



ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS (ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS, ENDOMIocardial FIBROSIS)

Kudratova Gulsara Najmitdinovna

Kholmuradova Zilola Ergashevna

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine. Samarkand. Uzbekistan

<https://doi.org/10.5281/zenodo.13379109>

ARTICLE INFO

Received: 22th August 2024

Accepted: 26th August 2024

Online: 27th August 2024

KEYWORDS

*Endocardial fibroelastosis,
children, treatment.*

ABSTRACT

Endocardial fibroelastosis is considered one of the serious diseases, which is caused by congenital or acquired diffuse thickening of the endocardial layer as a result of connective tissue growth of one or more heart chambers. The clinic of the disease is manifested by signs of heart failure (rapid heartbeat, shortness of breath, swelling in the peripheral area and rhythm disturbances (dizziness, fainting). Patients are diagnosed based on the results of electrocardiography, echocardiography, and endomyocardial biopsy. Medicines, anticoagulants, and antiarrhythmic drugs are used as treatment to relieve the symptoms of heart failure. In some cases, the heart is transplanted.

ЭНДОКАРД ФИБРОЭЛАСТОЗИ (ЭНДОКАРДИАЛ ФИБРОЭЛАСТОЗ, ЭНДОМИОКАРДИАЛ ФИБРОЗ)

Кудратова Гулсара Нажмитдиновна

Холмурадова Зилола Эргашевна

Даволаш факультети Педиатрия кафедраси. Самарканд. Узбекистон

<https://doi.org/10.5281/zenodo.13379109>

ARTICLE INFO

Received: 22th August 2024

Accepted: 26th August 2024

Online: 27th August 2024

KEYWORDS

*Эндокард фиброэластози,
болалар, даволаш.*

ABSTRACT

Эндокард фиброэластози– бу оғир касалликлардан бири ҳисобланиб, туғма ёки орттирилган эндокард қаватининг битта ёки бир нечта юрак камераларининг бириктирувчи тўқима ўсиб кириши натижасида диффуз қлинлашишидан келиб чиқади. Касалликни клиникаси юрак етишмовчилигини қўйидаги белгилари билан намоён бўлади (юракни тез уриши, ҳансираш, периферик соҳада шишлар пайдо бўлиши ва ритмни бузилиши (бош айланиши, ҳушдан кетиш ҳолатларини кузатилиши). Беморларга ташҳис электрокардиография, ЭҲоКГ, эндомиокардиал биопсия натижалари асосида қўйилади. Даволаш сифатида юрак етишмовчилигини белгиларини бартараф қиладиган препаратлар,



антикоагулянтлар ва антиаритмик дори моддалари қўлланилади. Баъзи ҳолатларда юрак кўчириб ўтказилади.

Умумий маълумотлар:

Эндокард фиброэластози(ЭФ, эндомиокардиал фиброз, эндокардиал фиброэластоз) –бу юракни туғма ёки орттирилган патологияси ҳисобланиб, бунда эндокард деворида ва юракни ҳар хил қисмини субэндокардиал миокардида коллагенли ва эластик тўқималарни ўсиб кириши натижасида ривожланади.

Туғма фиброэластоз кўпинча туғма юрак нўқсонлари билан бирга қўшилиб келади (очиқ артериал йўл билан, ўнг қоринча гипоплазияси билан, клапан ости аортал стенози билан).

Ушбу патология 1000 та туғма юрак нуқсонига 4-17 та ҳолат учраши аниқланган. Касаллик аёл жинси ўртасида кўпроқ кузатилганлиги аниқланган.

Туғма ЭФ Африкада, жанубий-шарқий Осиё давлатларида ва жанубий Америкада кенг тарқалган. Орттирилган фиброэластоз ҳақида эпидемиологик маълумотлар йўқ.

Туғма эндокард фиброэластози сабаблари:

Аниқ сабаби маълум эмас. Бу касалликни ривожланишига ҳомила ичи инфекциясини урни аҳамиятли ҳисобланади

(Коксаки В, эпидемик паротит,цитомегаловирули инфекция).

