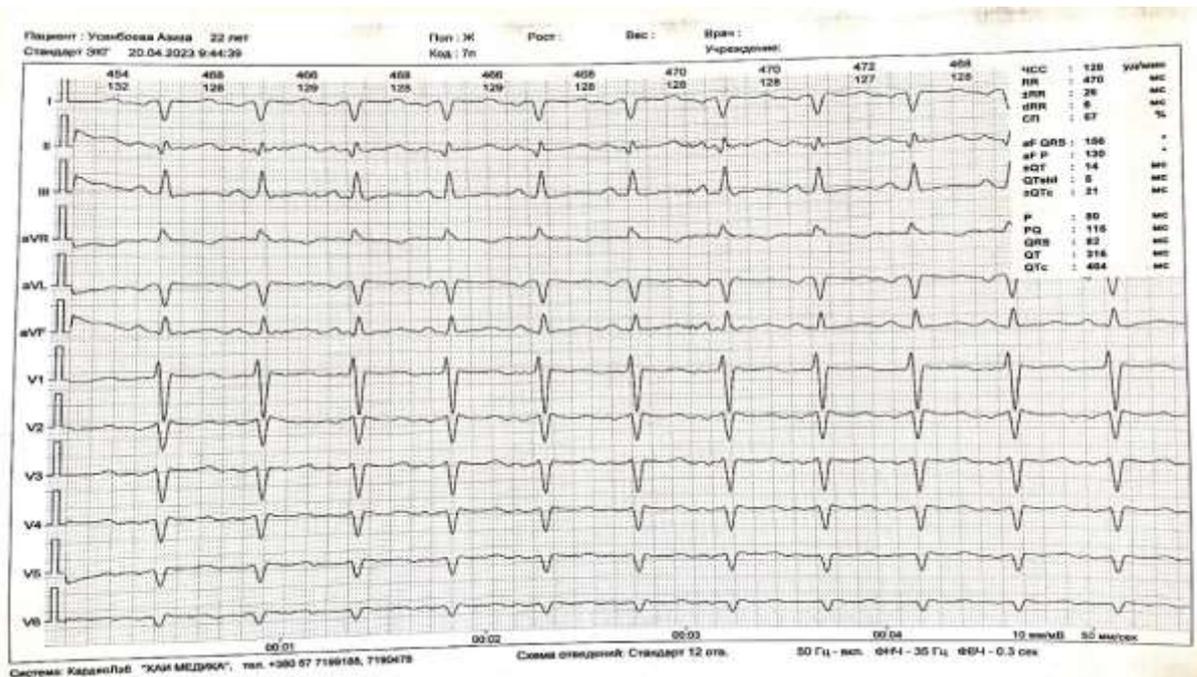
Касаллик тарихидан маълум бўлишича, ҳомиладорлигининг 7-ойида бемор тез-тез юрак уришини сезган, 8-ойда феврал ойида кардиология марказида текширувдан ўтганида беморда декстрокардия ва тахикардия аниқланган, ЭхоКГ бўйича гемодинамик ўзгаришлар аниқланмаган.

Ҳомиладорлигининг 9-ойида бемор қуруқ йўтални сезиб, у ётган ҳолда кучайганини ва оёқларда шишни пайқаган. 2023-йил 30-мартда бемор туғади, шундан кейин ҳолати ёмонлашган. Турар жой бўйича стационар даволанишига қарамай сезиларли яхшиланиш кузатилмаган, шунинг учун бемор кардиология марказига йўналтирилиб, 2023-йил 19-апрелда касалхонага ётқизилган. Бемор ёшига мос тарзда ўсиб ривожланган, сурункали касалликлар билан касалланмаган.

*Status praesens.* Обектив текширувда умумий ҳолати ўртача оғирликда. Ҳуши аниқ. Полуортопноное ҳолатида. Тери қопламаси ва кўриниб турувчи шиллиқ қаватлари тоза, илиқ. Нафас олиш аралаш, нафас олиш тезлиги – 24 марта дақиқасига, аускултациядан ўпкада дағал нафас, пастки бўлақларда суст везикуляр нафас эшитилади. Палпацияда юрак чўққи турткиси ўрта ўнг ўмров чизиғи бўйича 5-қовурғалараро соҳада аниқланади, перкуссияда юрак бўғиқлиги кўкрак қафаси ўнг ярмида аниқланади. Аускултацияда юракнинг товушлари ўнг томонда симметрик тарзда эшитилган. Қон босими – 80/60 мм.сим.уст., юрак уриши тезлиги – 126 мар/дақ, ритмик. SpO2 – 96%. Ички аъзоларни палпациясида жигар ва талоқ акс жойлашуви аниқланади. Оёқларда шишинқираш. КХБШ – 9 балл ва бДЮТ – 200 м дан кам.

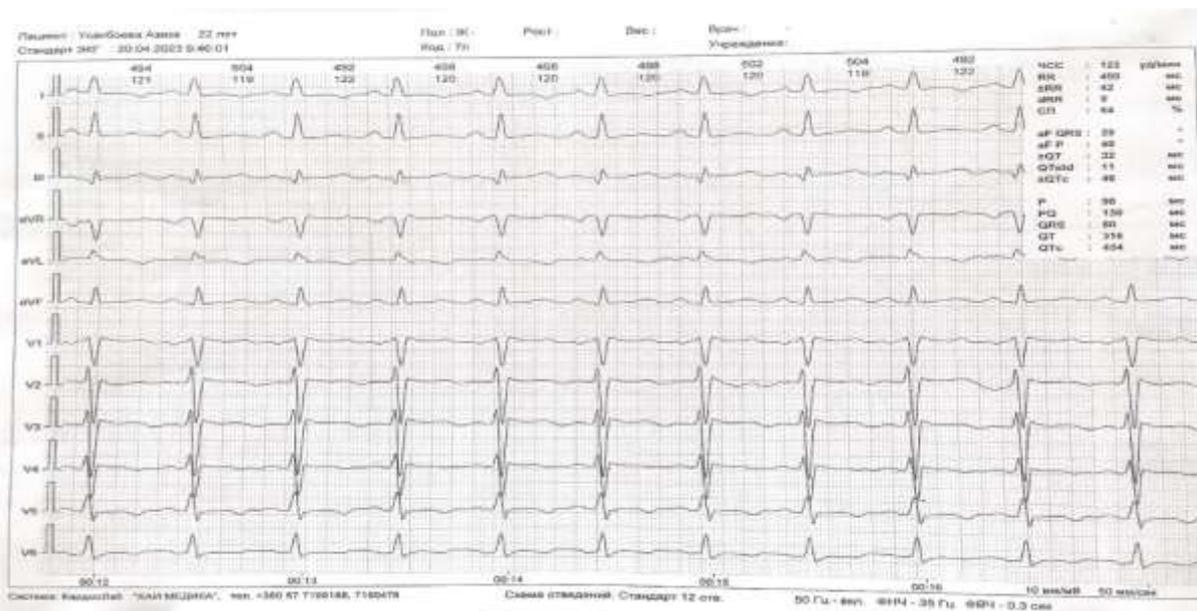
#### **Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГни стандарт тармоқлари бўйича таҳлил қилиш юракнинг электр ўқи ўнг томонга оғанлигини кўрсатади, шунингдек, қуйидаги ҳолатлар эътиборни тортади: I ва aVL тармоқларида манфий Р тишча аниқланади. Шунинг учун, электродларнинг типик жойлашуви нотўғри эканлиги ва ушбу ЭКГ декстрокардия учун хос эканлиги хулосасига келинди (23-расм.).



23-расм. Декстрокардия билан перипартал кардиомиопатия (ПКМП) касаллиги бўлган беморларда классик электродлар жойлашуви билан ЭКГ.

Шу сабабли беморга кўкрак электродларининг акс жойлашуви ва ўнг ва чап қўллардаги электродларнинг алмашинуви билан ЭКГ ўтказилди: синусли ритм, юрак уришининг тезлиги 122 мар/дақ, электр ўқининг оғиши кузатилмайди, I, aVL, V<sub>4</sub>, V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub> тармоқларида реполяризация жараёнларининг бузилиши белгилари мавжуд (24-расм).



24-расм. Кўкрак электродларининг акс жойлашуви, ўнг ва чап қўллардаги электродларнинг алмашинуви билан ЭКГ.

► Биокимёвий таҳлил натижалари динамикаси: С-реактив оқсил – 43.05 мг/л, NTproBNP – 4562 пг/мл, Гормон: Пролактин – 362 [Аёллар учун (хомиладор бўлмаган): 102-496 уУ/мл] (15-жадвал).

- Умумий қон таҳлили – патологик ўзгаришларсиз.
- Биокимёвий таҳлил натижалари: кўрсаткичлар референс қийматлар доирасида (15-жадвал).

**15-жадвал. Сурункали юрак етишмовчилиги (СЮЕ) бўйича стандарт даволаш фонида лаборатор таҳлиллар динамикаси.**

Кўрсаткич	Феврал 2023туғруқгача	Апрел 2023	Июн 2023
С-реактив оқсил, мг/л	2,23	43,05	14
NTproBNP, пг/мл	56	4262	1105
Пролактин, ул/мл	56	375	107

► Эхокардиография натижалари (туғруқгача): Юрак ўнг тарафда ривожланиб, ўнг томонда жойлашган (декстраверсия). Чап юрак бўшлиқларининг сезиларли дилатацияси. Ўнг бўлмача ўртача дилатацияси. Чап қоринча рестриктив типда тўлиши. 2-даражали митрал регургитация.

Оптимал медикаментоз терапия фонида эхокардиографик кўрсаткичларнинг динамикаси 16-жадвалда келтирилган.

**16-жадвал. Юрак ичи гемодинамик кўрсаткичларининг динамикаси**

Кўрсаткичлар	Февраль 2023туғруқгача	Апрель 2023	Июнь 2023	Август 2023
ЧБ, мм	32x47	34x48	33x45	31x41
ЯДЎ, мм	51	59	60	52
ЯСЎ, мм	37	49	51	37
ҚАТ, мм	8	7,6	8	8,4
ЧҚОД, мм	8	8	8	8,3
ЧҚОФ, %	52,85	32,5	32,1	38
Ао	29	27	27	33
ЯДХ, мл	123	166	180	120

*Изоҳ: ЧБ – чап бўлмача; ЯДЎ ва ЯСЎ – ЧҚ нинг якуний диастолик ва систолик ўлчамлари; ЯДХ – ЧҚнинг якуний диастолик ҳажми; ҚАТ ва ЧҚОД – қоринчалараро тўсиқ ва чап қоринча орқа девори қалинлиги; ЧҚОФ – чап қоринча отиш фракцияси; Ао- аорта диаметри;*

► Компютер томографиясида кўкрак аъзоларини текширишда қуйидагилар аниқланган: декстрокардия белгиларининг мавжудлиги, кичик қон айланиши доирасида артерия ва веноз қон оқими бўйича турғун ўзгаришлар, иккала бўлмача ва чап қоринчанинг катталаниши белгилари (25-расм).



25-расм. Кўкрак бўшлиги аъзолари МСКТ, 22 ёшли бемор У. дэкстрокардия ва перипартал кардиомиопатия билан келганда.

#### **Даволаш режаси.**

Реанимация бўлимида беморга қуйидаги даволаш ўтказилди: Юклама туширувчи-стимуляцион терапия: венага томчилатиб нитроглицерин, преднизолон, диуретиклар ва юрак гликозидлари, тери остига фраксипарин. 3 кунлик интенсив даволашдан сўнг бемор кардиология бўлимига стабиллашган ҳолатда ўтказилди ва сурункали юрак етишмовчилиги (СЮЕ) бўйича стандарт даволашга асосан қуйидаги препаратлар белгиланди: Спиринолактон 50 мг/кун, Сакубитрил/Валсартан 50 мг/кун, Бисопролол 2.5 мг/кун, Эмпаглифлозин 10 мг/кун, юрак уришининг тезлигини пасайтириш учун Ивабрадин 10 мг/кун.

#### **Клиник таъхис:**

*Асосий:* Перипартал кардиомиопатия (ХКТ 142.0). Декстрокардия.

*Асорати:* Сурункали юрак етишмовчилиги II А босқич, пасайган ЧҚОФ-32%, III ФС НУНА бўйича.

Даволаш натижасида беморнинг ҳолати яхшиланди, касалхонадан чиқарилишда беморда нохушликлар деярли йўқ. АҚБ – 110/70 мм.сим.уст. ЮҚС – 86 мар/дақ, 6ДЮТ > 500 м, КХБШ – 1 балл. Беморга эмизиш тақиқланган ва тавсия этилган препаратлар қабул қилиш давом эттирилди.

#### **Муҳокама.**

Ушбу клиник ҳолат перипартал кардиомиопатия ва декстрокардия каби кам учрайдиган касалликларнинг катта диагностик ва терапевтик қийинчиликларини намоиш этади. Декстрокардия билан беморни даволашда ЭКГ ва Ҳолтер мониторингини қайд учун электродларнинг жойлашуви хусусиятларига эътибор бериш керак (стандарт нуқталарда ойнасимон жойлашувга). Допплер эхокардиографияда эса юракнинг эктопик жойлашуви сабабли оптимал тасвир олиш қийинлашади, чунки юракнинг катта қисми тўш суяклари ортида жойлашади. Эхокардиография перипартал кардиомиопатия ва декстрокардия билан оғриган беморларда ташҳисотда ва марказий гемодинамик кўрсаткичларни мониторинг қилишда ҳал қилувчи аҳамиятга эга. Ушбу клиник ҳолат клиник симптомлар ва юрак етишмовчилиги белгиларининг туғруқдан кейинги дастлабки ойларда ривожланиши, шу билан бирга, чап қоринчанинг инотроп функциясининг кескин пасайишини кўрсатади. Юрак етишмовчилиги турли этиологиялари бўйича ташҳислаш ва дифференциал даволашда ихтисослашган марказлар муҳим рол ўйнайди. Беморни даволашда юрак жойлашуви аномалияси бўлмаган беморлар билан бир хил тарзда, яъни Европа Кардиологлар Жамияти томонидан ишлаб чиқилган клиник тавсиялар асосида олиб борилди, бу эса бемор клиник ҳолатида, марказий ва юрак ичи ичи гемодинамик кўрсаткичларида ижобий динамикага эришишга имкон берди.

### **Адабиётлар рўйхати:**

1. Абдуллаев Т.А., Цой И.А. Худойбергенов О.К., Мирзарахимова С.Т., Бекбулатова Р.Ш., Халикова А.О. Факторы риска развития и прогноз перипартальной кардиомиопатии. Журнал «Кардиология в Беларуси» том 15, №3. 2023. Стр. 344-355
2. Стрюк Р. И. Бунин Ю.А., Гурьева В. М., Иртюга О.Б., Коков Л.С. Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности 2018. Национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал 2018, 3 (155): 91–134 <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>
3. Bauersachs J., Arrigo M., Hilfiker-Kleiner D. et al. Current management of patients with severe acute peripartum cardiomyopathy: practical guidance from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. Eur J Heart Fail. 2016;1096–1105. DOI: 10.1002/ejhf.586.
4. Оригинальная статья опубликована на сайте РМЖ (Русский медицинский журнал): [http://www.rmj.ru/articles/kardiologiya/Peripartalynaya\\_kardiomiopatiya\\_patogenez\\_klinika\\_diagnostika\\_lechenie\\_prognoz/#ixzz7jMouxyWg](http://www.rmj.ru/articles/kardiologiya/Peripartalynaya_kardiomiopatiya_patogenez_klinika_diagnostika_lechenie_prognoz/#ixzz7jMouxyWg)
5. Under Creative Commons License: Attribution Elkayam U. Clinical characteristics of peripartum cardiomyopathy in the United States. J. Amer. Coll. Cardiol. 2011; 58(7): 659-70
6. Sliwa K., Hilfiker-Kleiner D., Petrie M.C. et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. Eur J Heart Fail. 2010;767–778. DOI: 10.1093/eurjhf/hfq120.
7. Maldjian P.D., Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review. American Journal of Roentgenology. 2007. Vol. 188(6). P. 39-49. DOI: 10.2214/AJR.06.1179.
8. Шиллер Н.Б., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. 2-е изд. М.: МЕДпрессинформ, 2018. 344с.

