

Семей Мемлекеттік Медицина Университеті.  
Молекулярлық биология және медициналық генетика кафедрасы.

# БӨЖ

Тақырыбы: «Қан айналымы және тыныс алу жүйесінің  
туа біткен ақаулары»

Орындаған: *Ошакбай Б.С.*

Топ: *134 ЖМФ*

Тексерген: *Темекбаева Э.С.*

Семей қаласы  
2015-2016 оқу жылы

# Жоспар:

1. Кіріспе.
2. Негізгі бөлім:
  - 2.1. Туа біткен ақаулар туралы түсінік, пайда болу себептері.
  - 2.2. Қан айналымы жүйесінің туа біткен ақаулары.
  - 2.3. Тыныс алу жүйесінің туа біткен ақаулары.
3. Қорытынды.
4. Пайдаланылған әдебиеттер.

# Кіріспе.

Жүктілікке дейін және жүктілік кезіндегі бұзылыстарға байланысты ақыл естің кемістігіне және дене кемістігіне, не өлімге алып келетін ағзаның құрылысының, қызметінің және биохимиялық өзгерістері. Жүктілікке дейін себептеріне тұқым қуалайтын факторлар және сыртқы орта факторларының ұрықтың дамуына әсері жатады. Жүктілік кезінде ақаулықтардың пайда болу себептері – жарақаттар мен инфекциялар болып табылады.

**2.1.** Туа біткен ақаулардың табиғатын ашқан алғашқы зерттеулерді 1651 жылы ағылшын дәрігері Уильям Гарвей жүргізді. Ол кейбір ақаулықтар – ұрықтың туылған кезде жойылып кететін қалыпты белгілерінің жоғалмай, өзгеріссіз сақталатынын байқаған. Алайда ақаулықтар тек 19 ғ. толық зерттеліп, 20 ғ. генетиканың дамуына байланысты себептері анықталып, кейбір ақау түрлерінің алдын алу және емдеу жолдары пайда болды.

**Дамудың туа біткен ақаулары** – туылған соң бірден анықталатын, туылғанға дейін пайда болған құрылысы мен қызметі бұзылуымен жүретін мүшенің тұрақты морфологиялық өзгерістері.

**Аномалиялар** – қызметі күрделі бұзылмайтын мүшенің морфологиялық өзгерістері.

## *Даму ақаулықтарының пайда болу себептері:*

- 1.** Генетикалық факторлар  
(тұқымқуалаушылық).
- 2.** Сыртқы орта факторлары.
- 3.** Көпфакторлы (мультифакторлы).

# Ұрық дамуының қатерлі кезеңдері:

- *Имплантация* – ұрықтанудан соң 6-7 күндер.
- *Плацентация* – ұрықтанудан соң 14-15 күндер.
- *Туылу кезеңі* – 39-40 апталар.

**2.2.** Жүректің туа біткен ақаулары ұрықтың даму кемістігінен болады. Көбіне балалық шақта, 1000 нәрестенің 3,23-8 кездеседі. Жүректің туа біткен ақауларымен туылған нәрестелердің 50-90% бір жасқа жетпей шетінейді.

### **Жіктеулі:**

- I. Өкпе арқылы қан ағымының күшеюіне алып келетін туа біткен ақаулар: а) *цианозбен* б) *цианозсыз*
- II. Өкпе арқылы қан ағымы көлемінің өзгерісіне әкелмейтін туа біткен ақаулар.

- **Жүрекшеаралық қалқаның кемістігі:**

Жүрекшеаралық қалқаның кемістігі-біріншілік немесе екіншілік жүрекшеаралық қалқаның даму кемістігінен жүрекшелер аралығында тесіктің болуы. Бұл жүректің туа біткен ақауларының 10-20% құрайды, әйелдерде 3 есе жиі байқалады. Қалқаның даму бұзылысына қарай оның *біріншілік* және *екіншілік* түрін ажыратады

*Біріншілік* қалқаның даму кемістігі атривентрикулалық қақпақтардың т.б. құрылымдардың кемістігімен қосарланады, сондықтан ауыр болады. Көбіне балаларда кездеседі. Ересек шақта анықталатынына - *екіншілік* жүрекшеаралық қалқаның кемістігі. *Екіншілік* жүрекшеаралық қалқа кемістігінің бір түрі- ашық овальді тесік (66%). Тесіктің аумағы 2-3 см болуы мүмкін.