ЭФ ривожланишида аутоиммун назарияси ҳам бор.Она қонидаги махсус аутоантитела билан ЭФ чақалоқларда ўзаро боғлиқлик борлиги аниқланган.

Наслий мойилликни ҳам аҳамияти бор. Кўп текширишлар натижасида аниқланганки ЭФ билан касалланган беморларда, X- хромосомани Хq28 соҳасида жойлашган коллаген ва эластин синтезини бошқарадиган G4.5 генини мутацияси аниқланган.

Орттирилган шакли

Иккиламчи эндокард фиброэластозини келиб чиқишига баъзи бир юрак касалликлари таъсир қилади, яъни органни тўқимасида ҳар хил метаболитлар тўпланади:

Буларга киради:

инфекцион миокардит;

дилятациян, гипертрофик кардиомиопатиялар;

Нимон-Пик касаллигида, гемохроматозда, амилоидозда

Патогенези

Бир нечта таъсирланувчи омиллар таъсирида юрак тўқимасида кузатиладиган номаълум сабаблар натижасида қуйидаги патологик жараёнлар ривожланади.



Миокардни ва эндокардни субэндокардиал қаватини эндотелиал хўжайралари мезенхиал хўжайрага трансформация бўлади (фибробластлар) ва ўсиш омили таъсирида бириктирувчи тўқима коллаген ва эластин толаларини синтезлаш бошланади. Ўсиш омилини фиброэластларни бошқаришини бузилиши фиброз даражасини кучайтиради. Натижада юракни бир ёки бир нечта қисмини (бўлмачалар, қоринчалар) эндокарди қалинлашади, юракни эгилувчанлиги пасаяди. Диастолик фаолияти бузилади, яъни юрак камераларида диастола вақтида қон билан тўлиши бузилади.

Гемодинамик бузилиш келиб чиқади – бўлмачалар ва қоринчаларда босим ошади, шу билан бирга кичик қон айланиш доирасида томирларда ҳам босим ошади, систолик артериал босим пасаяди. Юрак бўшлиқлари кенгайди, деворларида тромб ҳосил бўлади. Бириктирувчи тўқимани ўсиши юракни ўтказувчи тизимини фаолиятини ҳам бузилишига олиб келади.

Патологоанатомик ўзгаришларга киради- склероз ва эндокарда оҳакланиш, пайларни хордаларини қалинлаши, калталаши ва мушак толаларини гипертрофияси, айниқса папилляр мушаклар соҳасида.

Таснифи

Келиб чиқишига қараб бирламчи (туғма) ва иккиламчи (орттирилган) эндокард фиброэластозига бўлинади. Туғма ЭФ изолирланган ва юракни органик зарарланиши (туғма нўқсонлар) билан бирга келиши.

Фиброзни жойлашган жойига қараб бўлинади:

Чап қоринча ЭФ.

Бу шакли кўп учрайди, қоринча ҳажми жуда катталашади (дилатацион типи), ёки тескариси жуда кичрайиши мумкин (контрактил тип).

Ўнг қоринча ЭФ.

Фиброэластозни энг кам учрайдиган типи. Жараён ўнг бўлмачага тарқалиши мумкин.

Қоринчалар учи соҳасидаги ЭФ.

Бу ҳолатда ЭФ Девис касаллиги (гиперэозинофил эндомиокардиал касаллиги) деб номланади. Қоринчалар деворида типик тромблар ҳосил бўлади.

Эндокард фиброэластозини симптомлари

Тўғма шакли оғир тез прогрессивланувчи кечиш билан характерланади, ҳаётининг биринчи йилида клиник белгилари манифестланади. Ота-онаси болани ланжлигига, онасини кўкрагини сушт эмишига ёки бутунлай эммай қўйишига аҳамият беришади. Тери қопламалари оқаради, тана вазни паст, бола доимо ўткир респиратор инфекция билан касалланиб туради. Кейинчалик димланган юрак етишмовчилик белгилари қўшилади – нафас олишини тезлашиши, юрагини тез уриши, цианоз (кўкариш), лаблари, бармоқ учлари кўкаради, гепатомегалия.

