

предсказывать длительную дисфункцию сердца. Кроме того, последующие беременности у женщин, у которых уже была диагностирована ППКМП, должны наблюдаться с крайней

осторожностью, так как эти пациентки имеют высокий риск рецидива.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Рыбакова М.К., Митьков В.В., Балдин Д.Г. Эхокардиография. – М.: Видар, 2016. – С.326.
- 2 Карен Слива, Дениз Хильфикер-Кляйнер, Марк К. Петри, Александр Мебазаа, Буркерт Писке и соавт. Современные представления об этиологии, диагностике и лечении перипартальной кардиомиопатии: рекомендации рабочей группы по изучению перипартальной кардиомиопатии при Ассоциации сердечной недостаточности Европейского кардиологического общества.
- 3 «Сердцева недостагнiсть». - 2010. - №3. – С. 72-83.
- 4 Fett J.D. Viral infection as a possible trigger for the development of peripartum cardiomyopathy. //Int J Gynaecol Obstet, 2007.-№97.- P.149-150.
- 5 Чапа J.B., Heiberger H.B., Weinert L et al. Prognostic value of echocardiography in peripartum cardiomyopathy. //Obstet Gynaecol. - 2005. - №105.-P.1303-1308.
- 6 Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Диагностика болезней сердца и сосудов. Болезни миокарда. // Сердечная недостаточность, 2004. – Т. 8. - С. 211-213.

Р.Н. Кенжеханова

№3 iшкi аурулар кафедрасы

С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медициналық Университеті

ПЕРИПАРТАЛДЫ КАРДИОМИОПАТИЯҒА ШАЛДЫҚКАН ПАЦИЕНТТЕРДІҢ ЖҮРЕКТЕГІ ЭХОКАРДИОГРАФИЯЛЫҚ ӨЗГЕРІСТЕРІ

Түйін: Бұл мақалада эхокардиография перипарталды кардиомиопатияны диагностика үшін пайдалы әдіс, пациенттің жағдайын ауырлық рұқсат бере болып көрінгендейдің осы мақалада баяндалған деректері, өткізілетін дәрі-дәрмекпен емді тиімділік, болжам және аурудың келесі ағысы. Эхокардиография жүректің функциясы үшін стандартты инвазивтік емес шаралары қазір бірлі болып көрінеді, перипарталды кардиомиопатия үшін эхокардиографиялық белгілер қазіргі уақытта табылды.

Түйінді сөздер: жүктілік, перипарталды кардиомиопатия, эхокардиография.

R. Kenzhekhanova

The Department of internal diseases №3

Asfendiyarov Kazakh National medical university

ECHOCARDIOGRAPHIC CHANGES OF HEART AT PATIENTS WITH PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY

Resume: In this article these o that the echocardiography is a useful method for diagnostics peripartum cardiomyopathy are stated, allowing to estimate weight patients, efficiency of the carried-out medicamentous treatment, to define the forecast for restoration and the subsequent course of a disease. The echocardiography now is standard noninvasive action for an assessment of function of heart, in the present time echocardiographic criteria for definition of a peripartum cardiomyopathy are described.

Keywords: pregnancy, peripartum cardiomyopathy, echocardiography.

УДК 616.127-036.22-071-055.2

Р.Н. Кенжеханова

Кафедра внутренних болезней №3

Казахский Национальный медицинский университет им С.Д. Асфендиярова

ПЕРИПАРТАЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В данной статье представлено наблюдение перипартальной кардиомиопатии в раннем послеродовом периоде, у пациентки 23 лет, осложнившейся нарушением ритма сердца. Предрасполагающими факторами были анемия и острая респираторная вирусная инфекция, перенесенная во время беременности. ППКМП трудна в понимании этиологии, диагностики и оценке ежегодной частоты. Она относится к редким заболеваниям, однако ассоциируется со значительной материнской смертностью.

Ключевые слова: перипартальная кардиомиопатия, сердечная недостаточность, нарушение ритма сердца.

