

# ЗҮРХ СУДАСНЫ ҮНДЭСНИЙ КОНФЕРЕНЦИ 2011

Зүрх судасны өвчний хяналт ба менежментийг сайжруулахад



Зүрх судасны төв, Алсын зайн Анагаах ухааны анхдагч төсөл  
2011 оны 6 сарын 21-22.  
Хаан Палас зочид буудал, Улаанбаатар хот



# Кардиомиопати: ангилал, оношлогоо, эмчилгээ

Д. Мөнгөнчимэг,  
Зүрх Судасны Төв

# Кардиомиопатийн ангилал

Эмгэгүүд	товч тодорхойлол
Тэлэгдлийн кардиомиопати	Зүүн эсвэл хоёр ховдол тэлэгдэж агших чадвар буурсан. Шалтгаан нь удамшил-генетик, вирус, дархлаа, алкоголь-хордлого, шалтгаан тодорхойгүй эсвэл зүрх судасны тодорхой өвчнүүдтэй хавсарч тохиолдох
Гипертрофиийн кардиомиопати	Зүүн/ баруун ховдлын гипертрофи, ихэвчлэн ассиметрик байдаг нь таславчид голдуу илэрнэ, саркоплазмын уургийн мутаци элбэг тохиолдох шалтгаан нь
Рестриктив кардиомиопати	Зүүн/ хоёр ховдлын дүүрэлт хязгаарлагдсан, миокард фиброзон эдээр нэвчсэн, диастолын үеийн хэмжээ багассан, агшилтын үзүүлэлтүүд бараг хэвийн. Шалтгаан тодорхойгүй эсвэл амилоидоз, эндомиокардиал фиброз зэрэг өвчний үед
Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати	Баруун ховдол, зүүн ховдлын миокардынзарим хэсэг давшингуй фиброз өөхөн эдээр солигдох, удам дамжсан гэр бүлийн өвчлөл элбэг
Ангилагдаагүй кардиомиопати	Аль нэг хэлбэрт харъяалагдах боломжгүй, noncompaction кардиомиопати, хэмжээ тэлэгдээгүй агшилтын алдагдалтай кардиомиопати, митохондрийн кардиомиопати, эндокардиал фиброэластоз өвчин г.м

# PRIMARY CARDIOMYOPATHIES

**Genetic**

**Mixed\***

**Acquired**

*HCM*

*ARVC / D*

*LVNC*

Storage Diseases

PRKAG2  
Danon

Conduction Defects

Mitochondrial myopathies

*Ion Channel Disorders*

LQTS

Brugada

SQTS

CPVT

Asian  
SUNDS

*DCM*

Restrictive  
(non-hypertrophied  
and non-dilated)

Inflammatory (myocarditis)

Stress-provoked  
("tako-tsubo")

Peripartum

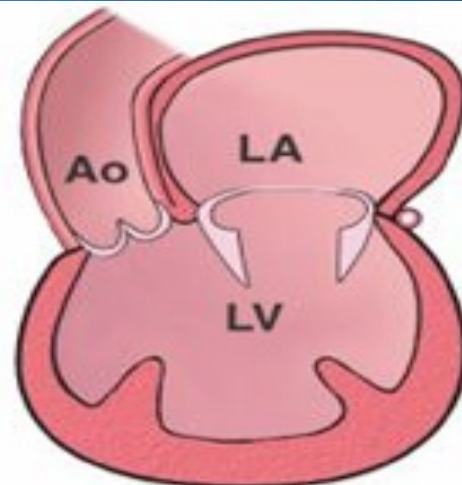
Tachycardia-induced

Infants of insulin-dependent  
diabetic mothers

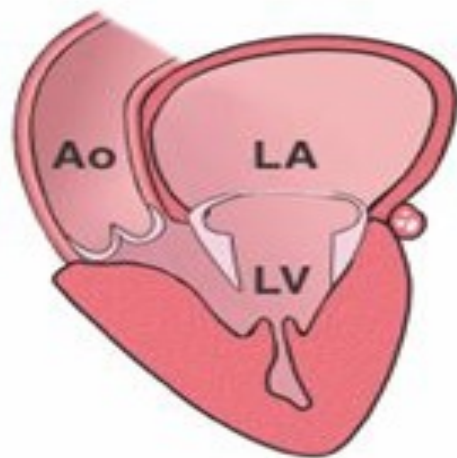
# Морфологийн хувьд уламжлалт 3 үндсэн хэлбэр



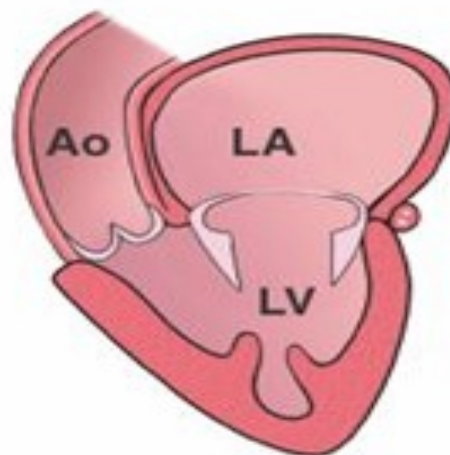
Normal



Dilated  
cardiomyopathy



Hypertrophic  
cardiomyopathy



Restrictive  
cardiomyopathy

# Тэлэгдлийн кардиомиопати: этиологи

- **Идиопатик** буюу шалтгаан тодорхойгүй
  - Ихэнхи буюу >50% нь шалтгаан тодорхойгүй
    - Үүнээс 30–50%-д нь 20 гаруй генийн мутац
- **Миокардит**
  - Вирус: аденовирус, энтеровирус (коксаки В3)
  - Chagas disease, Lyme disease
  - Харшил: сульфаниламид, сефалоспорин, пенициллин, трициклик антидепрессант
- **Хордлого**
  - Алкогол, кокайн,
- **Ишемийн өвчин**
- **Перипартум кардиомиопати**
- **Нейромускулар өвчнүүд**: Duchenne булчингийн дистрофи, myotonic dystrophy
- **Дотоод шүүрлийн булчирхайн өвчнүүд**: бамбай, диабет, кушинг, феохромоцитома, өсөлтийн гормоны ихдэлт ба багасалт
- **Эмийн шалтгаантай**: антациклин, доксорубицин г. м цитостатикууд
- **Карнитин, селен, тиаминий дутагдал**
- **Тахикарди, хавхлагын гажиг, цацраг идэвхит туяаны нөлөөлөл, уреми, гемодиализ, нойрсох үеийн амьсгал түгжрэх хам шинж**

# Тэлэгдлийн кардиомиопати: оношлогоо

**Анамнез:** **этиологи** тодруулах, гэр бүлийн дунд гэнэтийн нас баралт бий эсэх, зүрхний дутагдлын хам шинж урьд илэрч байсан эсэх

**Бодит үзлэгээр:** зүрхний дутагдлын хам шинж:  
Тахикарди, амьсгаадалт, гүрээний венийн даралт ихсэлт, чагнахад S3 ба S4 сонсогдох, оройн түлхэлт хажуу тийш шилжих, митрал/трикуспид регургитаци, гепатомегали, асцит, захын хаван, плеврийн шингэн үүсэх

**Лаборотори шинжилгээнд:** шалтгаан тодруулах зорилгоор цусны дэлгэрэнгүй, биохимийн шинжилгээ, BNP, pro-BNP, тропонин, липидийн

**Рентген:** кардиомегали, уушигны гипертензийн шинж тэмдэг

**ЗЦБ:** синусын тахикарди, тосгуурын болон ховдлын аритми, ST сегментийн ба T шүдний өөрчлөлтүүд, ховдол хоорондын дамжуулалтын алдагдал



**Зүрхний эхо:** LV ба RV-н тэлэгдэн систолийн үйл ажиллагаа буурах, хожуу үедээ ЗХ-н рестриктив дүүрэлт, регургитациуд үүсэх, тосгууруудын тэлэгдэл, зүрхний хөндийд тромб үүсэж болно.

**Эндомиокардиал биопси:** ихэвчлэн миокардит үгүйсгэх зорилгоор

**Гистологийн шинжилгээнд** миоцитийн гипертрофи, интерстициал фиброз

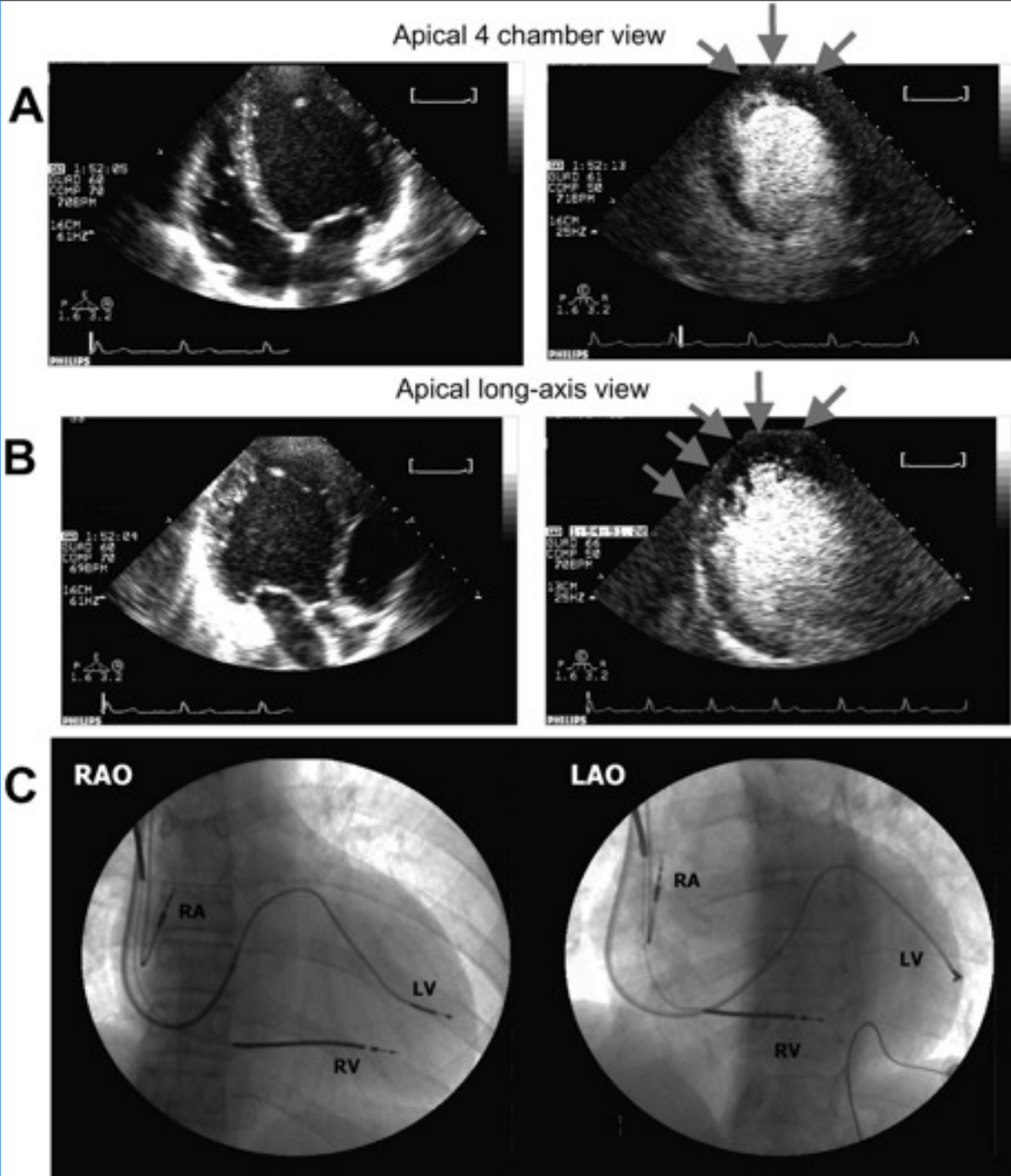
**Коронар ангиографийн шинжилгээ:** титэм судасны эмгэг сэжиглэж буй үед

