С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті

Кафедра :№1 балалар аурулары

Тақырыбы: **Балалардағы туа пайда болған жүрек ақаулары**

Орындаған: Рахметжанова Г.Е
Пулатбаева А. Б
Тәжібаева А. К
Курс:IV
Топ: 010-3к
Қабылдаған: Баймуратова А.Д

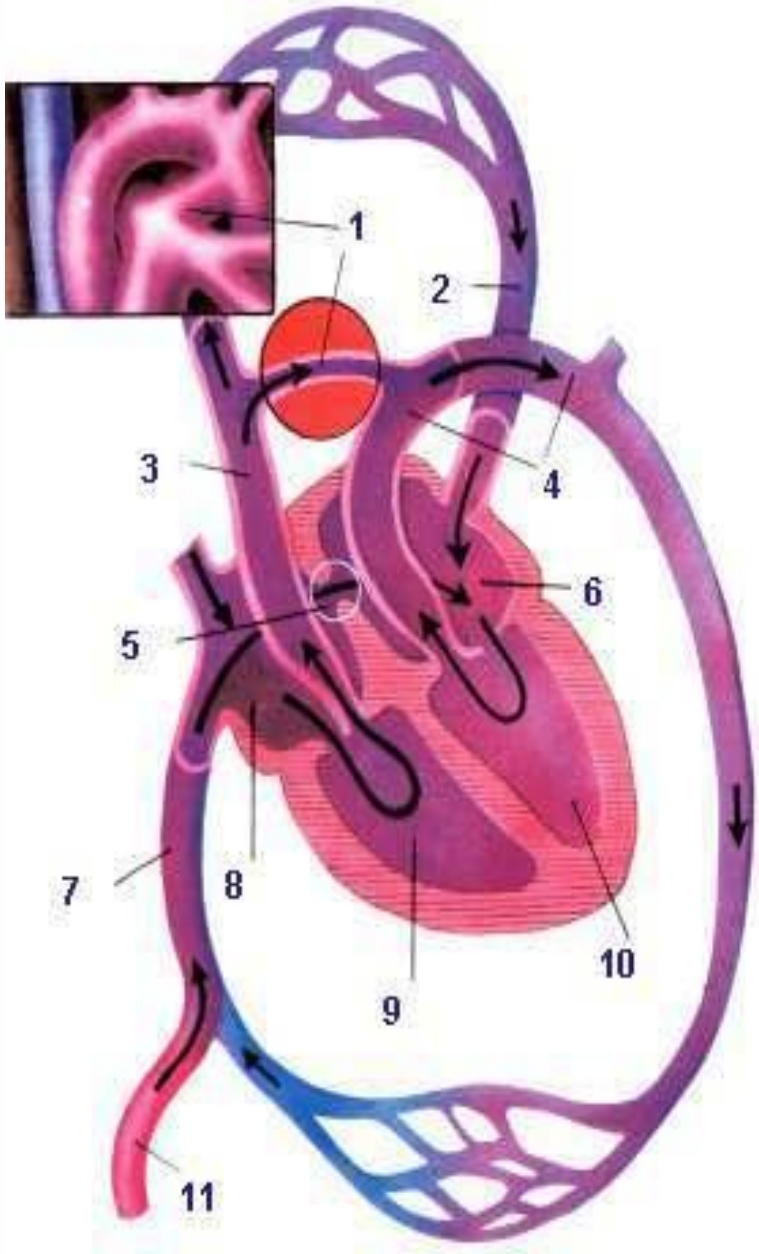
Алматы 2010-2011

Жоспары:

- Жүректің туа ақаулары туралы түсінік. Анықтмасы.
- Ақаулардың даму механизмі.
- Клапанды аппаратының жетіспеушілігінен және тарылуынан дамыған ақауларының морфологиялық сипаттамасы.
- Жүрек қуыстарының және артериялық өзектің бөлінуі бұзылыстарының морфологиялық сипаттамасы.
- Жүректің қосарланған ақауларының морфологиялық сипаттамасы.