Актуальность. Заболевание, при котором без видимой причины развиваются кардиомиопатия, сердечная недостаточность в последнем триместре беременности и в течение 5 месяцев после родов у ранее здоровых женщин, впервые было описано G. Negman и E. King (1930). В дальнейшем оно получило название «послеродовая» или перипартальная кардиомиопатия.

В конце XX – начале XXI вв. исследования, посвященные ППКМП, проводились в США, Южной Африке и Гаити, тогда как в других странах, в том числе европейских, они осуществлялись крайне редко.

Изучение этиологии и патофизиологии заболевания в западных странах было затруднено из-за незначительной заболеваемости. ППКМП – заболевание неизвестной этиологии с высоким риском смерти для беременной женщины и плода. В России было описано лишь несколько клинических случаев ППКМП [1]. В последние годы в литературе появились описания клинических случаев

ППКМП и в Республике Казахстан. В связи с актуальностью проблемы при Европейском обществе кардиологов создана рабочая группа по изучению ППКМП, в состав которой вошли многие кардиологические институты и центры Европы, ЮАР и США.

Клинический случай. Пациентка, 23 лет, на 7-е сутки после нормального родоразрешения поступила с жалобами на одышку в покое, чувство нехватки воздуха, отеки на нижних конечностях, сердцебиение, периодические ощущения «перебоев» в работе сердца. Из анамнеза выяснено, что данная беременность четвертая, протекала на фоне анемии. В сроке 35 недель беременности перенесла ОРВИ, получила стационарное лечение в отделении патологии беременных. В сроке 38 недель произошли самостоятельные роды живым доношенным плодом. В послеродовом периоде, на 7-е сутки появилась одышка, кашель с мокротой, одышка прогрессировала, в связи с чем была вызвана БСМП и пациентка была госпитализирована в

стационар. При обследовании выявлена низкая фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) 29%, госпитализирована в ОРИТ специализированного стационара. В ОРИТ был проведен консилиум, учитывая низкую ФВ и явления левожелудочковой недостаточности, назначена инфузия Симдакс 2,5 мг. Проведено суточное мониторирование по Холтеру (ХМЭКГ), на котором зарегистрированы эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, при проведении контрольной эхокардиографии (ЭхоКГ) ФВ ЛЖ 27%. Учитывая тяжесть состояния, прогрессирование сердечной недостаточности, пациентка была транспортирована санавиацией в АО «ННКЦ» г. Астана для решения дальнейшей тактики ведения. В АО «ННКЦ» была обследована.

Из анамнеза жизни выяснено, что наследственность отягощена: отец пациентки скончался в молодом возрасте от сердечно-сосудистого заболевания.

Акушерский анамнез: 4 беременности, родов - 4. Социально-экономические и бытовые условия неудовлетворительные.

При объективном обследовании: состояние тяжелое, положение пассивное. Отеки нижних конечностей. ЧДД 18 в мин. АД 90/70 мм.рт.ст. Тоны сердца приглушены, ритмичные, акцент 2 тона над легочной артерией, систолический шум на верхушке, ЧСС 120 в мин. Пульс 120 в мин.

Проведены лабораторно-инструментальные исследования, получены следующие результаты: СРБ 0,073 мг/дл. NT-ProBNP 6625 пг/мл, в динамике 1641 пг/мл. Д-димер 3,69 мг/л, в динамике 3,47 мг/л. Тест 6 минутной ходьбы 223 м (ХСН ФК III по NYHA), в динамике 300 м (ХСН ФК III по NYHA).

ЭКГ при поступлении: синусовая тахикардия с ЧСС 124 в мин. ЭОС отклонена влево. Признаки перегрузки ЛЖ.

ЭхоКГ: Аорта 2,7 см. ЛП 4,8 см. ПЖ 2,6 см. КСР ЛЖ 6,1 см. КДР ЛЖ 7,2 см. КСО 148 мл. КДО 210 мл. УО 62мл. ФВ 29%. Заключение: АК трехстворчатый. МР +++, центральная регургитация. Дилатация левых отделов. Легочная гипертензия. Недостаточность МК выраженной степени.

