

**«АСТАНА МЕДИЦИНАЛЫҚ УНИВЕРСИТЕТІ» АҚ
№1 балалар аурулар кафедрасы**

ПРЕЗЕНТАЦИЯ

ІШТЕН БІТКЕН ЖҮРЕК

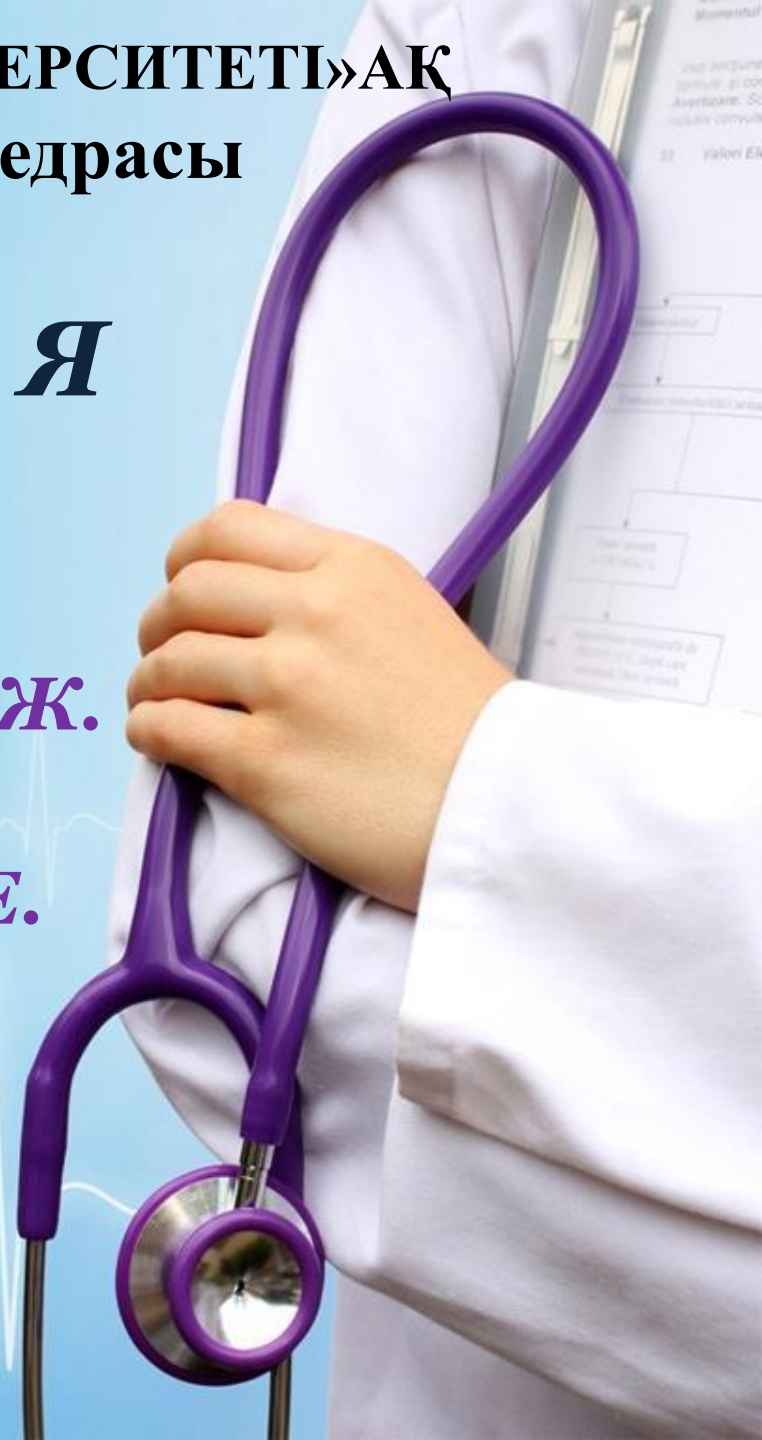
АҚАУЛАРЫ

Орындаған: Абдрасулова Ж.Ж.

403 ЖМ

Тексерген: Бектенова Г.Е.

АСТАНА 2014



Жоспар



- 1. АНЫҚТАМАСЫ***
- 2. ЖІКТЕЛУІ***
- 3. ЭТИОЛОГИЯСЫ***
- 4. ПАТОГЕНЕЗІ***
- 5. КЛИНИКАСЫ***
- 6. ДИАГНОСТИКА***
- 7. ЕМІ***



- ***ІШТЕН БІТКЕН ЖҮРЕК АҚАУЛАРЫ (ІБЖА)*** – эмбриогенездің 2-8 апталығында пайда болатын жүрек және ірі қантамырлардың түзілуінің аномалиялары, нәтижесінде жүрек жетіспеушілігі және ағзатіндеріндегі дистрофиялық өзгерістерге алып келетін гемодинамиканың бұзылысы туындайды.



ЖІКТЕЛУІ (S.N.Marder бойынша)

Гемодинамика бұзылыстары	Цианозсыз	Цианозбен
<i>Кіші қанайналыс шеңберіне қанның көп келуімен</i>	Қарыншаралық перденің дефектілері; Жүрекшеаралық перденің дефектілері; Ашық артериалдық өзек;	Магистралдық қантамырларының транспозициясы; Жалпы артериалдық баған; Эйзенменгер комплексі.
<i>Кіші қанайналыс шеңберіне қанның аз келуімен</i>	Өкпе артериясының стенозы.	Фалло ақаулары; Үшжармалы қақпақтың атрезиясы; Өкпе артериясының стенозымен бірге магистралдық қантамырларының транспозициясы; Жалпы жалған артериалдық баған; Эбштейн ауруы.
<i>Үлкен қанайналыс шеңберінің азаюы</i>	Жекеленген артериалдық стеноз; Қолқа коарктациясы.	-
<i>Гемодинамика бұзылыстарынсыз</i>	Нағыз және жалған декстрокардия; Қолқа доғасы және оның тарамдарының аномалиясы; Қарыншааралық ақау (қара	-

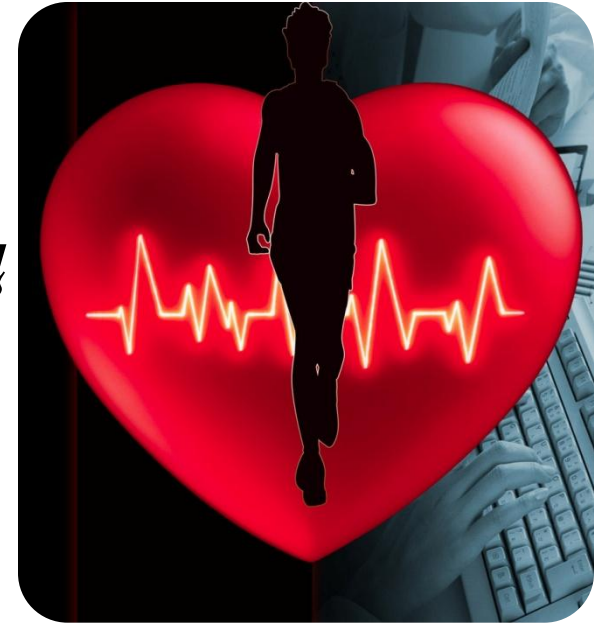
Этиологиясы

1. **Хромосомалық бұзылыстар (2-3%)**- хромосоманың аберрациясы мен кейбір гендердің мутациясына байланысты болған ІБЖА көбінесе басқа мүшелер мен жүйелердің дамудағы аномалиясымен ұштасады.
- 2. **Гендердің біреуінің мутациясы(2-3 %)**
- 3. **Сыртқы орта факторларының әсерлері (1-2 %; әке-шешесінің маскүнемдігі, қызамық вирусы, дәрі-дәрмектер, радиация т.б.)**
- 4. **Полигендік-мультифакториалдық (90 %) жолмен тұқымға тарау-анасының жас мөлшеріне, жүктіліктің бірінші айларындағы токсикозға, эндокриндік аурулары бар ата-анасының эндокриндік препараттарды қабылдауына, алдындағы балапардың іштен болған ақаулармен**



Патогенезі

- *ІБЖА патологиялық өзгерістері тым әртүрлі, олар ақаудың анатомиялық ерекшеліктері, компенсация дәрежесіне және ақаудың асқынуларына байланысты.*



❖ **ІБЖА-ның 3 фазасы бар.**

- **I фаза-алғашқы адаптация.** Ақауға сай қан айналысы бұзылысына бала организмнің бейімделуімен сипатталады. Гемодинамиканың бұзылысы көп болмаса, аурудың клиникалық белгілері де аз, ал гемодинамика бұзылысы көп болса, миокард гиперфункциясы байқалады және декомпенсация да оңай өріс алады. Нәресте кезде цианозсыз жүретін жүрек ақауларының (ашық артериалды өзек, жүрек пердесіндегі ақаулар) өзі сәбидің халін көп төмендетеді. Компенсация болмауына байланысты және ақаулардың түрі мен көлеміне қарай ауру балалардың 55-70%-ы бір жасқа жетпей қайтыс болады. Бір жастан асқан соң ақауы бар балалардың хал-жағдайы едәуір жақсарып, қанайналысы мен газ алмасу бұзылыстарына оның организмі бейімделіп алады.

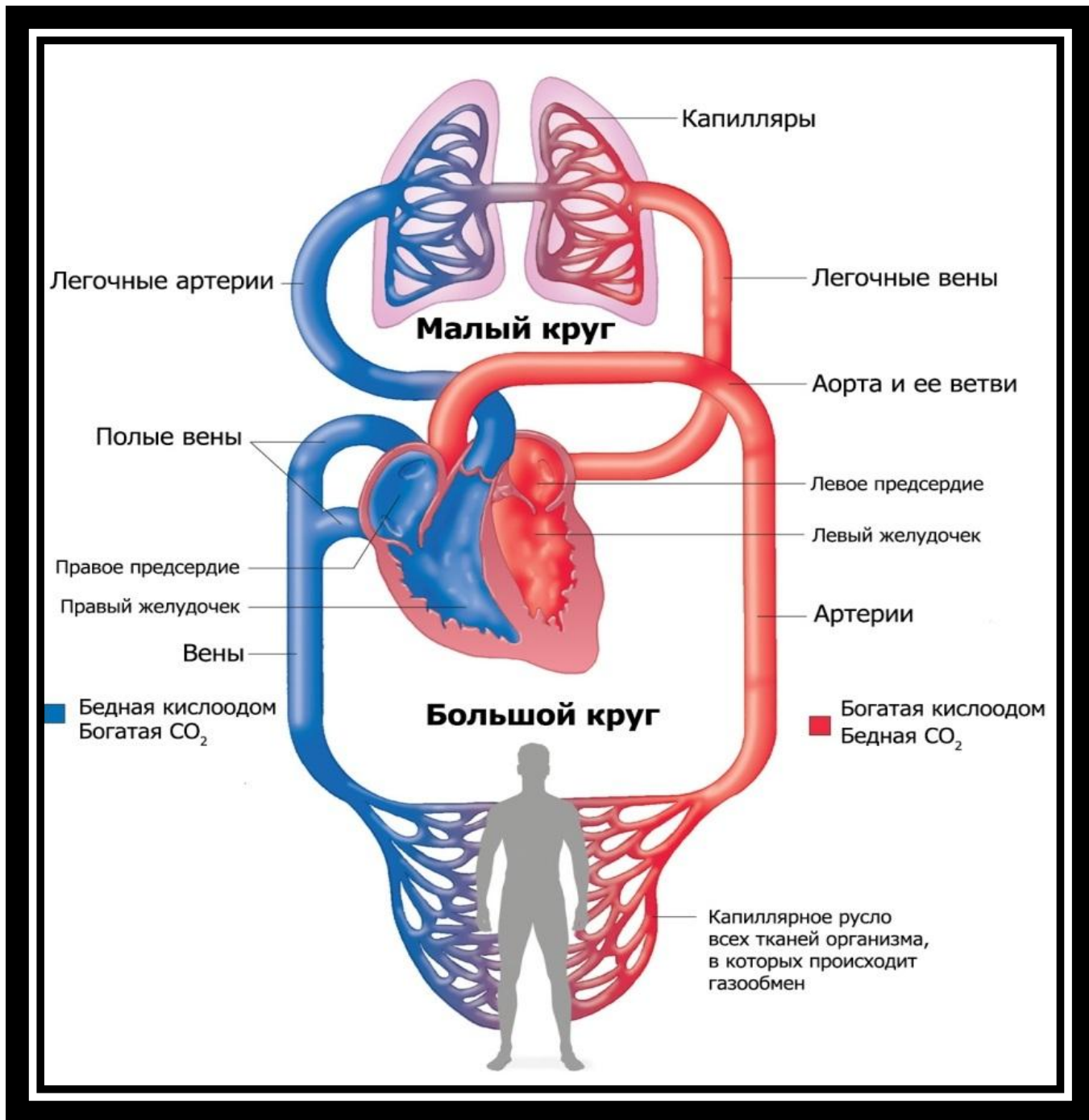


II фаза-бейімделген компенсация.