#### 4.4. Рестриктив кардиомиопатия.

Рестриктив кардиомиопатия (РКМП) — бу юракнинг диастолик дисфункцияси, миокарднинг қаттиқлиги ортиши ва юрак қоринчалари тўлдиришининг камайиши билан тавсифланадиган юрак патологиясидир. РКМП — кардиомиопатияларнинг (КМП) энг кам учрайдиган тури бўлиб, барча КМП ҳолатларининг тахминан 5%ни ташкил этади. РКМП шакллари хилма-хилдир — клиник жиҳатдан турлича ва этиологик жиҳатдан гетероген; идиопатик ва оилавий ҳолатлар мавжуд, шунингдек, турли тизимли касалликлар — амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз, эозинофилия, карциноид юрак касаллиги, склеродермия, антрациклин интоксикацияси, гликогенозлар каби касалликлар билан боғлиқ ҳолатлар ҳам учрайди.

Эндомиокардиал фиброзада юрак қоринчаларининг чўққиси ва қопқоқ ости аппаратининг эндокардиал қалинлашиши рўй беради. Уч хил зарарланиш кўриниши мавжуд: ўнг, чап ва иккала қоринчалар зарарланиши. Юрак қоринчасининг чўққиларида ўзгаришлар қоринча бўшлиғининг облитерациясига олиб келади, натижада нормал тўлдириш жараёни бузилади. Нормал ҳолатда, чап қоринчанинг тўлдирилиши учта босқичга бўлинади: тез тўлдириш босқичи (диастолнинг тахминан 25-30%ини ташкил этади), секин тўлдириш босқичи (50-60%) ва бўлмача систоласи босқичи (15-20%). РКМП ҳолатида чап қоринча деярли фақат тез тўлдириш босқичида тўлдирилади (яъни диастоланинг бошида), кейин эса, қоринчанинг диастолик хусусиятларининг ёмонлашуви натижасида, қоннинг тўлиқ кириши деярли тўхтайдди, шунинг учун секин тўлдириш ва бўлмача систоласи босқичларида чап қоринчанинг ҳажми деярли ошмайди.

Асосан, гемодинамикада диастолик функциянинг бузилиши рўй бериб, натижада қоринчалар ригидлиги ортишига, диастолик тўлдиришнинг камайишига ва юқори тўлдириш босимига олиб келади, бу эса ўпкада веноз гипертензия ривожланишига сабаб бўлади. Агар қоринчанинг фиброзланган ёки инфилтрацияланган миокардининг компенсатор гипертрофияси этарли бўлмаса, систолик функция ҳам ёмонлашиши мумкин. Шу билан бирга, бўшлиқларда тромблар ҳосил бўлиши мумкин, бу эса тизимли эмболияни келтириб чиқаради.

РКМП нинг асосий клиник симптомлари — чарчоқ, юрак уриб кетиш ҳисси ва енгил жисмоний юклама пайтида нафас қисишидир. Касаллик ташхиси морфологик ўзгаришлар (фиброз) ва патофизиологик ўзгаришларни (рестрикция) аниқлашга асосланади, бу эса, магнит-резонанс томографияси (МРТ) ва эхокардиография ёрдамида амалга оширилади. Касалликнинг кечки босқичларида бошқа белгилар ҳам пайдо бўлиши мумкин (масалан, қоринча дилатацияси, гипертрабекулярлик, систолик дисфункция), бу белгилар бошқа КМП турлари учун ҳам хосдир. Бундай фенотипик "ниқоблар" РКМП ташхисини кўйишда қийинчиликларга олиб келади. РКМПнинг этиологик хилма-хиллигини ҳисобга олиниб, бу ўзгаришларнинг аниқ сабабларини аниқлаш қийин

клиник вазифа ҳисобланади — асосан, ташхис турли клиник ҳолатларни "истисно методи" усулида амалга оширилади.

РКМП бўлмачалар фибрилляцияси, экстрасистолиялар, ҳамда кичик ва катта қон айланиш доирасида тромбоемболиялар билан асоратланиши мумкин [8-11].

ПКМП одатда, аутосом-доминант касаллик сифатида, камдан-кам ҳолларда аутосом-рецессив ёки спорадик равишда намоён бўлади. РКМП билан боғлиқ генлар, асосан, цитоскелетнинг саркомер структураларини ва регулятор оқсилларини, шунингдек, оралик филаментларини кодлайди. Барча асосий саркомерик генлар РКМП ни чақиритиши мумкин, аммо энг кенг тарқалган ген — TNNI3 бўлиб, у тропониннинг ингичка филаментини кодлайди. Камроқ ҳолларда қатнашадиган генлар қуйидагилар: TNNT2, ACTC1, MYH7, MYBPC3, TTN, TPM1, MYRN, MYL3 ва MYL2. РКМП, шунингдек, ҳужайраларда нотўғри оқсилларнинг тўпланиши билан боғлиқ бўлиши мумкин, бу эса DES, FLNC ва BAG3 нуксонларини ташувчиларда тобора кўпроқ кўринмоқда. Ушбу касалликлар, болалар ва катталар учун жиддий аҳамиятга эга бўлиб, ўз вақтида тўғри қарор қабул қилишни талаб қилади.

Мисол тариқасида, ушбу патологиянинг ташхисотини мураккаблаштирувчи клиник кузатишни қуйида баён этамиз.

### **Клиник ҳолат**

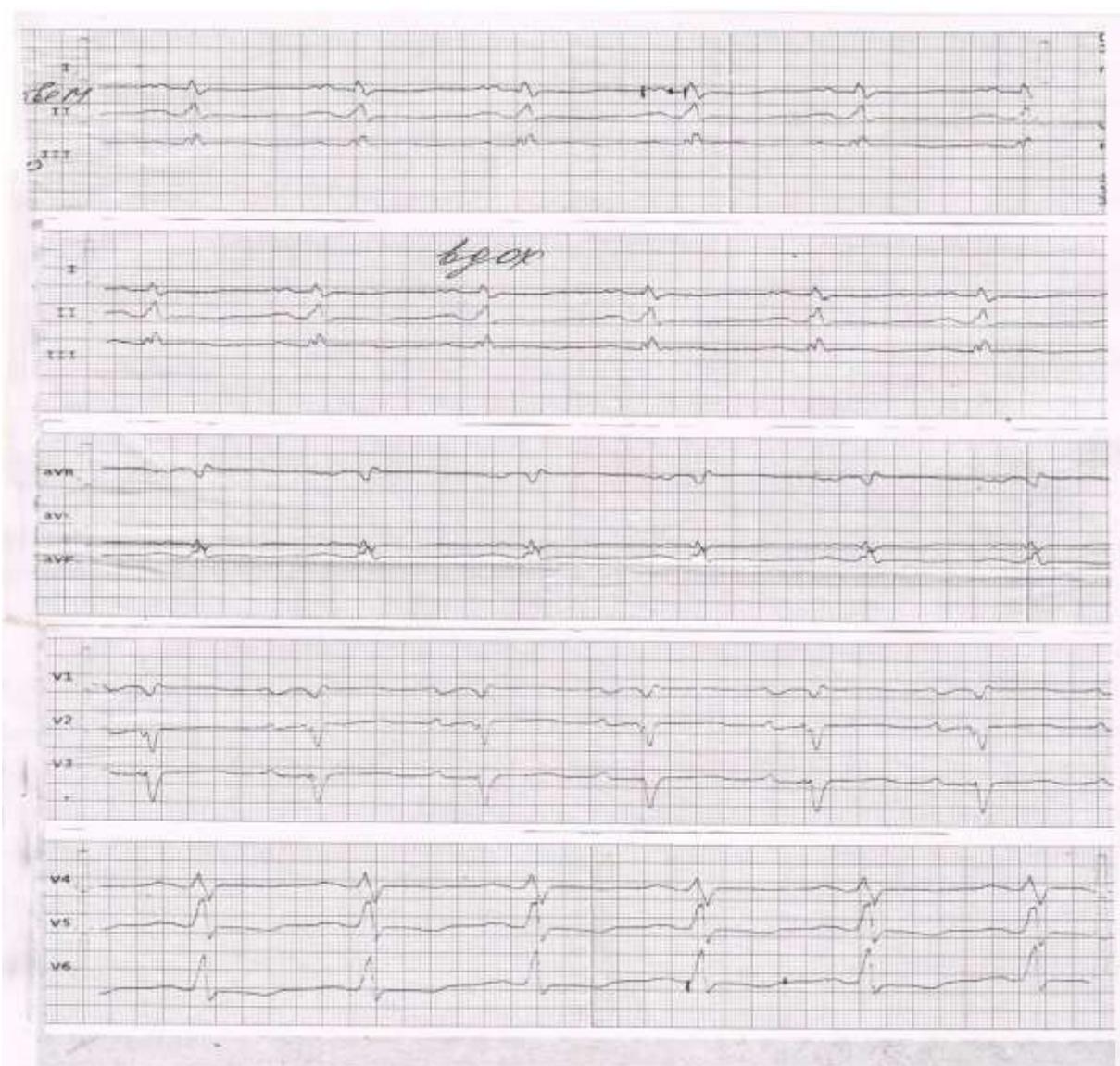
Бемор М. 1978 йилда туғилган. Касаллик анамнезидан бемор нафас қисиши, оз миқдордаги жисмоний юкламада нафас етишмовчилиги, юрак уриб кетиши ҳисси, бош айланиши ва умумий ҳолсизлик билан шикоят қилиб келди. Бемор бир йил олдин, енгил жисмоний юкламада нафас етишмовчилиги ва оз миқдордаги нафас қисишини сезишни бошлаган. У сурункали юрак ревматик касаллиги ташхиси билан жарроҳлик марказида текширилган. Кўп марта стационар ва амбулатор даволанган, аммо самараси бўлмаган. Соғлиги ёмонлашиб борган ва кардиология марказига йўналтирилиб, оғир ҳолати туфайли кардиореанимация бўлимига ётқизилган, кейинроқ юрак етишмовчилиги бўлимига ўтказилган.

*Status praesens.* Касалхонага келганда бемор умумий аҳволи оғир. Ҳушида, саволларга тўғри жавоб беради. Тери ранги қопламаси оч пушти рангда. Майда, тўқ қизил рангли юмшоқ тугунчалар (ангиокератомалар) қоринда, чов соҳасида, оғиз бўшлиғининг шиллиқ қаватида ва ўнг кўзнинг юқори ковоғида кўринади. Периферик лимфа тугунлар катталашмаган. Суяк-мушак тизими деформациясиз. Қўл ва оёқ бармоқларида парестезия. Нафас олиш эркин, бурун орқали, нафас олиш тезлиги – 22-24 марта дақиқада. Кўкрак қафаси: цилиндрсимон, нафас олишда симметрик иштирок этади; пальпация – оғриқсиз; перкуссияда – ўпка товуши; аускультация – сустлашган везикуляр нафас, ўпка ўрта бўлақларида нам хириллашлар, пастки бўлақларида нафас эшитилмайди. Юрак чўкки турткиси аниқланмайди, юрак чегаралари: ўнгда – ўнг парастернал чизик бўйлаб V қовурға ёйида, юқорида – тўш суяги чап қирғиғи бўйлаб III қовурға ёйида, чапда – I. medioclavicularis sinister бўйлаб V қовурға ёйида.

Юрак товушлари суст, ритмик. Юрак уриш тезлиги – 115 мар/дақ.  
 Артериал босим – 90/60 мм.сим.уст. Тили нам, караш билан қопланган.  
 Қорин юмшоқ, жигар соҳаси палпатацияда оғриқли. Жигар қовурға ёйидан  
 +8,0+10,0 см пастга тушади. Талоқ пальпацияланмайди. Диурез ичилган  
 суюқликка мос. Оёқларда шишинқираш. бДЮТ-20 м, КХБШ-9 балл.

**Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГ: Синус ритми, юрак уриши тезлиги 111 мар/дақ. ЮЭЎ вертикал  
 жойлашуви. Ўртача синусли тахикардия. Гис тутами ўнг оёқчасининг  
 нотўлиқ қамали. Якка қоринчалар эктрасистолияси, чап қоринчанинг  
 гипертрофияси, юқори ва ён деворда коронар етишмовчилик белгилари.  
 Стандарт тармоқларда паст волтажли ЭКГ (26-расм).



26-расм. РКМП билан оғриган беморнинг ЭКГси.

**17-жадвал. Бемор М. трансторакал ЭхоКГ кўрсаткичлари.**

ЧБ, мм	44x57	ЎҚ базал, мм	34
ЯДЎ, мм	46	ЧҚММ, г	541,5

ЯСЎ, мм	46	иЧҚММ, г	276,3
ЯДХ, мл	97	ЧҚ ОФ,%	23,7
ЯСХ, мл	74	ЎБ, мм	45x67
ҚАТ, мм	<b>31</b>	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	-
ЧҚОД, мм	<b>13,6</b>	МР, даража	2

*ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-яқуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-яқуний систолик ўлчам; ЯДХ-яқуний диастолик ҳажм; ЯСХ- яқуний систолик ҳажм; ҚАТ- қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ- ўнг қоринча; ЎБ- ўнг бўлмача; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; иЧҚММ-индексланган чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;*

► Эхокардиография (ЭхоКГ). Хулоса: Чап ва ўнг бўлмача дилатацияси, чап қоринчанинг глобал қисқариши тўлиқ пасайган, чап қоринчанинг миокард массаси ва индексланган миокард массаси ошган, аортал қопқоқ нозик, ўзгаришсиз, аммо пульсацион ҳаракати камайган. Митрал ва трикуспид қопқоқ нозик, митал қопқоқ табақалари ҳаракати ҳар томонга йўналган. Перикард вароқлари сепарацияси орқа деворда 7 ммгача. Д. ЭхоКГ чап қоринча рестиктив (чекланган) тўлдириш тури, 2-даражали митрал ва трикуспидал регургитация.

► Юрак бўшлиқлари контрастли МСКТси (23.09.2020): Кардиомиопатия (КМП) белгилари (чап қоринча миокардининг қалинлашуви, рестиктив тури?), чап бўлмача кулоқчасида тромб. Гидроперикард, гидромедиастинум, ўнг томонлама гидроторакс. Кичик қон айланиш доирасида димланиш. Ўпка гипертензияси КТ белгилари.

► Жигар УТТ: Жигар димланиши белгилари. Сурункали тошли холецистит; Ўнг ва чап плеврал бўшлиғида суюқлик; Буйракларда тузли чўкмалар.