Ұрықтың қан айналым жүйесі

1. боталлов өзегі
2. Өкпе венасы
3. Өкпе артериясы
4. Қолқа
5. Овалді тесік
6. Сол жүрекше
7. Төменгі қуысты вена
8. оң жүрекше
9. Оң қарынша
10. сол қарынша
11. кіндік қан тамырлары



Жүректің туа пайда болған ақаулары

- Қарынша аралық қабырғаның дефекті (30%)
- Фалло тетрадасы (10%)
- Жүрекше аралығ қабырғаның дефекті (8%)
- Ашық артериалді өзек (8%)
- Аортаның каорктациясы (6%)
- Магистралді артериялардың транспозициясы (5%)

Ақаулардың пайда болуының себебі:

- 90% ақаулардың себебі белгісіз
- тұқым қуалаушы: бір жанұяда ақаудың бір түрі ғана кездеседі
- вирус: қызылша вирусы
- алкоголь
- хромосомалық аурулар кезәнде (Дауна сырқаты немесе Тернер синдромы кезінде)

Жүрек ақаулары *– жүректің қалыпты жұмысының бұзылуына алып келетін оның құрылысының бұзылуы.*

Жіктелуі: *туа пайда болған (ТЖА) және жүре пайда болған (ЖЖБ).*

Ақаулардың даму механизмі:

- *ТЖА – гендік мутациялар, хромосомды аберрациялар.*
- *ЖЖА – ревматизм, атеросклероз, мерез, бактериалді эндокардит, бруцеллез, жарақат.*

Туа пайда болған ақаулардың клиникалық жіктелуі:

Жүректің оң жағы мен сол жағының байланысы болуына және қанның қарама қарсы бөлігіне өтуіне байланысты жүрек ақауларының үш түрін ажыратады:

- Қанның солдан оңға өтуі (ақ ақаулар)
  - жүрекше аралық перденің дефекті
  - қарынша аралық перденің дефекті
- Қанның оңнан солға өтуі
- Қанның араласуынсыз ақау (аортаның каорктациясы)

Кейбір ақаулар бала туыла салып көрінеді ал кейбірі балалық шақта, ал кейбір өмір бойы клиникасы көрінбей тек аутопсия кезінде көрінеді. Оларға:

- *Екі жармалы аорта: жер шарының бір екі пайызда кездеседі, гемодинамикалық өзгерістер жарғақтағы өзгерістерді жылдамдатады, қартайған кезде аорта стенозының негізгі себебі болады.*
- *Митральді жарғақшаның пролапсы: екі үш пайызында кездеседі, жасөспірім және жас кезде байқалады.*

Туылғаннан ерте көгерумен білінетін ақаулар:

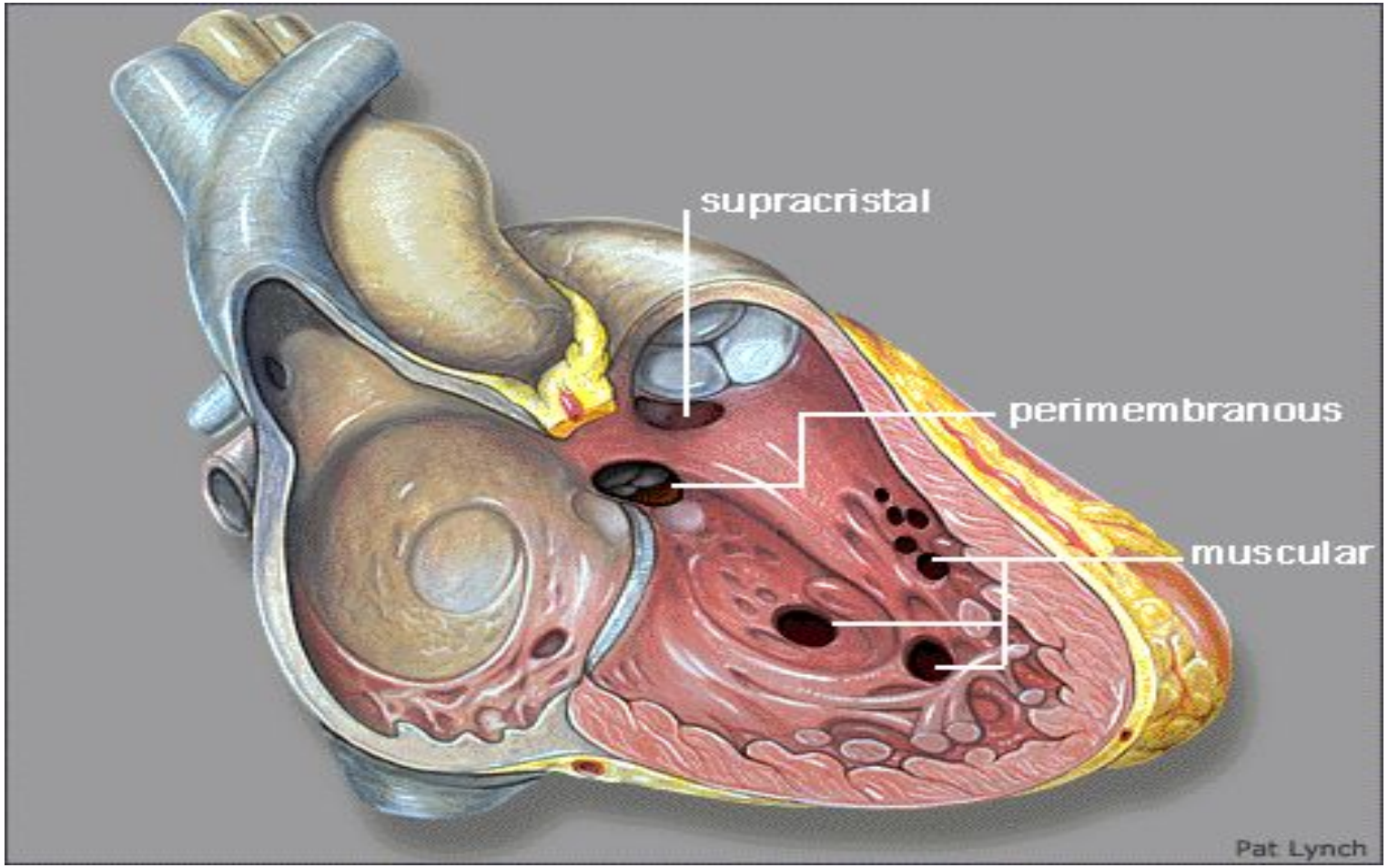
- Фалло тетрадасы (жиі кездеседі)
- Магистральді артериялардың транспозициясы (қолқаның оң қарыншадан ал өкпе сабауының сол қарыншадан шығуы)
- Жалпы артериалді өзек (қолқа мен өкпе сабауы жалпы тамырға біріккен және қарынша аралық дефектінің үстінде орналасады, қанды екі қарыншадан да алады)

- ***Үш жармалы қақпақшаның атрезиясы (әдетте жүрекше аралық переденің дефектімен жүреді)***
- ***өкпе веналарының толық аномальді дренажы (оттегімен қаныққан қан сол қарыншаға емес қайтадан оң қарыншаға құяды)***

Қарынша аралық перде дефектінің сипаты:

- *ең жиі кездесетін жүректің туа пайда болған ақауы (отыз пайызын құрайды)*
- *сексен пайызында жоғарғы мембраналық бөлімінде орналасады, бұлшық етті бөлімінде сирек кездеседі және бірнешеу болады.*
- *Майда дефектілер баланың бір жасына дейінгі уақытта жабылады, клиникасы байқалмауы мүмкін.*
- *Қан алғашқыда солдан оңға өтеді өкпе гипертензиясын және оң қарыншаның гипертрофиясын туғызады*
- *Кешірек, өкпе сабауындағы қысым қолқадағы қысымнан артқанда қан оңнан солға ағa бастайды және цианоз пайда болады (Эйзенменгер синдромы).*