Орттирилган ЭФ.

Бу шакли билан катта кишилар касалланади. Клиник белгилари аста-секин ривожланади. Олдин ҳансираш пайдо бўлади, юрак уриши тезлашади, кичик жисмоний зўриқишларда тез чарчаб қолади. Кейинчалик тавонларида ва тиззадан пастки қисмларда шиш пайдо бўлади, жигарни катталаши тўфайли ўнг қовурға остида оғриқ



пайдо бўлади. Юрак ритмини бузилиш белгилари хуруж шаклида кечади, яъни беморни бошини айланиши, кўз олдини қоронғилаши, хушини йўқотиши ва ҳ.к.

Асоратлари:

ЭФ ни туғма шакли кўпинча болани ҳаётига хавф солувчи ҳолатларни вужудга келтиради:

- бош мия тромбоемболияси;
- мезентериал томирлар тромбоемболияси;
- ўткир юрак етишмовчилиги (кардиоген шок, ўпка шиши);
- тўлиқ атриовентрикуляр блокада тўфайли юракни тўхтаб қолиши.

Иккиламчи ЭФ да фиброз жараёни юрак клапанларига тарқалиши тўфайли юрак нўқсонларини ривожланишига олиб келади (митрал стенозига, аорта клапанини етишмовчилигига ва ҳ.к.), кейинчалик ўпка гипертензиясига олиб келади. Кам учрайдиган асоратларга киради миокард инфаркти ва қорин бўшлиғида, перикардиал ва плевра бўшлиғида сувни йиғилиши ҳисобланади.

Диагностикаси

Туғма ЭФ касаллар билан педиатрлар, болалар кардиологи ва неонатологлар шуғулланадилар.

Иккиламчи ЭФ касаллар билан махсус-кардиологлар шуғулланадилар.

Умумий куриқда аҳамият берилади -қорнини катталигига, беморни бармоқларини барабан таёқчасига ўқшашлиги, гепатоюгуляр рефлюкс (ўнг қовурға остига босганда буйин веналарини буртиши). Юракни ва ўпкани аускультациясида юрак тонларини бўғиқлиги, галоп ритми ва кичик пуфакли намли хириллашлар эшитилади.

ЭФ ташҳисда аҳамиятли усулларга қуйидагилар киради:

Электрокардиограмма.

ЭКГ да атриовентрикуляр блокада (АВ-блокада) I, II ва III даражаси, Фредерик синдроми (тўлиқ АВ-блокадаси ва бўлмачалар фибрилляцияси бирга қўшилиб келиши) кузатилади. Кўпинча Вольфа-Паркинсон-Уайта

синдромини белгилари, ёки WPW (P-Q интервалини қисқариши, QRS комплексини узайиши ва деформацияси дельта-тўлқинини борлиги), бўлмачалар ва қоринчалар гипертрофияси аниқланади.

Рентгенография.

Беморни рентгенограммасида кардиомегалия кузатилади (юрак ҳажмини кенгайиши), дилатационли ЭФ да юрак шакли шарсимон ва контрактиль ЭФ да трапедсиасимон бўлади. Ўпка гипертензиясида ўпка артериясини стволи узаяди ва буртиб чиқади, ўпка илдизини сояси кенгайди ва ўпка суръати кучаяди.

Эхокардиография.

ЭхоКГ да эндокардни эхопозитивлиги кучайган (девори зичлашган ва қалинлашган), миокардни қисқарувчанлик хусусияти пасайган. Юракни туғма ва орттирилган нўқсонлари бўлса, унда клапанларни ва деворларини зарарланганлиги ва ўпка артерияси тизимида босимни ошгани аниқланади.

ЭхоКГ билан ҳомилани 14-ҳафталигидан эндокард фиброэластозини ташҳислаш мумкин..

Гистологик текширишлар



Эндомиокардиал биопсия жуда кам ҳолларда қилинади. Морфологик препаратларни микроскоп остида кўрганда субэндокардиал қисмида ва сурғич мушаклар соҳасида мушак толаларини гипертрофияси, фрагментацияси ва вакуолизацияси аниқланади. Эндокард ва миокарда фиброз, гиалиноз бўлиши хос

Қиёсий ташҳислаш.