► Суткалик Ҳолтер мониторинги (ХМЭКГ): Асосий ритм синусли. Ўртача юрак қисқариши (ЮҚ) 95 мар/дақ (кун давомида 96 мар/дақ, кечаси 95 мар/дақ); Максимал ЮҚ: 147 мар/дақ, минимал ЮҚ: 87 мар/дақ. Хулоса: Синусли тахикардия. Текширув давомида 973 та монотоп қоринчалар экстрасистолияси, шундан, 966 та якка, 7 та жуфт, 105 та қоринчалар усти якка экстрасистолиялари аниқланди. QT/QTс интервали нормага нисбатан сезиларли даражада узайган: ўртача QT = 343 мс, QTс = 432 мс, QTс нормадан 60% юқори; ST-T сегментида ишемик ўзгаришлар аниқланмаган.

► Ревмопроба: С-реактив оқсил - 8.55 мг/л.

► Клиник сийдик таҳлили: Меъёрий қийматлар доирасида.

► Коагулограмма: Протромбин вақти/индекси - 17.7/72.1 сек/%. Протромбин нисбати - 1.30. ХНМ - 1.31. Қисқартирилган, фаоллаштирилган тромбопластин вақти (ҚФТВ) - 27.5 сек. Фибриноген - 3.9 г/л.

► Умумий қон таҳлили: Лейкоцитлар -  $8.0 \cdot 10^9$ /л. Лимфоцитлар-  $1.9 \cdot 10^9$ /л. Нейтрофиллар (фоизда)- 70.2%. Эритроцитлар -  $5.42 \cdot 10^{12}$ /л. Гемоглобин - 155 г/л. Гематокрит - 46.8%. Эритроцитларнинг чўкиши тезлиги (ЭЧТ) - 2 мм/соат.

► Биокимёвий қон таҳлили: Қондаги глюкоза (наҳорги) (веноз) - 4.0 ммоль/л. Умумий оқсил - 68 г/л. мочевина - 5.3 ммол/л. Креатинин - 105 мкмоль/л. Билирубин: Умумий - 61.2/19.0/42.0 мкмоль/л. АЛТ - 40 U/l. АСТ - 36 U/l.

Гормонлар Т4 эркин - 22.52 uIU/ml. ТТГ - 2.36 uIU/ml. D витамини - 15.61 нг/мл.

► Липидспектр: Дислипидемия тури- гипоальфа.

Юқоридаги келтирилган беморни шикоятлари, анамнез маълумотлари, ЭхоКГ кўрсаткичлари: миокард гипертрофияси (ҚАТ – 31 мм; ЧҚОД-13.6 мм), ЭКГдаги чап қоринча миокард гипертрофияси, Гис тутами ўнг оёқчаси нотўлиқ қамали, қоринчалар экстрасистолияси, юрак бўшлиқлари контрастли МСКТда чап қоринча миокардининг қалинлашуви (рестриктив?), чап бўлмача кулоқчасида тромб, кичик қон айланиш доирасида димланиш, ўпка гипертензияси белгиларини ҳисобга олган ҳолда беморга куйидаги ташхис қўйилди:

#### **Клиник ташхис:**

*Асосий:* Рестриктив кардиомиопатия.

*Асорати:* Сурункали юрак етишмовчилиги II А босқич, пасайган ЧҚОФ- 23,71%, NYHA бўйича III ФС. Қоринчалар экстрасистолияси I, III синф Lowp бўйича. Чап бўлмачада тромб. Иккиламчи ўпкада гипертензия I-даража.

#### **Даволаш режаси.**

Касалхонадаги даволаш: Конкор 1,25 мг/кун, Спалактон 50 мг/кун, Каптоприл 6,25 мг/кун, Фуросемид 6,0 мл в/в инфузия, Глутинон 600 мг в/и инфузия, Преднизолон 1,0 мл м/о, Фленокс 0,8 ЭД/кун, Милдромед 10,0 мг в/и, Варфарин 2,5 мг/кун. Омепразол 20 мг/кун,

Даволаш натижасида: Артериал босим: 100/70 мм.сим.уст, ЮҚС: 78 мар/дақ, тана вазни: 80 кг, бДЮТ: 200 м, КХБШ-4 балл.

Умумий ҳолат: беморнинг ҳолати барқарорлашган ва яхшиланиш кузатилган, бу эса функционал ва лаборатор кўрсаткичларга мос келади.

Келгандаги шикоятлари камайган. Ҳаракатда енгиллик сезилган, кунига 200 м масофа осонгина юрилди. Оёқ пастки учларида периферик шишлар кузатилмайди. Уйқу нормаллашди, иштаҳа яхшиланди. Актив ҳолатда. Ўпкада везикуляр нафас эшитилади, ҳириллашлар йўқ. Кунлик диурез тахминан 1,5 литр. Қорин юмшоқ, жигар қовурға ёйи остида.

#### **Хулоса.**

Рестриктив кардиомиопатия – барча кардиомиопатия шакллари орасида кам учрайдиган тури. Рестриктив кардиомиопатия фақат бир ёки иккита бўшлиқни зарарлаши мумкин. Касаллик диффуз ёки нодиффуз (агар касаллик фақат битта бўшлиқни ёки унинг бир қисмини зарарласа).

бўлиши мумкин. Рестриктив кардиомиопатия қуйидаги 4 этиологик гуруҳга бўлинади:

1. Инфилтратив (масалан, амилоидоз, саркоидоз);
2. Ноинфилтратив (масалан, идиопатик, тизимли склероз).
3. “Тўпланиш” касалликлари (масалан, Фабри касаллиги, гемохроматоз).
4. Эндомиокардиал касалликлар (масалан, эндомиокардиал фиброз, гиперэозинофилик синдром, карциноид синдром, метастатик саратон, дори-дармонлар [гидроксихлорохин, эрготамин, метизергид]).

Бирламчи рестриктив кардиомиопатия идиопатик ёки эндомиокардиал фиброз ҳисобланади, РКМПнинг қолган турлари иккиламчи ҳисобланади. Шулардан айримлари наслий, айримлари эса орттирилган туридир.

Беморда гиперэозинофилия синдроми ва кенг эндокардиал фиброз ҳолатларида, қоринчалар чўққисида тромблар ҳосил бўлиши мумкин, бу эса, бўшлиқлар ҳажмини ўзгартиради. Бундай ҳолатни облитирацияловчи рестриктив кардиомиопатия деб аталади.

РКМПни ташхислаш клиник жиҳатдан мураккаб вазифа ҳисобланади, чунки, касалликнинг фенотипик белгилари турлича бўлиши мумкин ва уларни объектив баҳолаш осон эмас. Касалликни фақат беморнинг шикоятлари асосида ташхислаш деярли мумкин эмас, чунки, юракка оид симптомлар ҳар доим ҳам бўлмаслиги мумкин, агар юрак ёки мушаклардаги аномалиялар белгилари мавжуд бўлса, махсус ва мақсадли текширувлар ўтказилиши лозим. Ёшлар орасида касалликнинг энг асосий симптоми нафас етишмаслиги, баъзан тез юрак уриши ва чарчоқ бўлади, бу ҳолат бизнинг беморимизда ҳам кузатилди.

РКМПни даволаш асосан, симптоматик бўлиб, кўпинча диуретикларни қўллаш билан чекланади, айниқса, тизимли ёки ўпка-венотромбоз белгилари мавжуд бўлса. Медикаментоз даво узок муддатли самара кўрсатмайди ва бу ҳолатда энг самарали даволаш усули юрак трансплантацияси ҳисобланади. Бўлмачалар кенгайиши беморларда тромб ҳосил бўлиш хавфини оширади, шунинг учун РКМП билан оғриган беморларга антикоагулянтлар қабул қилиш тавсия этилади.

### **Фойдаланилган адабиётлар:**

1. McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, Epidemiology, and Global Burden of Cardiomyopathies. *Circulation research*. 2017;121:722-30. doi:10.1161/CIRCRESAHA.117.309711.
2. Towbin J. Inherited cardiomyopathies. *Circ J*. 2014;78:2347-56. doi:10.1253/circj.CJ-14-0893
3. Mogensen J, Arbustini E. Restrictive cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2009;24:214-20. doi:10.1097/HCO.0b013e32832a1d2e
4. Teekakirikul P, Kelly MA, Rehm HL, et al. Inherited cardiomyopathies: molecular genetics and clinical genetic testing in the postgenomic era. *J Mol Diagnostics*. 2013;15:158-67. doi:10.1016/j.jmoldx.2012.09.00.
5. Ho CY, Charron P, Richard P, et al. Genetic advances in sarcomeric cardiomyopathies: state of the art. *Cardiovasc Res*. 2015;105:397-408. doi:10.1093/cvr/cvv025.
6. Burke MA, Cook SA, Seidman JG, et al. Clinical and mechanistic insights into the genetics of cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:2871-86. doi:10.1016/j.jacc.2016.08.079.
7. Hess O.M., Turina M., Senning A., Goebel N.H., et al. Pre- and postoperative findings in patients with endomyocardial fibrosis. // *Br. Heart J*. 1978. Vol. 40. P. 406-415.
8. Bilal Bin Abdullah, Mehboob. M. Kalburgi, Sahana Shetty Satyasrinivas. Restrictive Cardiomyopathy: A Rare Case Report // *J. Med. Sci*. 2011. Vol. 4, №2. P. 204-207.
9. Craig R. Asher, Allan L. Klein. Diastolic Heart Failure: Restrictive Cardiomyopathy, Constrictive Pericarditis, and Cardiac Tamponade: Clinical and Echocardiographic Evaluation // *Cardiology in Review*. 2002. Vol. 10, №4. P. 218-229.
10. Переверзева К.Г., Воробьев А.Н., Марцевич С.Ю., и др. Анализ тактики ведения пациентов с ишемической болезнью сердца и фибрилляцией предсердий в реальной поликлинической практике // *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. 2015. №1. С. 48-55.
11. Петров В.С. Результаты 5-летнего наблюдения за пациентами с ревматическими пороками сердца // *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова*. 2015. №3. С. 83-87.
12. Mogensen J, van Tintelen JP, Fokstuen S, Elliott P, van Langen IM, Meder B, et al. The current role of next-generation DNA sequencing in routine care of patients with hereditary cardiovascular conditions: a viewpoint paper of the European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases and members of the European Society of Human Genetics. *Eur Heart J* 2015;36:1367–1370. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv122>.
13. Ditaranto R, Caponetti AG, Ferrara V, et al. Pediatric restrictive cardiomyopathies. *Front Pediatr* 2022; 9: 745365.

#### 4.5. Доксорубицилли кардиомиопатия

Сўнги икки ўн йилликда онкология беморларида кимётерапия катта кадам билан олдинга силжиди ва беморларнинг яшаб қолиш даражаси сезиларли даражада ортди. Бироқ, барча ижобий жиҳатларга қарамай, замонавий кимётерапевтик препаратлар кўплаб ножўя таъсирларга эга бўлиб, улар юрак-қон томир тизимига таъсир кўрсатади. Кардиотоксик таъсирлар, ҳаттоки, симптоматик бўлмаган ҳолатларда ҳам, юрак етишмовчилиги билан боғлиқ прогнознинг ёмонлашишига олиб келади. Ушбу патологик жараённинг клиник намоён бўлиши ҳаётга таҳдид солувчи юрак ритми бузилишлари ва кардиомиопатиялар билан боғлиқдир.

Қуйида биз антрациклинли (доксорубицилли) кардиомиопатиянинг (ДРКМП) ривожланиши билан боғлиқ клиник ҳолатни келтириб ўтмоқчимиз. Бу ҳолатда, бемор - кўкрак беги саратони билан касалланган, мастоэктомия ва доксорубицин билан кимётерапия ўтказилган.

##### **Клиник ҳолат.**

Бемор Б. Н., 53 ёшда, 2021-йил 11-январ куни кардиология маркази консултатив поликлиникасига мурожаат қилган ва оғир аҳволда "Қон айланиши етишмовчилиги ва некоронар миокард касалликлари" бўлимига ётқизилган.

Келганда беморнинг шикоятлари: яққол нафас қисиши, кам физик юкламада (200 метр юриш) кучайиши, горизонтал ҳолатда нафас етишмаслиги, куруқ йўтал билан бирга; кучли ҳолсизлик, юрак уриши, оёқларда шиш.

Анамнездан: 2021-йил июн ойида беморга чап тарафлама радикал мастоэктомия ўтказилган. Кейин, АС режимида (доксорубицин, циклофосфамид) адювант поликимётерапия олинган. Бир неча ой ўтиб, бемор аҳволи ёмонлашган ва юқоридаги шикоятлар кучайган. Бемор, маҳаллий кардиолог мурожаат қилган ва аспоркам, рибоксин таблеткалари буюрилган, аммо бу дорилар унинг аҳволини яхшиламаган. Шунинг учун, бемор кардиология марказига юборилган. Бемор тамаки чекмайди, алкогольни суистеъмол қилмайди. Ота-онаси ҳаёт, иккиси ҳам гипертония касаллигига эга. Беморнинг яқин қариндошлари соғлом ва ҳаёт.

*Status praesens.* Беморнинг умумий аҳволи оғир деб баҳоланди. Скелет-мушак тизимида деформациялар кўзга ташланмайди. Хушида, саволларга тўғри жавоб беради. Оғир акроцианоз (лаб ва бармоқлар учларида) кузатилади. Кўз склералари сариқ рангга кирган. Нафас олиш ўзгармаган, тезлиги 18-20 марта дақиқада. Кўкрак қафаси цилиндрсимон шаклда, нафас олиш жараёнида симметрик қатнашади, перкуссияда ўпка овози эшитилади. Аускультацияда: пастки ўпка бўлимларида майда пуфакчали нам ҳириллашлар эшитилади. Юракнинг нисбий бўғиқлик чегаралари: ўнг томонда – IV қовурға ёйи бўйлаб *lin. parasternalis dextra* дан 1 см ташқарида; юқорида – II қовурға ёйи бўйлаб *lin. parasternalis sinistra* да; чапда – *lin. medioclavicularis sinistra* дан 2 см ташқарида. Аускультация: чўққида систолик шовқин, юракнинг биринчи тони – бўғиқ, иккинчи тон акценти – аорта ва *a.pulm.* да эшитилади. Юрак уриш тезлиги – 96 марта дақиқада.

Чап қўлда артериал қон босими – 90/60 мм.сим.уст., ўнг томонда – 80/60 мм.сим.уст. Тили нам, озгина оқ рангли карашли. Қорин юмшоқ, оғриксиз. Жигар ўлчамлари катталашган, Курлов бўйича: 14x15x16 см. Талоқ палпасланмайди. Ич келиши равон. Оёқларда шиш.

КБХШ– 15 балл; 6 дақиқалик юриш тести (6ДЮТ) эса 264 метрни ташкил этди, бунда бемор икки марта нафас етишмовчилиги туфайли тўхтади.

#### **Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► Умумий қон таҳлили – I даражали анемия (Hb- 104 г/л; эритроцитлар -  $3,6 \times 10^{12}/л$ ; цитоплазматик коэффициент- 0,9; лейкоцитлар -  $4,4 \times 10^9/л$ ; ЭЧТ - 8 мм/соат; анизоцитоз; гипохромия).

► Умумий сийдик таҳлили– оксалат тузлари, бошқа кўрсаткичлар нормал.