Науқастың кейбір белгілері азайып, баланың табиғи дамуы едәуір жақсара бастайды. Егер осы кезде тиісті ем жасалмаса, біраз уақыттан соң ақаудың

III-терминалдық фазасы келеді. Ол

фаза компенсаторлық мүмкіншіліктердің сарқылып, жүрек пен басқа ішкі ағзалардағы дистрофиялық-дегенеративті өзгерістер әбден өрбігенін көрсетеді.



- **Үлкен қанайналым шеңбері**

*Жүректің сол
жақ
қарыншасынан
басталып*

*дене
жасушаларына
қан таратады*

*жүректің оң
жақ
жүрекшесімен
аяқталады*



• **Кіші қанайналым шеңбері** -

жүректің оң жақ қарыншасынан өкпе артериясы қантамырынан басталады. Ондағы вена қаны өкпе артериясы қантамыры арқылы өкпеге келеді. Өкпеде артерия қантамырларынан түзілген қылтамырлар торында газ алмасады. Қан оттекке қанығып, көмірқышқыл газынан тазартылады да, вена қаны артерия қанына айналады. Одан төрт өкпе вена қантамырлары арқылы артерия қаны жүректің сол жақ жүрекшесіне құйылады. Қан сол жақ жүрекшеден сол жақ қарыншаға өтіп, қайтадан үлкен қанайналым шеңберінің қантамырларына бағытталады.

- **Кіші қанайналым шеңбері**

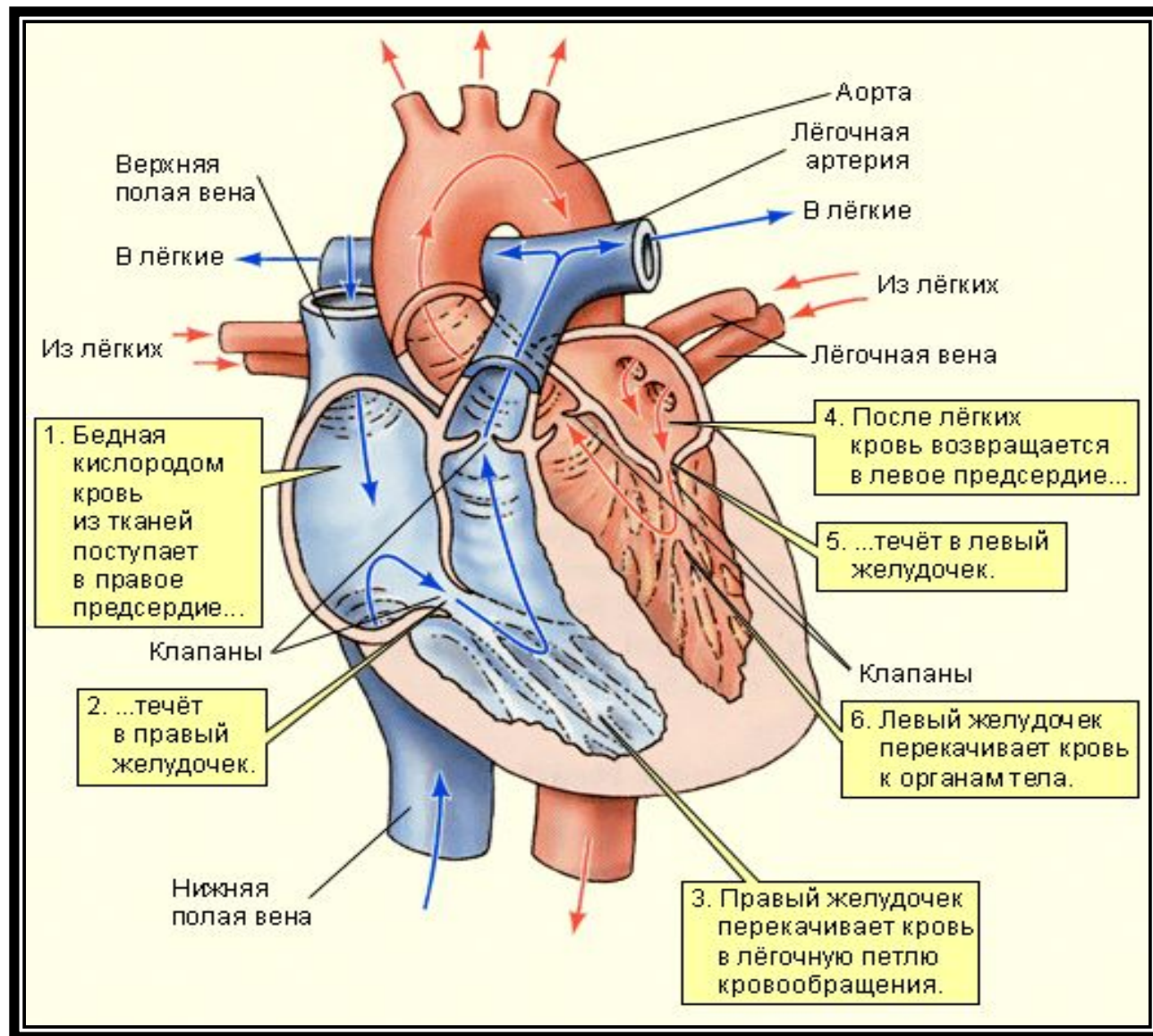
шеңбер


Жүректің оң жақ қарыншасынан басталып

өкпеге қан тартады

өкпелік

жүректің сол жақ жүрекшесімен аяқталады



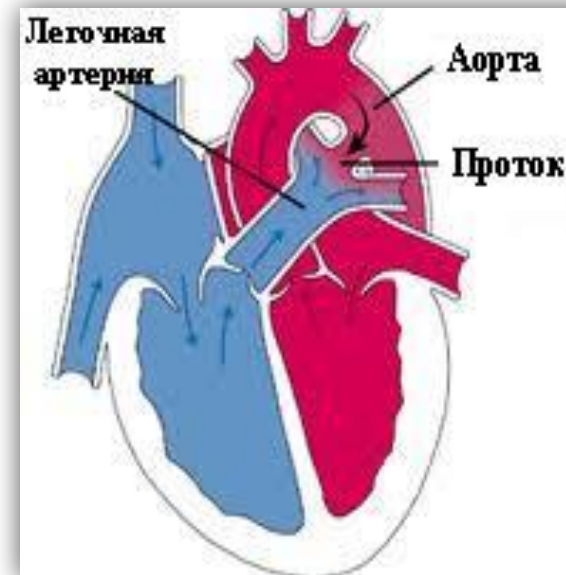
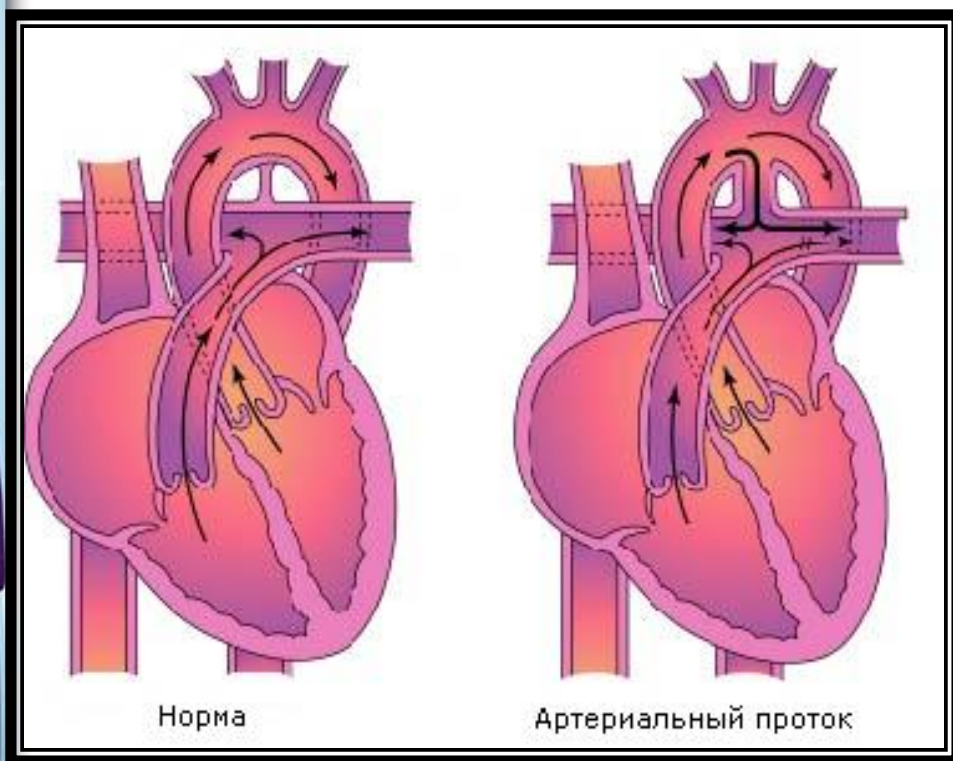


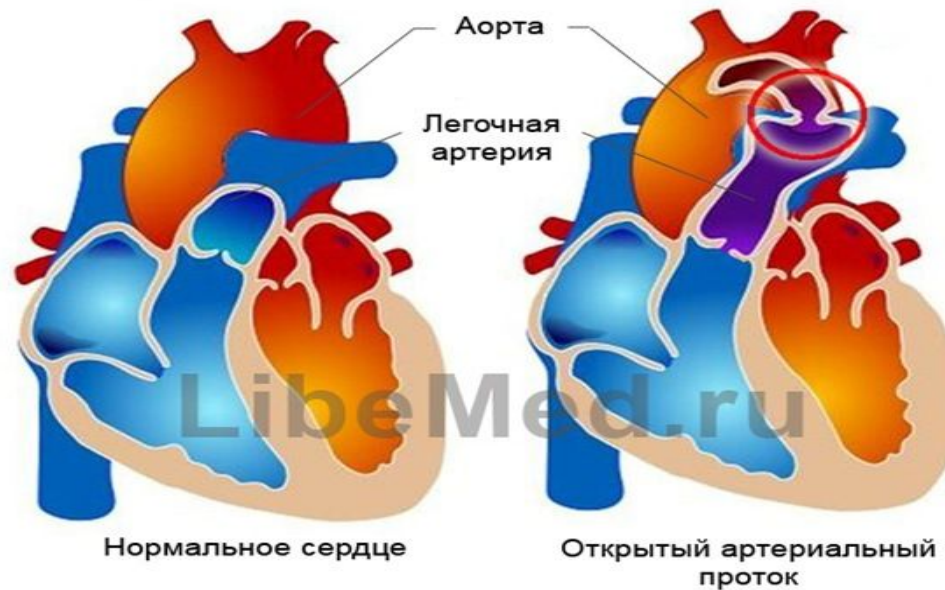
❖ **КІШІ ҚАНАЙНАЛЫС
ШЕҢБЕРІНДЕ ҚАННЫҢ КӨП
КЕЛУІМЕН ЖҮРЕТІН ІБЖА**

ІБЖА –ның бұл тобына гемодинамика бұзылыстары өзара ұқсас, қан айналысының кіші шеңберіне қанның шамадан артық баруы тән. Осыған байланысты кіші шеңберде гиперволемиа мен гипертензия, созылмалы және қайталай беретін бронхит, пневмониялар мен респираторлық инфекциялар, жүрек оң қарыншасы жұмысының ерте жетіспеушілігі дамуы байқалады.