ХМЭКГ: основной ритм синусовый. Усредненная ЧСС 92 в мин. Минимальная ЧСС 71 в мин. Максимальная ЧСС 127 в мин. ЖЭС 1269 (парных 54). Обнаружено ПЭС 11.

С целью первичной профилактики пациентке был имплантирован кардиовертер - дефибриллятор EVERA S DR DDB3D4 SN BWF 604689S. За время нахождения в АО «ННКЦ» был проведен мультидисциплинарный консилиум. У пациентки диагностирован дилатационный синдром, низкая сократимость миокарда (КДО 210 мл, ФВ 29%), учитывая тяжесть состояния пациентке было рекомендовано хирургическое лечение ХСН (внесение на «лист ожидания донорского сердца», имплантация аппарата механической поддержки ЛЖ), к которым на момент госпитализации были противопоказания: интеллектуальное снижение (отрицает болезнь, не оценивает ситуацию, отказ от обследования, отсутствие бытовых условий, отсутствие условий для ухода за аппаратом механической поддержки ЛЖ). Было рекомендовано продолжать лечение амбулаторно, под контролем кардиолога по месту

жительства. Пациентка была выписана в стабильном состоянии. Через 10 суток после выписки из АО «ННКЦ» было прогрессирование явлений сердечной недостаточности, одышка в покое, учащенное сердцебиение, тошнота, рвота, резкая слабость. Вызвана БСМП, констатировано АД 60/40 мм.рт.ст, госпитализирована в ОРИТ стационара. В течение 3 суток находилась в ОРИТ, где получала базисную терапию ХСН. Через 10 суток, на контрольном ЭхоКГ- ФВ 30%, КДР 65 мм, КСР 55 мм.

Объективно: Состояние тяжелое. ЧДД 20 в мин. Тоны сердца приглушены, тахикардия, ЧСС 130 в мин. АД 80/50 мм.рт.ст. Обследование: СРБ 3,7 мг/л. NT-ProBNP 7613 пг/мл. Д-димер 1,70 мкг/мл.

ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 132 в мин.

ЭхоКГ: АО 2,0 см. КДР ЛЖ 7,4 см. КСР 6,4 см. КДО 292 мл. КСО 212 мл. УО 80 мл. ФВ 28%. ТЗСЛЖ 0,7 см. ТМЖП 0,7 см. ПЖ 3,1 см. МР II-III степени. ТР II-III степени. ЛР I степени. Выраженная дилатация ЛП, ЛЖ,ПП, ПЖ. Гипертрофия миокарда ЛЖ. Диффузный гипокинез стенок ЛЖ. УЗИ признаки легочной гипертензии. ЭхоКГ в динамике: КДР 65 мм. КСР 55 мм. КДО 214 мл. КСО 146 мл. УО 69 мл. ФВ 32%.

ХМЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 97 в мин. Выраженная тенденция к тахикардии. Мин ЧСС 80 в мин. Макс ЧСС 120 в мин. 69 эпизодов тахикардии с ЧСС 101-105 в мин. ЖЭС одиночные полиморфные, 674, из них парные 16, групповые 3, триггемения 5, НЖЭС 9. Пауз нет. Эпизодов брадикардии не выявлено. Вариабельность ритма снижена.

На рентгенографии ОГК усиление легочного рисунка. Корни инфильтративны, застойны. Границы сердца увеличены по всем направлениям. В левой половине грудной клетки ЭКС с электродами.

За время пребывания в стационаре пациентка получила базисную терапию ХСН. Была выписана в стабильном состоянии с рекомендациями о повторной консультации в АО «ННКЦ» и решении вопроса о трудоспособности через МСЭК для определения группы инвалидности.