Қарынша аралық перденің дефекті

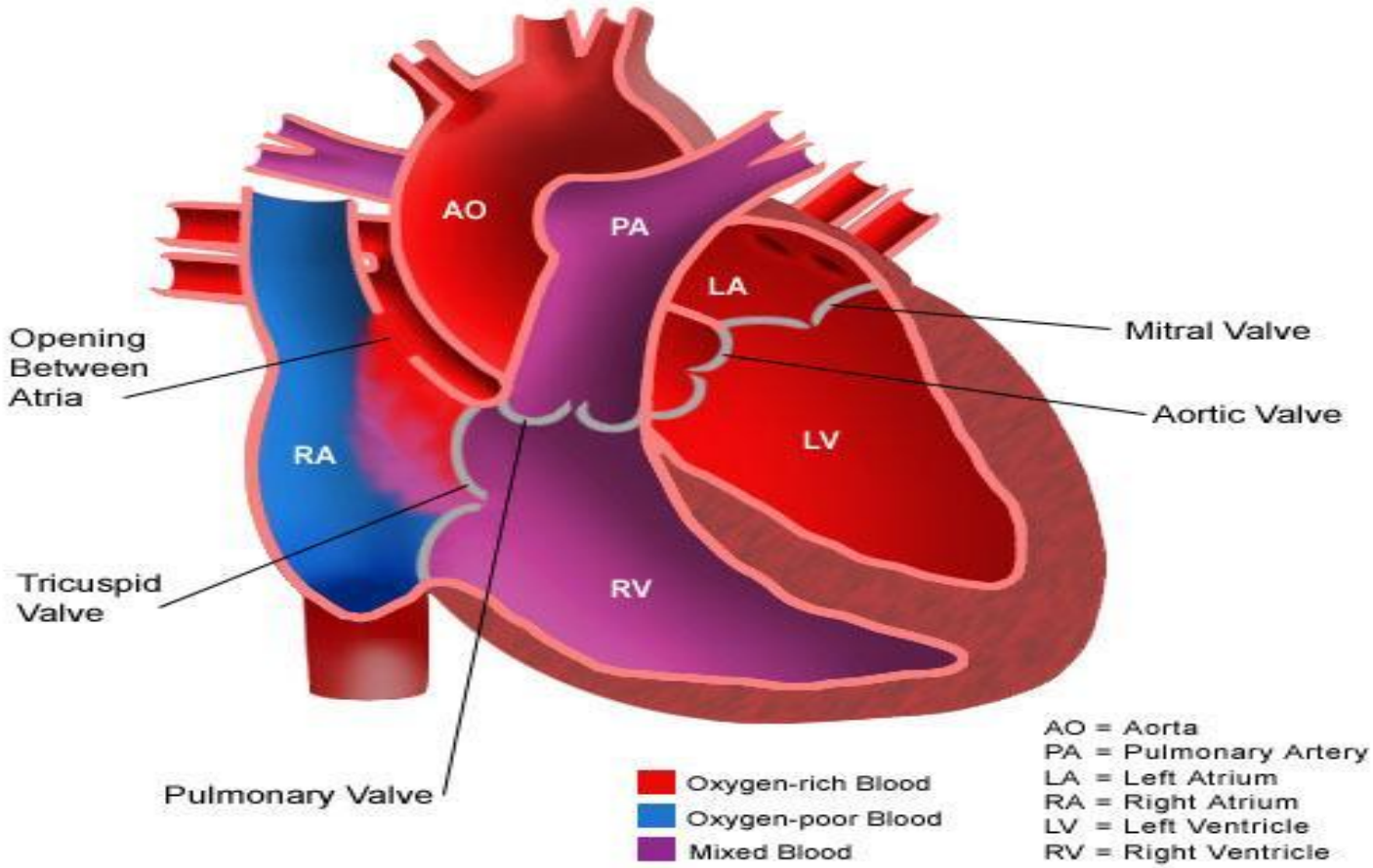


Қақпақшалардың деффектілері

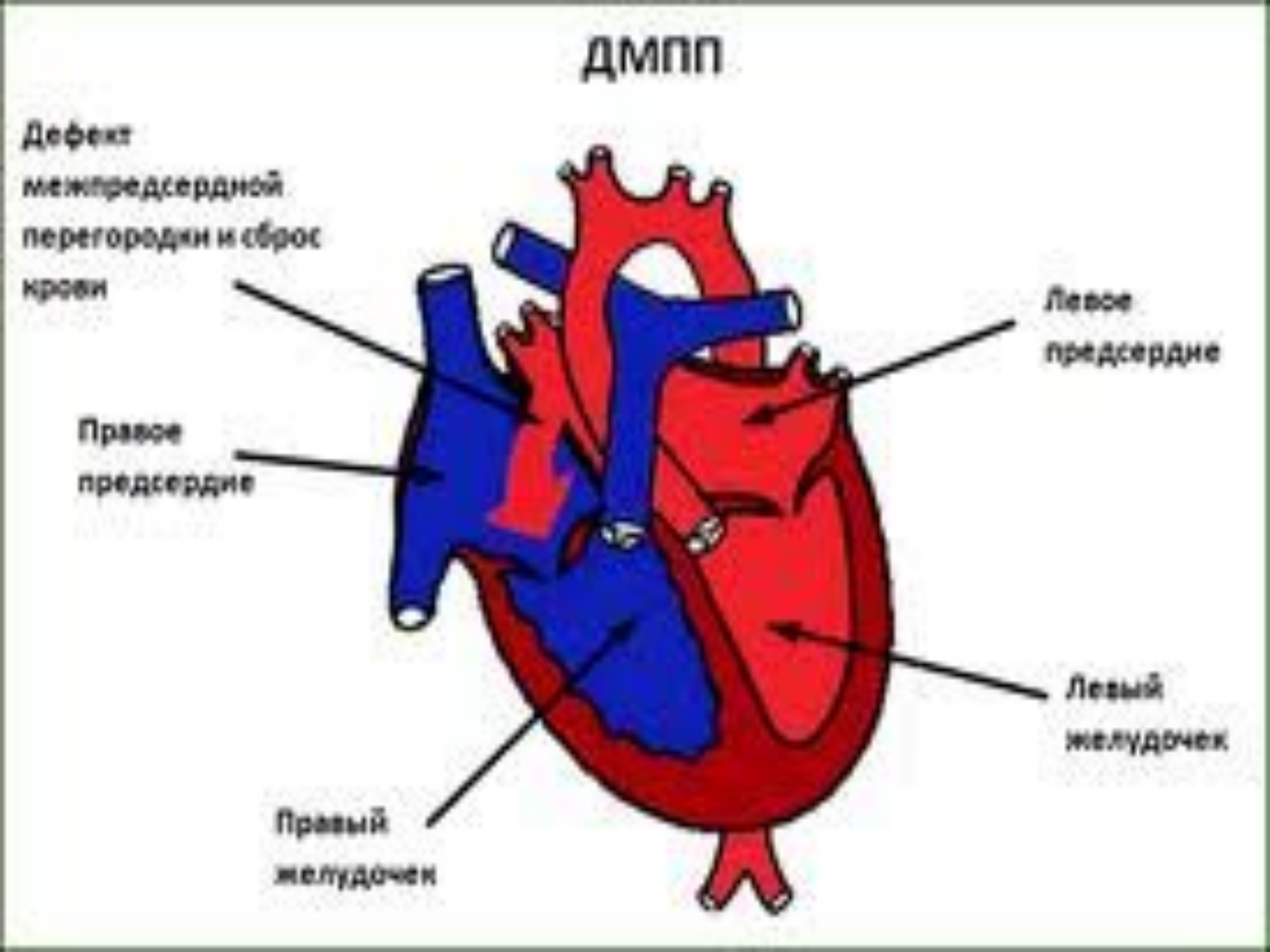
Жүрекше аралық перде дефектінің сипаты:

- Он пайызын құрайды
- Екіншілік немесе жоғары ақау: овальді тесіктің орнында орналасады және төменгі қуысты венаның оң жүрекшеге құятын жерінде орналасады;
- біріншілік немесе төменгі ақаулар: жүрекше аралық перденің төменгі бөлігінде орналасады және митральді жарғақшаның ақауымен қосарланып кездеседі.
- әдетте жыныстық жетілу кезеңінде диагноз қойылады.

Жүрекше аралық перденің дефекті



ДМПП


Дефект межпредсердной перегородки и сброс крови
Левое предсердие
Правое предсердие
Левый желудочек
Правый желудочек

