

ЮРАГИДА БИРИКТИРУВЧИ ТЎҚИМА ДИСПАЗИЯСИ СИНДРОМИ БЎЛГАН БЕМОРНИНГ КЛИНИК ҲОЛАТИНИ ТАҲЛИЛИ



Ахрарова Феруза Махмуджановна, Ахрарова Нигора Абдугапаровна
Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ДИСПАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА

Ахрарова Феруза Махмуджановна, Ахрарова Нигора Абдугапаровна
Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Ташкент

ANALYSIS OF A CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH HEART CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA SYNDROME

Akhrarova Feruza Makhmudjanovna, Akhrarova Nigora Abdugaparovna
Tashkent Pediatric Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: fiona.a85@mail.ru

Резюме. Бемор Н., 16 ёш, поликлиникага юрак уришининг тезлашиши, юрак фаолиятида узилишлар, юрак соҳасидаги санчувчи оғрик, ҳаво етишмаслиги ҳисси билан ётқизилган. Текиширув давомида ЭКГ да 3 мм гача ST сегментининг горизонтал депрессияси шаклида ўзгарганлиги маълум бўлди. Кунлик ЭКГ мониторинги пайтида зўриқшининг юқори чегарасида Т тўлқинининг инверсияси ва ST сегментининг депрессияси пайдо бўлди. Кенг қамровли текширув бириктирувчи тўқима диспазияси синдроми (БТДС) белгиларини аниқлади. Эхокардиографик текширувда (ЭхоКГ) митрал ва трикуспидал пролапс белгилари, клапанлар I-даражали регургитацияси, чап қоринча қўшимча хордалари, аорта илдизининг 3,6 см гача кенгайиши, отилиб чиқиш улуши 63%, миокард масса индекси - 95 г/м² аниқланди. ЭКГ мониторинги синус тугунларининг дисфункцияси белгиларини аниқлади. Коронар ангиографияга кўра, коронар артерияларда стенозлар йўқ.

Калит сўзлар: диспазия, бириктирувчи тўқима, электрокардиография, диспластик юрак, бола.

Abstract. Patient N., 16 years old, was admitted to the clinic with complaints of rapid heartbeat, interruptions in heart function, stabbing pain in the heart area, and a feeling of lack of air. During the examination, ECG changes were detected in the form of horizontal depression of the ST segment up to 3 mm. During daily ECG monitoring at the height of the load, T wave inversion and ST segment depression occurred. A comprehensive examination revealed signs of connective tissue dysplasia syndrome (CTDS). An echocardiographic (EchoCG) examination revealed signs of mitral and tricuspid valve prolapse with grade I regurgitation, accessory chords of the left ventricle, dilatation of the aortic root up to 3.6 cm, ejection fraction was 63%, myocardial mass index was 95 g/m². ECG monitoring revealed signs of sinus node dysfunction. According to coronary angiography, there are no stenoses in the coronary arteries.

Key words: dysplasia, connective tissue, electrocardiography, dysplastic heart, child.

Қириш. Сўнгги ўн йилликда болаларда бириктирувчи тўқима диспазияси турли ихтисосликдаги шифокорлар - кардиологлар, пулмонологлар, педиатрлар, гастроэнтерологлар ва ультратовуш шифокорларининг эътиборини тортди. Бу аҳоли орасида бириктирувчи тўқима диспазиясининг тарқалиши ва яхшиланган диагностикаси, шунингдек, мумкин бўлган асоратларни ривожланиш хавфи билан боғлиқ [1]. Бириктирувчи тўқима диспазияси синдроми юрак-томир системасининг юрак камералари, копкақ аппаратлари тузилишидаги турли аномалиялар, аорта илдизининг кенгайиши, юрак ритми ва ўтказувчанлигининг бузилиши кўринишида шикастланиши билан тавсифланади [3, 4, 5]. Бу бузилишлар синус тахикардияси, аритмия ва синус брадикардияси шаклида намоён бўлади. ЭК-

Гдаги ўзгаришлар динамик мониторингни талаб қилади, чунки пайдо бўлган патологиянинг дастлабки кўриниши бўлиши мумкин [9, 10].