► Биокимёвий қон таҳлили: Глюкоза – 4,5 ммол/л; АЛТ - 30 U/l; АСТ - 17 U/l; Мочевина - 5,2 ммол/л; Креатинин - 69,7 мкмол/л; Биллирубин умумий - 9,7 ва бевосита - 2,8 мкмол/л.

► Қоннинг ивиш вақти: Бошланиш – 2 дақ 45 сек, тугаш – 3 дақ 05 сек.

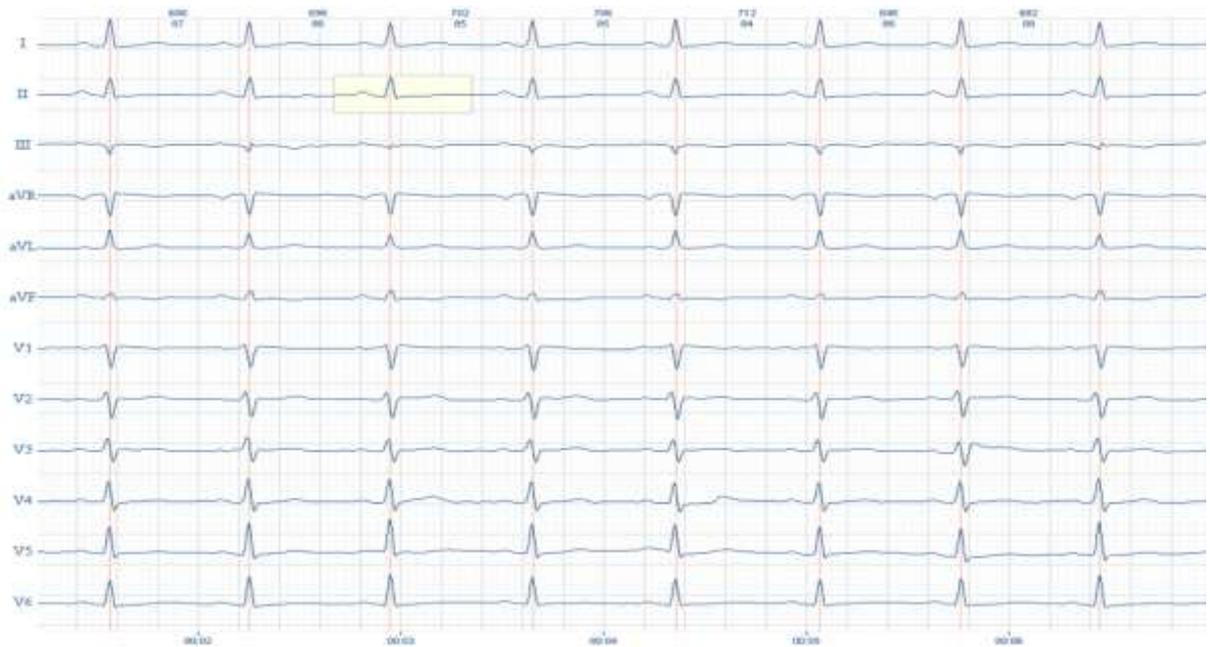
► Иммунологик текширув натижалари:

- Хужайравий иммунитет тизими: Лейкоцитлар – 6900/мкл (норма: 4000-9000), лимфоцитлар – 36% (норма: 25-40), CD3 – 42 (норма: 51-68), CD4 (Т хелпер хужайралари) – 26% (норма: 32-40), CD8 (Т цитотоксик лимфоцитлари) – 16% (норма: 19-28), ИРИ (иммунорегулятор индекс CD4/CD8) – 1,6 (норма: 1,5-2,0), CD16 (табiiй киллер хужайралари) – 23 (норма: 10-28), CD95 (апоптоз фактори) – 26 (норма: 16-24).

- Гуморал иммунитет тизими: IgG – 975 мг% (норма: 950-1400), IgA – 125 (норма: 100-140), IgM – 83 (норма: 80-180), Йирик ЦИК– 12 (<20) у.э., майда ЦИК – 29 (<40) у.э.

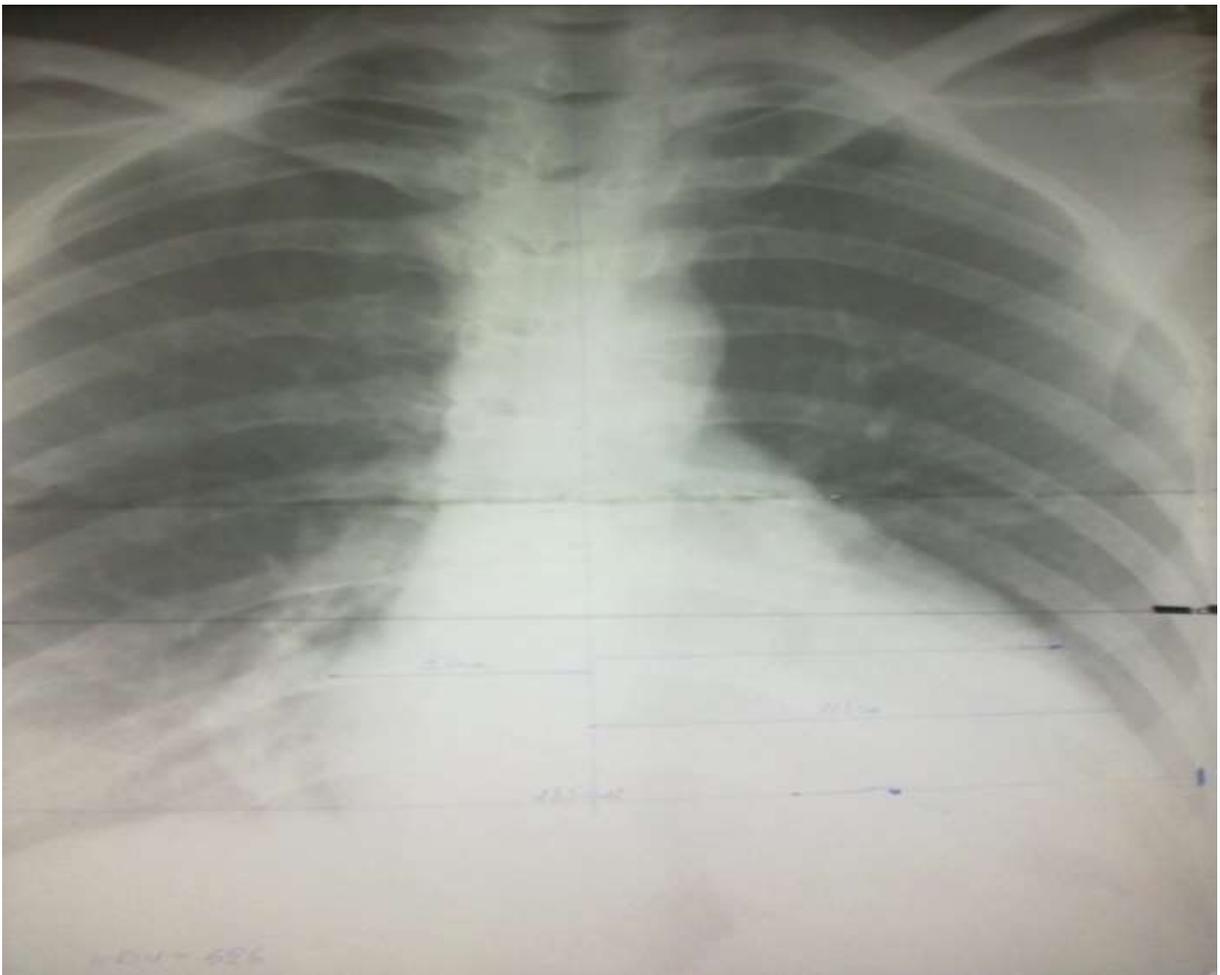
Хулоса: Хужайравий иммунитет тизимининг сусайиши. Киллер хужайраларининг кўпайиши. Лимфоцитлар апоптозининг фаоллашиши. Миокард тўқималарига нисбатан махсус антитаначаларнинг аниқланиши – 1:32 (диагностик чегараси 1:16).

ЭКГ ва кўкрак бўшлиғи органларининг рентгенографияси натижалари куйидаги расмларда кўрсатилган (27 ва 28- расмлар).



27-расм. Бемор Б. электрокардиограммаси.

► ЭКГ: Синусли тахикардия, юрак уриш тезлиги -105 марта/дақиқа. III, aVL, aVF тармоқларда R тишча бўлиниши, V1-V3 тармоқларда чуқур S тишча;  $R_{V6} > R_{V5} > R_{V4}$ . V1-V4 тармоқларда икки фазали T тишча; I-III, V5-V6 тармоқларда T тишча текисланиб кетган.



28-расм. Бемор Б. Кўкрак қафаси рентгенограммаси.

► Кўкрак қафаси рентгенографияси: ўрта даражадаги веноз ўпка гипертензияси, сурункали носпецифик ўпка касалликлари белгилари, КТИ – 59,6%.

► Ички аъзолар УТТ: жигар тизими томирларининг кенгайиши аниқланган. Жигар томирларининг чизиги "ёниб кетган дарахт" кўринишида. Пастки ковак венада димланиш эҳобелгилари. Буйраклар УТТ: ўнг буйракда косача жом тизими кенгайиши ва склерозланиши, туз чўкмалари мавжудлиги аниқланган.

► Эҳокардиография (ЭҳоКГ) натижалари: Юрак чап бўшлиқларининг сезиларли даражада кенгайиши ва деворлари ҳаракатининг глобал пасайиши қайд этилган. Чап қоринча қон отиш фракцияси (ЧҚОФ) = 44,1%. Митрал ва трикуспидал қопқоқлар табақалари ҳаракат шакли "балиқ оғзи"ни эслатади. Рестриктив турдаги тўлиш. Митрал регургитация 3-даража (табл. №18).

► Суткалик Холтер мониторинг (23 соат давомида): Хулоса: кун давомида ўртача ЮҚС 102 мар/дақиқа, тунда эса 88 мар/дақиқа. Максимал ЮҚС 124 мар/дақиқага етган; минимал ЮҚС 74 мар/дақиқа бўлган. Юрак ритми бузилиши – кам сонли монотоп қоринчалар экстрасистолиялар (соатига 30 дан кам).

Юқоридаги клиник, лаборатор-функционал кўрсаткичлар хулосаларидан келиб чиқиб беморга қуйидаги клиник ташҳис қўйилди:

#### **Клиник ташҳис:**

*Асосий:* Доксорубицилли кардиомиопатия (МКБ 142.7)

*Ёндош:* Темир етишмовчилиги камқонлиги I даража.

*Асорати:* Сурункали юрак етишмовчилиги II Б босқичи (енгил пасайган ЧҚОФ- 44,1%), III ФС НУНА бўйича, декомпенсация даври.

#### **Даволаш режаси.**

Дастлабки 3 кунда интенсив шароитда қовузлокқа таъсир қилувчи диуретиклар ва юрак гликозидларини вена орқали юбориш билан юклама туширувчи-стимуляцион терапия ўтказилди, антикоагулянтлар қўлланилди. Бемор аҳволи стабиллашгандан сўнг, препаратларнинг таблеткали шаклига ўтилди: ААФ ингибиторлари (лизиноприл 15 мг/кун), б-блокаторлар (карведилол 25 мг/кун), МРА (спиронолактон 50 мг/кун), диуретиклар (фуросемид 40 мг/кун), антикоагулянтлар (варфарин 2,5 мг/кун).

Стандарт терапия фонида беморга кузатув олиб борилиб, клиник ва функционал кўрсаткичлар динамикаси 2 йил давомида баҳоланди. 18-жадвалда кўриниб турибдики, тавсия этилган медикаментоз терапияни мунтазам қабул қилиш фонида 3 ой ичида беморда жимоний юкламага толерантлик даражаси ортган (6ДЮТ бўйича босиб ўтилган масофа дастлабки кўрсаткичга нисбатан сезиларли ортган). Шунингдек, кузатув даври давомида КХБШ шкаласи бўйича баллар сонининг камайиши кузатилган. 12 ойлик даволаниш якунида бемор КХБШ ўтказишда СЮЕ симптомларини деярли сезмаган.

### 18-жадвал. Клиник кўрсаткичлар ва ЭКГ динамикаси.

Кўрсаткичлар	Дастлаб-ки	1 ойдан сўнг.	3 ойдан сўнг.	6 ойдан сўнг.	12 ойдан сўнг.	24 ойдан сўнг.
бДЮТ, м	264	320	340	520	660	748
КХБШ, балл	12	8	7	5	5	4
ФС, СЮЕ	III	II	II	I	0	0
<b>ЭКГ</b>						
P, мс	10		10	10	8	9
PQ, мс	160		150	150	160	140
QRS, мс	70		70	70	70	80
QT, мс	410		400	380	380	350
$R_{V6}/R_{max}$	1,70		1,76	1,5	1,3	1,1
ЮҚС, мар/дақ	96		88	74	70	70

*Изоҳлар: б ДЮТ – б дақиқалик юрганлик тести; КХБШ – клиник ҳолатни баҳолаш шкаласи; ФС – функционал синф; СЮЕ – сурункали юрак етишимовчилиги;  $R_{V6}/R_{max}$  – ДКМПда ЭКГ диагностик мезони; ЮҚС – юрак қисқаришлари сони.*

Бу ижобий клиник ва инструментал ўзгаришлар, шунингдек, ЭхоКГ кўрсаткичлари таҳлили билан ҳам тасдиқланди. 19-жадвалда кўриниб турибдики, олиб борилган даволаш натижасида беморада ЯДХ ҳамда ЯСХ нинг сезиларли даражада камайиши кузатилган. Шунингдек, 3 ойлик даволаш якунида ЧҚОФ тўлиқ тикланди. Шу билан бирга, чап қоринча диастолик функциясининг яхшиланиши ҳам кузатилди, бу Э/А нисбатининг камайишида ўз ифодасини топди (19-жадвалга қаранг). Юрак ритми вариабеллиги кўрсаткичларининг таҳлилида ҳам барча хусусиятлар бўйича ижобий ўзгаришлар аниқланди, хусусан, SDNN кўрсаткичи 12 ойда  $> 100$  мс га етди ва  $TI > 20$  нисбий бирликни ташкил этди (20- жадвал).