**Генетикийн шинжилгээ**

**Гэр бүлийн бусад хүмүүст илрүүлэх шинжилгээ хийх**

**Ялган оношлогоо:**

- Амилойдоз, саркойдоз, хемокроматоз, гипертензийн кардиомиопати



# Тэлэгдлийн кардиомиопати MRI



# Тэлэгдлийн кардиомиопати эмчилгээ:

## Эмийн эмчилгээ:

- ACE – ингибитор/ ARB (жирэмсэн үед эсрэг заалттай)
- $\beta$ -блокаторууд
- судас тэлэгч: гидралазин болон нитратууд
- алдостероны антагонист
- диуретик
- дигоксин
- амиодарон
- варфарин ба бусад тромбын эсрэг

ЭМЧИЛГЭЭ

# Тэлэгдлийн кардиомиопати: МЭС

## Заслын эмчилгээ / процедур: ICD-implantable cardioverter defibrillator

урьд нь ховдлын жирвэгнээ (ХЖ) эсвэл тогтвортой бус ховдлын тахикарди илэрч байсан

- Гэнэт илрэх ховдлын тахикарди (ХТ)
- Шалтгаан тодорхойгүй ухаан балартах, электрофизиолог шинжилгээгээр сэдээж болохуйц ХТ ба ХЖ
- Ишемийн КМП  $EF \leq 35\%$ , инфаркт болсноос хойш 40 –с илүү хоног өнгөрсөн, зүрхний дутагдлын NYHA II–III
- Ишемийн КМП  $EF \leq 30\%$ , инфаркт болсноос хойш 40 –с илүү хоног өнгөрсөн, зүрхний дутагдлын NYHA I
- Ишемийн КМП  $EF \leq 40\%$ , тогтвортой бус ХТ, сэдээгдэхүйц ХЖ ба ХТ
- Ишемийн бус КМП  $EF \leq 35\%$ , NYHA II–III

### Пейсмакер

**CRT- cardiac resynchronization therapy** :  $LVEF \leq 35\%$ ,  $QRS \geq 120$  msec, зүрхний дутагдлын NYHA III–IV

**Титэм судасны мэс ажилбар**: ишемийн үед

**Трансплантаци, ховдол дэмжих төхөөрөмжүүд**

# Тэлэгдлийн шинж тэмдэг илэрдэг өвөрмөц кардиомиопати:

- Перипартум кардиомиопати
- Стресс– Такоцубо кардиомиопати
- Тахикарди–р сэдээгдсэн кардиомиопати
- Алкоголи кардиомиопати
- Ишемийн кардиомиопати

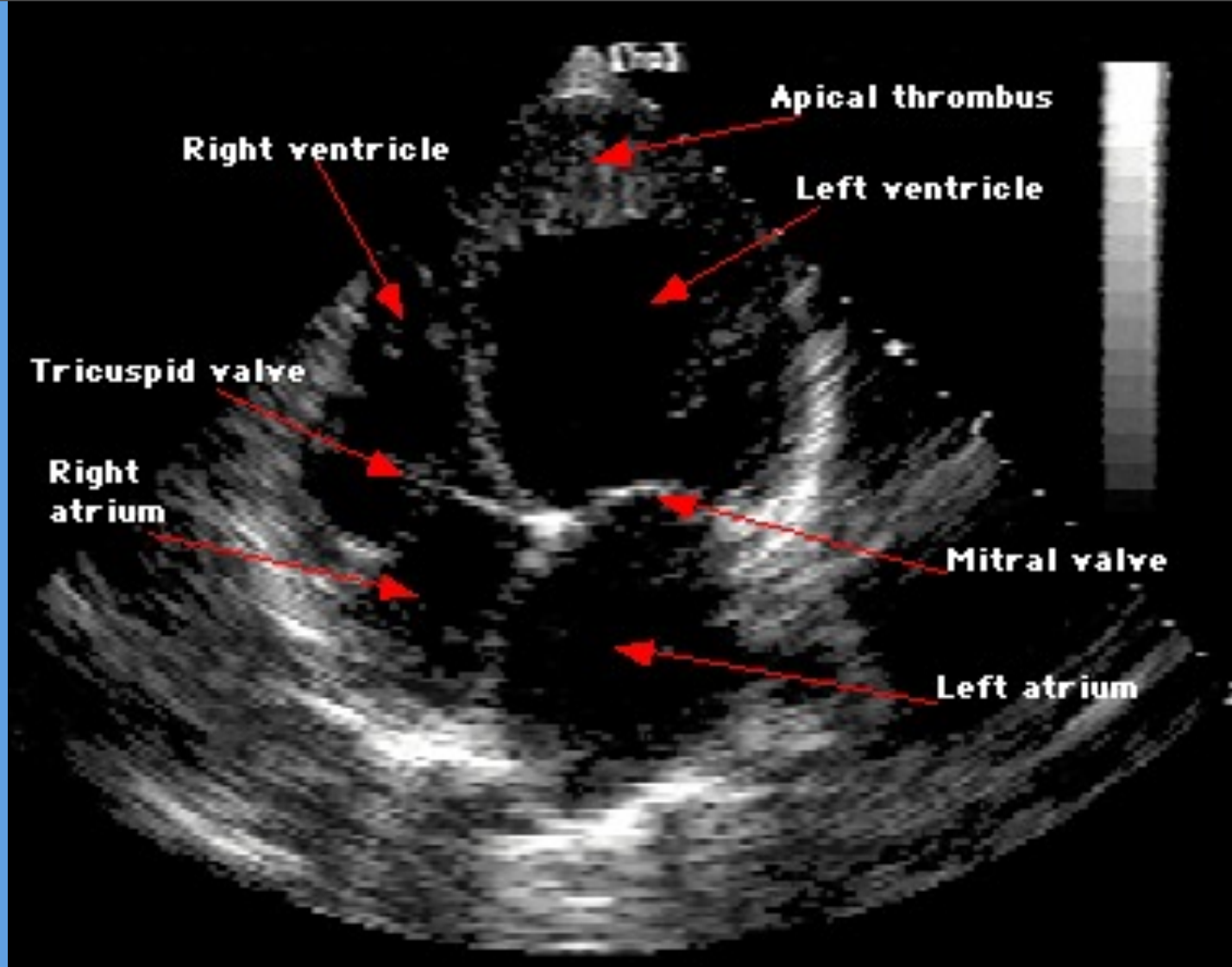
# Перипартум кардиомиопати

- Перипартум кардиомиопати нь жирэмсний сүүлийн сар ба төрсний дараахь 5 сарын дотор шинээр оношлогдож буй тэлэгдлийн кардиомиопати
- 75% тохиолдол нь төрсний дараах эхний 2 сард
- Шалтгаан тодорхойгүй
- Эрсдэлтэй бүлэгт: 30 нас, ихэр ураг, африк эмэгтэйчүүд, гэр бүлийн анамнез, өмнөх жирэмслэлтийн үед оношлогдож байсан
- Шалтгаан бүрэн тодорхой бус, аутоиммун, үрэвсэл байж болох
- 50% –д нь 6 сарын дотор эдгэрдэг болохоор тавилан бусад кардиомиопатийн дундаас сайн

## Перипартум кардиомиопатийн оношлогооны шалгуур нь:

- Зүрхний дутагдал жирэмсний сүүлийн сар ба төрсний дараахь 5 сарын дотор шинээр үүссэн
- Зүрхний дутагдалд хүргэх өөр шалтгаан үгүй
- Жирэмсний сүүлийн сар хүртэл зүрх судасны ямар нэг өвчин байгаагүй
- Систолийн үзүүлэлтүүд болох EF 45% – аас бага, M-горимд FS < 30% ба диастолын төгсгөлийн диаметр 2.7 cm / m<sup>2</sup> –ээс их





**Postpartum cardiomyopathy** Four chamber view of a 2-dimensional echocardiogram from a patient with persistent left ventricular dysfunction after pregnancy shows left ventricular and left atrial dilatation. There is a thrombus at the left ventricular apex.

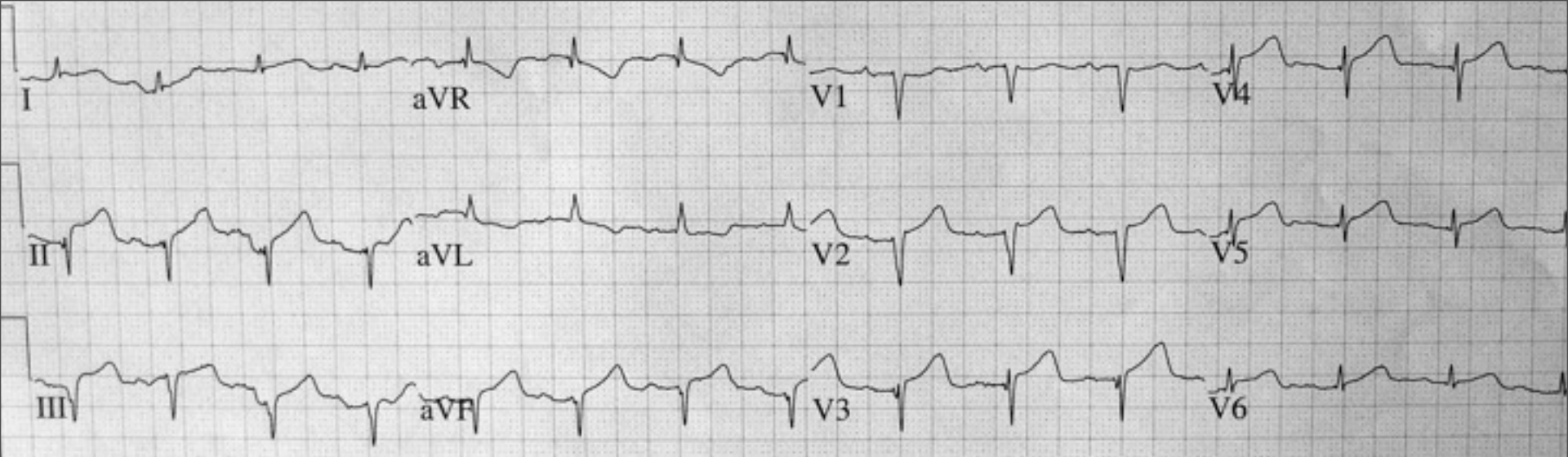
# Такацубо кардиомиопати

- Takotsubo кардиомиопати нь голдуу маш хүчтэй стресс, сэтгэл хөдлөлөөр сэдээгдэн хурдацтай хүнд хэлбэрийн гэхдээ эргэх явцтай зүрхний үйл ажиллагааны алдагдлын шинжээр илэрнэ
- Титэм судасны нарийсалгүй хэрнээ ЗЦБ болон зүрхний эход шигдээс төст өөрчлөлт илэрнэ
- Ийм хэлбэрийн зүүн ховдлын үйл ажиллагааны өөрчлөлтийг анх Японд илрүүлж “takotsubo cardiomyopathy,” гэж нэрлэгдэх болсон

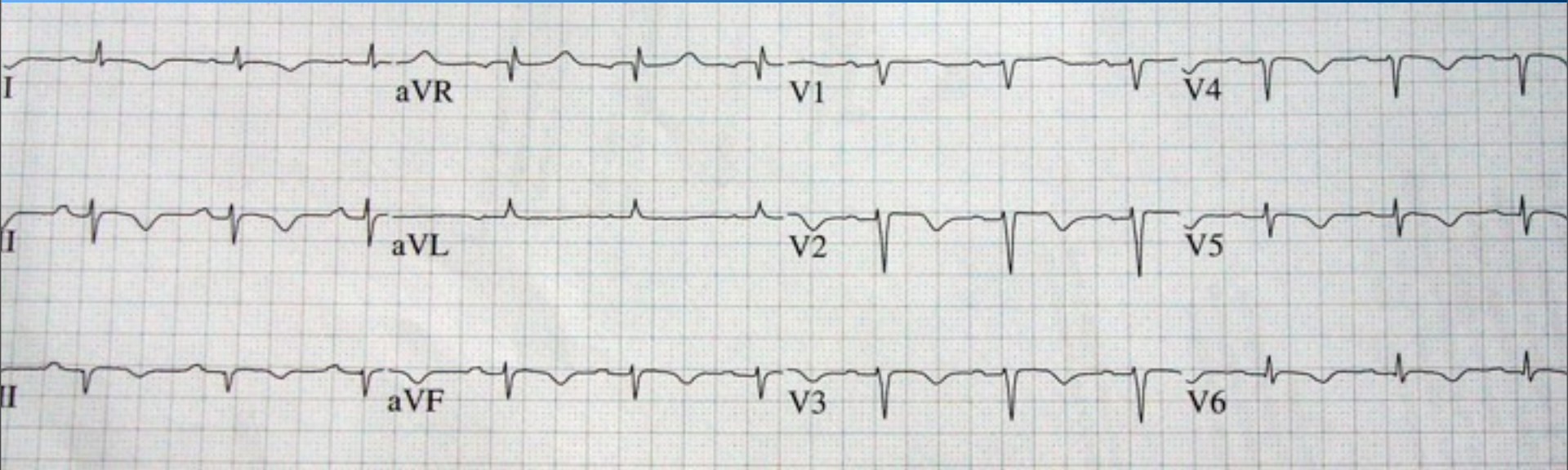
# Такацубо кардиомиопати: оношлогооны шалгуур