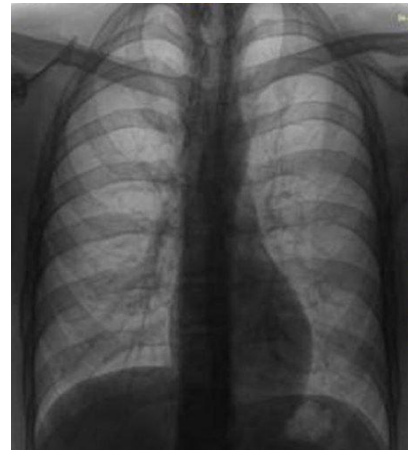
Клиник ҳолат. Бемор Н., 16 ёш, умумтаълим мактаб ўқувчиси, поликлиникага юрак уришининг тезлашиши, юрак фаолиятида узилишлар, юрак соҳасидаги санчувчи оғрик, ҳаво етишмаслиги ҳисси билан ётқизилган. Қиз 4 ёшидан акробатик гимнастика билан шуғулланади. Касаллик тарихидан тахикардия болаликдан қайд этилган. 10 ёшида у биринчи марта ҳушидан кетишни бошдан кечирди ва шу сабабли касалхонага ётқизилди. Вегетатив қон-томир дистония синдроми ташхиси қўйилди. У тинчлантирувчи ва метаболик дорилар билан даволанди. Сўнгги уч йил ичида аҳоли ёмонлашди: юрак уриши ва юрак фаолияти-

даги узилишлар давом этди. Қабул қилинганда аҳволи нисбатан қониқарли эди. Объектив текширувда: бола-нинг астеник тана тузилиши ва қониқарли

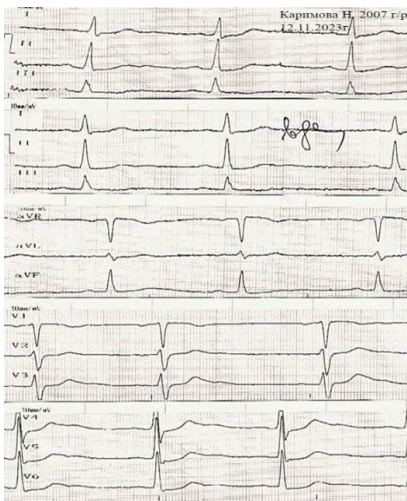
овқатланиши аниқланди. Кўкрак қафасида ассиметрия бор эди: умуртқа поғонасининг чап томонидаги бўрттик ва ўртача кўкрак кифосколиози (1, 2-расм).