***Фалло триадасы*.** Қарынша аралық перденің дефектісі, өкпе сабауының стенозы және оң қарыншаның гипертрофиясы.

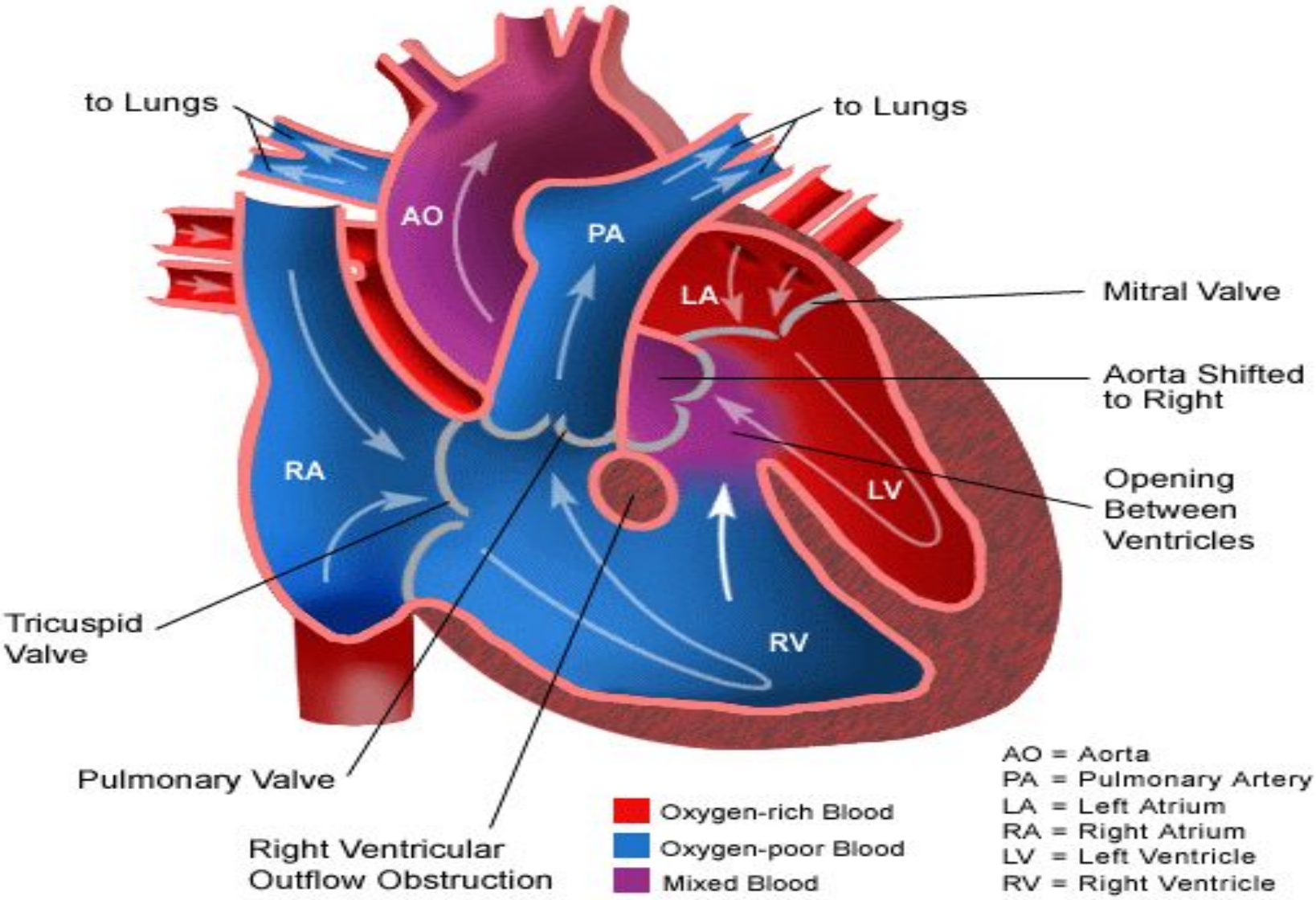
Фалло тетрадасының анатомиялық компанентері

- ***қарынша аралық дефекті***
- ***қолқаның оңға ығысуы (дефектің үстінде орналасады)***
- ***өкпе сабауының стенозы***
- ***оң қарыншаның гипертрофиясы***
- ***Фалло пентадасы: жоғарыда аталған төрт белгі және жүрекше аралық перденің дефектісі.***

Фалло тетрадасының белгілері:

- Өкпе сабауының тарылуы веналық қанның оң қарыншадан кіші қан айналым шеңберіне кері ұмтылуының орнына қан қарынша аралық дефектінен өтіп, сол қарыншадағы артериялық қанмен араласып дефектінің үстінде орналасқан қолқа қуысына өтеді. Венозды қанның қолқаға түсуі цианоз бен тіндік гипоксияға әкеледі.
- Цианоз. Тері мен шырышты қабаттардың көгеруі туылғаннан бастап байқалады.
- Гипоксиялық ұстамалар немесе ентікпе көгерулі ұстамалар (естен тануы мүмкін).
- Дене бітімінің дамуы артта қалады
- Тез шаршағыштық
- “Барабан таяқшалары” тәрізді саусақтар