□ Ашық артериалдық түтік (ААТ)

Эмбрионалдық кезеңде өкпе артериясы мен қолқаны өзара қосып, қанның қолқаға келуіне арналған өзек, қалыпты жағдайда нәресте өмірге келген соң жабылып, әбден бітеледі. Егер ол бірінші күндерде, не алғашқы аптада жабылмаса, қан айналысына теріс әсерін тигізеді (енді қан қолқадан керісінше түтік арқылы өкпе артериясына өтеді), бұл ақауды ашық артериалдық түтік дейді.






Өкпе артериясына өткен қан кіші қанайналысының шеңберін кемерінен асырып жібереді, сөйтіп өкпе гипертензиясы пайда болады. Оның салдарынан қайталамалы бронхиттер, пневмониялар болып, нәтижесінде өкпе тінінде склероз орын алады.

Ауыратын баланың табиғи дамуы нашарлайды, осының өзі сәбидің 2-3 жасқа келгенінде анық байқалады. Нәресте неғұрлым ерте, күніне жетпей туса, соғұрлым ААТ жиі кездеседі. Ақаудың бітуіне, яғни түтіктің жабылуына кейде индометацинның пайдалы әсері бар.

❖ Ақаудың клиникалық белгілері және диагностика.

Түтіктің кіші өлшемінде балаларда клиникалық белгілер болмауы мүмкін. Ал өлшемі үлкен және қанның айқын солдан оңға лақтырысында балада физикалық дамуының кешігуі, жиі жоғары тыныс жолдарының инфекциялары (бронхиттер, пневмония), терісі боз, енжарлық, жоғары шаршағыштық, жүрек жетіспеушілік дамуы мүмкін. Клиникалық белгілер өмірінің алғашқы күндері мен айларында көрінуі мүмкін (біріншілікті адаптация фазасы), бірақ ААТ белгілерін жиі бірінші жылдың жартысында немесе баланың өмірінің 2-3 жылында анықтайды. Үлкен жастағы балаларда жоғары өкпелік гипертензия және қанның лақтырылу бағытының өзгерісінде тыныштықта ендікпе және цианоз пайда болады (декомпенсация фазасы).

❖ *Физикалық көрсеткіштері. Жүрек ұшының түрткісі солға және төмен қарай ығысады, көзге көтеріңкілігі және аумағы кеңігені көрінеді.*



Жүрек шекарасы солға, оңға және жоғары қарай кеңиді. Сол жағының II-III қабырға арасында систолалық, кейін- систоладиастолалық (машина шуы) шу жүрек ұшына, мойын тамырларына, қолқаға, арқаға тарап қатты естіледі. Өкпе артериясында жүректің II тоны қатайып естіледі. Кеуденің сол тұсында систолалық діріл байқалады. Дыбысы қатты, “күркіреп” естілетін шудың азаюы, не тіпті жоқ болып кетуі ақау қаупінің күшейгендігінің белгісі, ол терминалдық фазаның жақындағанын білдіреді. Шудың азаю себебі өкпе гипертензиясының пайда болуына, сөйтіп қан жүрісінің баялауына байланысты. Осы кезде цианоз пайда болуы мүмкін. Систолалық қысым кейде жоғарылау, көбінесе қалпында; ал диастолалық- төмендейді (30-40мм-ге дейін), пульстық қысым осы кезде жоғары болады. Пульс биік және жылдам болуымен сипатталады.

◆ ***ЭКГ.** Ауру балалардың 1/3-де ЭКГ өзгерісі болмайды. Электрлік ось (белдік) қалыпта, не солға, ал өкпе гипертензиясы шықса, - оңға қарай ығысады. ЭКГ-дағы негізгі белгі-сол қарынша миокардының гипертрофиясы, ол R-тісшесінің амплитудасының үлкеюімен және V5-V6 әкетуінде Q-тісшесінің пайда болуымен анықталады.*

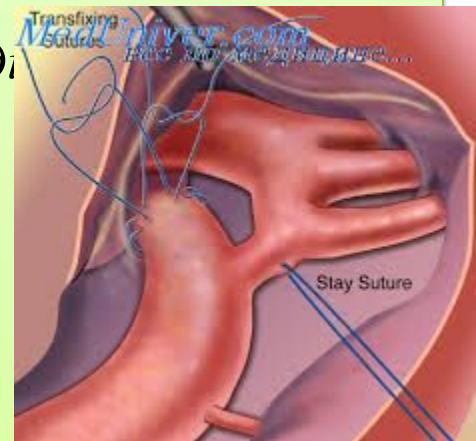


- ❖ *Рентгенография. Рентгенологиялық белгілер жүректің сол жақ бөліктерінің үлкеюімен және өкпеге қан толуымен сипатталады. Осы белгілер көбінесе сәби кезде шығады, ал онан кейін жүректің үлкеюі көп байқалмайды, өкпе гипертензиясы шықса-жүректің оң жағы үлкейіп кеңейеді, өкпе артериясының доғасы көрініп, жүрек мықынының тегістелуі және қолқа доғасының жоғары бөлшегінің кеңейгені көрінеді.*
- ❖ *Эхокардиограммада өзіне тән белгісі жоқ. Дегенмен, сол қарынша қуысы кеңігені, доплер-эхокардиографиямен шунттың бар екенін анықтауға болады.*
- ❖ *Емі. Шала туған нәрестелерде түтіктің өзі бітеліп, ақаудың еш ізі қалмай кететін жағдайлар болады. Сәбилердегі ААТ бітелуіне индометацинның көмегі бар. Препарат әр кг массаға 0,2мг есебінен күніне 3 рет беріледі. Дәрі сәби туған соң 8 күннен бастап қолданылады. Индометацин E2 және I2 простогландиндерінің ингибиторы болғандықтан, тармақтың спазмын шақырады, сонан кейін ол түгел бітеледі(облитерация).*

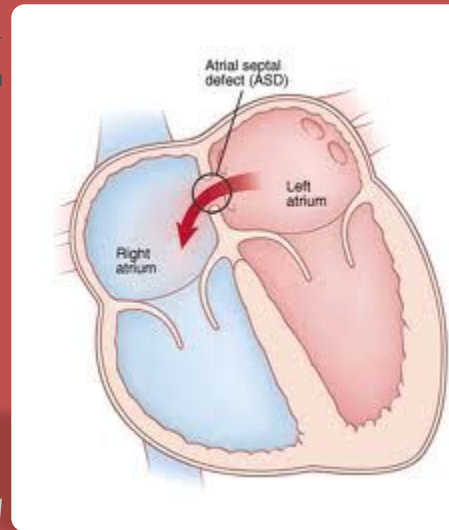
- Алайда, индометациннен өтпелі ренальдық дисфункция шығуы, гипонатриемия, тромбоциттер агрегациясы төмендеуі, асқазан-ішек және ми ішіне қан құйылуы мүмкін.

Сондықтан индометацинді беруге қарсы көрсеткіштер: 1) мочевина қанда 30 мг/л-ден жоғары болса; 2) қанда креатинин 1,5мг/л-ден жоғары; 3) диурез соңғы 8 сағатта 0,6 мг/кг/сағ төмен; 4) тромбоциттер 60000 (1мм3), не одан төмен; 5) нәжісте қан +++; 6) геморрагиялы диатез белгілері; 7) некротикалық энтероколит белгілері; 8) ми қарыншаларына қан құйылу болғанда.

- Егер де осы емге ақау бітеле қоймаса, хирургиялық ем қажет. Операция жасалынбаса, ақаудың болжамы нашарлайды.
- Соңғы жылдары ААТ хирургиялық емдеуді орнына эндоваскулярлық окклюзия (қан тамырына катетер енгізу арқылы өзекті **боталлокладермен** уақытша, не біржолата бітейтін әдіс) жиі қолданыла бастады.



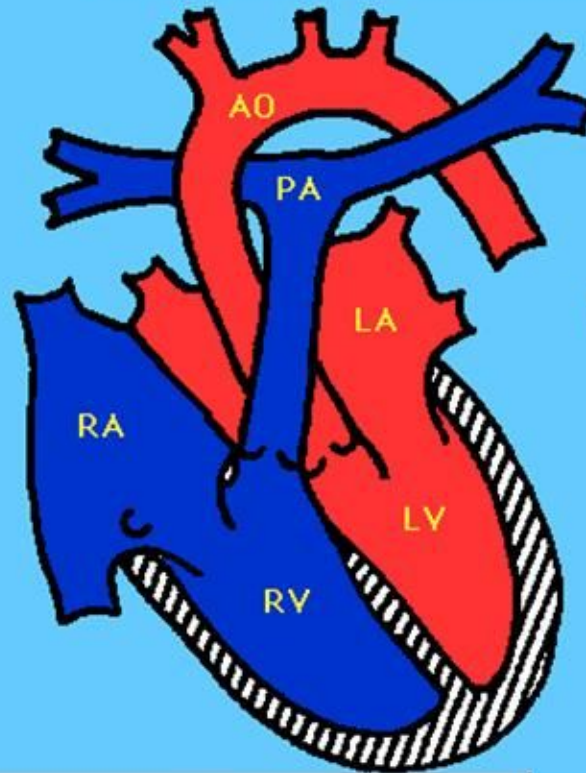
□ Жүрекшеаралық перденің дефектілері (ЖАПД)



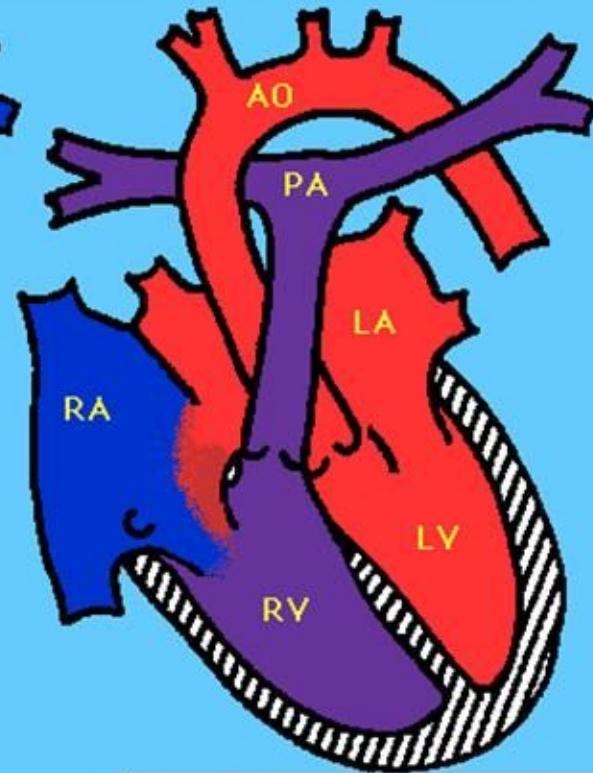
ЖАПД-екі жүрекише арасындағы перденің саңылауы (дефектісі). ІБЖА тәрізінде көп тараған түрі. Дефектінің пайда болу тегіне қарап 2-ге бөледі:

- ❖ *1. Екіншілік перденің дефектілері (олар перденің ортасында, төменгі қуыс венаның сағасында болады).*
- ❖ *2. Біріншілік дефект көптеген дефектілермен, не тіпті жүрекишелер арасындағы перденің жоқ болуымен белгілі. Көбінесе олар ауыр түрде кездесіп, клапандардың ақауымен бірге ұштасады, осындай сәбилер көп тұрмай қайтыс болады.*

Первичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)



Норма

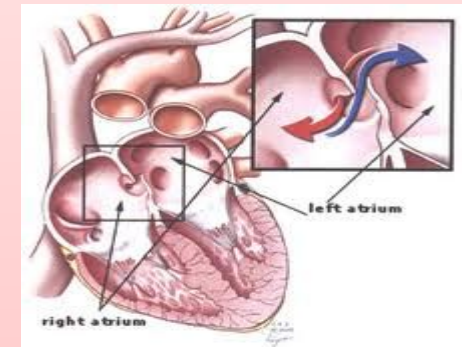
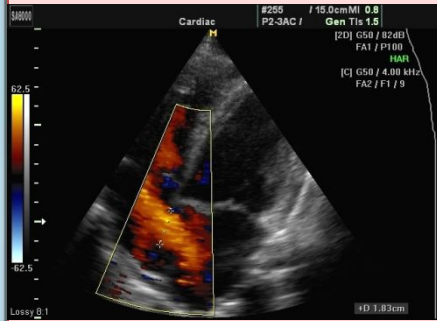


Первичный ДМПП

◆ ГЕМОДИНАМИКА

- *Өкпеден келген артериялық қанның бір бөлігі солдан оңға қарай (артериовеналық)-сол жүрекшеден (қысымы 8 мм.с.баз) оң жүрекшеге (қысымы 2мм.с.баз) ауысып,кіші қанайналыс шеңберіндегі қанның шамадан тыс көбеюі, диастоладағы ауыртпалықтың артуы мен оң қарыншаның дилатациясы. Гемодинамиканың ЖАПД-дегі өзгерісі ақаудың өлшеміне (үлкен кішілігіне) кіші қанайналыс шеңберіндегі қантамырлардың және оң қарынша миокардының күйіне,науқас баланың жасына байланысты.ЖАПД ақауының бір ерекшелігі-өкпе гипертензиясының көпке дейін өріс алмауы. Сондықтан ақаудың өлшемі онша үлкен (0,5см) болмаса, хирургиялық операцияны кейінірек жасауға,кейде тіпті асықпауға мүмкіншіліктер болады.*

Клиникасы және диагностикасы.




- Біріншілікті ЖАПД әдетте туған сәттен анықтайды. Ақау өте ауыр өтеді, айқын жүрек жеткіліксіздігі және цианозбен жүреді.
- Екіншілікті ЖАПД балалық шақта жиі клиникалық белгілерсіз болады. Балалар көп рет жедел респираторлы ауруларды бастан өткізеді, жоғары шаршағыштық, физикалық жүктеме кезінде ентікпеге шағымданады. Клиникалық белгілер бала жасының өсуімен айқындала түседі.

❖ Физикалық көрсеткіштер

- *Жүрек шекарасы кейде оңға, солға кеңеюі мүмкін, көбінесе ол қалыпта қалып отырады.*

Аускультацияда өкпе артериясы тұсында II тонның тұрақты түрде бөлініп естілуі, орта дыбысты, онша қатты емес, төссүйектің сол жағында II-III қабырғалар арасында естілетін систолалық шу болады. Осы шу жатқанда жақсырақ естіледі, ол функционалдық шуға ұқсас болады. 5-7 жасқа келгенде диастолалық шу естілуі мүмкін, ол үшжармалы клапанның бірте-бірте дамитын стенозымен байланысты. ЖАПД ақауы бар балалардың жүрегінде «айғай», кеш шығатын систолалық шу және митралдық клапанның пролапсы жиі кездеседі.



❖ **ЭКГ**-де жүректің электрлік осі вертикалды не оңға ығысуы байқалады. Оң жүрекше мен қарыншаның гипертрофиясы. Гис шоғыры оң тармағының толық емес блокадасы болады. Сирек жағдайда атриовентрикулярлық өткізгіштіктің төмендеуі және Гис шоғыры оң тармағының толық блокадасы кездеседі.

❖ **Рентгенде** өкпе тамырлары көлеңкесінің кеңейгені, өкпе артериясы пульсациясының амплитудасы өсуі байқалады. Жүректің көлденең өлшемі оның оң жағының кеңеюіне қарай және өкпе артериясы көлеңкесіне, оның доғасының шығыңқылығына сай үлкейеді. Оң жүрекше үлкейгенде оң жақ кардиовазалдық бұрыш әдеттегіден жоғары шығып кетеді.

❖ **ЭхоКГ**-да (оның екі өлшемі түріндегі) жүрекшеаралық пердені түгел көруге болады. Соның арқасында дефектің барын эхосигналдардың жоғалуына, қанның турбуленттік ағымына қарап, т.б. белгілерден табуға болады.

- Жүрек қуыстарын катетеризация жасау да қажетті мәліметтер береді.

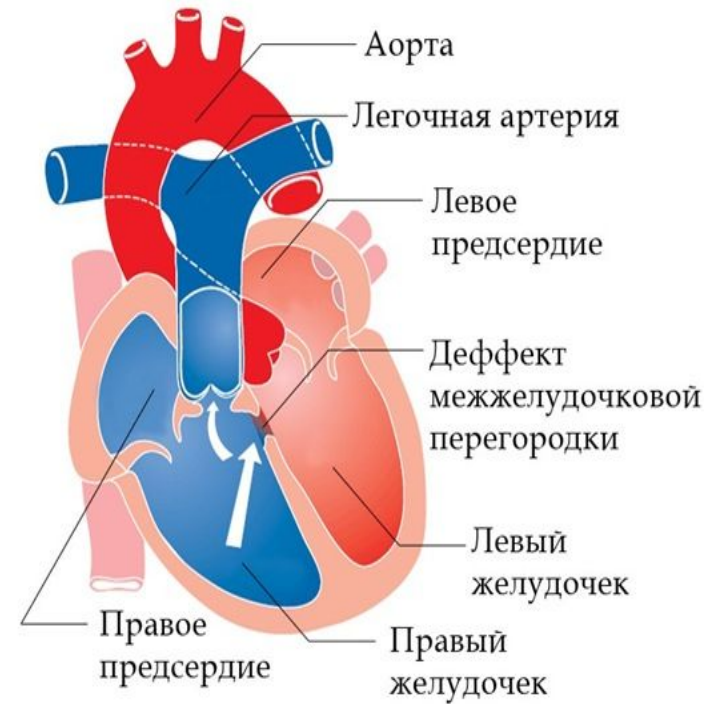
ЖАПД бар аурулардың өмір жасы орта есеппен 36-40 жылға тең.

□ Қарыншааралық перденің дефектісі (ҚАПД)

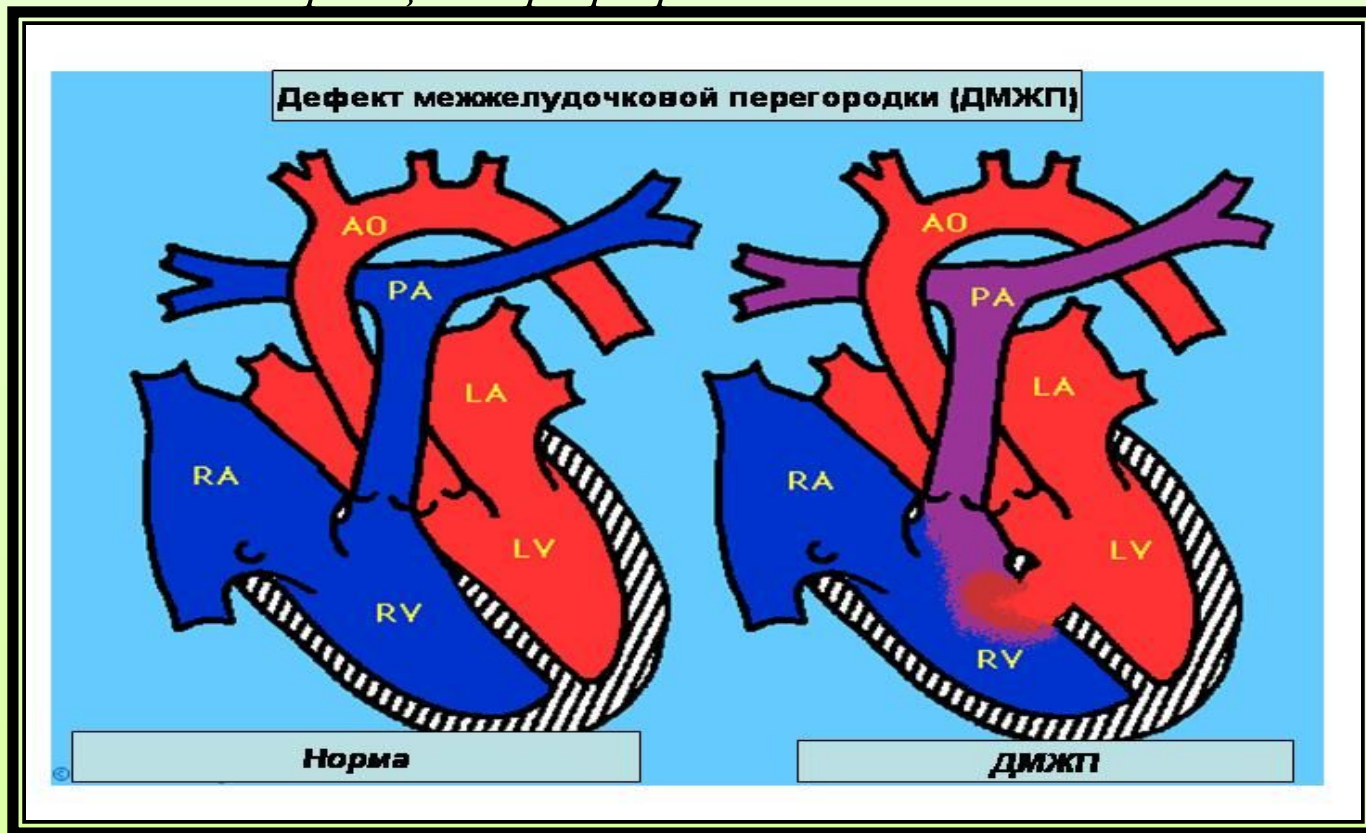
Бұл ең жиі кездесетін жүрек ақауы.