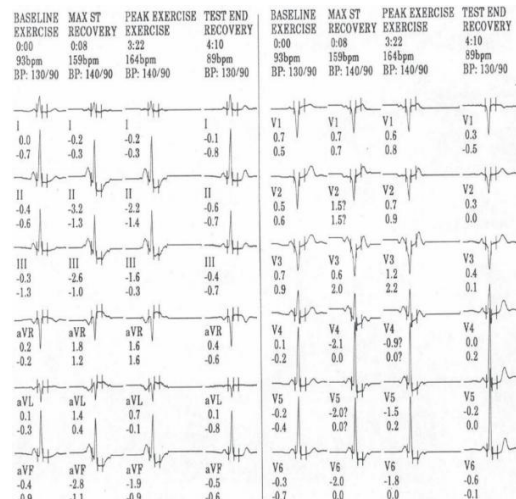
Расм 1. Беморнинг конституцияси



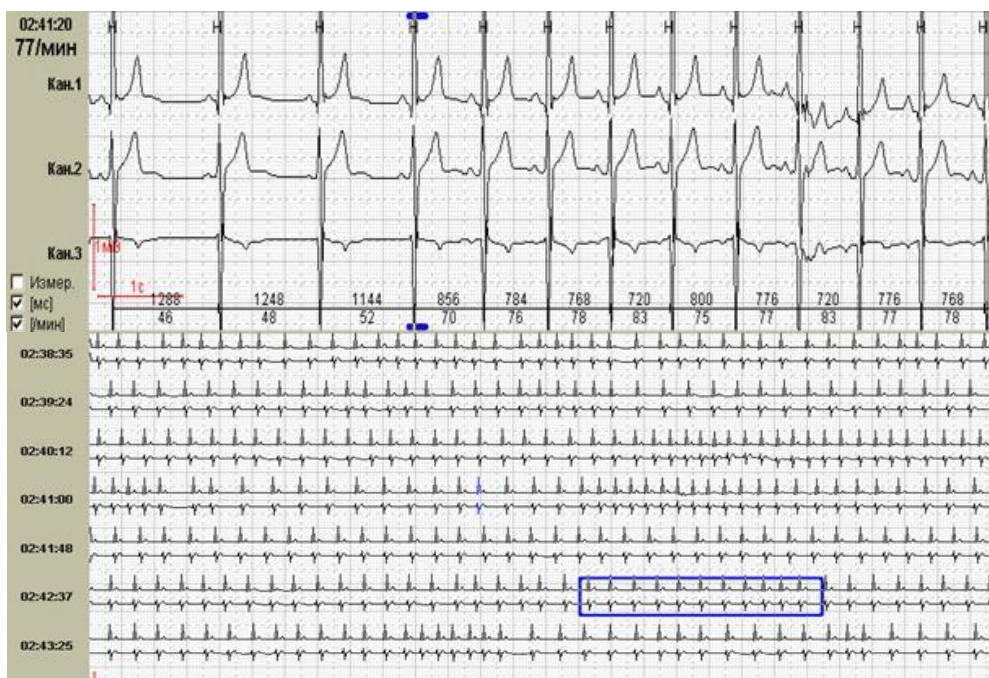
Расм 2. Кўкрак қафаси рентгенограммаси



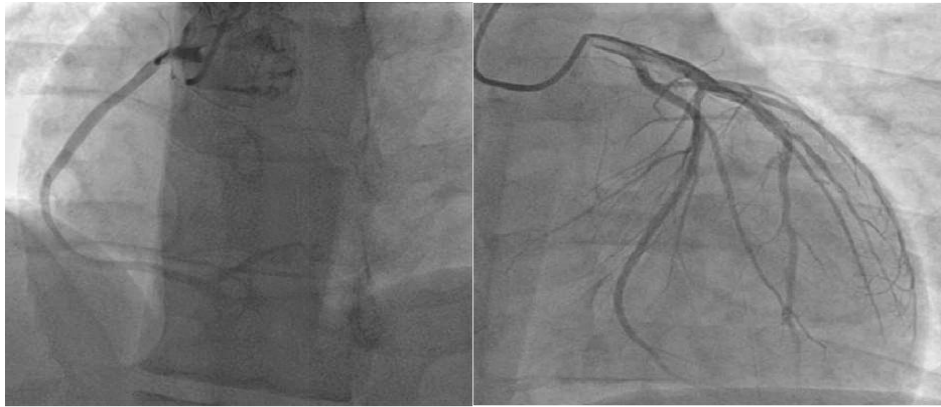
Расм 3. Тинч ҳолатдаги ЭКГ



Расм 4. Стресс тести вақтида ЭКГ динамикаси



Расм 5. ЭКГ ХМ фрагменти



Расм 6. Коронар ангиография сурати

Тери оқарган ва куруқ. Пастки кўкрак умуртқасининг паравертебрал нуқталари палпациясида оғриқ. НС 20/мин. Ўпкада везикуляр нафас, хириллашлар йўқ. Юрак товушлари ритмик, тепада систолик чертиш эшитилади. Прекардиал минтақада, бўйин томирларида ва қорин аортасида патологик шовқинлар қайд этилмаган. Юрак уриши дақиқада 105/мин. Қон босими 120/70 мм Нг. Жигар ва талоқ катталашмаган, ўнг буйракнинг пастки қутби пайпасланади.

Тадқиқот натижалари. *Қабул вақтидаги ЭКГни рўйхатдан ўтказиш:* синус ритми, юрак уриш тезлиги (ЮУТ) 105 зарба/мин; P=0,10 мс; QRS=0,36 мс; I, II, AVF, V4 – V6 ўтказгичларда ST сегментининг 0,5 мм гача чўзилиши ва депрессияси; Т тўлқини барча тармоқларда текисланган, SV1 > SV2. Хулоса: чап бўлмачанинг кенгайиши ва чап қоринчадаги ўртача юк. Миокарддаги диффуз ўзгаришлар (3-расм).

Велоэргометрия (стресс тести): юрак тезлиги бўйича юк 85% га етди (165 зарба/мин.). 3-юк босқичида (150 Вт) ST сегментининг 1,0-3,0 мм гача бўлган горизонтал зўриқиши II, III, aVF, V3 – V6 ўтказгичларда (-/+) Т тўлқини билан биргаликда пайдо бўлди. Шикоятлар йўқ, ЭКГ 3 минутлик дам олишда тикланган, жисмоний машқларга қон босимининг жавоб тури дистоник, жисмоний фаолиятга толерантлик юқори. Стресс тести ижобий деб баҳоланди (4-расм).