Mayo Clinic –н шалгуур нь :

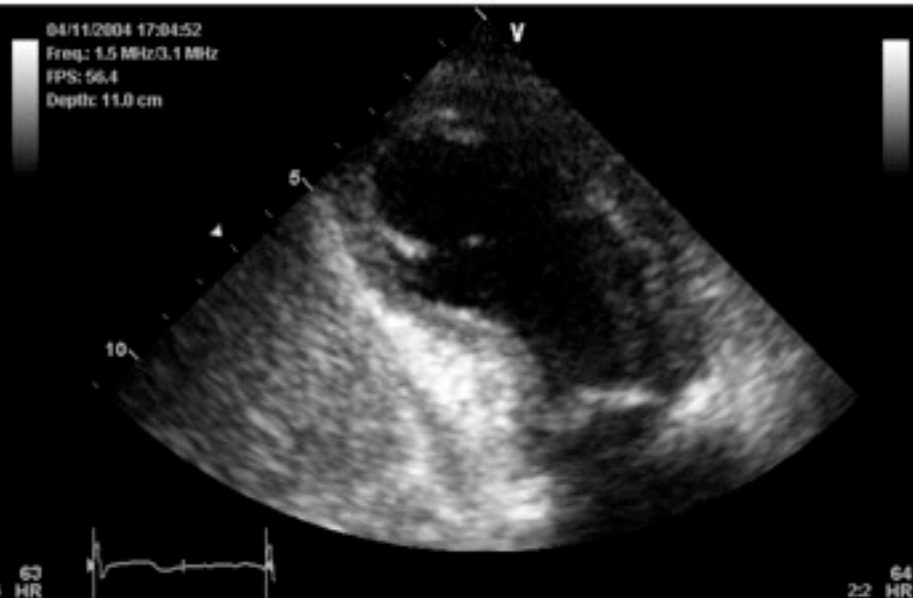
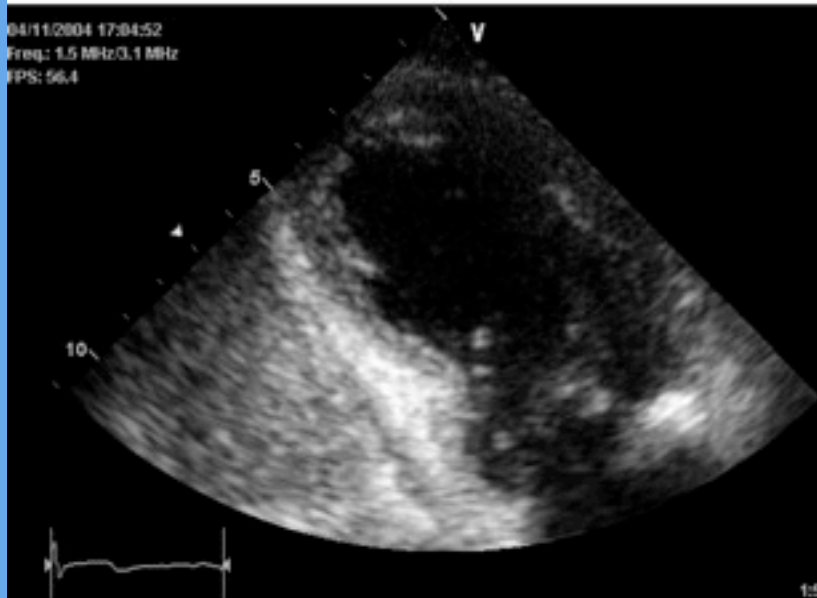
- Түр зуурын гипокинези, дискинези болон акинези зүүн ховдлын дунд хэсгийн ханыг заримдаа оройг хамрах ба энэ нь нэг тодорхой судасны хамрах талбайгаас илүү тархмал, стрессийн сэдээлт элбэг
- Бөглөрөлт титэм судасны өвчин байхгүй нь тодорхой
- ЗЦБ–т шинээр зарим өөрчлөлт илрэх: ST–сегмент өргөгдөх, T–шүд өргөгдөх эсвэл сөрөг болох, тропонин –ий хэмжээ дунд зэргээр ихсэх
- Миокардит болон феохромоцитома үгүйсгэгдсэн



Такацубо кардиомиопати ооншлогдсон хүний ЗЦБ : цээжний холболтуудад ST-сегмент дээшилсэн



Хэд хоногийн дараа ST-segment изолинид ирсэн, T шүд сөрөг хэвээр, R- өсөлт үгүй хэвээр



# Гипертроффик кардиомиопати: ЭТИОЛОГИ

- Зүрхний булчингийн саркомерийн 10 генийн аль нэгний аутосом доминант хэлбэрээр удамших мутаци
- Аль ч насны хүнд илэрч гарч ирж болно

# Гипертрофийн кардиомиопатийн хэлбэрүүд



**Basal to entire septum**



**Isolated lateral  
free wall**



**Concentric**



**Apical**



**Midventricular**

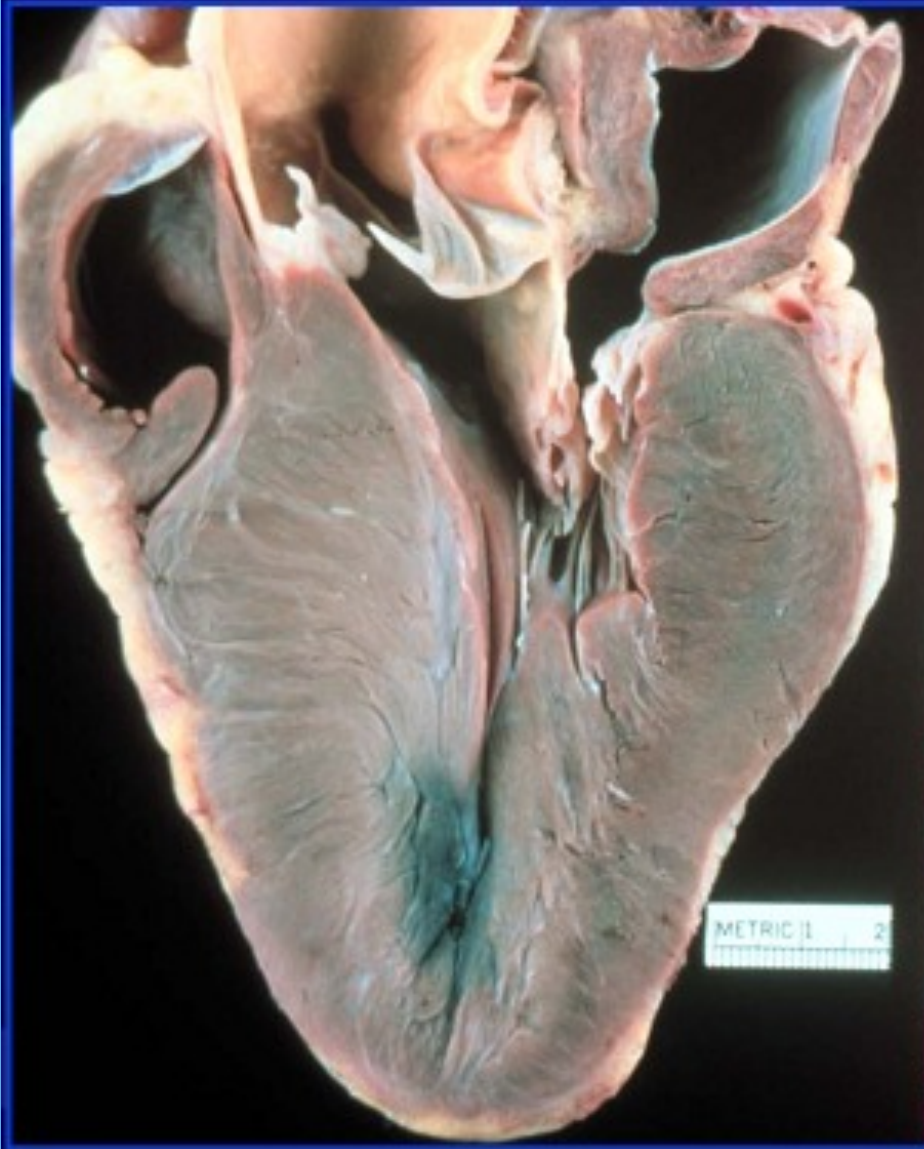
# Гипертрофийн кардиомиопати

- Шинж тэмдгүүд: амьсгаадалт, цээжний бахын өвдөлт, ядрах сульдах, ухаан балартах, зүрх дэлсэх
- Бодит үзлэгээр: зүрхний хил хязгаар бага зэргээр тэлэгдсэн, оройн агшилтын чичиргээ, зүрхний S4 авиа илрэх, вальсалвын маневрын үед систолийн шшугиан тодрох
- Цээжний рентген: багаас дунд зэргээр зүрх томорсон, зүүн тосгуурын томрол
- ЗЦБ: ЗХ–н гипертрофи, ST сегмент ба Т шүдний өөрчлөлт, эмгэг Q, тосгуурын ба ховдлын аритми
- Зүрхний эхо: ассиметрик таславчийн гипертрофи ( таславчийн зузаан  $>15\text{mm}$  ), ЗХ– гарах хэсгийн нарийсал, систолд митрал хавхлаг таславч руу дөхөх, ЗХ хөндий хэвийн/жижиг



# Гипертрофийн кардиомиопати

- Зүрхний MRI: ЗХ –н зузаарал, митрал регургитаци, систолд митрал хавхлаг таславч руу хөдлөх
- Зүрх сэтгүүрдэх шинжилгээг : голдуу таславчийн миектоми эсвэл алкоголь абляци төлөвлөж буй үед хийнэ
- Холтер ЗЦБ: түр зуурын тосгуурын болон ховдлын пароксизмал тахикарди илэрч болох
- Генетикийн шинжилгээ: миофиламент кодлогч 8 генийн мутаци элбэг тохиолдоно иймээс цусан төрлийнхөнд илрүүлэх шинжилгээ хийх нь дээр
- Гистологи: кардиомиоцитүүдийн гипертрофи, миоцитүүдийн ба миофибрил –н цэгцгүй байрлал, ЗХ–н коллаген суурь тархмал байдлаар ихэссэн
- Ялган оношлогоо: тамирчдын зүрх, даралт ихдэх өвчин, аортын стеноз, амилоидоз, саркойдоз, хемахроматоз,