### 19-жадвал. Юрак ичи гемодинамик кўрсаткичларининг динамикаси.

Кўрсаткичлар	Дастлаб-ки	1 ойдан сўнг.	3 ойдан сўнг.	6 ойдан сўнг.	12 ойдан сўнг.	24 ойдан сўнг.
ЯДЎ, мм	71	68	63	63	63	61
ЯСЎ, мм	55	53	42	42	42	42
ҚАТ, мм	7	7	9	8	9	9
ЧҚОД, мм	7	8	8	8	9	8
ЧБ, мм	42	37	35	37	36	34
ЎҚ, мм	14	14	15	23	21	21
E, см/с	1,03	1,11	1	0,73	0,63	0,87
A, см/с	0,6	0,53	0,6	0,67	0,72	0,59

Е/А	1,72	2,1	1,7	1,1	0,9	1,4
Ао, мм	26	26	26	29	29	26
ЯДХ, мл	264	239,2	201,1	201	201	188
ЯСХ, мл	147,4	135,3	78,5	78	78	81
ЧҚОФ, %	44,1	43,6	60,9	60	60	57
ЎАСБ, мм.сим.уст	64	54	42	33	20	15

*Изоҳ: ЧҚ – чап қоринча; ЯДЎ ва ЯСЎ – ЧҚ нинг якуний диастолик ва систолик ўлчамлари; ЯДХ ва ЯСХ – ЧҚ нинг якуний диастолик ва систолик ҳажмлари; ЧБ – чап бўлмача; ЎҚ – ўнг қоринча; ҚАТ қал. ва ЧҚОД қал. – қоринчалараро тўсиқ ва чап қоринча орқа девори қалинлиги; ЧҚОФ – чап қоринча отиш фракцияси; ЎАСБ – ўпка артериясидаги систолик босим.*

## 20-жадвал. Суткалик Холтер мониторинги динамикаси.

Кўрсаткичлар	Дастлабки	6 ойдан сўнг.	12 ойдан сўнг.	24 ойдан сўнг.
<b>Суткалик ЭКГ</b>				
Ўр. ЮҚС к. та\дақ.,	102	78	79	74
Ўр. ЮҚС т. та\дақ.,	88	68	66	62
Макс. ЮҚС, та\дақ.,	124	111	129	118
Мин. ЮҚС, та\дақ.,	74	53	47	52
Якка ҚЕ, n (%)	3	122 (0,12)	11 (0,01)	5 (0,00)
Жуфт ҚЕ	1	4 (0,00)	1 (0,00)	-
Гурухли ҚЕ	2	1 (0,00)	-	-
ҚТ пароксизми	-	-	-	-
Т тишча алтерацияси	+	+	+	+
<b>ЮРВ</b>				
SDNN, мс	67	67	101	115
pNN50, %	0,1	0,3	1,4	6
LF/HF, нис.бир.	4,3	4,3	4	3,5

*Изоҳлар: к– кун; т– тун; ҚЕ– қоринчалар экстрасистолияси; ҚТ – қоринчаларнинг тахикардияси; ВРС – юрак ритмининг вариабеллиги; SDNN – симпатик нерв тизимининг ҳолатини билвосита кўрсатувчи кўрсаткич; pNN50 – парасимпатик нерв тизимининг ҳолатини билвосита кўрсатувчи кўрсаткич; ТI – учбурчакли индекс; LF – ВРС нинг паст частотали спектри; HF – ВРС нинг юқори частотали спектри.*

## **Муҳокама.**

Сурункали юрак етишмовчилигининг (СЮЕ) асосий «классик» сабаблари юрак ишемик касаллиги (ЮИК) ва артериал гипертензия (АГ), ҳамда, уларнинг комбинацияси бўлса-да, охириги ESC тавсияларида нокоронароген миокард касалликларига, хусусан, кардиомиопатияларга катта эътибор қаратилган. Миокардга токсик ва нурланиш таъсирининг этиологик омил сифатидаги аҳамияти бу тавсияларда алоҳида таъкидланган.

Доксорубицин – антрациклин антибиотиклар гуруҳига мансуб, кенг спектрли онкологик касалликларни даволашда қўлланиладиган кучли воситадир [3]. Доксорубициннинг кардиотоксик таъсири бир нечта механизмлар орқали ривожланади: тўғридан-тўғри кардиомиоцитларга таъсир қилиш, апоптозни ишга солиш, кардиомиоцитлар олди хужайраларининг миграциясини камайтириш, коронар томирларнинг эндотелийсининг дисфункцияси, капиллярлар зичлигининг пасайиши ва бошқа томондан фибробластларнинг дисфункцияси, бу эса, шикастланган тўқималарнинг тикланишига тўсқинлик қилади [6-8]. Адабиёт манбаларига кўра, доксорубицин умумий дозасининг кардиомиопатия ривожланиш хавфи билан боғлиқлиги мавжуд. Агар доксорубицин дозасининг умумий миқдори 400 мг/м<sup>2</sup> дан ортса, кардиомиопатия ривожланиш эҳтимоли 4-5% ни ташкил қилади, агар у 700 мг/м<sup>2</sup> дан кўп бўлса, эҳтимоллик 18-48% га етади [4].

Биз тақдим этган клиник ҳолат, сут беши саратони кимётерапияси тугатилганидан биров вақт ўтгач, доксорубицин-индуцирланган кардиомиопатиянинг ривожланишини кўрсатади. 2021-йилги юрак етишмовчилиги (ЮЕ) даволаш бўйича ESC тавсияларига мувофиқ олиб борилган даволаш, клиник симптомларни бартараф этишга ва юрак ичи гемодинамик кўрсаткичларининг яхшиланишига имкон берди. Шундай қилиб, саратон касалликларига қарши кимётерапия курси тугатилгандан беморларни кузатиш, вақти-вақти билан ЭКГ ва ЭхоКГ текширувларини ўтказиш, миокарднинг кечиккан дисфункциясини ва юрак ритми бузилишларини аниқлаш учун муҳим деб ҳисоблаймиз.

### **Адабиётлар рўйхати:**

1. Bovelli D. et al. // Минимальные клинические рекомендации Европейского общества медицинской онкологии. М., 2010. С. 423–433
2. Поддубная И.В., Орел Н.Ф. // Руководство по химиотерапии опухолевых заболеваний / Под ред. Н.И. Переводчиковой. М., 2011. С. 435–436.
3. Кивман Г.Я. и др. Фармакокинетика химиотерапевтических препаратов. М., 1982.
4. Гендлин Г.Е., Емелина Е.И., Никитин И.Г., Васюк Ю.А. Современный взгляд на кардиотоксичность химиотерапии онкологических заболеваний, включающей антрациклиновые антибиотики // РКЖ. 2017. №3 (143).

#### 4.6. Акромегалик кардиомиопатия

Сўнгги йилларда ўсиш гормони (ЎГ) нафақат соматик ўсишни тартибга солиши, балки жуда кўп метаболик таъсирга эга эканлиги, улар орасида мушак массаси ва кучини, тана таркиби, энергия балансини тартибга солиши эътироф этилмоқда. Инсулинга ўхшаш ўсиш омиллари (ИЎО) ва ИЎО-боғловчи оксиллари (ИЎОБО), ЎГ ҳам бевосита ва билвосита мураккаб тизимлар орқали юракнинг тузилиши ва функциясини сақлашда иштирок этади [1, 2]. ЎГ ва ИЎО-1 миқдорлари физиологик даражадан ошиб кетганда, юрак-қон томир тизими билан бир қаторда, бошқа орган ва тизимларга патологик таъсир кўрсатади.

Акромегалияда сурункали юрак етишмовчилигининг шаклланишига олиб келадиган юрак шикастланиши табиати, ўзига хос специфик даволаш услуги тўлиқ аниқланмаган [3]. ЎГнинг сурункали гиперсекрецияси миокард массасининг ортиши, кардиомиоцитлар қисқариш қобилятининг ошиши ва энергияга талабининг пасайиши билан бирга кечади [4], аммо вақт ўтиши билан юрак гипертрофияси ва фибрози ривожланади [3]. Бу охир-оқибат иккала қоринча миокардининг концентрик гипертрофияси билан тавсифланадиган ўзига хос кардиомиопатия ривожланишга олиб келади, аста-секин умумий аъзо архитектурасини бузади (патологик ремоделланиш) [5]. Белгиланган структуравий бузилишлар акромегалияда структур-функционал юрак етишмовчилиги ривожланишига олиб келади.

Ушбу кам учрайдиган ҳолатга мисол тариқасида РИКИАТМнинг юрак етишмовчилиги ва миокарднинг нокоронароген касалликлари (ЮЕМНК) илмий лабораторияси бўлими амалётидан қуйидаги клиник ҳолат ёритилди.

##### **Клиник ҳолат.**

Бемор Д 1977-йилда тугилган эркак киши, 05.01.2022-й куни “Дилатацион кардиомиопатия” бирламчи ташхиси билан ЮЕМНК бўлимига ётқизилган. Беморда 2 йил аввал Гипофиз аденомаси, Акромегалия аниқланган, беморга опертив даво тавсия этилган, лекин бемор рад этган. Бемор кўрик вақтида минимал жисмоний юкламада хансирашга, тананинг горизонтал ҳолатида хаво етишмаслик хиссига, умумий холсизликка, болдир ва тўпиқ соҳасидаги шишларга, юрак соҳасидаги дискомфортга, бош огришига шикоят қилади.

*Status praesens.* Объектив кўрикда: бўйи-165см, вазни- 90 кг. 6ДЮТ-150 м, КХБШ- 4 балл. Тана тузилиши ўзига хос: пастки тана охирлари (кўл ва оёқ панжалари), пешона, яноқлар ва пастки жағ соҳалари ноодатий катталашган, кўкрак қафаси гиперстеник тузилишга эга, тери дағал ва табиий тери бурмалари қалинлашган (29,30,31-расмлар). Беморнинг умумий ахволи ўрта огир. Хуши аниқ, берилган саволларга тўғри жавоб беради. Суяк ва мускул тизимида деформациялар аниқланмайди, актив ва пассив ҳаракатлар сақланган.



*29-Расм. Ўзига хос тана тузилиши эътиборни ўзига жалб этади: Гиперстеник кўкрак қафаси, пастки тана охирлари ноодатий катталашганлиги, пешона, яноқ ва пастки жағ бўртиб чиққанлиги.*



*30 ва 31-расмлар. Пастки тана охирларининг катталашиши.*

Нафас олиши эркин бурун орқали, нафас олиш сони 20 мар/дақ. Ўпка аускультациясида сустлашган везикуляр нафас фонида ҳар икки томонда пастки қисмларда майда колибрли нам хириллашлар эшитилади. Юрак тонлари бўғиқлашган, юрак учида енгил систолик шовқин эшитилади. Юрак уришлар сони 70-80 мар/дақ, аритмик. Артериал қон босими 100/60 мм.сим.уст. Қорин юмшоқ, пальпацияда огриқсиз. Тили нам, тоза. Жигар катталашган, ўлчамлари Курлов бўйича 11\*10\*9 см, талоқ пайпасланмайди. Оёқ болдир ва тўпиқ соҳасида шишлар аниқланади. Сийиши эркин, огриқсиз. Суткалик диурез миқдори 1,2 л/сут.

### Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:

► Лаборатор таҳлил натижалари хулосаларига кўра жигарнинг димланиш белгиларини ҳарактерловчи ферментлар миқдорининг кўтарилиши (АЛТ-176 U/l, АСТ- 47 U/l), буйрак фильтрация функциясининг пасайиш белгилари (креатинин-120 мкмоль/л, КФТ-63 мл/дақ/1,73 м<sup>2</sup>), сийдик кислотаси миқдори ортганлиги (10,0 мг/дл) аниқланди.

► ЭКГ: Тўғри синусли ритм, ЮЭЎ чапга силжиган. Олдинги тўсиқ деворда чандиқли ўзгариш белгилари. Олдинги ёнбош деворда қон айланиши етишмовчилиги белгилари (32-Расм).



32-расм. Бемор Д. электрокардиограммаси.

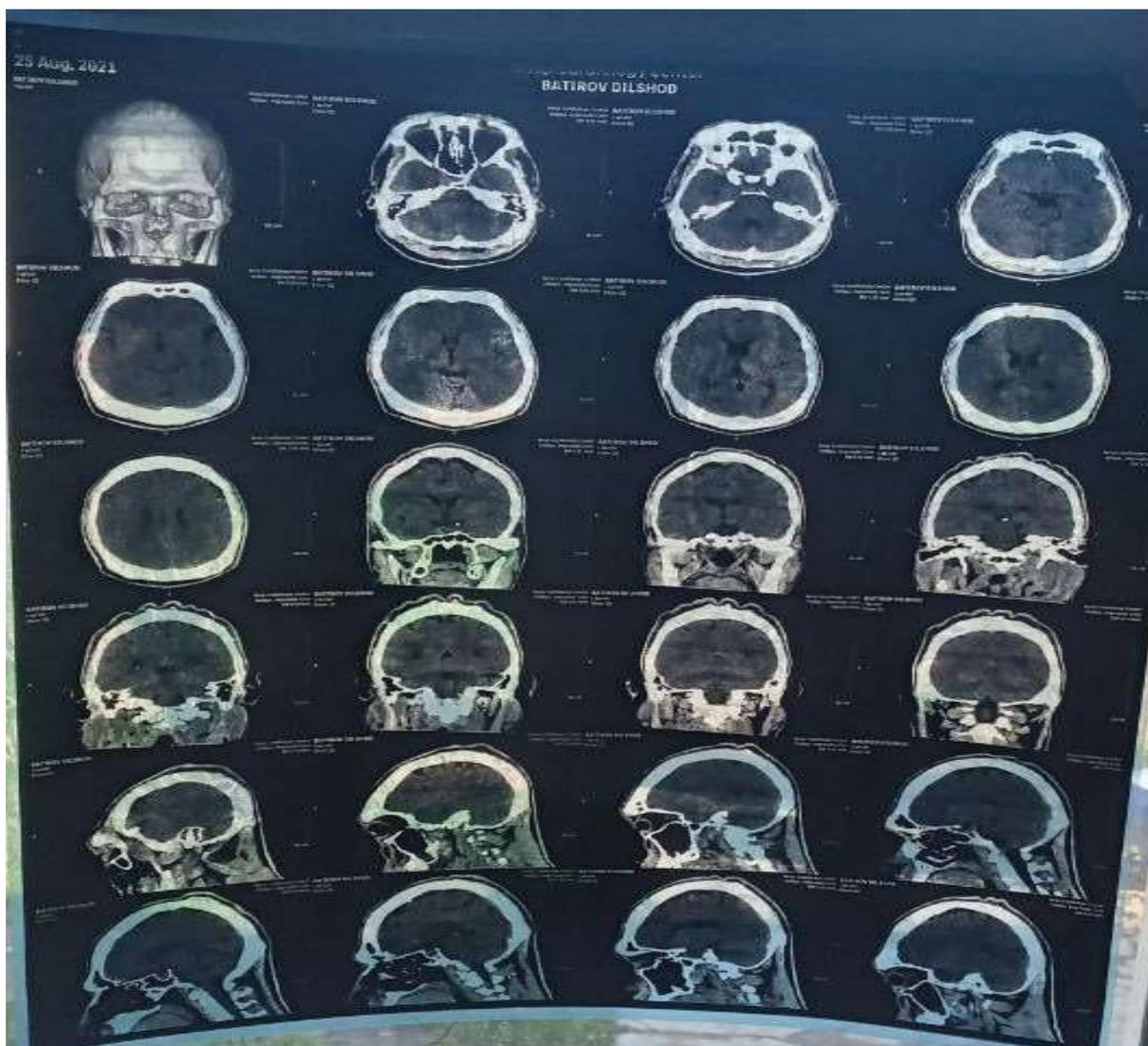
**21-жадвал. Бемор Д. трансторакал эхокардиография кўрсаткичлари**

Ао кўтар. см	34	ЧҚММ, гр	672,5	А, м/с	0,34
ЧБ, мм	50x69	ЯДХ, мл	548,8	Е/А	2,24
ЯДЎ, мм	89	ЯСХ, мл	400	Е/е'	-
ЯСЎ, мм	77	иЯДХ, мл/м <sup>2</sup>	270,3	МТ майдон, см <sup>2</sup>	4,5
ҚАТ, мм	11	ЗХ, мл/м <sup>2</sup>	148,8	АТ майдон, см <sup>2</sup>	3,0
ЧҚОД, мм	14,1	иЧБ, мл/м <sup>2</sup>	58,1	МҚ ўрГБ, мм.сим.уст.	2,7
ЎҚ, базал, мм	43	ЧҚОФ, %	27,11	АК ўрГБ, мм.сим.уст.	4,3
ЎҚ, ўр, мм	34	ЎБ, мм	49x58	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	38

*Изоҳ: ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-якуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-якуний систолик ўлчам; ЯДХ-якуний диастолик ҳажм; ЯСХ- якуний систолик ҳажм; ҚАТ-қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ-ўнг қоринча; ЎБ- ўнг бўлмача; ЗХ- зарб ҳажми; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, МТ-митрал тирқиш; АТ-аортал тирқиш; АК-аортал қопқоқ; ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;*

► Эхокардиография (ЭхоКГ) натижалари: Юракнинг барча бўшлиқлари кенгайган. Чап бўлмача ҳажми 118мл (индекс 58.1мл/м<sup>2</sup>). Деворларнинг гипертрофияси аниқланди. Миокард массаси, шу жумладан, индекс кўрсаткичлари ошган. Чап қоринчанинг кучли спонтан контрасти таъсири. Юракнинг барча сегменталари гипокинезия аниқланди. Чап қоринчанинг глобал қисқарувчанлиги пасайган. Аорта кенгаймаган. Аорта қопқоқ уч табақали: табақалари фиброзлашган, диастолада тўлиқ бирикади. Митрал қопқоқ: табақалари фиброзлашган. Ўпка артерияси магистрал ўзани кенгаймаган- 2,7 см. Ўпка артериясида систолик босим -38 мм.сим.уст. Бўламчалараро ва қоринчалараро тўсиқ бутунлиги сақланган. Перикард вароқларининг сепарацияси аниқланди: орқа деворда 13,9мм, чўққисида 3,7мм, ўнг қоринчада 6,7мм. Допплер ЭхоКГ: Митрал регургитация 1-2 даража. Трикуспидал регургитация 1-даража (21-жадвал).