ҚАПД 3 вариантта кездеседі:

- 1) перимембраноздық ақау салалық; трабекулярлық;**
- 2) инфундибулярлық ақау;**
- 3) қара еттегі ақау.**

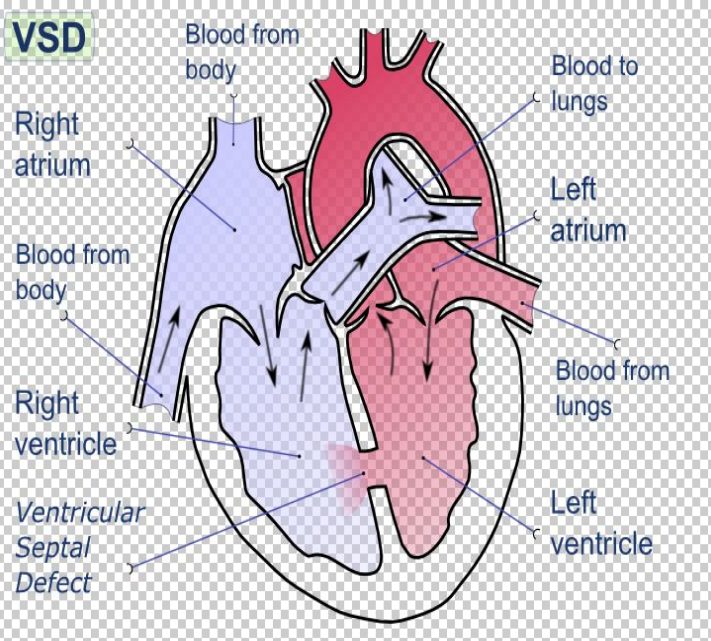


- ҚАПД өлшемі 1мм-ден 30мм-ге дейін, кейде онан да үлкен болады. Ақаудың түрі шеңбер, сопақ не конус тәріздес кездеседі. Қанның едәуір бөлігі осы ақауда солдан оң қарыншаға ағады, екі қарыншаға да ауыртпалық түседі. Оң жақ қарыншаның қарсы жақ қабырғасында дәл ақаудың тұсында фиброздық өзгеріс табылады, ол-ақау арқылы үлкен қысыммен атқыланған қаннан болған жарақаттың ізі. Шунттың көлемі ақаудың мөлшері мен жүректің компенсаторлық гипертрофиясына байланысты.





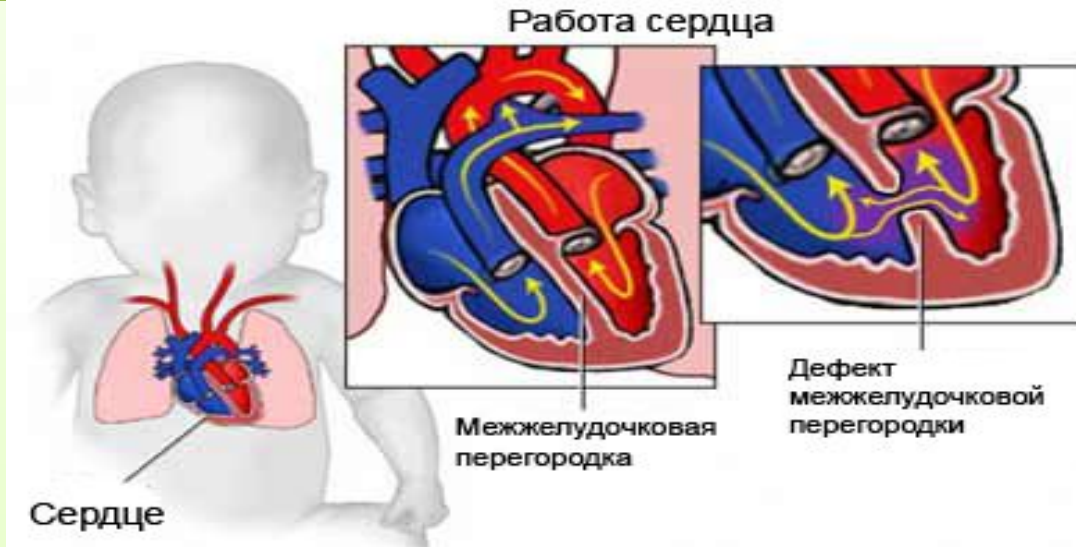
- ҚАПД диагнозын қою қиынға түспейді, сондықтан жүректе бірден-ақ қатты естілетін систолалық шуға қарап қойылады. ҚАПД перденің қара етінде орналасса, жүрек еті систолада жиырылғанда саңылауы бірге кішірейіп, қанның оң жаққа аз кетуіне, сөйтіп шунттың азаюына тиісті әсер етеді. Сондықтан, осындай, перденің қара етінде (бұшықет бөлігінде) болатын ақаулар **(Толочинов-Роже науқасы)** гемодинамиканың бұзылысынсыз жүреді, кейде оның өздігінен жабылып, мүлдем бітеліп кететін жағдайлары болады. Осындай ақауы бар балалардың табиғи дамуы да ойдағыдай өтіп, сау балалардай сезінеді. Қатты түрде, үрлеп шығатын, эпицентрі кеуде сүйегінің сол жағынан, әсіресе 4-5 қабырғалар аралығында жақсы естілетін систолалық шу диагноз қоюға көмектеседі.



Клиника және диагностика

- Дефект перденің жоғарғы жағында мембраналық, не инфундибулярлық орналасса, ауру балалар жағдайы ауыр болады, оларда өкпе тамырларының гипертензиясы тез дамиды.





- 1 жасқа жақындаған кезінде-ақ үлкен, не орташа мөлшердегі диаметрлі (0,7 см., онан үлкен) дефектісі барларда демігу, әсіресе емізген кезде тынышы кету, емуін қоя салып, демалуы жиіленеді, сәби мейлінше тойынып тағамдана алмайды, жиі аш қалады. Осыған байланысты ол табиғи дамуынан (салмақ қосу, өсу, қимыл көбейту, жүру) артта қала бастайды. Терлегіштік, түрінің бозаруы, терсінің мәрмәр түстес болуы байқалады. Өкпе гипертензиясы шықса цианоз пайда болады, ол әсіресе жылаған кезінде анығырақ шығады. Жөтелу, демігу, әлсіздік, шаршағыштық, пневмониялармен жиі ауыра бастау өкпе гипертензиясының үдегенін көрсетеді және осының өзі хирургиялық ем кезеңі туганын байқатады.*



- *Жүрек тұсында кеуде сүйегінің деформациясы («Дэвис кеудесі») көрінеді. Жүрек ұшының тұртуі солға, төмен қарай ығысады. Жүрек дүмпуінің күшейгені және шамалы көтерілгені байқалады. Пальпация жасағанда сол жақта 3-4 қабырғалар аралығында систоликалық діріл білінеді, ол қанның оң қарыншаға кетіп жатқан белгісін көрсетеді. Жүрек тұйығы шекарасында оң-солды кеңейгені анық болады.*
- *Қатты естілетін дөрекі сарынды систоликалық шу, оның I тонмен қосыла шығуы, алғашқы кездерде шудың созылмалы шығатыны, оның оңға, солға, арқа жағына тарап естілуі сипатталады. II тонда акцент болады, терминалдық фазада-Грехем-Стилл шуы (диастолалық – сол қарыншағы қанның қайтып оң жақтан баруы) естіледі. Кей жағдайда жүректе үш сарынды ырғақ (шоқырақты ритм) байқалады. Өкпеде ылғалды сырылдар естіледі. Кейде ауру баланың екі беті қызарып, қошқылдануы пайда болады. Сөйтіп ақаудың жүрісінің III фазасында II-III дәрежелі қанайналым жетіспеушілігі білінеді. Систолалық қан қасымы төмендейді, ал диастолалық қысым өзгермей, қалпында тұрады.*
- *Бауыр және талақ көлемі үлкейеді, ентігу, тахикардия, ісіну синдромы шығып, өкпеде іркілген сырылдар пайда болады-олар ақаудың үлкен не орташа түріне тән.*

❖ **ЭКГ** қалыпта, кейін оң және сол қарыншалардың гипертрофиясы белгілері, Гис шоғырының оң аяқшасының толық емес блокадасы, кейде Вольф-Паркинсон-Уайт (WPW) феномені дамиды.



ЭхоКГ-да оң және сол қарыншалар мен сол жүрекше қуыстарының кеңеюі, дефект тұсында қан ағымының турбуленттілігі көрінеді.

❖ **Рентгенографияда** өкпе суретінің қоюлануы, өкпе гипертензиясы дамығанда өкпе артериясы көлеңкесі мен оның доғасының үлкейгені байқалады. Жүрек көлеңкесі көлденеңінен кеңиді, ол-қарыншалардың кеңігенінің белгісі.



❖ **ҚАПД асқынулары:** жүрек жұмысының жетіспеушілігі, өкпе гипертензиясы, бактериалды эндокардит, қолқа клапандары жұмысының жетіспеушілігі, аритмия пайда болуы. Орташа және үлкен ақаулары бар балалар көп өмір сүрмейді. Терминалдық жағдайда «Эйзенменгер синдромы» болады. Оның белгілері-беттің еріннің көкшілденуі, саусақтар ұшының дабыл таяқшасы («барабан») тәріздестігі, мұрыннан қан кетіп тұруы, жүрек соғуы, жүректің талып қалуы. Бұл белгілер бала жүрегіне операция жасаудың кезі өтіп кеткенін, яғни кеш екенін көрсетеді. ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, катетерлеу, рентген-бәрі де жүректе тиісті өзгерістер бар екенін көрсетеді.

❖ **Болжамы.** Ақау мөлшері кішкене болса, жаман емес бірнеше ай мен 5 жас арасында балалардың 14-23 пайызында ол өзінен-өзі бітеліп кетуі мүмкін. Алайда, бұл ақаудың көп пайызда қауіпті екенін естен шығармай, операцияға дер кезінде, үлкен-орташа дефектілері бар балаларды неғұрлым ертерек (3-5 жасқа дейін) жіберу керек. Бұл жағдайларда педиатр, кардиоревматолог рөлі өте үлкен. Операция жасалмағандарда өмір жасы 12-20 жыл.

□ ІРІ ҚАНТАМЫРЛАРДЫҢ ТОЛЫҚ ТРАНСПОЗИЦИЯСЫ

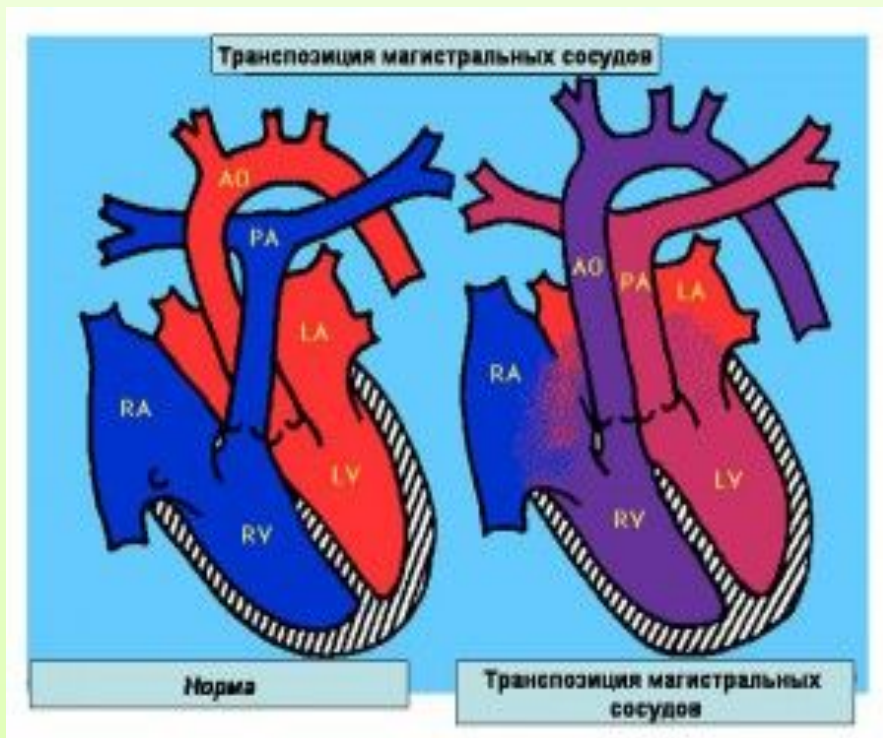
Кіші қанайналыс шеңберіне ауыртпалық

*түсіретін ақаулардың
ішіндегі ең ауыр түрі.*

*Ақау қолқаның оң
қарыншадан, ал өкпе
артериясының сол
қарыншадан
шығуымен көрінеді.*

Бұл ақаумен өмір сүру

*мүмкін емес, бірақ қосымша жүретін ақаулар (ААТ,
ЖАПД, ҚАПД) артериялық және веналық қанның
өзара араласуын қамтамасыз етеді, сондықтан
сәбидің аз да болса тірі жүруіне мүмкіншіліктер
туады.*





- *Ақау ер балаларда жиірек кездеседі, оларда туған бойда-ақ цианоз шығады. Жүрек шекарасы көлденеңінен кеңиді және жоғары қарай ығысады. Аускультацияда шулар естілгенімен олардың ерекше белгісі болмайды, көбінесе шу естілуі қосымша ҚАПД ақауы барына тән. Қан қысымы деңгейі төмендеу болады. Жүрек жұмысының жеткіліксіздігі бала өмірінің алғашқы айларында-ақ айқын болады. Сәбидің емшек соруы, тіпті үрпісі кең емізіктен сүт соруы қиынға түседі. Сөйтіп, баланың тынышы кетіп, салмақты аз қосуы (гипотрофия) байқалады.*

❖ **Рентгенде** жүректің шамадан тыс үлкейгені, веналық қан жүрісінің баяулағаны т.б. көрінеді.