- **Қарыншааралық қалқаның дара кемістігі:**

Қарыншааралық қалқаның туа немесе жүре біткен кемістігі. Қалқа тесігінің жүре біткен кемістігі өте сирек кездеседі, мысалы қарыншааралық қалқаның миокард инфарктының, жүрек жарақатының немесе инфекциялық эндокардиттің салдарынан тесілуі.

**Гемодинамикалық бұзылыстар:**

Артериялық қан тесіктен сол қарыншадан өтіп, кіші шеңбермен айналып, қайтадан сол жүрекше мен сол қарыншаға оралады. Жүре келе *өкпе гипертензиясы* туындап, оң қарыншаға күш түседі. Өкпе гипертензиясының биіктеуінен бір кездерде оң қарыншалық қысым сол қарыншалық қысымнан артады. Осы кезден шунттың бағыты керісінше өзгереді (оңнан солға), оң қарыншаның веналық қаны сол қарыншаға түседі. Веналық қанның артериялық қанға араласуынан ***цианоз*** туындайды.

Бұл жағдай – **Эйзенменгер реакциясы** аталатын өкпе гипертензиясының склероздық фазасында пайда болады.

- **Ашық артериялық түтік(ААТ):**

*Артериялық түтік (Боталлов түтігі)* өкпе артериясының сол тармағын және аортаның төмендеу бөлігінің бас жағын қосады. Боталлов түтігі солбұғанаасты артериясының аортадан таралған жерінің қарама-қарсысында немесе одан кейін орналасады.

**Гемодинамикалық бұзылыстар мына себептерге тәуелді:**

- 1) түтіктің диаметріне;
- 2) шунттың көлемі мен бағытына;
- 3) өкпе артериясындағы қысымға және кедергілік қуатқа;

**Асқынулары:**

1. Инфекциялық эндокардит
2. Жүрек шамасыздығы
3. Өкпе гипертензиясы
4. Артериялық түтіктің аневризмасы
5. Өкпе артериясының аневризмасы

## • **Өкпе және оның бөліктерінің агенезиясы, аплазиясы.**

Екі жақты *агенезия* (өкпенің барлық құрамының жоқ болуы) немесе *аплазия* (өкпе тінінің жоқтығы, бірақ жетілмеген, негізгі бронхы бар) - тіршілікке жол бермейтін ақау, көбінесе басқа да аурулармен бірігіп жүреді. Біржақты өкпе агенезиясының не гипоплазиясының клиникасы кез келген жаста көрінуі мүмкін. Зерттеп қарағанда көңіл аударатын жай-асимметрияның болуы: кеуденің ақау жағының қысылып, жалпаюы, кеуде ағзаларының осы жаққа ығысуы, осы жерде өкпелік дыбыс қысқарып, өкпе дыбысының естілмеуі немесе өте әлсіреуі. Науқастарда жалпы дамуының, табиғи өсуінің тежелуі, ентігу, цианоз байқалады. Рентгенограммада кеуденің зақымданған жағының көлемінің кішіреюі мен біртекті көлеңке ( күңгірт шыны симптомы), көкет төбесінің көмескілігі табылады. Бұл ауруларға хирургиялық ем жасалмайды. Алдын алу мен жедел респираторлық аурулардың емін ерте бастан және қарқынды жүргізу керек.

## •**Өкпе гипоплазиясы.**

Бұл ақауда өкпе бөлігінде немесе бүкіл өкпеде кіші бронхтар болмайды. Клиникасы аплазияға ұқсас, қайталамалы бронх-өкпелік инфекция мен өте көп мөлшерде қақырық бөлінуі байқалады. Алғашқы диагнозды рентгенографиямен ( ақау жағындағы өкпе көлемі кіші), ал түпкілікті диагнозын бронхоскопия, бронхография көмегі арқылы қояды.