Фалло тетрадасы



Фалло төрттігінің болжамы

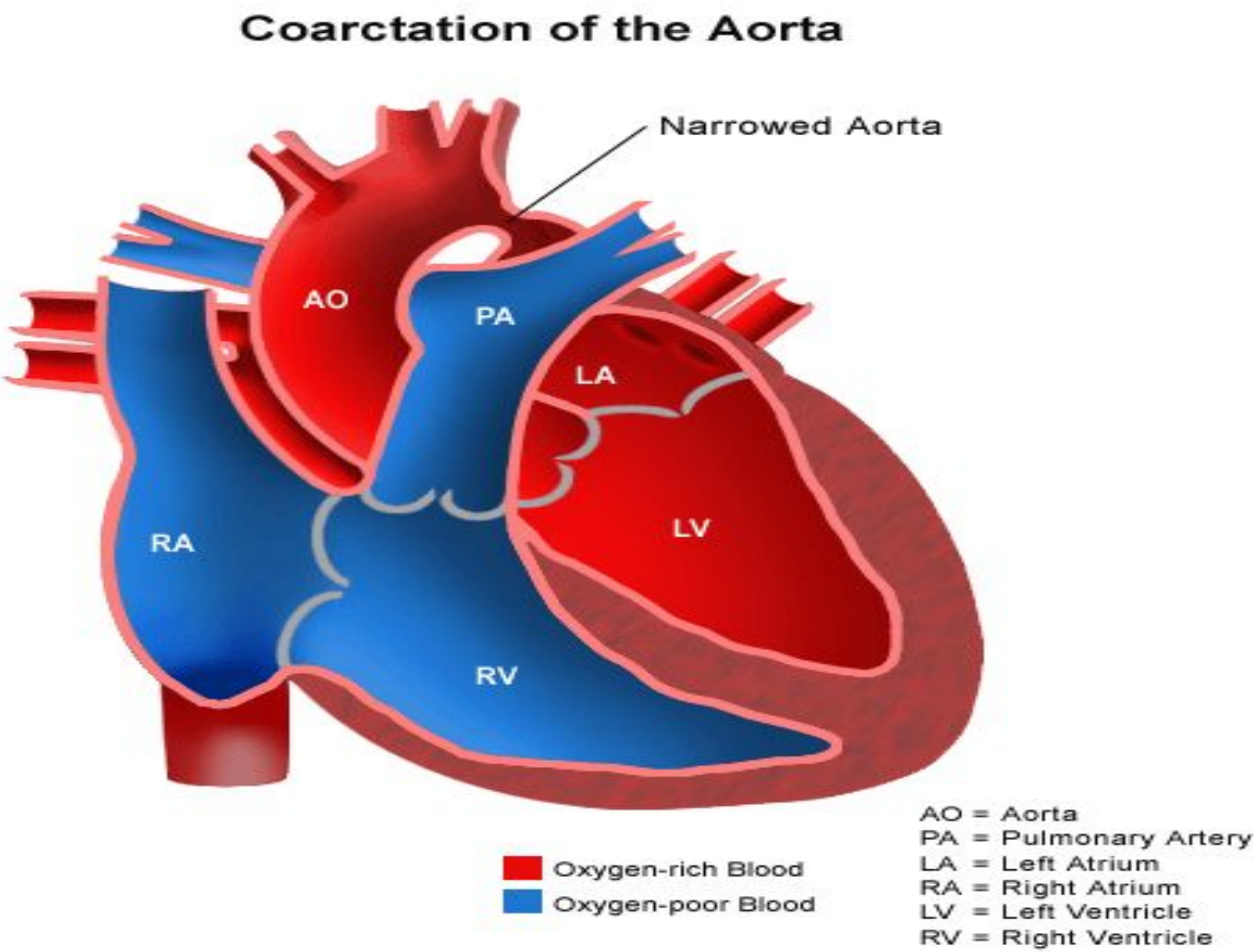
- ✔ Көбінесе бір жылдың ішінде қайтыс болады
- ✔ Өлім себебі:
- ✔ Гипоксиялық ұстамалар
- ✔ Екіншілік инфекция

Қолқа каорктациясы

- туа пайда болған тамырдың белгілі бір бөлігінің тарылуы. Екі типін ажыратады:
- Балалық типі: қолқаның өрлеген бөлігінің және доғасының тарылуы. Артериалды өзек (Батталов өзегі) жабылмайды, сол арқылы қан кіші қан айналым шеңберінен үлкен қан айналым шеңберіне қолқаның тарылған бөлімінің төменгі жерінен өтеді. Бас және қолдарда ишемия байқалады (себебі ашық артериалды өзектен веналық қан келеді) да көгеріп тұрады. Оперативті көмексіз балалар өледі.