ЭКГ-холтер мониторинги (ЭКГ ХМ): синус ритми 39-135 зарба/мин юрак уриши билан қайд этилган. Кун давомида ўртача юрак уриши 63 зарба/мин; кечаси ўртача юрак тезлиги 47 зарба/мин, кечаси минимал юрак тезлиги 39 зарба/мин. Циркадли индекс - 1,34. 1,5 сониядан ортиқ 1767 та пауза қайд этилди: кундузи - 3 та (соатига 1 тадан кам), кечаси - 1764 (соатига 196 дан кам). 1832 мс гача бўлган максимал пауза 02:42:37 да содир бўлди. Максимал юрак уриш тезлиги дақиқада 135 мартагача бўлган учта жисмоний фаолият амалга оширилди. ST сегментининг тушқунлиги стандарт I ва II ўтказгичларда 3 мм гача ва Т тўлқинининг инверсияси III ўтказгичда юрак тезлигининг максимал ўсиши фониди қайд этилган (5-расм).

Эхокардиография протоколи (ЭхоКГ): чап қоринча (ЧҚ) якуний диастолик катталиги - 4,9 см; ЧҚ якуний диастолик ҳажми 133 мл ни ташкил этди, гипова акинезия зоналари аниқланмаган. Симпсон бўйича отилиб чиқиш улуши - 63%. Миокард масса индекси - 95 г/м², ЧҚ миокард массаси - 198 г, ЧҚ ҳажми - 42 см³. ЧҚ бўшлиғида медиан ва апикал қўшимча хордалари мавжуд. Вальсальва синус чегарасида аорта ёйи 3,6 см

ни ташкил қилди. Ўнг қоринчанинг базал ўлчами 3,2 см га тенг эди. Биринчи даражали трикуспидал ва митрал етишмовчилик (0,3 мм гача) аниқланди. Ўпка артериясида систолик босим 23 мм Нг ни ташкил қилади. Хулоса: ЧҚ функцияси сақланган. Биринчи даражали регургитация билан биринчи даражали митрал копоқ пролапси. Биринчи даражали трикуспидал етишмовчилиги. Аорта илдизининг ўртача кенгайиши. ЧҚ бўшлиғида қўшимча (ўрта ва апикал) хордалар мавжуд.

Коронар ангиография (КАГ): Миокарднинг ўнг тарафлама қон таъминоти тури. Коронар артерияларда стенозлар йўқ. Қўшимча турбулент оқимлар аниқланмади (6-расм).

Мунозара. Бемор Н., 16 ёшда, БТДС ташхиси юрак чап қоринчасининг қўшимча хордалари ва копоқ пролапсининг мавжудлиги; аорта илдизининг кенгайиши, синус тугунининг вегетатив дисфункцияси ва кўкрак қафасининг деформацияси; тинч ҳолатдаги ЭКГда миокардда диффуз ўзгаришларни ва жисмоний фаоллик баландлигида ST сегментининг яққол депрессияси аниқланиши билан тасдиқланган. Бу белгилар олинган ЭКГнинг ишемик мезонларини изохлашни қийинлаштирди ва қўшимча КАГ текширувини талаб қилди, бунинг ёрдамида коронар артерияларда стенозлар йўқлиги ва коронароген бўлмаган миокард шикастланиши тасдиқланди. Ушбу тадқиқот ЭКГнинг ўзига хос бўлмаган ўзгаришлари билан метаболик кардиомиопатия турларидан бири сабаб бўлган диспластик юракни ташхислаш имконини берди. Ушбу синдром билан ЭКГ ўзгаришлари кўпинча QT оралиғининг узайиши ёки миокарднинг метаболик касалликлари билан намоён бўлади [2, 8]. Дифференциацияланмаган бириктирувчи тўқима дисплазияси бўлган беморларда ишемик ЭКГ мезонлари жуда кам учрайди, бу эса бундай беморларни ташхислашда қийинчиликлар ва нотўғри бошқариш тактикасини келтириб чиқаради.

Ушбу ҳолатда, қизнинг жисмоний фаолиятга яроқлилиги тиббий жиҳатдан шубҳали деб баҳоланди, чунки кичик юрак аномалиялари тўсатдан юрак ўлими хавфини оширади [6]. Метаболик терапия [7] (магний, ранолазин, мексидол) ва кардиолог томонидан кузатув зарурати тавсия этилган.

Хулоса. Ушбу клиник ҳолат шуни кўрсатадики, ҳозирги вақтда хавфни стратификация қилиш учун юрак дисплазияси билан оғриган беморларни кейинги клиник кузатиш ва бириктирувчи тўқима дисплазияси синдромида миокарддаги патоморфологик ўзгаришлар хусусиятларини ўрганишни давом эттириш зарур.