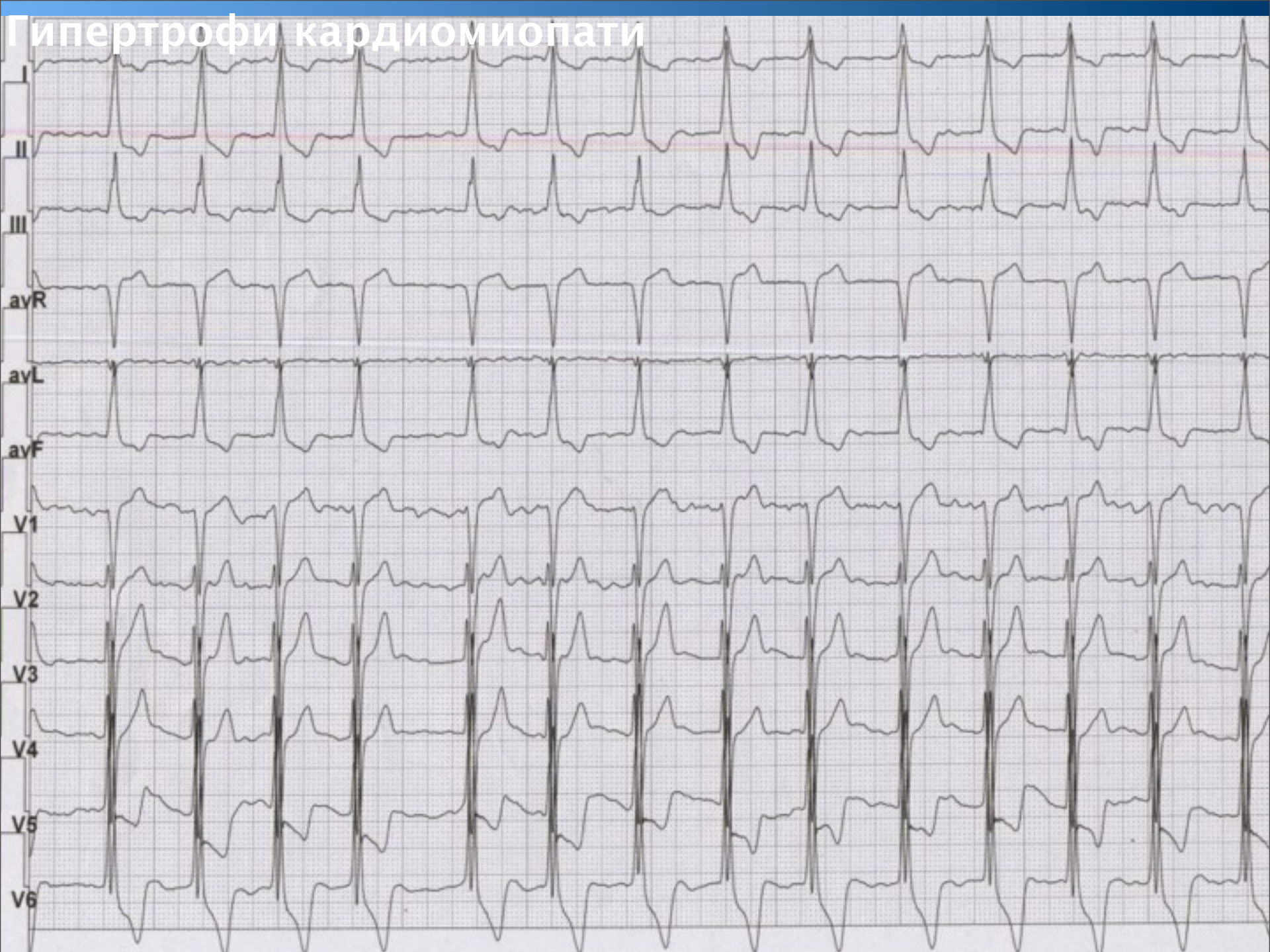


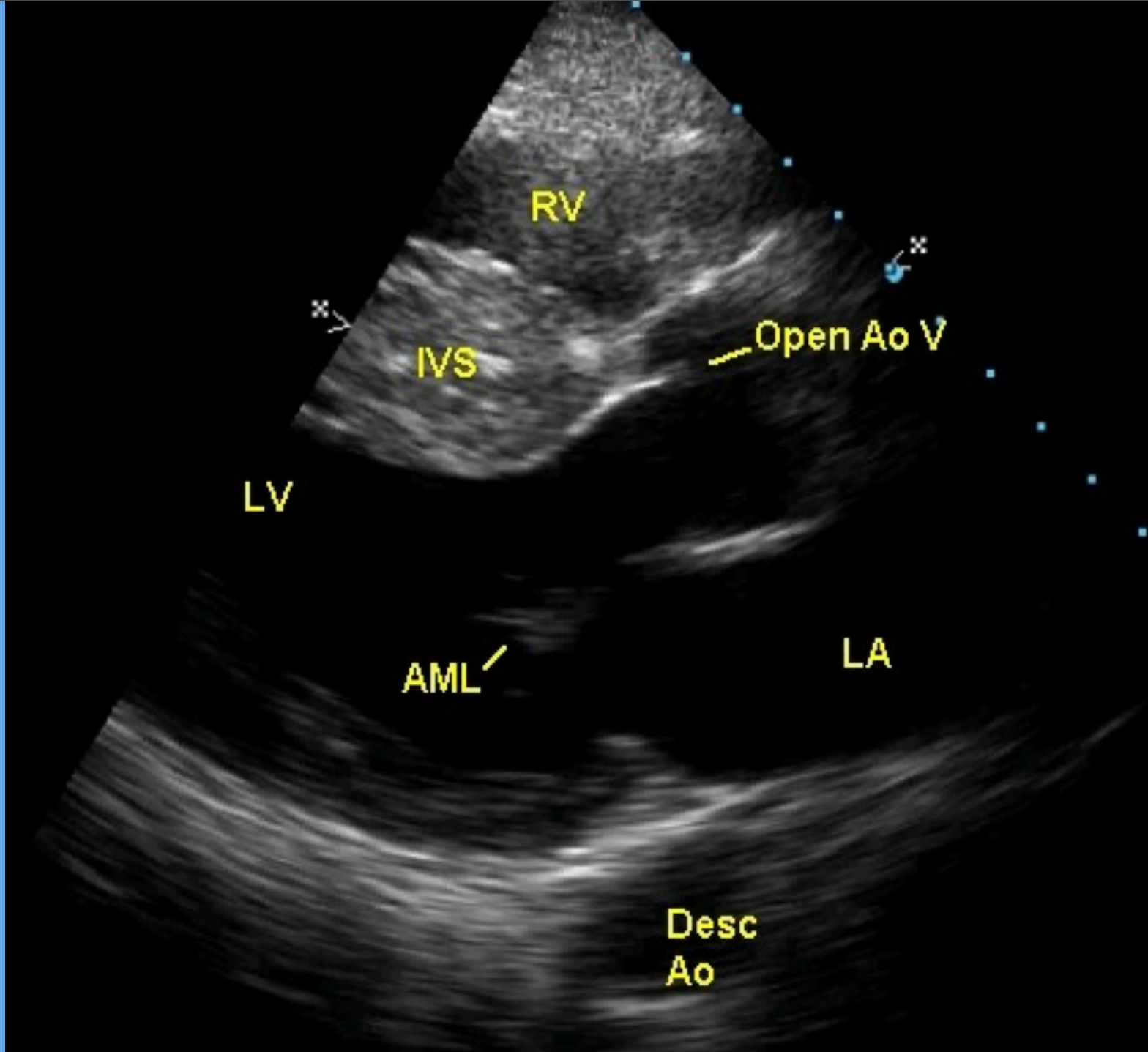
**Hypertrophy**



**Myofiber disarray**

# Гипертрофи кардиомиопати





## Гипертрофийн кардиомиопати: Эмийн эмчилгээ:

- **β-блокатор:** ↓ Зүрхний хэм = диасиолыг удаашруулснаар ховдлын дүүрэлтийн ↑, хүчилтөрөгчийн хэрэгцээг ↓
- **Верапамил** зүүн ховдлын гарах хэсгийн хүндэлийг бууруулж, ховдлын дүүрэлийг ихэсгэн, микардын ишемийг ↓
- Систолийн зүрхний дутагдлын эсрэг эмчилгээ
- Тосгуурын жирвэгнээг арилагах эмчилгээ: **амиодарон, антикоагулянт** Г.М
- Ховдлын хэм алдагдлын эсрэг эмчилгээ
- Бахын өвдөлтйиг намдаах эмчилгээ
- Дигоксин, диуретик, нитрат, болон бусад судас өргөсгөгч эмнүүдийг болгоомжтой хэрэглэх

## Мэс заслын эмчилгээ/ процедур:

- **Миектоми:** таславчийн зузаарсан хэсгийг мэсзаслаар багасган ЗХ-н гарах хэсгийн бөглөрлийг арилгах мэс засал, үр дүн сайтай 1960 оноос хийгдэж буй, байж болох хүндрэл нь AV блок, ховор тохиолдолд таславч гэмтэж дефект үүсэх, аортын дутагдал
- **Судсан дотуурхи алкоголь абляци:** зүрх сэтгүүрдэн 96–100%– н спирт ийг титэм судасны Зүүн уруудах артерийн таславчийн салаанд хийж хяналтан доор таславчийн инфаркт үүсгэх нь таславчийг нимгэрүүлж ЗХ-н гарах хэсгийн саадыг багасгадаг
- Амь насанд аюултай хэм алдагдал үүсэх эрсдэлтэй хүмүүст **ICD** (суулгах дефибриллятор пейсмейкер)

# Рестриктив кардиомиопати: этиологи

## Анхдагч рестриктив кардиомиопати:

- Идиопатик – 50 орчим хувийг эзлэнэ
- эндомиокардиал фиброз, эндомиокардиал фиброэластоз
- Лёфлер эндокардит

## Хоёрдагч рестриктив кардиомиопати:

- Инфилтратив өвчнүүд: амилойдоз, саркойдоз, Гаучерийн өвчин, Харлерийн өвчин, Өөхөн инфилтраци,
- Хемохроматоз, гликоген хадгалалтын эмгэгүүд, Фабрийн өвчин
- Склеродеми
- гиперэозинофилик синдромууд
- Хавдрын үеийн зүрхний өөрчлөлтүүд
- Хавдрын метастаз
- Туяаны хордлого
- Гипертрофийн кардиомиопати
- Псевдоксантома
- Диабетийн кардиомиопати
- Эмийн гаралтай: антрациклин, серотонин, эрготаминам..
- Вернерийн өвчин
- Нунэн өвчин

# Рестриктив кардиомиопати: оношлогоо

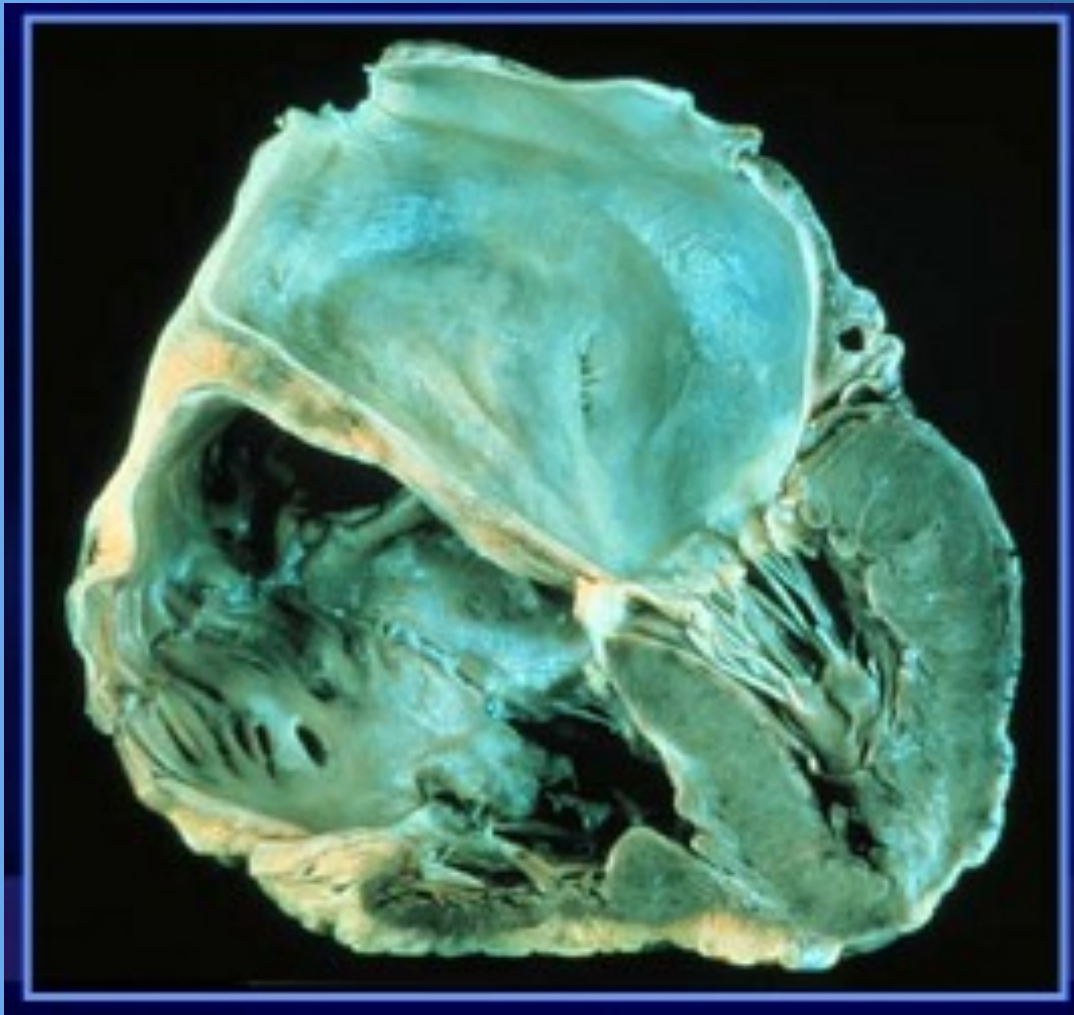
- Шинж тэмдгүүд: амьсгаадалт, ядрах сульдах, баруун ховдлын дутагдлын шинж, системийн өвчнүүдийн шинж, амилойдоз, төмрийн хуримтлалын эмгэгүүд
- Бодит үзлэгээр: багаас дунд зэргийн кардиомегали, чагналтаар S3 эсвэл S4, AV регургитаци, Куссмаулын шинж (амьсгаа авахад венийн даралт ихсэх)
- Рентген: бага зэргийн кардиомегали, уушигны артерийн гипертензийн шинж
- ЗЦБ: вольтаж нам, Гисийн баруун хөлний хориг, тосгуурын жирвэгнээ, дамжуулалтын өөрчлөлт
- Зүрхний эхо: ЗХ–н диастолын үйл ажиллагаа эрс буурсан(3–4 зэргээр алдагдсан), зүүн ховдлын ханын зузаарал, масс ↑, ЗХ–н хөндий жижиг/хэвийн, систолийн үйл ажиллагаа хэвийн, перикардад шингэнтэй