► Бош мия МСКТ текшируви: Вентрикуломегалия КТ белгилари. Гипофиз аденомаси истисно этилмайди. Гаймор бўшлиқларида кам микдорда суюқлик аниқланади (33-расм).



33-Расм. Бемор Д бош мия МСКТ тасвири.

► Суткалик Холтер мониторингида юқори градацияли хавфли қоринчалар экстрасистолиялари қайд этилди, Лаун бўйича II,II,IV А,Б синф.

► Ички аъзолар УТТ: Гепатомегалия, жигарнинг димланиш белгилари Буйрақларда- Акустик сояси булмаган майда тузлар мавжуд.

Олиб борилган клиник-функционал текширувлар хулосаларига асосланиб беморга қуйидаги **клиник ташхис** қўйилди:

*Асосий:* Дилатацион кардиомиопатия (акромегалик)

*Фон:* Гипофиз аденомаси. Акромегалия.

*Асорати:* Сурункали юрак етишмовчилиги II Б босқич (пасайган ЧҚОФ- 27%), III ФС NYHA бўйича. Қоринчалар экстрасистолияси II,II,IV А,Б синф Лаун бўйича.

Беморга Европа кардиологлар жамияти тасияларига асосланиб ДКМП ташхиси қуйилди (2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure), аммо бемор клиник ҳолати, касаллик тарихи, ЭхоКГдаги ўзига хос ўзгаришларни (юрак деворлари гипертрофияси,

миокард массаси ортганлиги, аортал ва митрал қопқоқлар шикастланиши) инобатга олиб, акромегалия фонида ривожланган иккиламчи патология деб бахоланди.

### **Даволаш режаси.**

Беморга бўлимда юклама туширувчи-стимуляцион терапия ўтказилди ва юрак етишмовчилиги субкомпенсация босқичига ўтгандан сўнг, 2016-йилги ESC кўрсатмаларига мувофиқ медикаментоз терапия тайинланди. Даволаш фонида беморнинг клиник ҳолати сезиларли даражада яхшиланди, бу эса, бДЮТ натижалари бўйича босиб ўтилган масофанинг 150 м дан 350 м гача ошгани, ҳамда, КХБШ шкаласи бўйича 9 баллдан 4 баллга камайгани билан намоён бўлди. Гемодинамик кўрсаткичлар стабиллашди: АҚБ 100/70 мм.сим.уст., юрак уриш частотаси – 68 марта/дақиқа.

### **Муҳокама.**

Органлар ва организм тизимларининг ремоделланиши кенг тарқалган жараён ҳисобланади. У ички органларнинг қатор касалликларида кузатилади. Бу жараённинг моҳияти ортиқча функционал юкланишга учраган органларда фиброз жараёнларининг ривожланишидан иборат.

Юрак-қон томир тизимидаги структур ўзгаришлар орасида акромегалияда энг кўп учрайдиган ҳолат, гипертрофия ва интерстициал фиброз ривожланишидир. Акромегалияда юрак мушак тўқимасининг морфологик ўзгаришлари аввало, чап қоринча мушаги массасининг ошиши билан намоён бўлади, бунинг асосий механизми кардиомиоцитлар ҳажмининг катталаниши ҳисобланади. Бир қатор тадқиқотларда ИРФ-1 кардиомиоцитлар ҳажмини ошириши ва оқсил синтезини фаоллаштириши исботланган [6,7]. Кардиомиоцитларнинг ўсиш стимуляцияси миокард тузилмасини ўзгартириши мумкин [8].

Ҳар икки қоринчаларнинг концентрик гипертрофияси, аввал диастолик, кейин эса, систолик юрак етишмовчилиги ривожланиши билан кечадиган ҳолат- акромегалик кардиомиопатия деб номланади.

Акромегалик кардиомиопатия ривожланишини 3 босқичга бўлиш мумкин. Эрта босқичда, яъни, асосан касаллик давомийлиги қисқа бўлган ёш беморларда миокард гипертрофияси, юрак қисқариш тезлигининг ошиши, юрак чиқариш ҳажмининг ошиши кузатилади. Иккинчи босқичда, гипертрофия яққол намоён бўлади ва жисмоний юкламаларадаги систолик дисфункция клиник белгилари билан диастолик дисфункция кўшилади. Охириги босқичда, патологик ремоделланиш (юрак бўшлиқларининг кенгайиши, аорта ва митрал қопқоқлар зарарланиши) натижасида миокарднинг инотроп функцияси пасаяди [9,10,11].

Кўп ҳолларда миокард ремоделланиши ва юрак етишмовчилиги ўзаро боғлиқ характерга эга [12]. Чап қоринчанинг ўртача гипертрофиясига карамай, патологик жараёнга ўнг қоринча ҳам жалб қилиниши мумкин ва

натижада, бивентрикуляр юрак етишмовчилиги ривожланиши мумкин [13].

Colaо А. ва ҳаммуаллифлар (2003) акромегалия билан оғриган беморларни бир йил давомида даволашга қарамай, митрал ва аорта қопқоқларининг зарарланиши, юрак бўшлиқларининг кенгайиши юқори даражада учрашлигини таъкидлайди [14]. Умуман олганда, акромегалияда митрал етишмовчилик 26% ҳолатда, енгил ва ўртача даражадаги аортал регургитация эса мос равишда 31% ва 18% ҳолатда учрайди.

Специфик кардиомиопатияларни даволаш тактикасини белгилашда миокарднинг иккиламчи зарарланишини ҳисобга олиш ва асосий касалликни даволаш биринчи даражали аҳамиятга эга эканлигини унутмаслик лозим. Шу билан бирга, ушбу ҳолатда юрак етишмовчилиги каби асоратларнинг давоси халқаро тавсияларга асосланиши керак.

### **Адабиётлар рўйхати:**

1. Lombardi G, Colao A, Cuocolo A et al. Cardiological aspects of growth hormone and insulin-like factor-1. *J. Pediatr Endocrinol Metab* 1997; 10: 553-560
2. Sacca L, Cittadini A, Fazio S. Growth hormone and the heart. *Endocr Rev* 1994; 15:555- 573.
3. Sacca L, Napoli R, Cittadini A Growth hormone, acromegaly, and heart failure: an intricate triangulation. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2003; 59:660–671.
4. Timsit J, Riou B, Bertherat J Wisnewsky C, et al. Effects of chronic growth hormone hypersecretion on intrinsic contractility, energetics, isomyosin pattern, and myosin adenosinetriphosphatase activity of rat left vantricle. *J Clin Invest* 1990; 86: 507-515
5. Lie JT, Grossman SJ. Pathology of the heart in acromegaly anatomic findings in 27 autopsied patients. *Am. Heart J.* 1980; 100: 41–44.
6. Colao A, Ferone D, Marzullo P, Lombardi G. Systemic complications of acromegaly epidemiology, pathogenesis and management. *Endocr. Rev.* 2004; 25: 102–152.
7. Fazio S, Cittadini A, Sabatini D, et al. Evidence for biventricular involvement in acromegaly: a Doppler echocardiographic study. *Eur. Heart J.* 1993; 14: 26-33.
8. Frustaci A, Chimenti C, Setoguchi M, Guerra S, et al. Cell death in acromegalic cardiomyopathy. *Circulation* 1999; 99: 1426–1434.
9. Colao A, Merola B, Ferone D, Lombardi G. Extensive personal experience: acromegaly. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 1997; 82: 2777-2781.
10. Minniti G, Jaffrain-Rea MI, Moroni C, et al. Echocardiographic evidence for a direct effect of GH/IGF-1 hypersecretion on cardiac mass and function in young acromegalics. *Clin Endocrinol* 1998; 49: 101-106.
11. Colao A, Ferone D, Marzullo P, Lombardi G. Systemic complications of acromegaly epidemiology, pathogenesis and management. *Endocr. Rev.* 2004; 25: 102–152.
12. Hayward RP, Emanuel RW, Nabarro JDN. Acromegalic heart disease: influence of treatment of the acromegaly on the heart. *Quart. J. Med.* 1987; 62: 41–45.
13. Colao A, Spinelli L, Marzullo P, Pivonello R, et al. High prevalence of cardiac valve disease in acromegaly: an observational, analytical, casecontrol study. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2003; 88: 3196–3201.

#### 4.7. Ульрих-Нунан синдроми

Замонавий тадқиқотлар шуни кўрсатдики, тўқималарнинг гипоксияси шароитида юрак етишмовчилигида, нейрогуморал касалликлардан ташқари, кардиомиоцитлар ва умуман миокардга сезиларли та'сир кўрсатадиган, шу билан юракнинг тузилиши ва функциясидаги ўзгаришларга ва касалликнинг ривожланишига ёрдам берадиган бошқа жараёнлар мавжуд. Нунан синдроми универсал каскад оқсилларини кодловчи генлардаги мутациялар натижасида келиб чиққан клиник ва генетик жиҳатдан гетероген касалликдир. Беморларнинг 50-80%да юрак-қон томир касалликлари мавжуд бўлиб, улар туғма юрак нуқсонлари ва/ёки кардиомиопатиянинг кенг доираси билан ифодаланади [1].

Жаклин Нунан ўпка артерияси стенози (туғма юрак нуқсони) бўлган болаларда (ўғил болаларда ҳам, қизларда ҳам) кўпинча паст бўйли, бўйни кенг, кўзлари катта, птоз ва қулоқлари паст жойлашишини пайқади. 833 нафар бемор мисолида туғма юрак нуқсонининг клиник кўринишини ривожланишининг бошқа аномалиялари билан комбинациясини ўрганиб, 1962-йилда мақола ёзилди: « Associated non-cardiac malformations in children with congenital heart disease» (Туғма юрак касаллиги бўлган болаларда юракдан ташқари малформациялар), ушбу мақолада туғма юрак касаллиги фонида характерли юз хусусиятлари, кўкрак қафаси деформацияси ва паст бўйли 9 нафар болани тасвирлаб берди [3].

Ушбу кам учрайдиган патологияга мисол тариқасида бўлимимиз амалётидан қуйидаги клиник ҳолат ёритилди.

##### **Клиник ҳолат.**

Бемор К. “Дилятацион кардиомиопатия” ташхиси билан ётқизилган. Текширув пайтида бемор нафас сиқиши ва енгил жисмоний зўриқишдаги ҳолсизлик, юрак уриб кетиши, оёқлардаги шишга, кўришнинг бузилишига шикоят қилди.

*Status praesens.* Беморнинг умумий аҳволи ўрта оғир, тана тузилиши гиперстеник, паст бўйли (бўйи 160 см), вазни 67 кг. Беморда калта бўйин, бочкасимон кўкрак қафаси ва микрогнатия қайд этилади (34-расм). Қорамтир тери, бир нечта пигментли невуслар мавжуд, сут безларининг сўрғичлари бир хил даражада жойлашмаган, бармоқлар калта. Оёқларнинг ҳар икки панжаларида тўртта бармоқ бор (35-расм). Рухий ҳолатини баҳолашда, беморнинг фикрига кўра, мактабда ўқиш қийин бўлган (тўлиқ бўлмаган ўрта таълим).



*34-расм. Гиперстеник тана тузилиши, наст бўйи ва непропорционал жойлашган қўллари диққатга сазовордир. Тери юзасида кўп сонли невуслар.*

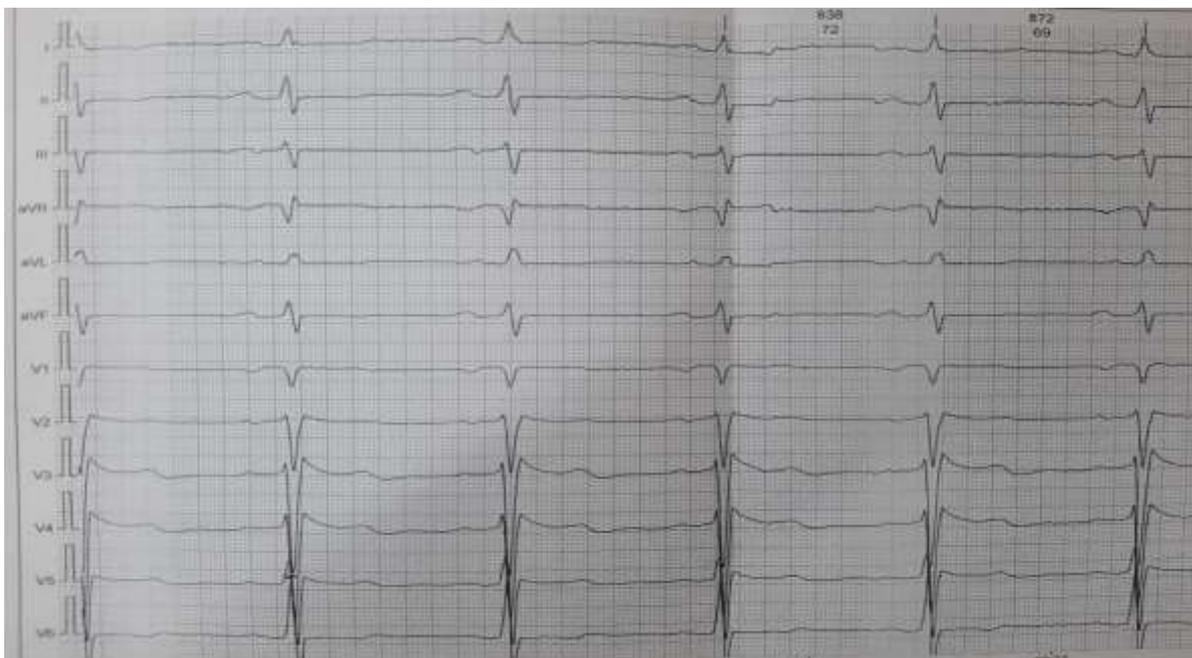


*35-расм. Оёқлардаги олигодактилия.*

Аускультацияда: ўпка устида сусайган везикуляр нафас, пастки бўлакларда майда пуфакчали нам хириллашлар эшитилади. Юрак товушлари тиниқ, систоло-диастолик шовқин эшитилади. Юрак уриши - 110 марта/дақ, ритмик. Қон босими 90/60 мм.сим.уст. Пальпацияда: қорин юмшоқ ва оғриқсиз, жигар қовурға ёйи остидан 4 см чиқиб туради, оёқларда шишинқираш. Бемор сўзига кўра суткалик диурез кунига 1,5 л. гача.

**Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГда ритм синусли, юрак электр ўқи горизонтал. Кўкрак тармоқларида R тишчанинг ўсмаслиги эътиборни тортади (36-расм).



36-Расм. Бемор К. электрокардиограммаси.

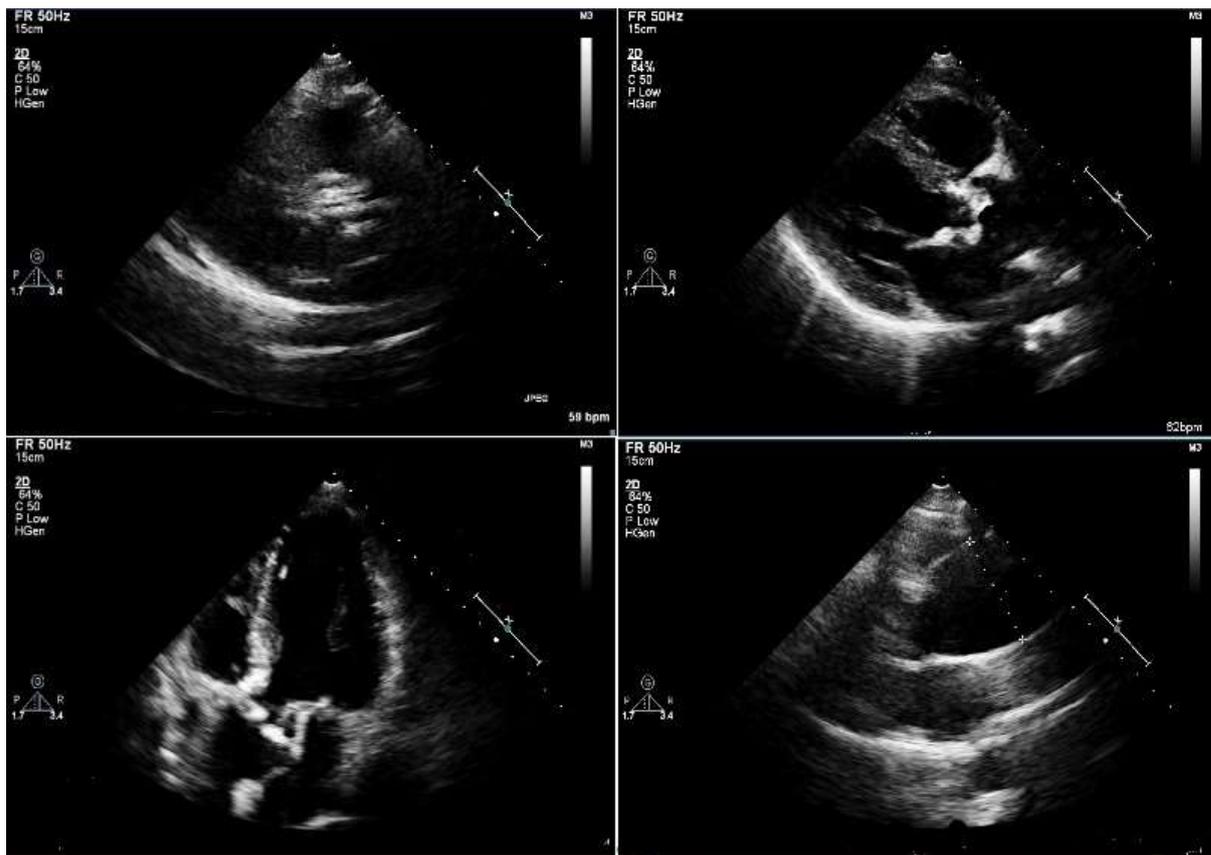
**22-жадвал. Бемор К. трансторакал эхокардиография кўрсаткичлари**

ЧБ, мм	42x73	ЯДХ, мл	289
ЯДЎ, мм	68	ЯСХ, мл	173
ЯСЎ, мм	59	ЧҚММ, г	396,9
ҚАТ, мм	12	ЧҚОФ, %	40.14
ЧҚОД, мм	12	иЯДХ, г/м <sup>2</sup>	-
ЎҚ, базал, мм	46	ЎБ, мм	4,4x4,6
ЎҚ, ўр, мм	44	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	57

*Изоҳ: ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-яқуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-яқуний систолик ўлчам; ЯДХ-яқуний диастолик ҳажм; ЯСХ- яқуний систолик ҳажм; ҚАТ-қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ-ўнг қоринча; ЎБ- ўнг бўлмача; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;*

► Эхокардиография (ЭхоКГ) натижалари: юрак барча бўшлиқлари кенгайган. Чап қоринча миокардининг глобал қисқарувчанлиги кескин камайган. Аорта қопқоғи табақалари яққол кальцификацияси қайд этилади, улар бирлашган ва уларнинг очилиши кескин чекланган. Аортанинг кўтарилувчи қисми постенотик аневризмаси. Митрал қопқоқ табақалари бузилмаган. Табақалар кинетикаси турли томонга йўналган. Бўлмачалараро ва қоринчалараро тўсиқ бутунлиги сақланган. Олдинги

девор бўйлаб 7 мм гача, орқа девор бўйлаб 11 мм гача бўлган перикард варақларининг сепарацияси. Перикард бўшлиғида суюқлик. Допплер-ЭхоКГ: митрал регургитация 2-даража  $PG_{Ao}=23$  мм.сим.уст., аортал



регургитация 2-даража  $PG=67$  мм.сим.уст., трикуспидал регургитация 2-даража  $PG=54$  мм.рт.ст..

*37-расм. Эхокардиография маълумотларига кўра юрак бўшлиқларининг кенгайиши. Аортал қопқоқ табақалари дағаллашиши, кальцификацияланган зоналар ёрқинлиги, аорта илдизининг ' эсқтенотик кенгайиши кўринади.*

► Суткалик Холтер мониторингида юқори градацияли хавфли қоринчалар экстрасистолиялари қайд этилди, Лаун бўйича II,II,IV А,Б синф.

► Дифференциал ташхис учун юрак бўшлиқлари МСКТ текшируви ўтказилди ва унда аортанинг кўтарилувчи қисми аневризмаси аниқланди. Икки табақали аорта қопқоқ. Аорта қопқоғи табақалари кальцификацияланган.

Ўтказилган клиник-функционал текширувлар хул. эсаларига асосланиб беморга қуйидаги **клиник ташхис** қўйилди:

*Асосий:* Ульрих-Нунан синдроми. Юрак туғма нуқсони. Икки табақали аортал қопқоқ. Аорта қопқоғи стенози IV даража. Аорта кўтарилувчи қисми аневризмаси (МКБ 135)

*Асорат:* Сурункали юрак етишмовчилиги II А босқич, (пасайган ЧҚОФ-41%). III ФС НУНА бўйича. Қоринчалар экстрасистолияси II, III, IV А,Б синф Лаун бўйича.

Ушбу клиник ҳолат "юрак жамоаси" фаолияти самарадорлигини кўрсатди: беморда аорта қопқоғини механик протез билан протезлаш ва аорта кўтарилувчи қисмини томир протези билан супракоронар протезлаш амалиётлари амалга оширилди. Жарроҳлик амалиётидан сўнг беморнинг аҳволи сезиларли даражада яхшиланди. Беморда дастлабки нафас сиқиши, ҳаво етишмаслиги ҳисси, ҳолсизлик камайди, бўғилиш хуружлари безовта қилмайди, бемор горизонтал ҳолатда битта ёстикда ётмоқда. Вақт ўтиши билан оёқларда шишлар бартараф этилди. Уйқу нормал ҳолатга келди, иштаҳа яхшиланди, қорни юмшоқ. Ўпкада икки томонлама сусайган везикуляр нафас эшитилади; Танланган терапия фонида қон босими барқарорлашди, қон босими 120/80 мм.сим.уст. Шифохонадан чиқарилишда қон босими 110/70 мм.сим.уст., юрак уриш сони - 64 та/мин, БДЮТ - 300 м, КХБШ - 1 баллни ташкил этди.

### **Муҳокама.**

Тақдим этилган ҳолатда, дастлабки текширув вақтида беморнинг тана тузилиши нормал ривожланишдан сезиларли даражада фарқ қилишига эътибор қаратилди. Нунан синдромининг характерли хусусияти қанотсимон бурмали калта бўйин бўлиб, беморларнинг тахминан 20%да оғир скелет патологиялари учрайди [4,5]. Кўкрак қафасининг энг кенг тарқалган деформацияси - бочкасимон кўкрак қафаси. Ўсишнинг кечикиши беморларнинг тахминан 75%да, ўғил болаларда кўпроқ кузатилади [5,6]. Беморларнинг ярмидан кўпида ақлий заифлик аниқланади ва кўпинча, диққат етишмаслиги синдроми қайд этилади. Ушбу беморларда кўриш қобилияти патологияси ҳам кўп учрайди. Кўпинча терида пигмент доғлари топилади [6,7].

Нунан синдромида ички органларнинг нуқсонлари характерлидир. Булардан энг типиклари юрак-қон томир аномалияларидир: ўпка артериялари қопқоқлари стенози (тахминан 60%), гипертрофик кардиомиопатия, митрал қопқоқнинг структуравий аномалиялари, аортанинг коарктацияси (фақат эркакларда тасвирланган) [8,9,10].

Юқоридаги патологияларнинг аксарияти ушбу беморда аниқланган.

Бу клиник ҳолат шуниси билан ҳам қизикки, аксарият ҳолларда бу кам учрайдиган патология болалик даврида аниқланади, бизнинг беморимизда эса ўсмирлик даврида, юрак етишмовчилигининг клиник белгилари-дилатацион кардиомиопатия пайдо бўлгандан сўнг, "ниқобланган" ҳолда ташхисланди.

Шундай қилиб, тақдим этилган клиник ҳолат дифференциал-диагностик изланиш мураккаблигини, айрим белгиларни муайян патологик ҳолатнинг умумий фенотипига интеграция қилиш зарурлигини, ҳамда кам учрайдиган ирсий касалликларнинг алоҳида турларини ўз вақтида ва мақсадли ташхислаш лозимлигини намоён этади.

### **Адабиётлар рўйхати:**

1. Noonan J. A. Associated noncardiac malformations in children with congenital heart disease // *J. Pediatr.* 63, 468-470, 1963
2. Bastien L., Ramachandran C., Liu S., Adam M. Cloning, expression, and mutational analysis of SH-PTP2, human protein-tyrosine phosphatase 2-domains. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 196: 124-133, 1993.[PubMed: 8216283]
3. Tartaglia M., Kalidas K., Shaw A., Song X., Musat D. L., van der Burgt I., Brunner H. G., Bertola D. R., Crosby A., Ion A., Kucherlapati R. S., Jeffery S., Patton M. A., Gelb B. D. PTPN11 mutations in Noonan syndrome: molecular spectrum, genotype-phenotype correlation, and phenotypic heterogeneity. *Am. J. Hum. Genet.* 70: 1555-1563, 2002.[PubMed: 11992261]
4. Фаассен М. В. RAS-патии: синдром Нуан и другие родственные заболевания. Обзор литературы // *Проблемы эндокринологии.* – 2014. – 6. – С. 45-52 [doi: 10.14341/probl201460645-52]
5. Букаева А. А., Котлукова Н. П., Заклязьминская Е. В. Синдром Нуан, вызванный мутацией р. S257L в гене RAF1: клиническое наблюдение и обзор литературы // *Российский кардиологический журнал* – 2016, 10 (138): 93–97 [doi: 10.15829/1560-4071-2016-10-93-97]
6. Roberts A. E., Allanson J. E., Tartaglia M. et al. Noonan syndrome (review). *Lancet.* 2013 Jan 26;381(9863):333-42.[PubMed: 23312968]
7. Van der Burgt I. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2007;2(1):4 [doi: 10.1186/1750-1172-2-4]
8. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Нуан, Москва – 2017
9. Rauen K. A. The RASopathies. *Annual Review of Genomics and Human Genetics.* 2013;14(1):355-369 [doi:10.1146/annurevgenom-091212-153523]
10. Tartaglia M, Gelb BD, Zenker M. Noonan syndrome and clinically related disorders. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism.* 2011;25(1):161-179. doi: 10.1016/j.beem.2010.09.002.

#### 4.8. Юракнинг кифолосколиотик касаллиги

Амалиётда шифокор юрак миокардининг яққол патологиясисиз, аммо клиник жиҳатдан яққол ифодаланган юрак етишмовчилиги (ЮЕ) симптом ва белгиларига эга бўлган беморлар билан тўқнаш келишига тўғри келади.

Қабул қилинган терминологияга мувофиқ, кифолосколиоз умуртқа поғонасининг бир вақтнинг ўзида икки хил — ён томонга эгилиши (сколиоз) ва орқа томонга ҳаддан ташқари қайрилиши (кифоз) билан намоён бўладиган комбинирланган деформациясидир. Кифолосколиозда умуртқа поғонасининг кучли деформацияси «ишловчи» ўпка тўқимаси ҳажмининг қисқаришига, гиповентиляция ривожланишига олиб келади, бу эса, ўз навбатида ўпка артерияларида гипоксия, кейинчалик эса ўпка артерияси босими ва ўпка қон томирларининг қаршилиги ошишига сабаб бўлади [1]. Ҳозирги вақтда кифолосколиоз билан оғриган беморларда юрак етишмовчилиги ривожланишини ўрганишга оид ишлар сони кам [2,3].

Қуйида эътиборингизга кифосколиоз билан оғриган беморда юрак етишмовчилигининг ривожланиши ҳолатини тақдим этамиз.

Бемор Э.О. 1954-йилда туғилган, 2014-йил 12-июнда РИКИАТМ юрак етишмовчилиги ва миокарднинг ноқоронароген касалликлари бўлимига ётқизилган. Беморнинг келган пайтдаги шикоятлари: тинч ҳолатда ва кичик жисмоний юкламада ҳаво етишмаслик ҳисси, юрак уриб кетиши, оёқларда шиш, тез чарчаш, иштаҳасизлик, кўнгил айниши, вазн йўқотиш. Охириги 3 ой давомида тунда нафас сиқиши, юрак соҳасида ноҳушлик ҳисси, умумий ҳолсизлик безовта қилади.