Адабиётлар:

1. А.Ф. Бабцева, О.В. Шанова, Т.Е. Бойченко, К.А. Арутюнян, Е.Б. Романцова. Дисплазия соединительной ткани у детей и подростков//Благовещенск. – 2010. – 6 с.
2. Друк И.В., Нечаева Г.И., Осеева О.В., Поморгайло Е.Г., Максимов В.Н., Иванощук Д.Е., Гольяпин В.В. Персонифицированная оценка риска развития неблагоприятных сердечнососудистых осложнений у пациентов молодого возраста с дисплазией соединительной ткани//Кардиология. 2015. № 3. С. 75-84.
3. Земцовский Э.В. О понятиях «Системное вовлечение соединительной ткани» и «Вовлечение сердца» в свете пересмотра Гентской нозологии для диагностики синдрома Марфана // Российский кардиологический журнал. 2013. № 1. С. 7-13.
4. Казакова Т.А., Головина Н.В., Сергеева Д.И., Степаненко И.А. Структура и частота проявлений диспластического сердца у военнослужащих//Биомедицинский журнал Medline.ru. 2018. №19. [Электронный ресурс]. URL: <http://www.medline.ru/public/art/tom19/art46.html> (дата обращения: 15.07.2019).
5. Малев Э.Г., Березовская Г.А., Парфенова Н.Н., Реева С.В., Лунева Е.Б., Беляева Е.Л., Лобанов М.Ю., Красавина Д.А., Аникин В.В., Арсентьев В.Г., Арутюнов Г.П., Белан Ю.Б., Викторова И.А., Галявич А.С., Гендлин Г.Е., Верещагина Г.Н., Горбунова В.Н., Глотов А.В., Гнусаев С.Ф., Гладких Н.Н., Громова О.А., Домницкая Т.М., Евсеева М.Е., Земцовский Э.В., Кадурина Т.И., Карпов Р.С., Клеменов А.В., Коненков В.И., Куликов А.М., Маколкин В.И., Мартынов А.И., Медведев В.П., Нестеренко З.В., Нечаева Г.И., Оганов Р.Г., Перекальская М.А., Рудой А.С., Сторожаков Г.И., Трисветова Е.Л., Чернышова Т.Е., Шабалов Н.П., Ягода А.В., Яковлев В.М. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (I пересмотр)//Российский кардиологический журнал. 2013. № 1. Т. 18. С. 1-32.
6. Пиголкин Ю.И., Шилова М.А., Глоба И.В. Патология сосудов в аспекте внезапной смерти лиц молодого возраста и дисплазия соединительной ткани: анатомо-физиологические и морфологические параллели//Ангиология и сосудистая хирургия. 2017. № 1. С. 36-42.
7. Погосова Г.В., Аушева А.К., Карпова А.В. Магний

- и сердечно-сосудистые заболевания: новые данные и перспективы // Кардиология. 2014. № 2. С. 86-89.
8. Смирнова Т.Л., Герасимова Л.И. Особенности клинических проявлений синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани//Доктор.Ру. 2018. № 8 (152). С. 40-44.
 9. Akhrarova F. Clinical and instrumental changes in connective tissue dysplasia syndrome. Clinical case //Science and innovation. – 2024. – Т. 3. – №. D2. – С. 231-236. <https://cyberleninka.ru/article/n/clinical-and-instrumental-changes-in-connective-tissue-dysplasia-syndrome-clinical-case>.
 10. Akhrarova F. M., /Peculiarities of interpretation of electrocardiographic data in children with heart connective tissue dyplasia syndrome. Journal of hepato-gastroenterology research. 2022. Special Issue. pp.29-39. <https://tadqiqot.uz/index.php/gastro/article/download/6528/6173>.

АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА

Ахрарова Ф.М., Ахрарова Н.А.

Резюме. Больная Н., 16 лет поступила в клинику с жалобами на учащенное сердцебиение, перебои в работе сердца, боли в области сердца колющего характера, чувство нехватки воздуха. Во время обследования выявлены ЭКГ изменения в виде горизонтальной депрессии сегмента ST до 3 мм. При суточном мониторинговании ЭКГ на высоте нагрузки возникала инверсия зубца T и депрессия сегмента ST. При всестороннем обследовании были найдены признаки синдрома дисплазии соединительной ткани (СДСТ). При эхокардиографическом (ЭхоКГ) обследовании получены признаки пролапса митрального и трикуспидального клапанов с регургитацией I степени, добавочные хорды левого желудочка, расширение корня аорты до 3,6 см, фракция выброса составила 63%, индекс массы миокарда – 95 г/м². При мониторинговании ЭКГ зарегистрированы признаки дисфункции синусового узла. По данным коронароангиографии стенозов в коронарных артериях нет.

Ключевые слова: дисплазия, соединительная ткань, электрокардиография, диспластическое сердце, ребенок.