# Рестриктив кардиомиопатийн эхо





# Рестриктив кардиомиопати



- Тэлэгдээгүй ховдлууд
- Хэвийн буюу бага зэрэг зузаарсан зүүн ховдлын хана
- Тосгуурууд нэлээд тэлэгдсэн

# Рестриктив кардиомиопати: оношлогоо

- Зүрх сэтгүүрдэх шинжилгээ: Зүүн ховдлын диастолын үйл ажиллагааны бууралт, агшилтын үзүүлэлтүүд хэвийн, ховдлуудын дүүрэх даралт ихэссэн
- Зүрхний MRI: диастолын дисфункци, констриктив перикардитаас ялган оношлоход, амилойдоз, эндомиокардиал фиброз, хемокроматозыг ялган оношлоход
- **Эндомиокардиал биопси:** суурь шалтгааныг тодруулахад чухал ач холбогдолтой (амилойдоз, эндомиокардиал фиброз, псевдоксантома, антрациклин г.м), идиопатик кардиомиопатийн интерстициал фиброз, периваскуляр фиброз, миоцитын гипертрофи, дегенераци
- Ялган оношлогоо: констриктив перикардитаас

# Рестриктив кардиомиопати: эмчилгээ

## Эмийн эмчилгээ:

- уушигны гипертензийн бууруулахад диуретик, гэхдээ зүрхний минутын эзлэхүүн хэт бууруулахаас болгоомжил
- Амiodарон–г хэм алдагдлын үед
- Chelation эмчилгээг хемокроматозын үед десферриоксамин–тэй эсвэл флеботоми–н хамт
- Стероид эмчилгээ саркойдозын эмчилгээнд
- Варфарин–г тромб үүссэн хэм алдагдалтай үед

# Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати

# Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати: оношлогооны шалгуур

- **Гэр бүлийн анамнез**
- Үндсэн шалгуур
  - Гэр бүлийнхэн дотроос мэс заслын үед эсвэл эмгэг анатомийн шинжилгээгээр батлагдсан онош
- Туслах шалгуур
  - Гэр бүлийн дунд 35 хүрэхгүй насандаа уг өвчнөөр гэнэт барсан тохиолдол
  - Эдгээр шалгуур дээр үндэслэн эмнэл зүйн онош гэр бүлийн гишүүнд
- **ЗЦБ –деполяризаци / дамжуулах системийн өөрчлөлт**
- Үндсэн шалгуур
  - **Эпсилон долгион** болон V1-V3 өвчүүний баруун холболтод QRS бүрдэл өргөсч  $>110$  ms болох
  - Туслах шалгуур  
хожуу потенциал сигнал ихэнхи ЗЦБ-д

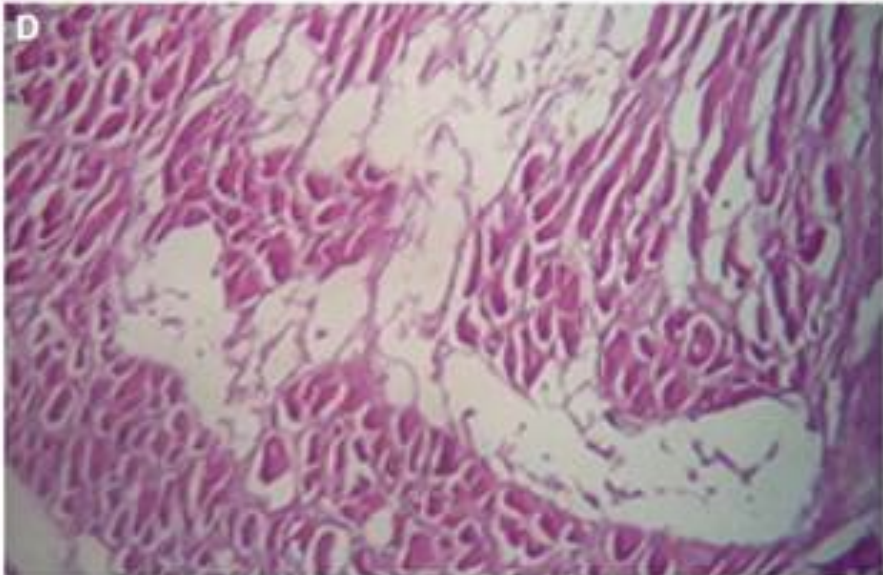
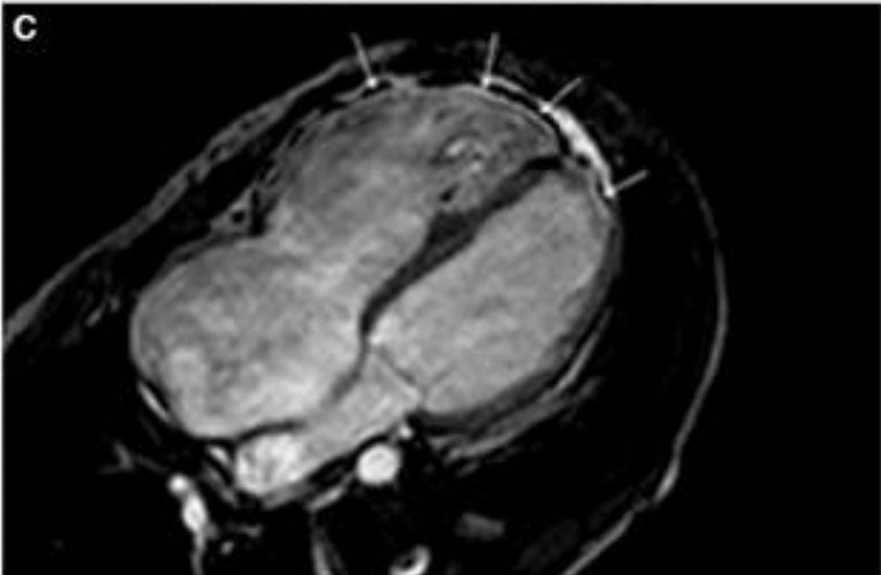
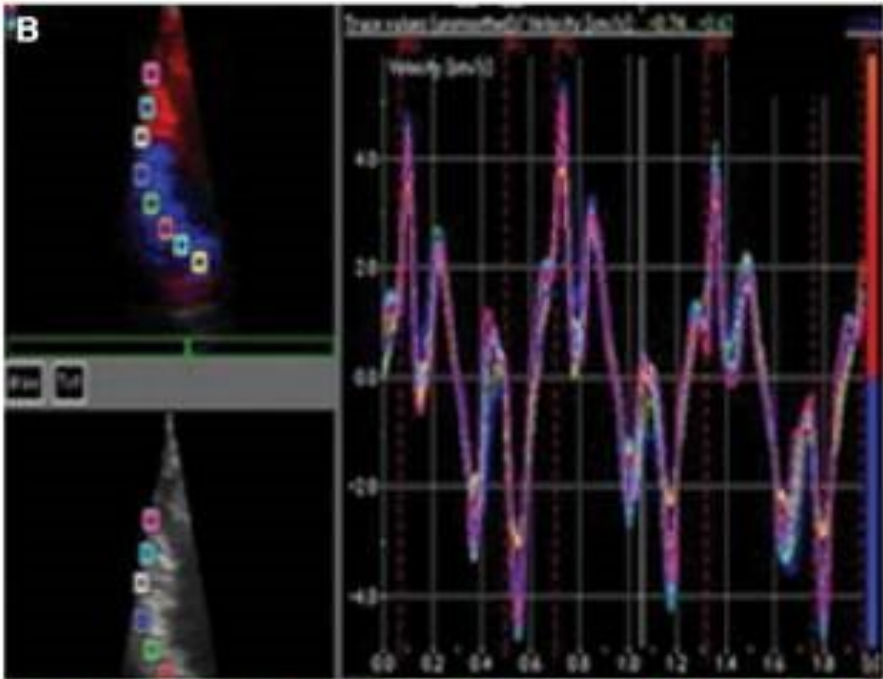
# Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати: оношлогооны шалгуур

- **ЗЦБ –реполяризацийн өөрчлөлтүүд**
- Туслах шалгуур
  - Гисийн баруун хөлний хориггүй насанд хүрэгчдэд сөрөг Т шүд баруун холболтуудад (V2 and V3) илрэх
- **Аритми**
- Туслах шалгуур
  - Тогтвортой эсвэл тогтворгүй Гисийн зүүн хөлний хориг төст ховдлын тахикарди ЗЦБ болон Холтерт эсвэл ачаалалтай ЗЦБ-д илрэх
  - **Холтер ЗЦБ–т ховдлын экстрасистол элбэгших (> 1000/24 цагт)**

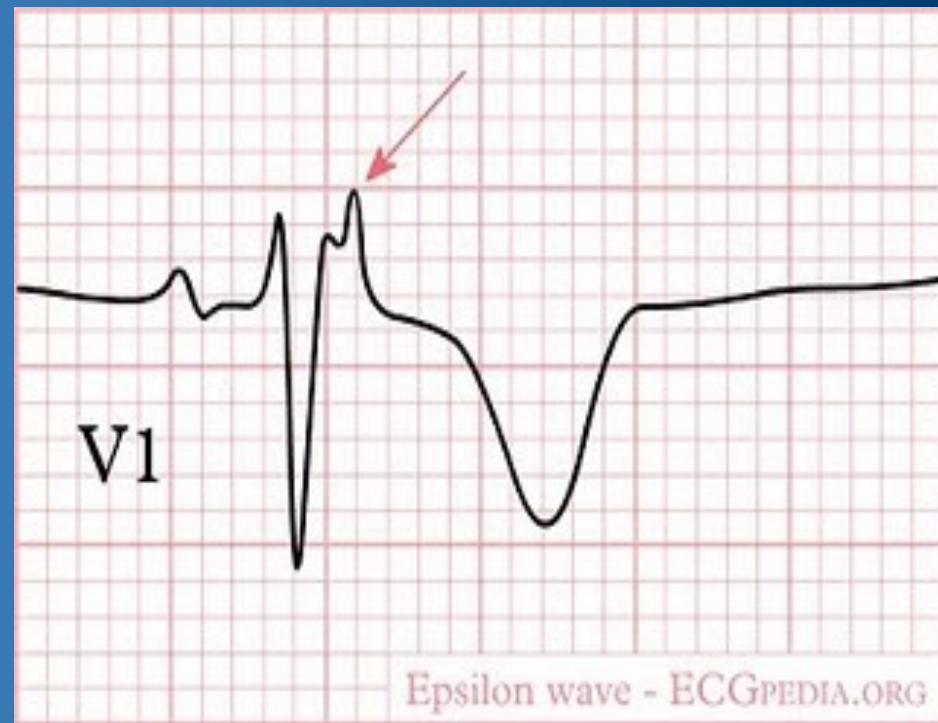
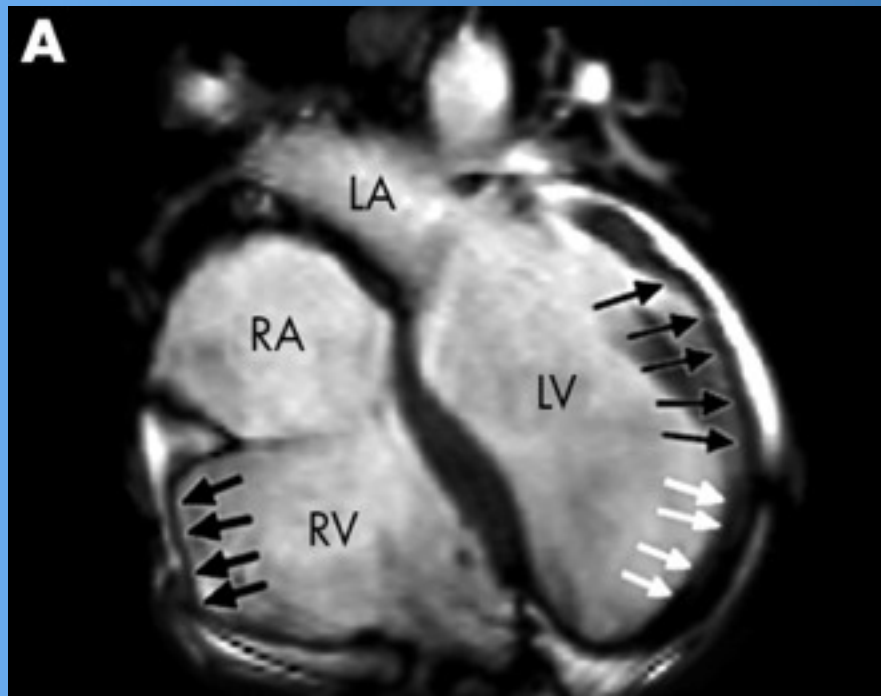
# Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати: ОНОШЛОГООНЫ ШАЛГУУР