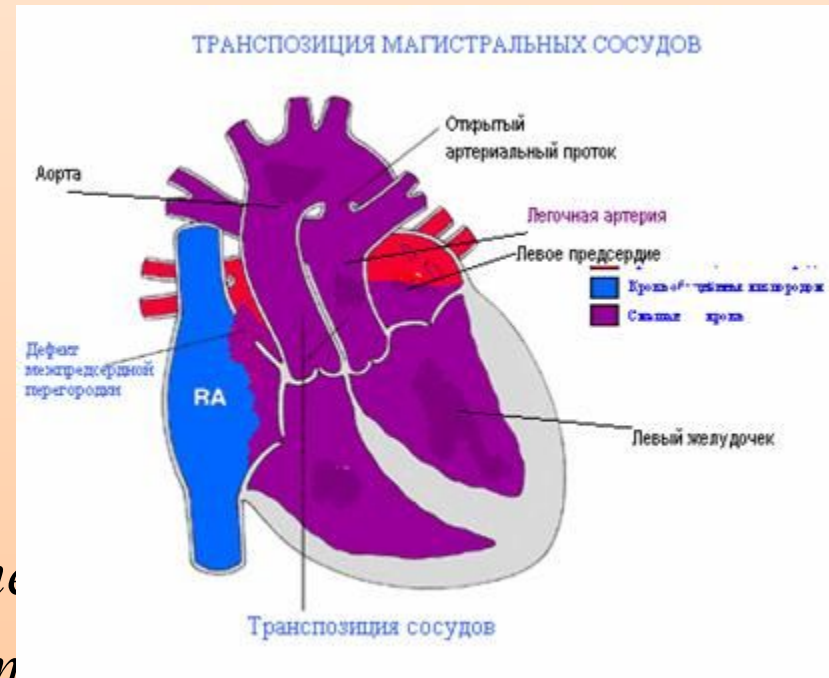
❖ **ЭКГ-да** жүрек белдігінің (өсінің)

оңға ығысуы, жүректің оң жақ бөлімдерінің гипертрофиялануы, кейде қарынша ішімен импульстер өтуінің бұзылысы байқалады.

❖ **ЭхоКГ-да** қолқаның өкпе

артериясынан ілгері жатқан өкпе артериясының дилатациясы мен гипертрофиясы, онан басқа, қолқаның қарыншадан, өкпе артериясының сол қарыншадан шыққаны көрінеді.

Жүрегінде осындай ақауы бар сәбилердің 85%-ы 1 жасқа жетпей қайтыс болады.



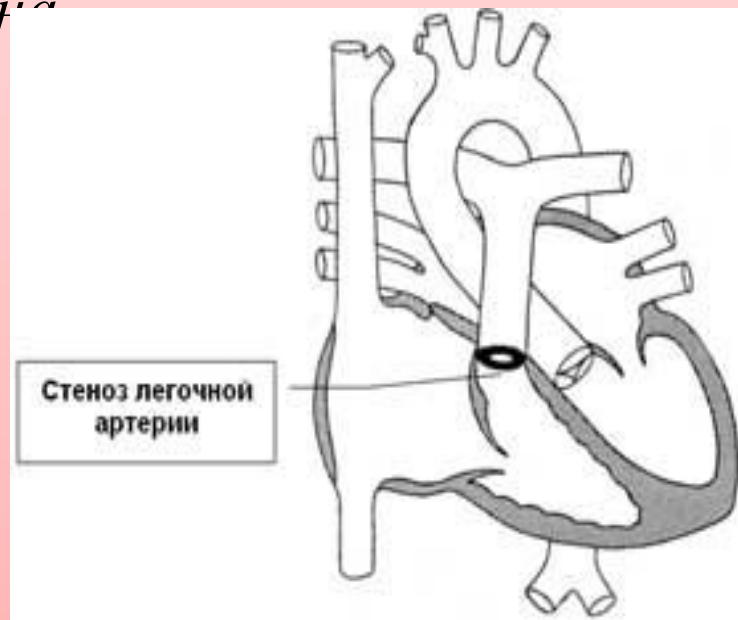
❖ КІШІ ҚАНАЙНАЛЫС ШЕҢБЕРІНЕ ҚАННЫҢ АЗ КЕЛУІМЕН ЖҮРЕТІН ІБЖА

- Кіші қанайналыс шеңберінің қанға кедейлігі оң қарыншадан шығатын қан жолында бөгеттің болуымен сипатталады. Демек, қанның өкпеге аз келуі оның өкпе ішінде оттегін қосып алуын азайтады, сөйтіп, тіндер мен ағзаларға баратын қанның бойында оттегі жетіспеуі орын алады.
- Ауру балаларда ендігу мен үдемелі цианоз байқалады. Ми тінінің оттегі жетіспеуіне ерекше сезімталдығы-ауыратын сәбидің есін жиі жоғалтуы, ендігудің күшеюі және цианоздың көбеюімен белгілі болатын гипоксемиялық ұстамалармен білінеді. Баланың табиғи дамуы бәсеңдеп, аурушаң және босаң болады, сонымен қатар ақыл-сана дамуы нашарлайды.

□ ӨКПЕ АРТЕРИЯСЫНЫҢ СТЕНОЗЫ (ӨАС)

- *Осы артерия қақпағының шарана кезінде қалыптағыдай 3 жармаға бөлінбей қалуы оның саңылауының тарлығын соқтырады, сөйтіп, қанның кіші шеңберге аз келуіне және оң қарынша жұмысына ауыртпалық түсуіне душар етеді.*

Сиректеу жағдайда ақау оң қарыншаның артерияға шығатын бөлігінің тарылуымен байланысты болады.

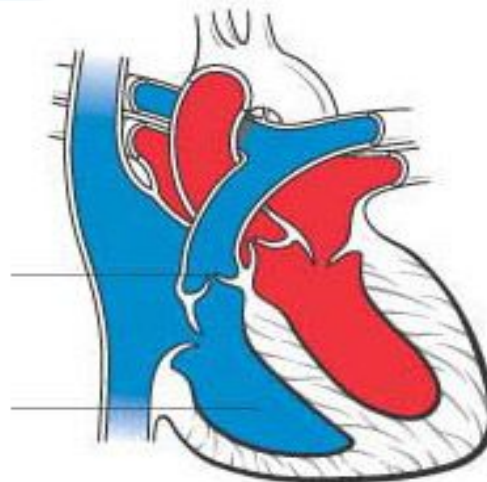


СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

НОРМА

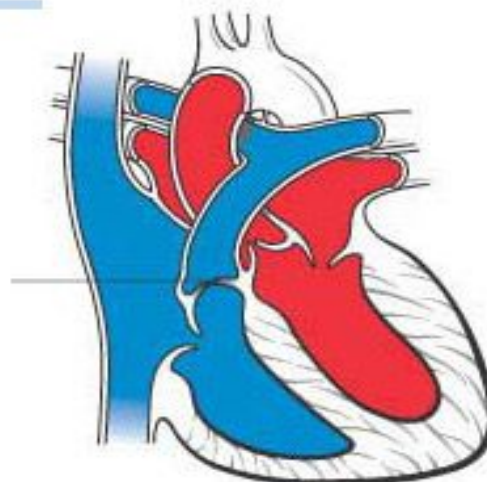
КЛАПАН
ЛЕГОЧНОЙ
АРТЕРИИ


ПРАВЫЙ
ЖЕЛУДОЧЕК



ПОРОК

СТЕНОЗИРОВАННЫЙ
КЛАПАН
ЛЕГОЧНОЙ
АРТЕРИИ



- 
- **Клиникасы.** Науқас балада ентігу болады. Цианоз көбінесе жүрек жұмысы нашарлаған кезде, яғни дерттің III фазасында шығады. Жүрек көлемінің ені кеңиді. Сол жақтағы 2-3 қабырға арасынан қатты естілетін систоалық шу шығады. Өкпе артериясы тұсында, әдетте, жақсы естілетін II тон әлсірейді.



- ❖ **Рентгенде** жүректің оң жағы мен өкпе артериясының тарылу тұсына дейін кеңейгені (үлкейгені) көрінеді, сонымен қатар, өкпедегі қантамырларының көлеңкесі солғындайды.
- ❖ **ЭКГ**-да жүректің электрлік өсінің оңға қарай жылжығаны, оң қарынша мен жүрекшенің гипертрофиясы, Гис шоғырының оң аяғының блокадасы байқалады.
- ❖ **М-ЭхоКГ** жүрекке катетер енгізу және вентрикулография тәсілдері стеноздың тұсын, сипатын, тарылу дәрежесін анықтауға көмектеседі. Өкпе артериясының тарылу дәрежесі неғұрлым жоғары болса, тыныс алу және жүректің оң жақ бөлігі жұмысының жетіспеушілігі тезірек **шығады**. Оның сыртқы белгілері **цианоз, кардиомегалия, ентігу, тахикардия**. Осы жағдайда операция жасау керек болады. ӨАС-ын ЖАПД, ҚАПД, Фалло тетрадасы, Эбштейн аномалиясынан ажырату керек.