Заключение: перипартальная кардиомиопатия является сложным для диагностики и лечения заболеванием. Отсутствие ясности в понимании этиологии и четкого лечебного подхода при ППКМП определяют необходимость в продолжении сбора клинических наблюдений с целью разработки оптимального алгоритма приданной патологии [2]. Современные принципы медикаментозного лечения ППКМП, в основном, ограничиваются устранением сердечной недостаточности и не отличаются от терапии сердечной недостаточности другого генеза. Необходимость в имплантации механических устройств или трансплантации сердца возникают у тех пациентов, которые, несмотря на оптимальное лечение, нуждаются во введении инотропных средств или проведении баллонной катертизации. Вопрос об оптимальных подходах к лечению таких больных пока остается открытым. Не вызывает сомнения, что имплантация устройств для механической поддержки левого желудочка может служить спасительным средством в ситуациях, непосредственно угрожающих жизни женщины.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Кузнецов Г.П. Перипартальная кардиомиопатия. Современное состояние проблемы. //Новости медицины и фармации. - 2014. - №1-2. - С.485-486.
- 2 Шкляев А.Е., Котельникова О.В., Тверитнев П.М. Перипартальная кардиомиопатия : клиническое наблюдение.// Акушерство и гинекология. - 2016. - №6. - С.120 - 122.

Р.Н. Кенжеханова

№3 ішкі аурулар кафедрасы

С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медициналық Университеті

ПЕРИПАРТАЛДЫ КАРДИОМИОПАТИЯ: КЛИНИКАЛЫҚ БАҚЫЛАУ

Түйін Бұл мақалада босанғаннан кейінгі кезде, 23 жасар әйел науқастын, перипарталды кардиомиопатия жүрек ырғағының бұзылуымен асқынған, клиникалық бақылауды ұсынамыз. Ықпал ететін факторлар: жүктілік кезінде анемия және жіті респираторлық вирустық инфекция болып табылды. Этиологиясы, диагностикасы және бағалауды түсіну қиын перипарталды кардиомиопатия деген ауру. Бұл сирек кездесетін ауру болып табылады, бірақ айтарлықтай ана өліміне байланысты.

Түйінді сөздер: перипарталды кардиомиопатия, жүрек жеткіліксіздігі, жүрек ырғағының бұзылуы.

R. Kenzhekhanova
The Department of Internal Diseases #3
Asfendiyarov Kazakh National Medical University

PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY: CLINICAL CASE

Resume: Supervision of a peripartum cardiomyopathy in the early postnatal period, at the patient of 23 years who was complicated by violation of a rhythm of heart is presented in this article. The anemia and a sharp respiratory viral infection transferred to pregnancy time were the contributing factors. Peripartum cardiomyopathy is difficult in understanding of an etiology, diagnostics and an assessment of annual frequency. It treats rare diseases, however is associated with considerable maternal mortality.

Keywords: Peripartum cardiomyopathy, heart failure, violation of a rhythm of heart.

УДК 616.127-007.61-07

Ж.А. Пазилова, М.Т. Адилбекова, А.Б.Бакаева, О.Ж. Рысбаев

Қазақ Медициналық Үздіксіз Білім беру Университеті, кардиология кафедрасы, резидентура, Алматы

БАЛАЛАРДАҒЫ ГИПЕРТРОФИЯЛЫҚ КАРДИОМИОПАТИЯ

Әдебиет мәліметтеріне жүгінсек, балалардағы ГКМП болжамы жағымсыз және жоғары өлімшілікпен сипатталады. Қазіргі таңда толық емдеу мүмкін болмай тұр, десе де аурудың кейбір белгілері мен асқынуларын консервативті және операциялық терапия әдісімен бақылауда ұстауға болады.

Түйінді сөздер: гипертрофиялық кардиомиопатия, обструкция, балалар, жүрек жеткіліксіздігі, миоэктомия.

ГКМП -кардиомиоциттердің саркомер белогының айқын немесе болжамды генетикалық ақауына байланысты жүректің сол жақ және сирек оң жақ қарыншасының

бұлшықетінің қалыңдығының массивті гипертрофиясымен сипатталатын миокардтың құрылымдық және функционалдық бұзылысы[1,2].