ЭФ.ни туғма кардит билан, инфекцион этиологияли юрак касалликлари билан (вирусли миокардит, инфекцион эндокардит, ўткир ревматик иситма) ва метаболик бузилишлар натижасидаги касалликлар (мукополисахаридоз, гликогеноз) билан қиёслаш зарур.

Эндокард фиброэластозини давоси.

Консерватив даволаш

Этиотроп давоси йўқ.

Ҳамма беморларни кардиологик шифохонага ётқизиш керак, агар бемор оғир бўлса реанимация ёки интенсив терапия бўлимида даволанади.

ЭФ туғма шаклини даволашни ҳозирги вақтда эффектив усуллари ишлаб чиқилмаган.

ЭФ орттирилган шаклини патогенетик даволаш учун юрак етишмовчилигини прогрессивланишини секинлаштирадиган дори препаратлари қўлланилади – АПФ ингибиторлари (периндоприл, эналаприл), бета-адренергик рецепторлар блокаторлари (биспролол, метопролол) ва минералокортикоид рецепторлар антогонисти (спиронолактон).

Тромб ҳосил бўлишини олдини олиш учун антикоагулянтлар (варфарин, гепарин) берилади.

Аритмия хуружини (WPW синдроми) купировать қилиш, гемодинамикани бузилишини олдини олиш учун, вагус синамаси (каротид синусини массажи, Вальсальвал синамаси) ўтказилади. аденозинтрифосфат, верапамил Агар бу муолажалардан кейин синус ритмини тиклаб бўлмаса, унда электрокардиостимуляцияга мурожаат қилинади. Кейинчалик бемор доимо антиаритмик препаратлар қўллаб юриши керак.

Хирургик даволаш

Агар тез-тез хуружлар бўлиб турса ва дори препаратларига резистент бўлса, радиочастотли абляция ўтказилади. АВ блокадасини II ёки III даражаси аниқланса, унда электрокардиостимулятор урнатишга кўрсатма бўлади.). Бирдан-бир даволашни радикал усуллардан бири юракни трансплантация қилиш, бу фақат критик ҳолатларда қўлланилади.

Оқибати ва профилактика

Туғма ЭФ оғир касаллик ҳисобланиб, болаларни 90% икки ёшгача яшаши мумкин, қон айланишини етишмовчилиги натижасида ўлади. Асосий профилактикаси эрта пренаталь даврда ташҳис қуйиш, тиббиёт кўрсатмаларига асосан ҳомилани олиб ташлаш ҳисобланади.

Орттирилган фиброэластоз туғма ЭФ га нисбатан яхшисифат ҳисобланади. Беморни ўлими юрак етишмовчилигидан, тромбоэмболик асоратлардан, ритмни бузилиши натижасида юракни тўхташи 25-30% ташкил қилади.



Асосий профилактикаси ЭФ ривожланишига олиб келадиган асосий касалликларни даволаш.

References:

1. Кардиология и ревматология детского возраста/ под ред. Самсыгиной Г.А., Щербаковой М.Ю. – 2009.
2. Неонатальная кардиология/ А. В. Прахов. – 2017.
3. Эндокардиальный фиброэластоз у детей/ Афанасьева В.М., Козлов Б.В.// Педиатрия. – 2014-№8.
4. Кудратова Г., Холмурадова З. Болаларда ва ўсмирларда семизликни кечиши //Евразийский журнал медицинских и естественных наук. – 2023. – Т. 3. – №. 11. – С. 110-114.
5. Гарифулина Л. М., Холмурадова З. Э., Кудратова Г. Н. FEATURES OF IMPLEMENTATION OF CARDIOVASCULAR SYSTEM PATHOLOGY IN CHILDREN WITH OBESITY, IMPROVEMENT OF PREVENTION AND TREATMENT //ЖУРНАЛ ГЕПАТО-ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ. – 2023. – Т. 4. – №. 3.