□ ФАЛЛО АУРУЫ (ТРИАДА, ТЕТРАДА, ПЕНТАДА)

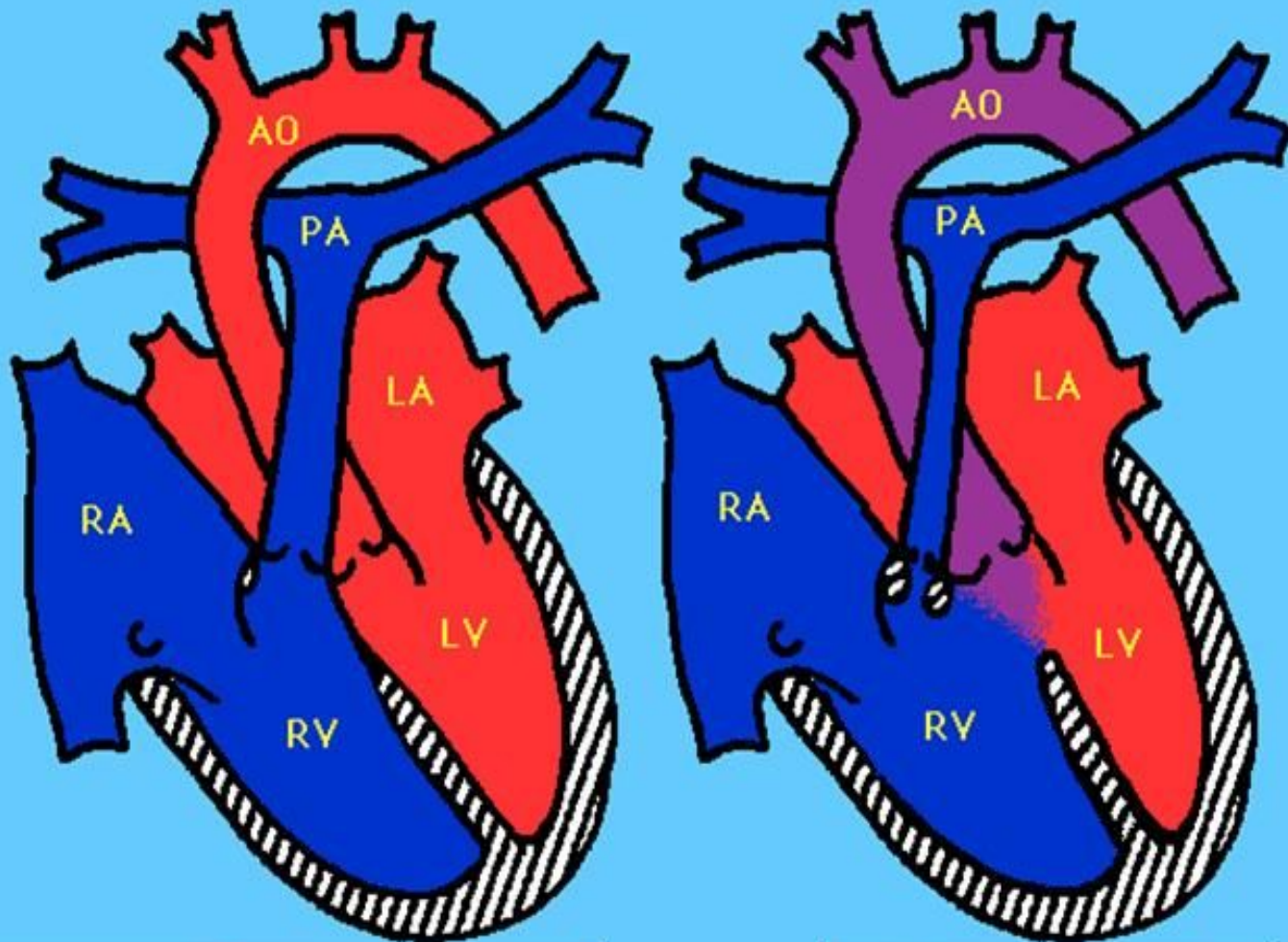
- Цианозбен сырттай белгілі болатын ақаулар ішіндегі ең жиі кездесетін түрлерінің бірі. Көп тарағаны-Фалло тетрадасы:



- Өкпе артериясының стенозы
- Жоғары орналасқан ҚАПД
- Қолқаның оңға ығысқан транспозициясы
- Оң қарынша гипертрофиясы

Кейде осы 4ақауға ЖАПД қосылғаны байқалады, ол жағдайда ауруды Фалло пентадасы дейді. Егерде басқа Зеуі болып, қолқа транспозициясы болмаса, оны Фалло триадасы деп атайды.

Тетрада Фалло



Норма

Тетрада Фалло



- *Ауру сәбидің табиғи дамуы төмендейді. Оларда ентігу және тұрақты цианоз болады. Осы белгілер әсіресе емшек емгенде және қимылы көбейгенде күшейе түседі. Саусақтары мен башпайларының ұшы домбығады, тырнақтары көгеріп, «сағат әйнегі» тәріздес томпаяды. Кей сәбилерде цианоз туған соң бірден шықпай, тек 4-5 айлығында пайда болады.*

• Жүрек көлемі үлкен емесігі, бірақ **рентгенде** сол жағына қарай ұшының өскені,

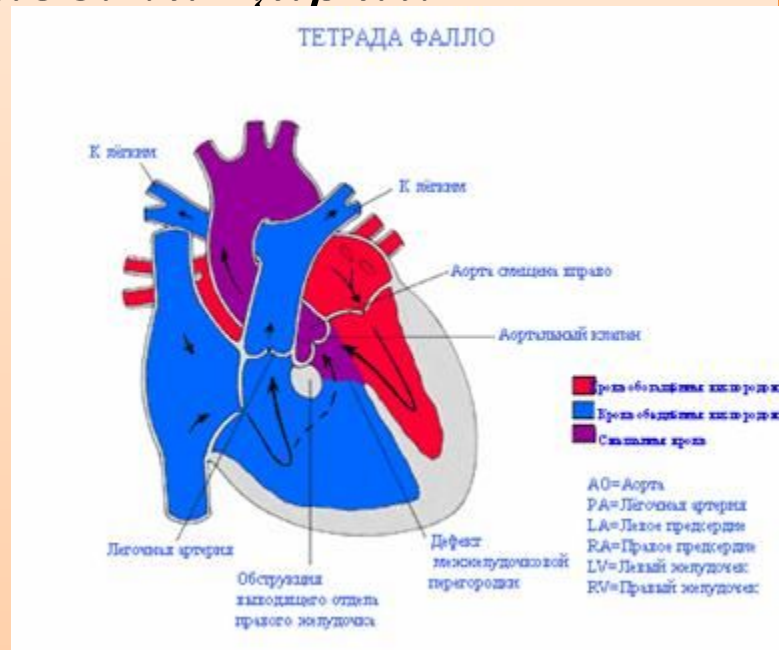
бірте-бірте оның «кебіс» тәріздес

пішінде болуы,

сонымен қатар,

өкпе суретінің солғындығы байқалады.

❖ **ЭКГ**-да жүрек өсі оңға қарай ығысады, оң жүрекше мен қарыншаның гипертрофиясы білінеді.

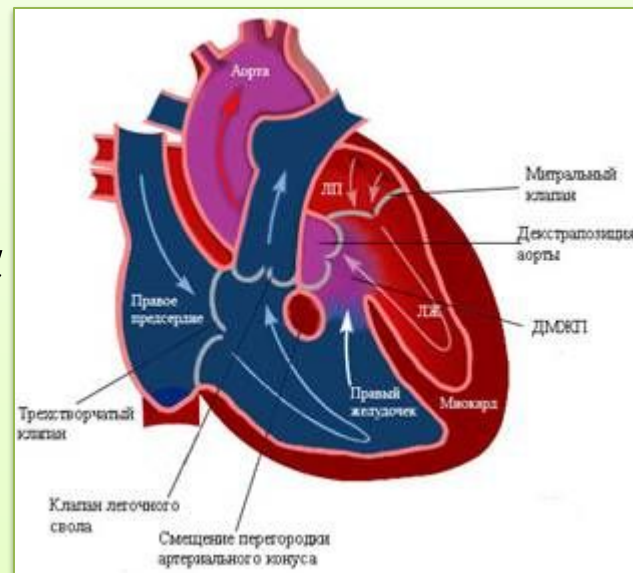


❖ ЭхоКГ-да кеңіген аортаның

қарыншааралық перденің
үстіне «мініп» отырғаны,
перде мен оң қарыншаның

ҚАПД

тұсындағы турбулентті
қан ағымы байқалады.



- Катетеризация, вентрикулография тәсілдері көп деректер береді. Төс сүйектің сол жағында қысқалау, қатты естілетін систолалық шу болады. Өкпе артериясы тұсындағы II тон әлсіз етіледі. Систолалық және диастолалық қан қысым көрсеткіші төмендеу болады.

- Ауыратын балалардың тістері кариеске ерте және жиі ұшырайды, сәбилер вирус-бактериялық инфекциялармен жиі науқастанады. Инфекцияның созылмалы ошақтары жиі дамиды, ми абсцесі болуы ықтимал. Ересек кезде сабақ үлгерімі нашар болады, ұмытшақтық, білетінінің есінде қалмауы байқалады.


Әсіресе, гипоксемиялық, кенет шығатын, ұстамалар ауру балаға да, ата-анасына да үрей туғызады.

Сәбидің жиі демалуы, түрінің көкішімен артуы, талғаны қалуы орын алады. Осындай ұстамалар әсіресе темір тапшылық анемиясы бар балаларда болады, оларда ұстамалар бірнеше сағатқа дейін созылады.

Ұстамалардың әсерін азайту үшін сырқат бала жүрісінен отыра қалатын айла табады (осылай отырғанда қан аяқ жаққа аз, миға көбірек баратын жағдай туады).

- Операция дер кезінде жасалынбаса, баланың өмір жасы 10-12- ден аспайды.





❖ **ҚАН АЙНАЛЫСЫНЫҢ ҮЛКЕН
ШЕҢБЕРІНЕ ҚАННЫҢ АЗ
КЕЛУІМЕН ЖҮРЕТІН ІБЖА**

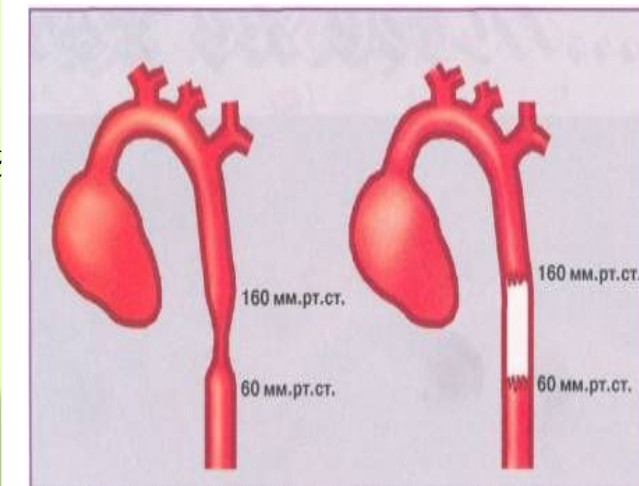
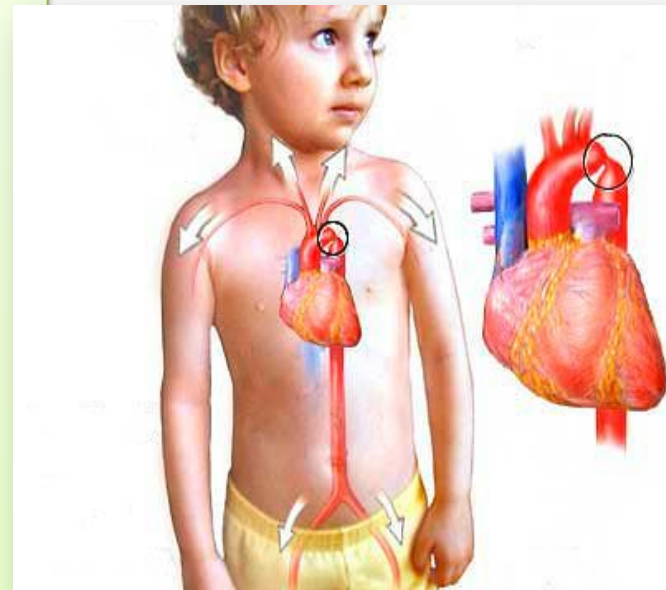
ІБЖА-ның бұл түріне жүрек жұмысының жеткіліксіздігі ерте шығуы тән. Терминалдық фазада сол қарыншаның созылмалы түрдегі жеткіліксіздігі, миға қан құйылуы және коронарлық жеткіліксіздік шығады.