- **Трахеобронхомегалия (Мунье-Кун синдромы)**

Бұл ақау кеңірдек пен бронхтардың бұлшықеттері және эластикалық қабырғасы дамымағандықтан - олардың аса ерекше кеңеюімен ерекшеленеді. Ауру тұқым қуалайды, аутосомды рецессивті жолмен беріледі. Клиникасына рецидивті бронхит, тұрақты жөтелмен жүретін бронхоэктаз ауруы тән, кейде қан құсу , ауыр тыныстың тарылуы дамиды. Диагнозын тек трахеобронхоскопия мен бронхография жасап қоюға болады.

- **Трахеобронхомалация.**

Кеңірдек пен бронхтар бойындағы шеміршек тінінің шамадан тыс жұмсақтығымен ерекшеленеді; клиникасы қайталамалы көмей стенозы немесе стридор, рецидивті бронхит, СП-ға ұқсас болады. Диагнозы трахеобронхоскопиядағы көрініске қарай қойылады.

- **Вильямс-Кемпбелл синдромы.**

Іштен болатын бронх шеміршектерінің ақауы (III-VI бронхтар шеміршектерінің агенезиясы немесе оның босандығы); тұқым қуалауы аутосомды-рециссивтік жолмен берілуі мүмкін. Балалар көбіне шала туылады. Мұндай балалардың өмірінің бірінші айынан ақ демді сыртқа шығарған кезде бронхтар қабысады, сондықтан аурудың клиникалық көрінісінде қиын демалу, өкпенің кеңеюі, рецидивті бронхит дамиды. Бірте-бірте кеуде деформациясы пайда болады. Диагнозы бронхография мен бронхоскопия арқылы қойылады (бронхтардың ұршық тәрізді кеңеюі).

- **Туа болатын бөліктік эмфизема.**

Бұл ауру өкпе бөлігінің клапандық кебінуі нәтижесінде дамиды, себебі - өкпенің осы бөлігінің бронх шеміршектері нашар дамуы немесе олардың мүлде болмауы. Кебінген бөлік кеуде ағзаларын өкпенің сау жағына қарай ығыстырып, оны қысып, алғашқы жарты жылдың өзінде тынысалудың ауыр бұзылысын тудырады: инспираторлық еңтігу, цианоз, қанайналым бұзылыстары. Диагнозы рентген ( ұлғайған, ауасы көп бөлік, кейде медиастеналдық жарық), бронхография және ангиопульмонография көмегімен қойылады.

- **Картагенер синдромы.**

Бұл синдромға триада тән: ішкі ағзалардың теріс орналасуы (декстрокардия), бронхоэктаздар және созылмалы синусит, ринит, отиттер. Іштен болатын жүрек ақаулары, қаңқаның және басқа жүйелердің аномалиялары да болуы мүмкін. Кейінгі кезде бронхоэктаздар іштен емес туғаннан соң пайда болады деп саналуда. Рецидивті бронхиттер себебін бронхтардағы кірпәкті эпителийдің қозғалу қызметінің жоқтығымен байланыстырады. Клиникалық көрінісі рецидивті іріңді бронхит пен бірте-бірте кеуденің деформациялануына байланысты шығады. Диагноздың шешуші орнына ішкі ағзалардың теріс орналасуы- декстрокация, бауырдың сол жақта орналасуы жатады.

# Қорытынды.

Жүкті әйелдерде жүктіліктің ағымын бақылап отыру керек: ол үшін жүкті әйелді жүктіліктің алғашқы апталарында болатын әртүрлі инфекциялық процестерден, сонымен қатар басқа қауіп-қатер факторларынан қорғау; жүкті әйелдер инфекциялық ауруларға шалдыққанда, оларда ауруды асқындырмай дер кезінде емін жүргізу; жүктілік кезінде міндетті түрде әйелдер кеңес орнына тіркеуге тұрып, уақытында тексеріліп тұруы керек. Әрбір ана өмірге дені сау ұрпақ әкелуге тиісті, өйткені балалар біздің болашағымыз!

# Пайдаланылған әдебиеттер:

- ✓ Хабижанов Б.Х, С.Х.Хамзин «Педиатрия», Алматы 2005.
- ✓ Қалимурзина З, «Ішкі аурулар 2том» Алматы 2005.
- ✓ Т.В.Парииская, Н.В.Орлова, «Педиатрия» Москва, 2006.
- ✓ Баранова А.А «Балалар ауруы оқулығы. 2006.
- ✓ Исаева Л.А «Детские болезни» Москва 1986.