1 кестеде - ГКМП-ға алып келетін себептер көрсетілген. Қазіргі кезде осы патологияны нақтылайтын генетикалық факторлар айқын анықталып отыр, олар:

65-85% барлық мутацияның	Шамамен 15 - 20 % барлық мутацияның
- β-миозиннің ауыр орамы (14-хромосома) -Батыс Европа және АҚШелдерінде ~ 35-45%	- миозин жеңіл орамы;
- миозинмен байланысушы протеин С (11- хромосома)- Батыс Европа және АҚШелдерінде; ~ 15-20%	- альфа-тропомиозин
- тропонин Т(1-хромосома) ~ 15-20%	- альфа-актин
	- жүректік тропонинI
	- альфа-миозиннің ауыр орамасы
	- титин (13 ген)
	- тропонин С
	- β-МНС геніндегі миссенс-мутация(россиялықтықтарда кездесуі мүмкін).

Дегенмен молекулярлы- генетикалық тестілеу 50-80 % жағдайда ғана сәйкес геннің аномалиясын анықтаған. Ал енді , 20-50% жағдайда сәйкес емес ген мутациясын анықтауға тура келеді деген сөз[2,3].

ГКМП-ның балалар арасында кездесуі шамамен 3-5:1 млн. құрайды, орта жасы - 7 жас, көп жағдайда 1 жасқа дейін «ГКМП диагнозы» қойылады. 30-60% -де туысқандарында ГКМП-ң эхокардиографиялық белгілері анықталған. ГКМП – ң популяция аралық кездесу жиілігі шамамен бірдей, десе де Азияда ГКМП-ң типті түрі жиірек, ал, балалар арасында

2 кестеде - Гипертрофияның локализациясына байланысты (E.D. Wigle)

I. Сол жақ қарыншаның гипертрофиясы:	%
A) Асимметриялық гипертрофия, сонымен қатар:	
- қарыншааралық перде гипертрофиясы (базальді аймағының)	≈ 90%
- орталық қарыншалық гипертрофия	≈ 1%
- апикалды гипертрофия	≈ 3%
- қарыншаралық перденің бос латералды не артқы қабырғасының гипертрофиясы	≈ 1%
B) Симметриялық (концентрлік) гипертрофия	≈ 5%
II. Оң жақ қарыншаның гипертрофиясы (сирек сол жақ қарыншаның гипертрофиясымен бірге)	≈ 1%

Нью-Йорктік ассоциация классификациясы бойынша:

I дәреже — градиенттік қысым 25 ммрт.ст. – шағым жоқ

II дәреже — градиенттік қысым 25-тен 36 ммрт.ст. – шағым айғын физикалық күштемеде

III дәреже — градиенттік қысым 36-дан 44 ммрт.ст. – гемодинамика бұзылысы, стенокардия, ентігу

IV дәреже — градиенттік қысым 45 мм рт.ст. – айқын гемодинамика бұзылысы[7].

Клиникасы : Клиникалық ағымы гетерогенді. ГКМП-ң кейбір түрлері ұзақ уақыт бойы *симптомсыз* өтеді. Көп жағдайда ЭхоКГ зерттеу үстінде кенеттен анықталынады

(обструкциялық варианты жиірек) гендік айырмашылық болғанымен, үлкендер арасында ерлерде жиі анықталады.

Патогенезі: Геннің ақауы→ бұлшықет талшықтарының ретсіз орналасуы → Циркуляция бұзылысы+ (re-entry) қосымша қозу жолдарының іске қосылу + O2 қалыңдаған миокардқа жеткіліксіздігі: ишемия—склероз →Ырғақтың пароксизмдік бұзылысы(қарыншалардың тахикардиясы, фибрилляциясы және т.б.).

Классификациясы [1,2,7]:

.Обструктивті түрінде клиникалық белгілер ерте байқалады, 3-тік белгілермен жүреді[4,7]:

-**Стенокардия**

- **Синкопалды немесе синкопэ алды жағдайлар.**

- **Аритмиялар**

Диагностикасы :

1.Толық анамнез жинау.

2. Физикалды карау:

- Pulsus bifidus – үзілісті толқынды пульс

- Пальпация кезінде: жүрек ұшының солға және төмен ығысуы, соғу күшінің күшеюі