Касаллик тарихидан, беморнинг сўзига кўра, болалигида умуртқа поғонаси шикастланган ва етарлича даволанмаган. Юқоридаги шикоятлар 2012-йилдан беморни безовта қила бошлаган. У бир неча марта яшаш жойида даволанган, бироқ ҳолатида ўзгариш бўлмаган.

*Status praesens.* Объектив кўрикда: тана тузилиши нотўғри, бўйи 145 см. Тана вазни 49кг. Кўкрак қафасининг сезиларли деформацияси-кифолосколиоз қайд этилади (38-расм). Беморнинг умумий аҳволи оғир. Ҳушида, саволларга адекват жавоб беради. Тери қопламалари одатдаги рангда. Периферик лимфа тугунлари катталашмаган. Нафас олиш бурун орқали, аускультацияда: ўпкада сусайган везикуляр нафас, икки томонда пастки бўлақларда майда пуфакчали нам хириллашлар эшитилади. Юрак товушлари бўғиқ ва ритмик. Юрак қисқаришлар сони - 108 мар/дақ. Қон босими - 100/60 мм.сим.уст. Тили нам ва тоза. Пальпацияда: қорин юмшоқ, ўнг қовурға ёйи остида сезувчан. Жигар қовурға ёйи остидан +2,5 см чиқиб туради, талоқ катталашмаган. Туртки симптоми икки томонлама манфий. Кунлик диурез миқдори 700-800 млдан ошмайди. Оёқларда массив шишлар мавжуд. Ич келиши мунтазам.



38-расм. Кўкрак қафасининг оғир деформацияси.

Беморга стационар даволанишнинг дастлабки 2 кунда функционал ЭКГ текшируви, эхокардиография, кўкрак қафаси рентгенографияси, суткалик Холтер мониторинги, қон ва сийдик таҳлиллари ўтказилди.

**Ўтказилган лаборатор-функционал текширувлар:**

► ЭКГда синусли тахикардия. Юрак электр ўқи ўннга силжиган. Гис тутами ўнг оёқчаси тўлиқ қамали. Чап қоринча орқа деворида реполяризация жараёнларининг бузилиши.



39-Расм. Бемор Э.О. электрокардиограммаси.

► Эхокардиография (ЭхоКГ) натижалари: ўнг қоринча бўшлиғининг яққол кенгайганлиги, шарсимон шаклдалиги кўринади. Юракнинг бошқа бўшлиқларининг шакли, ҳажми ва нисбати нормал бўлиб, ёш ва

конституциявий меёрларга мос келади. Чап қоринча миокардининг массаси ошмаган. Чап қоринча қисқарувчанлиги сақланган. Чап қоринча деворлари нормокинетик. Ўнг А-V ҳалқа олд деворининг систолик кинетикаси паст (3 мм, нормал >18 мм). Бўлмачалараро ва қоринчалараро тўсиқ бутунлиги сақланган. Қоринчалараро тўсиқ чапга бўртиб чиққан. Митрал ва трикуспидал қопқоқлар тавақалари дағаллашган. Шакли, амплитудаси, тавақалар ҳаракати ўзгаришсиз. Вегетациялар ва пролапс аниқланмайди. Магистрал томирлар одатдагидак жойлашган. Ўпка артерияси магистрал ўзани кенгаймаган- 24 мм. Аорта пулс ҳаракати пасайган- 5 мм. Икки тавақали яримойсимон қопқоқ систолик очилиши 17 мм.

### 23-жадвал. Бемор Э.О. дастлабки трансторакал эхокардиография кўрсаткичлари.

Ао кўтар. см	32,8	ЧҚММ, гр	61	А, м/с	1,16
ЧБ, мм	14,7	ЯДХ, мл	34	PVaорта м/с	1,16
ЯДЎ, мм	29,6	ЯСХ, мл	13	PVa.Pulm м/с	0,55
ЯСЎ, мм	20	иЯДХ, мл/м <sup>2</sup>	-	МТ майдон, см <sup>2</sup>	4,8
ҚАТ, мм	8,6	ЗХ, мл/м <sup>2</sup>	-	АТ майдон, см <sup>2</sup>	-
ЧҚОД, мм	8	иЧБ, мл/м <sup>2</sup>	-	МҚ ўрГБ,	-
ЎҚ, базал, мм	45	ЧҚОФ, %	62	АК ўрГБ,	-
ЎҚ, ўр, мм	-	ЎБ, мм	38x45	ЎАЎБ, мм.сим.уст.	-

*Изоҳ:* ЧБ- чап бўлмача; ЯДЎ-яқуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-яқуний систолик ўлчам; ЯДХ-яқуний диастолик ҳажм; ЯСХ- яқуний систолик ҳажм; ҚАТ-қоринчалараро тўсиқ; ЧҚОД-чап қоринча орқа девори; ЎҚ-ўнг қоринча; ЎБ- ўнг бўлмача; ЗХ- зарб ҳажми; ЧҚММ-чап қоринча миокард массаси; ЧҚОФ-чап қоринча отиш фракцияси, МТ-митрал тирқши; АТ-аортал тирқши; АК-аортал қопқоқ; ЎАЎБ-ўпка артериясидаги ўртача босим;

Допплер-ЭхоКГ: Чап қоринча релаксациясининг бузилиши. Трикуспидал регургитация 2-3 даража, **PV=325 см/с, PG= 42 мм.сим.уст.** (23-жадвал).

**Хулоса:** нисбий трикуспидал қопқоқ етишмовчилиги. Чап қоринча миокардининг гипертрофияси ва локал қисқарувчанлик бузилишлари йўқ. Ўпка гипертензияси билан ўнг қоринча кенгайиши.

► Кўкрак қафаси аъзолари рентгенографияси маълумотларига кўра, юрак ўнг ярми ҳисобига юрак соясининг ўлчами ошганлиги қайд этилган. КТИ 64% (40-расм).



40-расм. Бемор Э.О. Кўкрак қафаси рентгенограммаси.

► Умумий қон таҳлили: Гемоглабин- 165 г/л, Эритроцит  $4,78 \cdot 10^{12}$ /л, Лейкоцитлар-  $4,83 \cdot 10^9$ /л, Нейтрофиллар- 1-5%, Базофиллар- 0, Лимфоцитлар-  $1,52 \cdot 10^9$ /л, Моноцитлар- 5%, ЭЧТ-2 мм/соат.

► Умумий сийдик таҳлили: Ранг очиқ сарик, солиштирма оғирлиги 1010, рН-5, оқсил- абс, глюкоза- абс, лейкоц.- 1-2 /л, ясси эпителий- 1-2 /л.

► Қоннинг биокимёвий таҳлили: АЛТ-21,3 Ме/л, АСТ- 27,3 Ме /л, глюкоза-4,2 ммол/л, умумий билирубин- 9,4 ммол/л, боғланмаган билирубин 2,1 ммол, мочевино- 5,7 ммол/л, креатинин-107 мкмол/л, умумий оқсил-66,4 г/л.

► Коагулограмма: ПТИ-53,6%, ПТВ-19,5, ХНМ-1,67, Фибриноген - 2,1 г/л, ҚФТВ - 29,7 сек.

Ўтказилган клиник-функционал текширувлар хулосаларига асосланиб беморга қуйидаги **клиник ташхис** қўйилди:

*Асосий:* Кифосколиотик юрак касаллиги (МКБ 127.1).

*Асорат:* Сурункали юрак етишмовчилиги II Б босқич, ўнг қоринча тури, III-IV ФС NYHA бўйича. Нафас етишмовчилиги II-III даража. Ўпка гипертензияси (иккиламчи) III даража. Трикуспидал қопқоқ етишмовчилиги III даража.

#### **Даволаш режаси.**

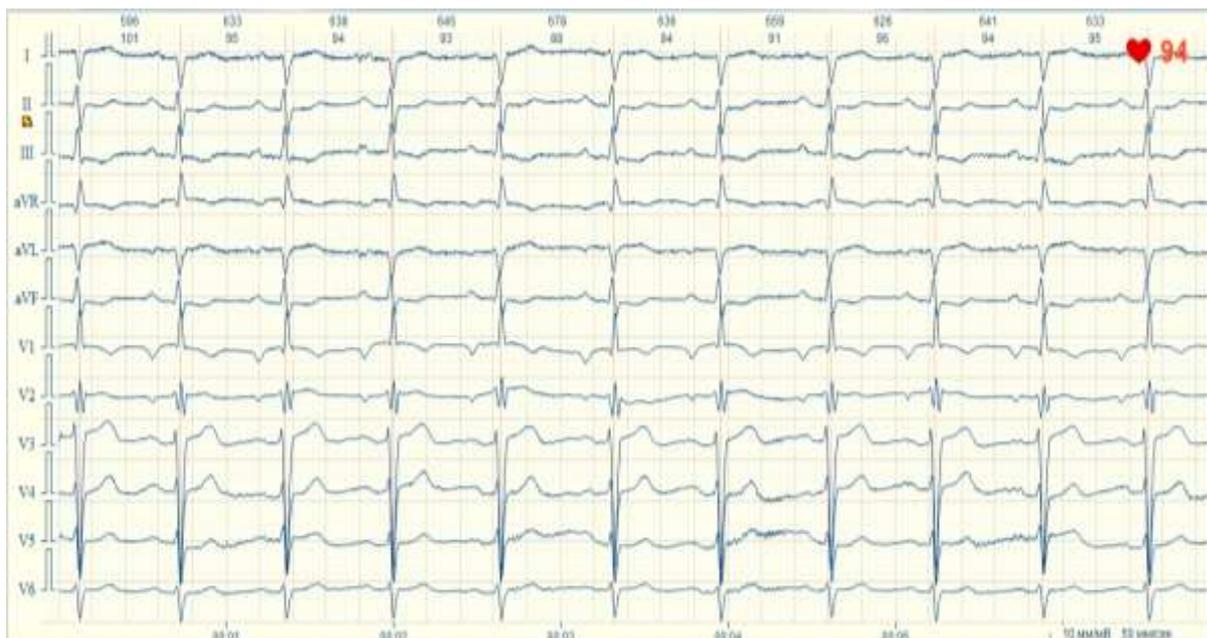
Стационар даволаш: Юклама туширувчи - стимуляцион терапия: Торсид 4,0 +натрий хлорид 100 мл, эритма томир ичига 3-4 соат давомида томчилатиб юборилди № 3 → кейин таблетка шаклига ўтказилди, Таб.

Торсид 5 мг/кун. Эуфиллин 3,0 мл/кун, Строфантин 0,5 мл, Реополиюгликин-200 мл/кун, Кокорбоксилаза 150 мг/кун, Дексаметазон 1,0 мл/кун. Таб. Верошпирон 100 мг/кун.

Бемор оғир ахволда, юрак етишмовчилиги декомпенсацияси (ўнг қоринча етишмовчилиги устунлиги) билан ётқизилган. Даволаниш пайтида беморнинг клиник ҳолати яхшиланди. Бемор тунги бўғилиш хуружларига шикоят қилмай қўйди, иштаҳаси яхшиланди, кундузги фаоллиги ошди.

Даволаниш пайтида беморнинг диурез миқдори кунига 2,5-3,0 литрни ташкил этди ва тана вазни 4-5 кг га камайди, оёқларда шишлар йўқолди.

Терапия фонида эхокардиография ва ЭКГ натижаларига кўра ижобий динамика қайд этилди (24-жадвал).



41-расм. 22.06.2014-йил ЭКГ (10 кундан кейин). Касалхонадан чиқишидан олдин

**24-жадвал. Стационар босқичда юрак ичи гемодинамик кўрсаткичлари динамикаси**

Кўрсаткичлар	Терапиядан олдин	Терапия фонида
ЮҚС, мар/дақ	108	84
ЎҚ, мм	44,9	44,2
ЯДЎ, мм	29,6	31,2
ЯСЎ, мм	20,1	21,4

Изоҳ: ЮҚС- юрак қисқаришлар сони; ЎҚ- ўнг қоринча; ЯДЎ-якуний диастолик ўлчам; ЯСЎ-якуний систолик ўлчам;

**Амбулатор даво:**

Каптоприл 6,25 мг - кунига 2 марта, узоқ муддатли, қон босими назорати остида. Торсид 5 мг - кунига 1 марта, эрталаб, узоқ вақт давомида. Верошпирон 50 мг - кунига 1 марта, эрталаб оч қоринга, узоқ муддатли. Кораксан 5 мг - кунига 2 марта эрталаб соат 8:00 ва кечқурун

20:00 да, узоқ муддатли, юрак уриш сони назоратида. Дигоксин 0,25 мг, ½ таблетка - кунига 1 марта, кечкурун.



42-расм. 13.11.2014 дан ЭКГ

### **Муҳокама.**

Адабиётларга кўра, кифолосколиознинг бир неча турлари фарқланади: туғма, генотипик ва бизнинг беморимизда бўлгани каби- компрессион. Умуртқа поғонасининг қийшиқлиги, шубҳасиз, ички аъзоларнинг жойлашуви ва уларнинг функционал ҳолатига таъсир кўрсатади. Кўкрак қафасининг ҳажми камайиши, албатта, нафас олиш жараёнларининг бузилиши ва кичик қон айланиш доирасидаги босим ошишига олиб келади. Шу патологик ўзгаришлар натижасида юракнинг ўнг бўлимларининг кенгайиши ва юрак-ўпка етишмовчилиги ривожланади [1].

Ўнг қоринчали юрак етишмовчилигининг илк клиник белгилари — бу юракнинг ўнг бўлимларининг катталashi, бўйин томирларининг шишиши ва тахикардия ҳисобланади. Ўнг қоринча миокардининг дисфункцияси ривожланишига қараб нафас қисиши, чарчок, периферик шишлар, гепатомегалия ва асцит каби ҳолатлар қўшилади.

Диуретик препаратлар билан даволаш ўпка артерияси тизимидаги босимни пасайтириш ва юракнинг ўнг бўлимлари фаолиятини яхшилашга ёрдам берди. Ивабрадинни қўллаш юрак уриш частотасини бронхо-ўпка тизимига таъсир қилмасдан камайтириш имконини берди. Карабашев М.Б. ва ҳаммуаллифлар фикрига кўра, вентиляция-перфузия мувозанатнинг жиддий бузилиши, кифолосколиознинг кечки босқичларида кузатиладиган ҳолатда, ўпка артерияси гипертензиясига қарши махсус терапия тайинлаш гипоксемияни кучайтиради ва шу билан касаллик кечишини янада оғирлаштиради [1].

Шу тариқа, тақдим этилган клиник ҳолат кифолосколиоз билан оғриган беморда юрак етишмовчилиги ривожланишини ва даволаш имкониятларини намоён этади.

### **Адабиётлар рўйхати:**

1. Карабащева М.Б., Данилов Н.М., Сагайдак О.В. Легочная гипертензия у пациентки с кифолосколиотической болезнью сердца. Сибирский медицинский журнал 2019.34 (3). 172-178.
2. Цветкова О.А. Пальман А.Д. Абдуллаева Г.Б. Эффективное лечение хронической дыхательной недостаточности у пациентки с кифолосколиозом. Клиническая медицина 2015. (93) №12. 66-69.
3. Енальдиева Р.В., Автондилов А.Д., Ветриле С.Т. и др. Оценка эффективности кардиолопина при нарушениях кардиогемодинамики у больных сколиозом. Российский кардиологический журнал 2006 №6 (61) 68-70.