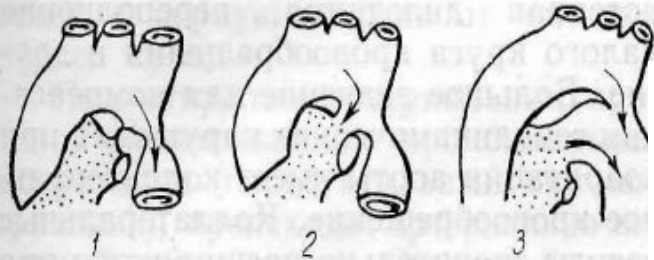
Бактериалды эндокардит дамуы мүмкін.

□ Қолқа коарктациясы

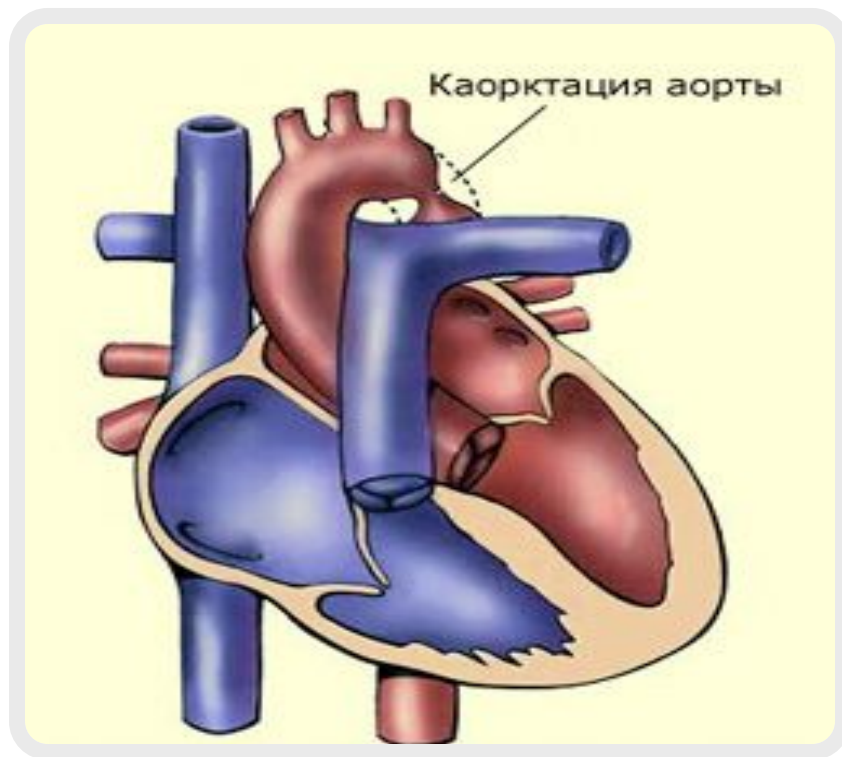
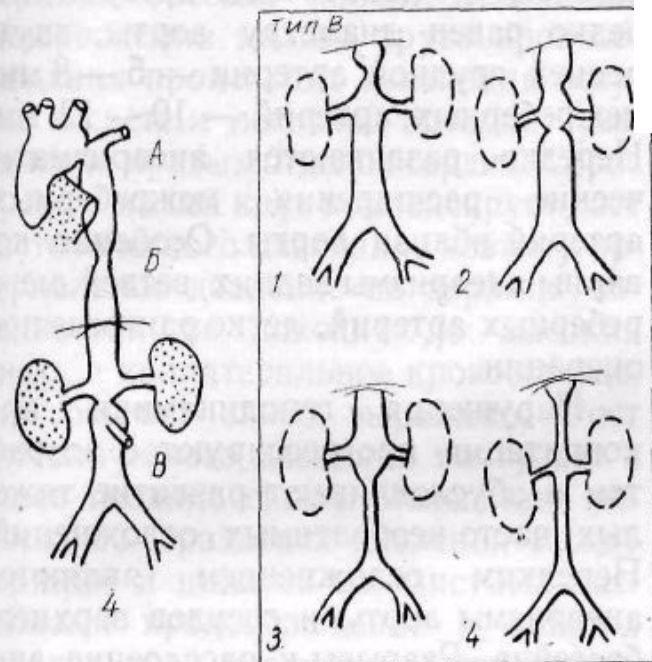
- Қолқаның бір жерінің іштен біткен тарылуы, негізінде ол төмен, доғасынан сол бұғаналық артерия бөлініп шыққаннан кейінгі ұшырасатын қолқа стенозы.

Стеноз дәрежесі және оның ұзындығы әр түрлі болады. Коарктация тек өзі жеке түрде болмаса ААТ-пен қоса кездеседі, ААТ-ның өзі қолқа тарылған жерінен жоғары не төмен орналасуы мүмкін-пре- және постдукталдық коарктация.





Қолқа коарктациясының негізгі типтері: 1 — қолқа мойнының типті коарктациясы; 2 — постдуктальді коарктация; 3 — предуктальді коарктация; 4 — атипті локализациядағы қолқа коарктациясы : А — аорта доғасында; Б — қолқаның кеуде бөлімінде; В — құрсақ қолқасы (/ — супраренальді, 2 — бүйректік артериялар деңгейінде; 3 — инфраренальді, 4 — барлық құрсақ қолқасының гипоплазиясы)





◆ **Гемодинамика** өзгерісі қолқаның тарылуына байланысты сол жақ қарыншаға түсетін ауыртпалықтың көбеюімен, сонымен қатар, жүрек етінің қажуымен, онан кейін оның гипертрофия, дегенерация, склерозға ұшырауымен сипатталады. Қолқаның тарылған тұсынан жоғары гипертензия болады, ол әр уақытта бас жақта, иық пен қолда байқалады. Қанның көп келуіне байланысты стеноздан жоғары орналасқан тіндер қалыптан артық дамиды да, ал дененің ақаудан төмен орналасқан бөлігінде гипотензия болып, мүшелер мен тіндер нашар дамиды. Осы гипотензия әсіресе бүйректің жұмысын әлсіретеді, жүргенде аяқтың тез шаршауы, ишемияға байланысты іштің талып ауруы байқалады.

- Коарктация ААТ-пен қосылып кездесетін жағдайда, әсіресе, ол стеноз өзектен төмен (кейін) орналасқан болса (субдукталдық түрі), қанның көбі өкпе артериясына қарай ауысады, сөйтіп ауыр түрдегі өкпе гипертензиясы шығады.

◆ **Клиникасы, диагноз қоюы.** Ақаудың бұл түрі ер балаларда әлдеқайда жиірек кездеседі. Оның клиникалық белгілері баланың жасына, анатомиялық ерекшелігіне және ІБЖА-ның қай түрімен қосыла пайда болғанына қарай әр түрлі болады. Коарктацияның жеке түрінде қолдағы қан қысымы жоғары, ал аяқтағы пульсация мен қан қысымы өте төмен болады не тіпті анықталмайды. Жүрек көлемі сол жаққа үлкейеді.



◆ **Аускультацияда:** II тон қолқа деңгейінде қатты естіледі. Осы жерде және арқа жақтың II-III кеуде омыртқасы тұсында систолалық шу естілуі мүмкін. Жүрек төбесінің түрткісі көтеріңкі және аздап күшейеді.

❖ **Рентгенде** жүректің сол жақ бөлімдерінің үлкейгені, III-VIII қабырғалардың арқа жағында ойысы бар екені байқалады. Егерде жүректің сол жақ бөлімдері шамадан тыс үлкейсе, соған байланысты митралдық жеткіліксіздік- систолалық шу пайда болады, демек, онан кейін кіші шеңберде веналық іркіліс туады.

❖ **ЭКГ-да** жүректің электр өсі көлденең, болмаса солға қарай ығысқаны, сол қарыншаның үлкейгені байқалады.

❖ **ЭхоКГ-да** қанның коарктация тұсындағы турбуленттік ағымы, қолқаның анатомиялық өзгерісі көрінеді.

- Ақауға дер кезінде диагноз қойылып, хирургиялық ем жасалмаса, бала өмірінің болашағына үлкен нұқсан келеді.



□ ІБЖА БАР БАЛАЛАРДЫ ЕМДЕУ

- *Емдеудің негізгі жалғыз жолы- операция. Перде ақауларын бітеуде эндоваскулярлық окклюзия кең орын алуда. Кардиохирургияның жетістіктеріне сай ІБЖА-ның қандай түріне де операция жасау тәсілі бар. Оған қоса донордың жүрегін, болмаса жүрек-өкпесін бірге қосып жайластыра қондыру мүмкіншілігі де туды. Жүрек жұмысы жеткіліксіздігі. өкпе гипертензиясы ерте басталса, пневмониялар жиілесемесе немесе гипоксия ұстамалары үдей түскен болса, ақауы бар балаға сәби кезінде-ақ тездетіп операция жасау керек.*



ІБЖА-ына операция жасайтын кез-көбінесе 3-12 жас аралығында, алайда, соңғы жылдары ертерек хирургиялық ем жасаудың жолы қарастырылуыда.



- Фалло тетрадасы бар сәбилердегі гипоксемиялық ұстамаларды емдеу (В.И.Бурановский мен В.А.Константинов әдістері) жолы:

Гипоксиялық криз

**Жеңіл түрдегі ұстама
(есі жоғалмағанда)**

Оттегі ингаляциясы.
Бұлшықет ішіне: промедол
1мг/кг, кордиамин 0,3-1мл.

**Ауыр түрдегі ұстама
(ес-түсі жоқ,тырысу,апноэ
т.б)**

Венаға,тамшымен декстран
50-100мл; натрий
гидрокарбонатының 5 %
ерітіндісі 20-100мл.Плазма
10мл/кг, эуфиллин-2,4%
-1-4мл, витамин С-500мг, 5%
В1-0,5 мл, В12-10мкг, 20%
глюкоза 20-40мл, инсулин
2-4өлшем, интубация,
басқарылмалы тыныс беру.
Дене қызуын төмендету.
Шұғыл операция жасау



- *ІБЖА диагнозы қойылған соң, ауру бала кардиолог-дәрігердің есебіне тіркеліп, 2 жасқа толғанша (ақаудың І фазасында) әрбір 3-4 айда 1 рет көрініп тұруға тиіс. Онан кейін, жылына 1-2 рет көрініп, сол кезде рентгенге түсіп, ЭКГ, ЭхоКГ жасатып, қан қысымын өлшеп тұрады.*
- **ІБЖА бар баланы консервативтік жолмен емдеу 2 түрлі мәселені қамтамасыз етуі керек: 1) хал-жағдайы нашарлағанда тиісті жолмен тез көмек беру;**
2) асқынуларды және қосымша ауруларды емдеу.
- *Оттегі жетіспеушілігін бейнелейтін симптомдар болса, аэротерапия, оттегін және глутамин қышқылын береді.*



- *Ақаудың терминалдық фазасында жасалған операция баланың одан толық айығуына мүмкіндік бере алмайды, себебі жүрек етінде, өкпеде, бауырда, бүйректе кері қайтпас дистрофиялық және дегенеративті өзгерістер орын теуіп қалады. Ақауы бар бала неғұрлым көп уақыт таза ауада болуы керек, жағдайы көтеретін қимылдар мен ойындардың да пайдасы бар. Баланы шынықтыру, иммунитетті күшейту, инфекциялардан да қорғау керек.*

Әдебиеттер тізімі

- 1. Б.Х.Хабижанов, С.Х.Хамзин
“Педиатрия”, Алматы 2006
- 2. Н.П.Шабалов “Детские болезни”
Москва 2007
- 3. Ғаламтор желісі