- **Глобал ба сегментийн агших чадварын алдагдал болон бүтцийн өөрчлөлт**
- Үндсэн шалгуур
  - БХ-н эрс тэлэдсэн агших чадвар нь буурсан боловч ЗХ-д харьцангуй бага өөрчлөлт илэрнэ
  - БХ-н хэсэгчилсэн аневризмүүд (акинез дискинезтэй сегментүүд диастолд төвииж харагдах)
  - Severe segmental dilatation of RV
- Туслах шалгуур
  - БХ бага зэрэг тэлэгдэж шахалтын фракци буурсан гэхдээ ЗХ өөрчлөлтгүй хэвийн байх
  - БХ -н хэсгийн тэлэгдэлүүд ба гипокинези илрэх
  - БХ-н сегментийн гипокинези илрэх
- **Ханын эдийн морфологи онцлог**
- Үндсэн шалгуур
  - **Эндомиокардиал биопсид миокард фиброз өөхөн эдээр солигдсон**

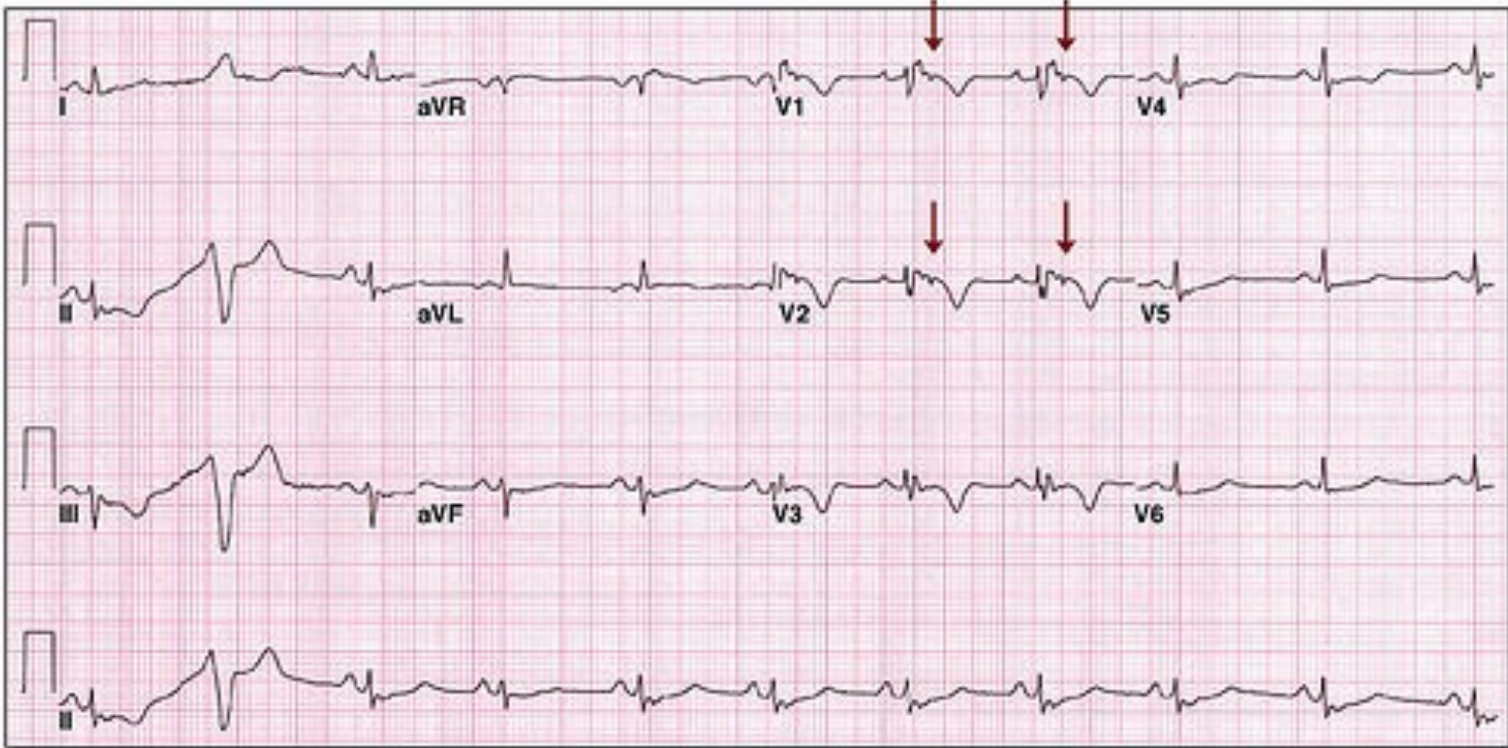
# Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати



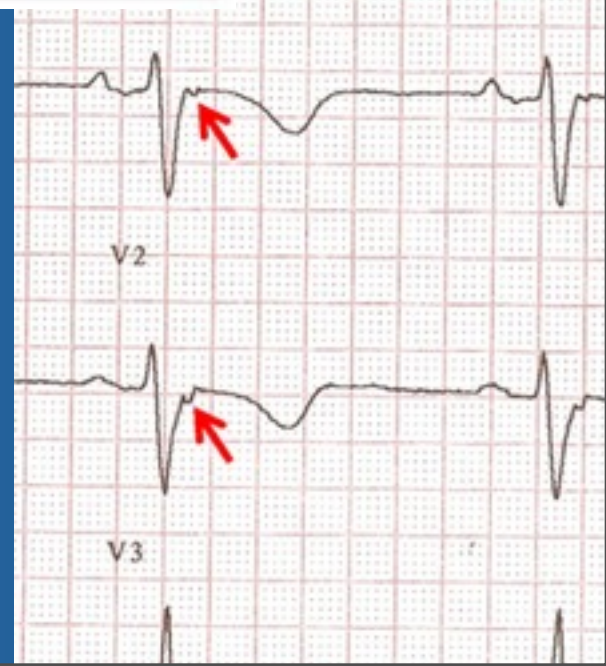
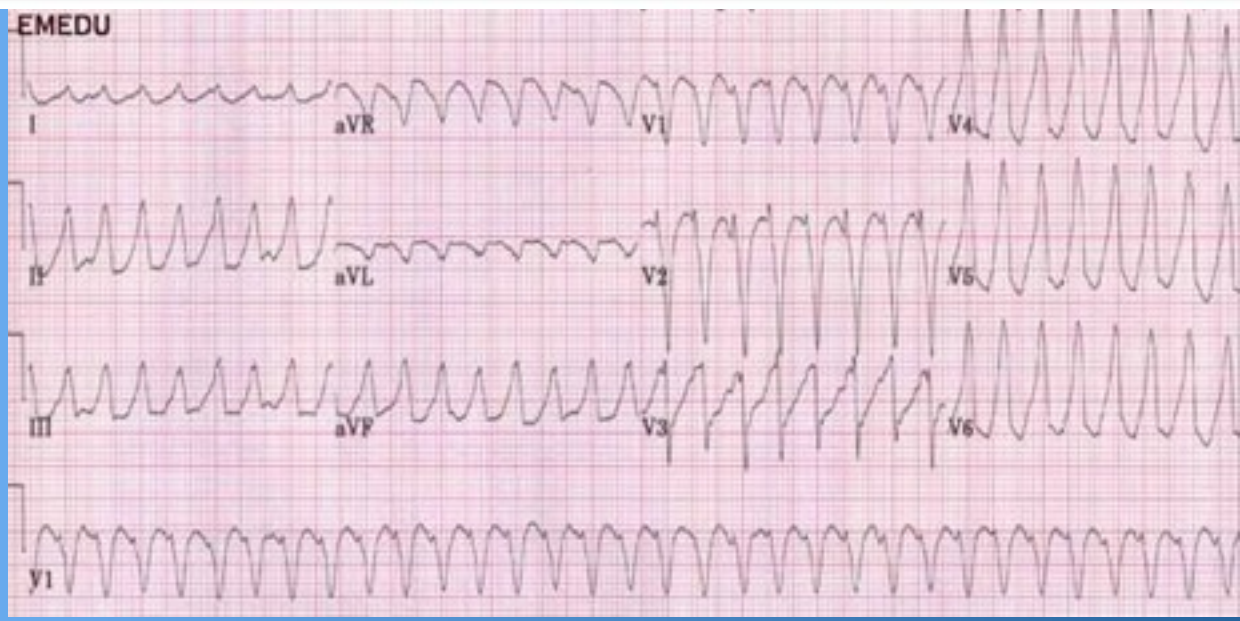




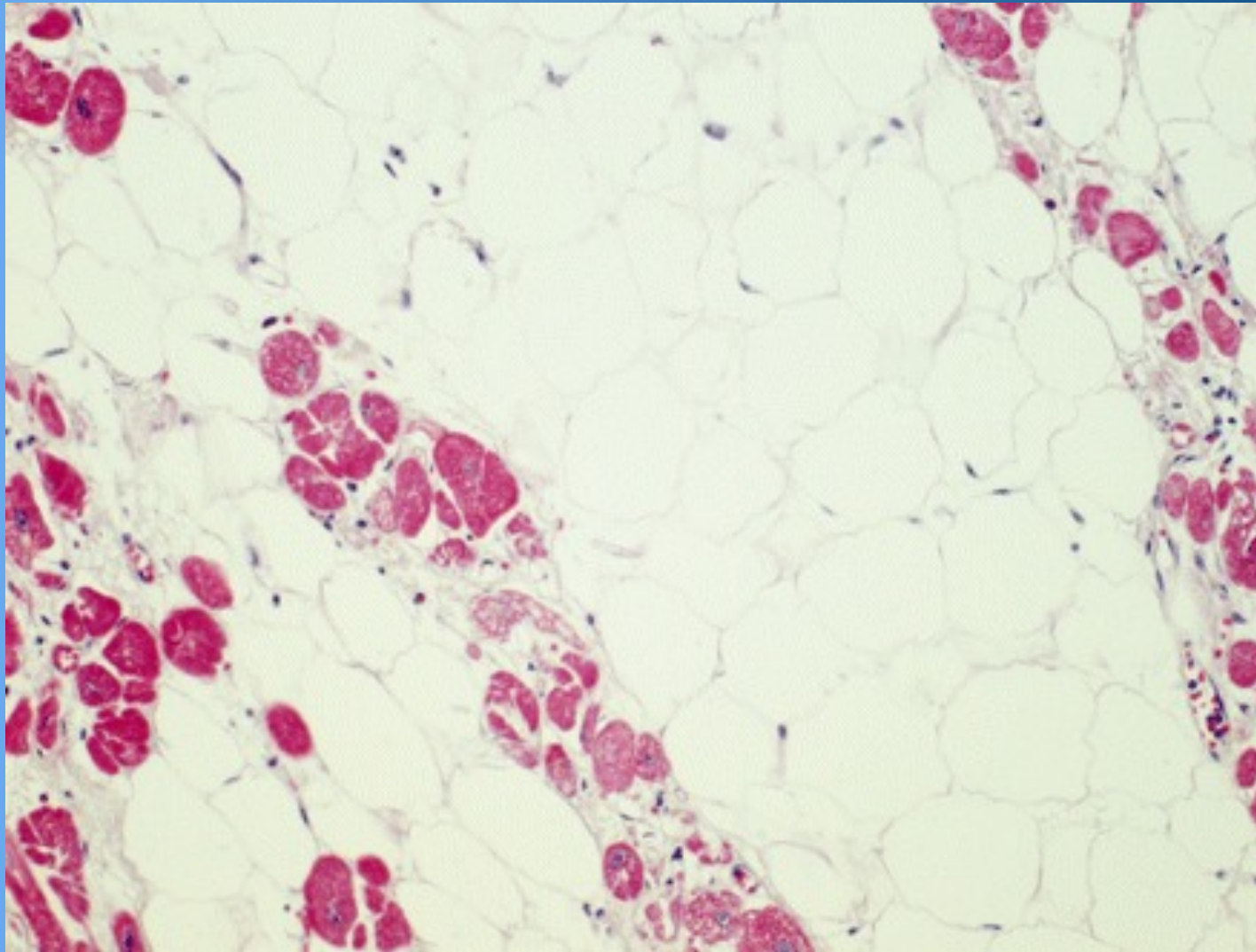
True FISP imaging. 4 хөндийн байрлалаас тэлэгдсэн  
БХ ялангуяа орох хэсгийн орчмоор (хар сум)



Эпсилон  
долги



# Эндомиокардиал биопсид фиброз болон өөхөн эдээр булчин түрэгдсэн



# Хэм алдагдалт баруун ховдлын кардиомиопати: ЭМЧИЛГЭЭ, ТАВИЛАН

## Эмчилгээ

- $\beta$ -блокатор (sotalol)
- Антиаритмик (amiodarone)
- Катетер абляци
- ICD – Implantable cardioverter–defibrillator
- Зүрх шилжүүлэн суулгах

## Тавилан

Бага насанд илрэх, гэр бүлийн анамнезд хэт залуу гэнэт нас барсан тохиолдол, QRS дисперси  $\geq 40$  ms, T-шүд сөрөг, ЗХ –н хамрагдсан байдал, ховдлын тахикарди, синкоп, анамнезд зүрх зогссон зэрэг нь сөрөг тавиланг тодорхойлдог.

# Non compaction

## кардиомиопати: ЭТИОЛОГИ

Генетик:

Эндокард миокардын хөгжил эмбриогенезийн үе шатанд өөрчлөгдсөнтэй хобоотой.

Хq28 хромосомын G4.5 генийн мутациуд шалтгаан болдог нь тодорсон

Мөн судлаач Xing –н баг **dystrobrevin** генийн гетероген мутаци чухал үүрэгтэй болохыг тогтоосон

# Non contraction кардиомиопати: ЭМНЭЛ ЗҮЙ

- Зүрхний дутагдал:
  - Систол ба диастол
- Тахиаритми
  - Тосгуурын жирвэгнээ
  - Пароксизмал суправентрикуляр тахикарди
  - Ховдлын тахиаритми
- Дамжуулалтын ЭМГЭГҮҮД:
  - Гисийн хөлний хориг
- Тромбоэмболи:
  - Тархинд

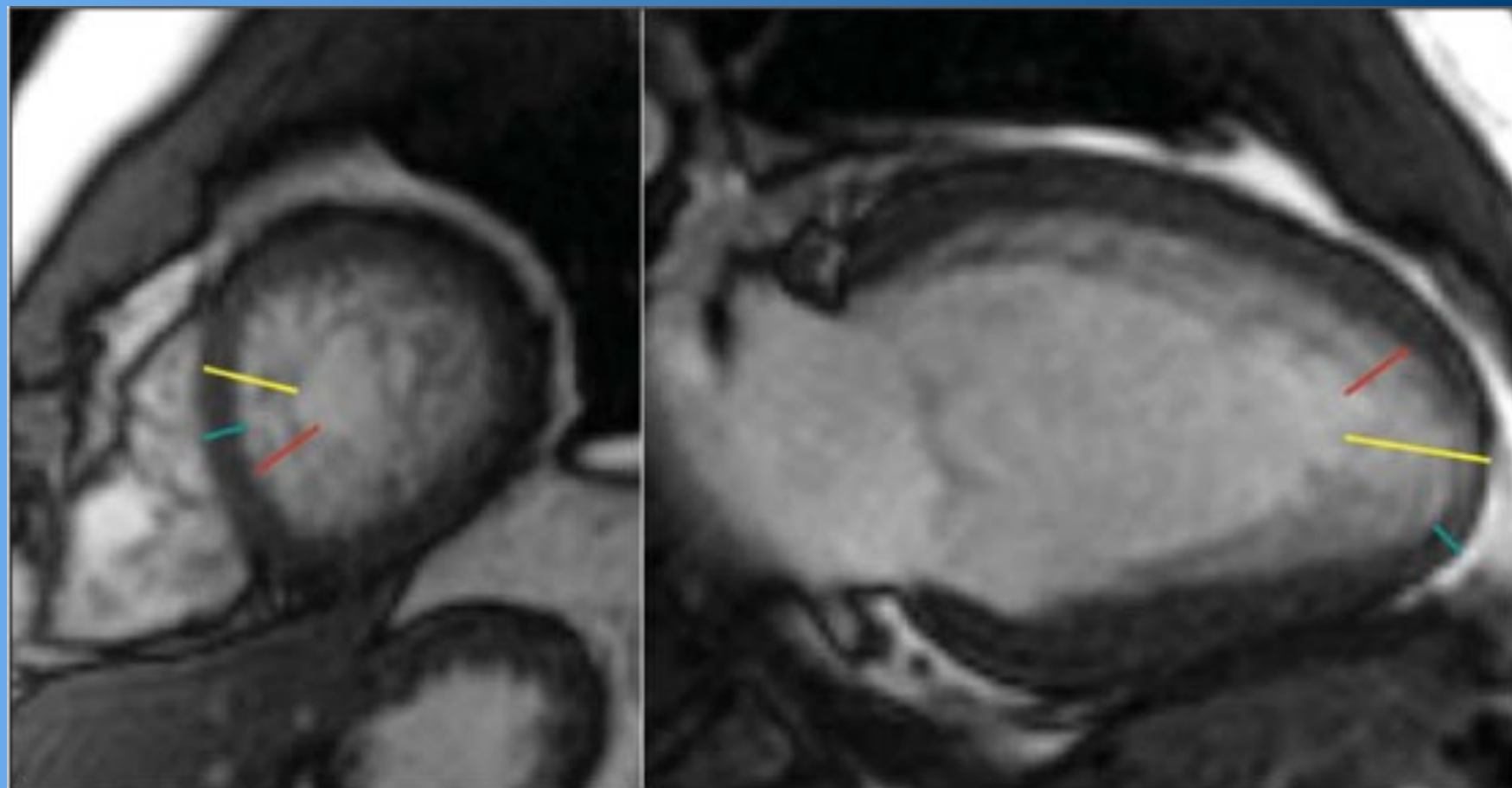
# Non contraction кардиомиопати: оношлогооны шалгуурууд

Jenni et al:

- Өвчүүний хажуу богино тэнхлэгийн байрлалаас систолийн төгсгөлд  $3X$  –н сийрэг зузаавтар харагдаж буй ханын (N) хэмжээг нягт ханын хэмжээнд (C) харьцуулахад  $N/C > 2$  байвал
- Өөр ямар нэг бүтцийн өөрчлөлт байхгүй
- Олон тооны төвийж харагдах трабекулууд тэдний дундах гүнзгий завсарууд
- Өнгөт доплероор трабекулын хоорондуур урсан орох цусны урсгал тодорхойлогдох

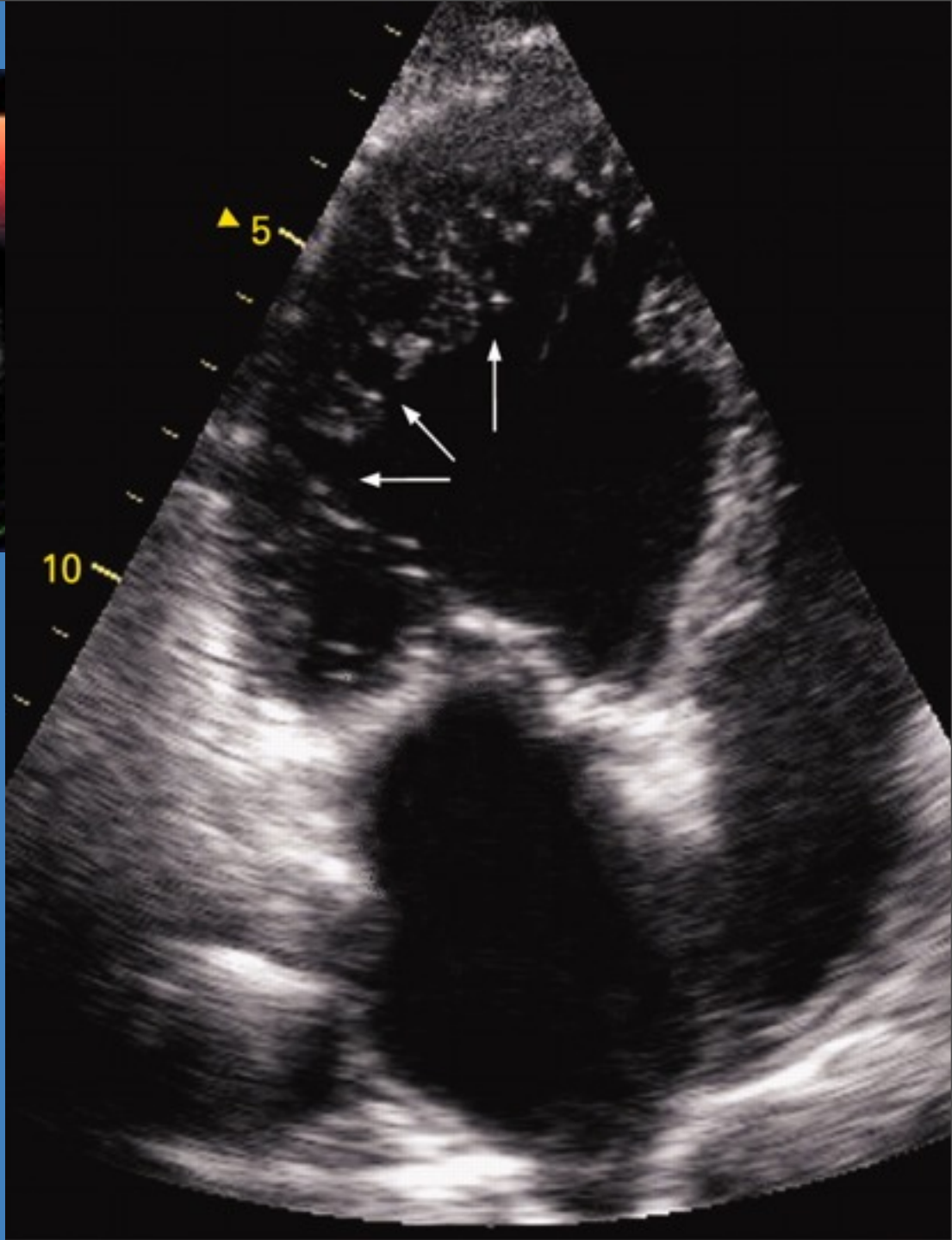
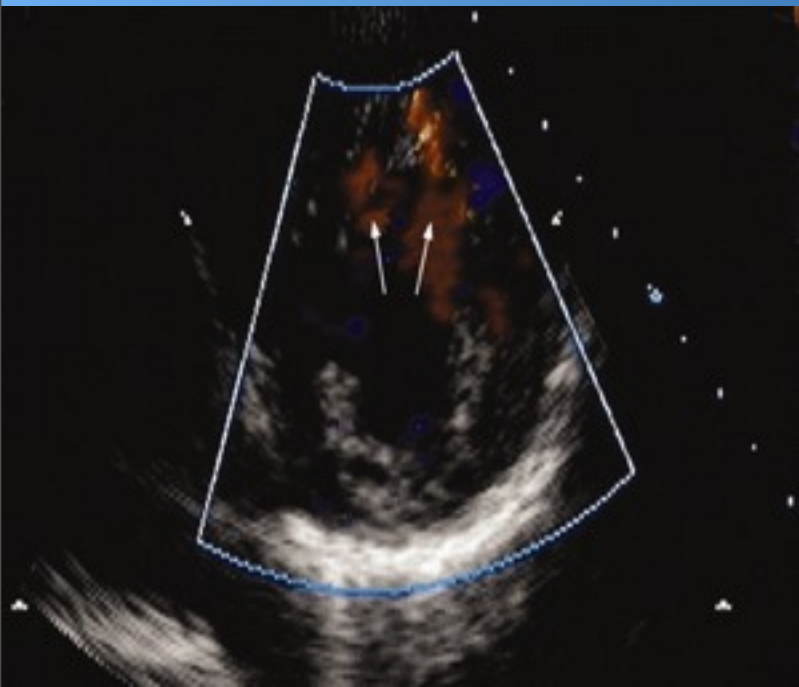
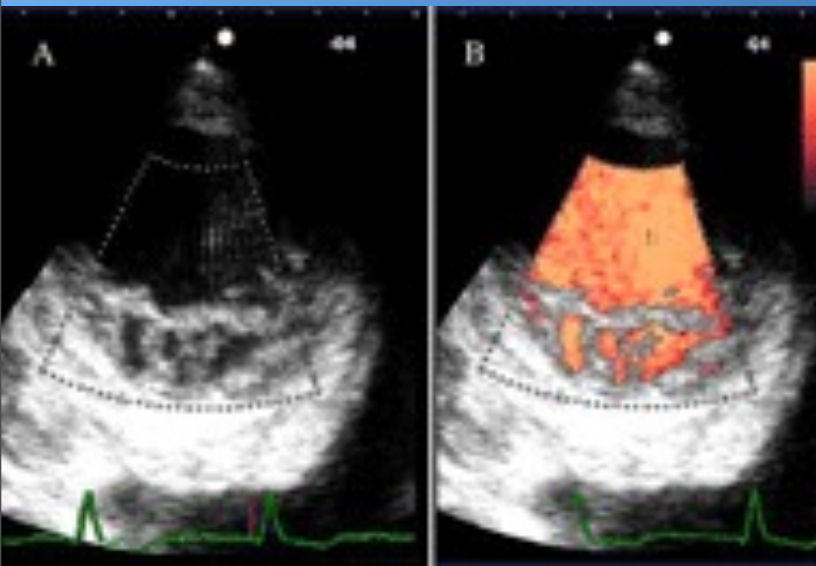
Chin et al:

- Оношийг  $X/Y \leq 0.5$  харьцаан дээр үндэслэнэ  
X=эпикардын гадаргуугаас трабекулын завсар хоорондын шуудууны ёроол хүртэлх зай
- Y= эпикардын гадаргуугаас трабекулын трабекулын орой хүртэлх зай
- Энэ шалгуур нь  $3X$  оройн трабекулуудыг богино тэнхлэгт болон оройн байрлалд зүүн ховдлын чөлөөт ханын зузааныг диастолын төгсгөлд хэмжсэн үед тохирно

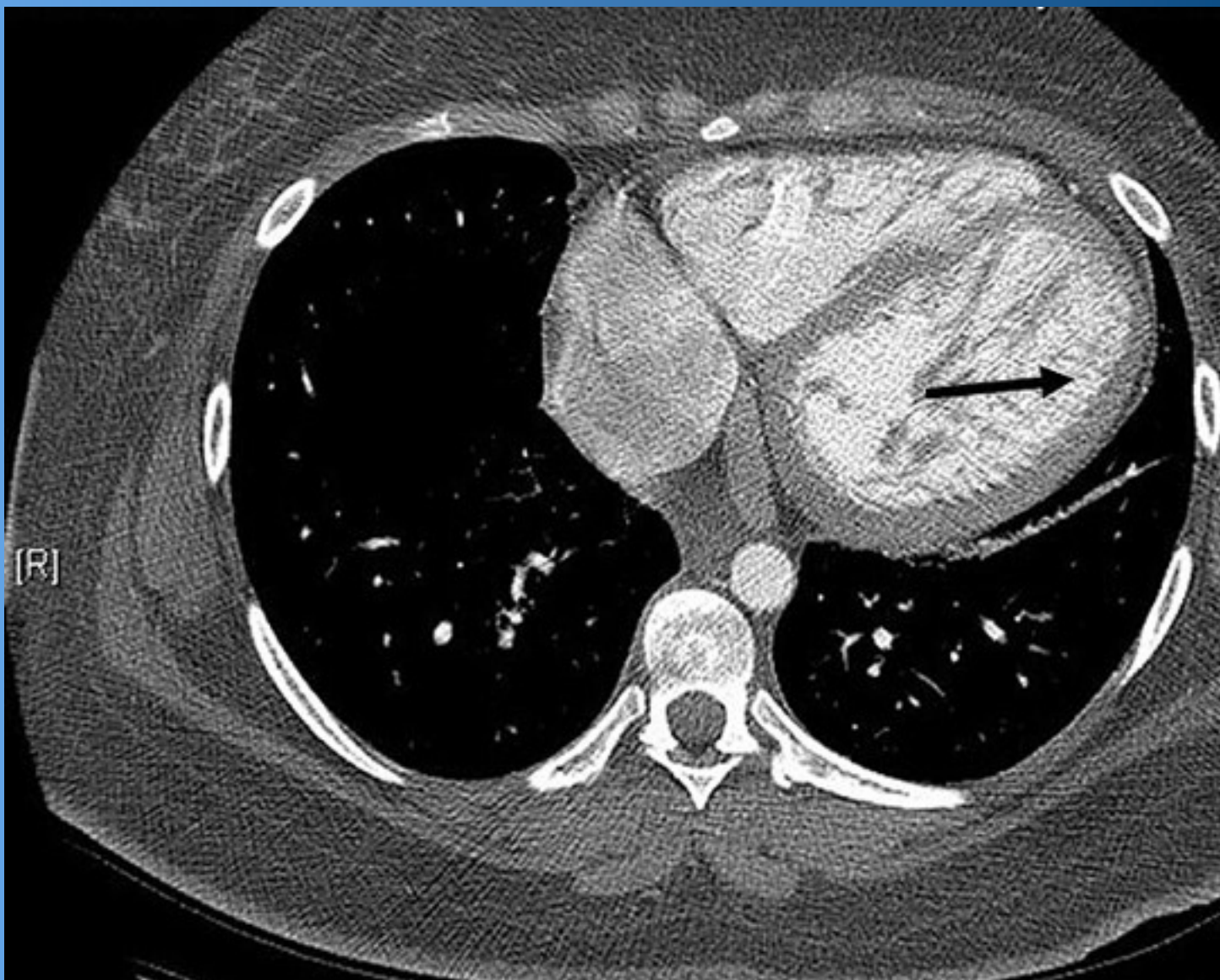


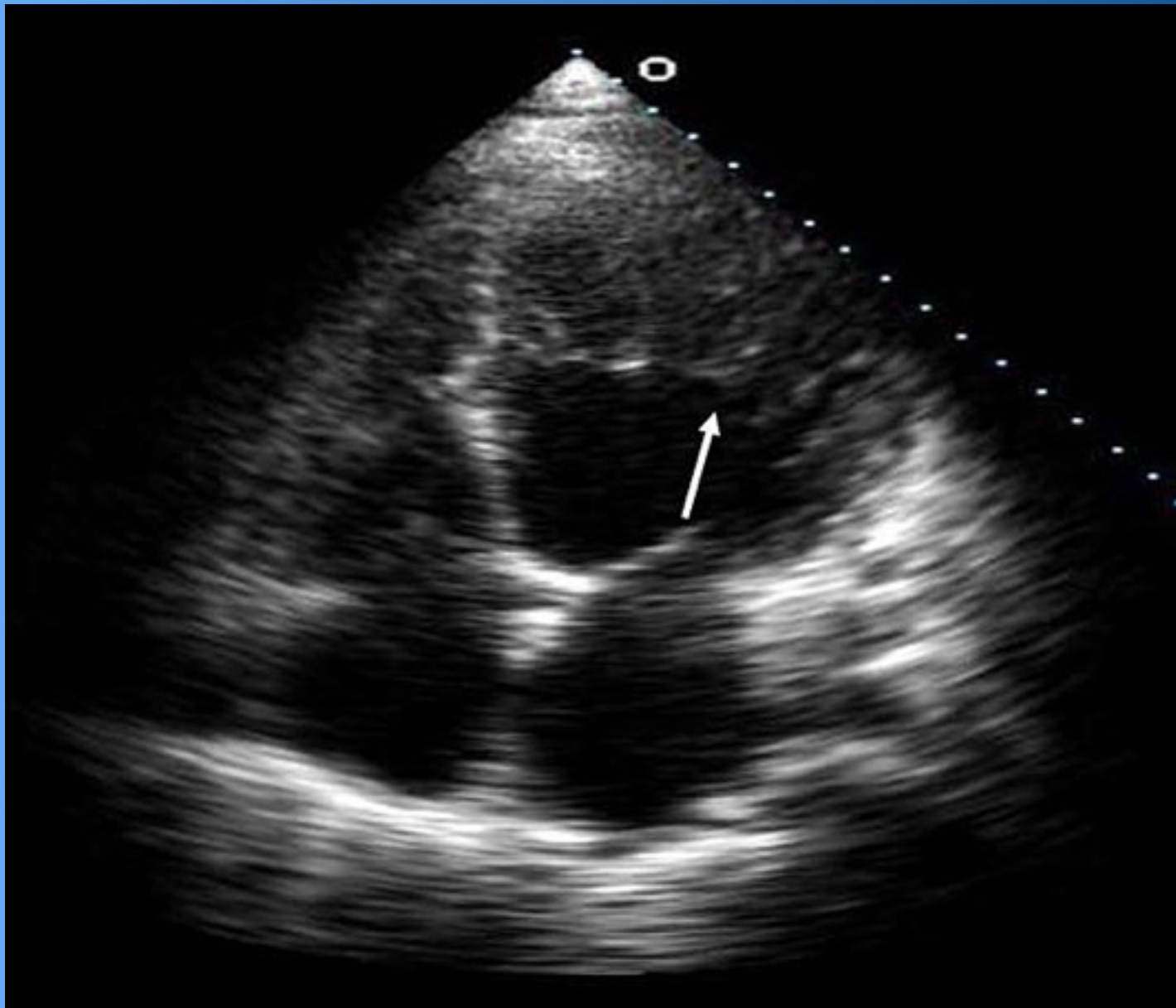
**Figure 3.** Images acquisition with ECG-gating, in cine Fiesta sequence (SSFP), at end-diastole, in apical short-axis and LV long axis planes. Note the whole wall thickness (yellow tracing), the increase in subendocardial LV trabeculation in medial apical, anterior and inferior segments. The maximum diastolic myocardial ratio of non-compacted (red tracing) to compacted (green tracing) thickness was 4 (mean ratio = 2.4).





ECG gated-Cardiac CT : ЗХ -н хана нимгэн трабекул ихтэй,  
трабекулууд орой, хажуу хана суурь хэсэгт мөн баруун  
ховдлын ханаар ч харагдана





Зүрхний эхо нь оношлогооны гол арга: зүрхний хөндий их трабекултай, тэдний завсар зайгаар цусны урсгал харагдана

## Non contraction кардиомиопати: ЭМЧИЛГЭЭ

- Зүрхний дутагдлын стандарт менежмент
- Ховдлын аритмийн менежмент
- Аспирин – тромбо эмболийн хүндрэлээс сэргийлэн бүх хүнд
- Мөн бусад антиагрегантууд



Анхаарал тавьсанд  
баярлалаа  
[www.telemedicine.mn](http://www.telemedicine.mn)