- ***Үлкендер типі:*** ***артериалды өзек жабылады, қолқаның доға бөлігінің тарылуы. Бас пен қолдарда қан қысымының жоғарылауы байқалады, ал дененің төменгі бөліктерінде қысым төмен болады, гипоксия дамиды. Көптеген коллатералдар ашылады: бұғана асты артериясынан төмендеген қолқа бөлігіне қан өтеді, қабырға аралық артериялар кеңейеді.***

Қолқаның коарктациясы

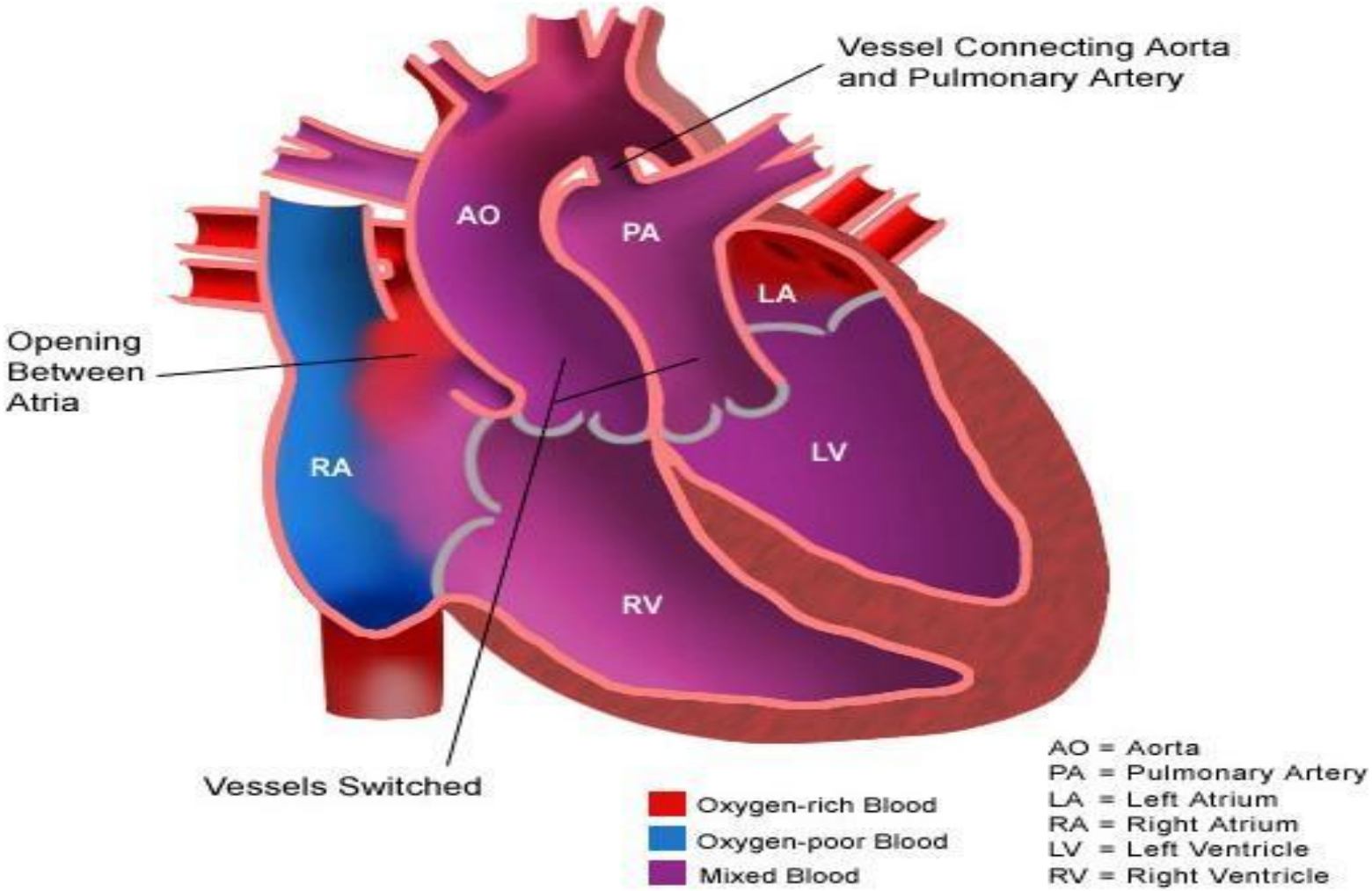


Артериалды өзектің бітпеуі

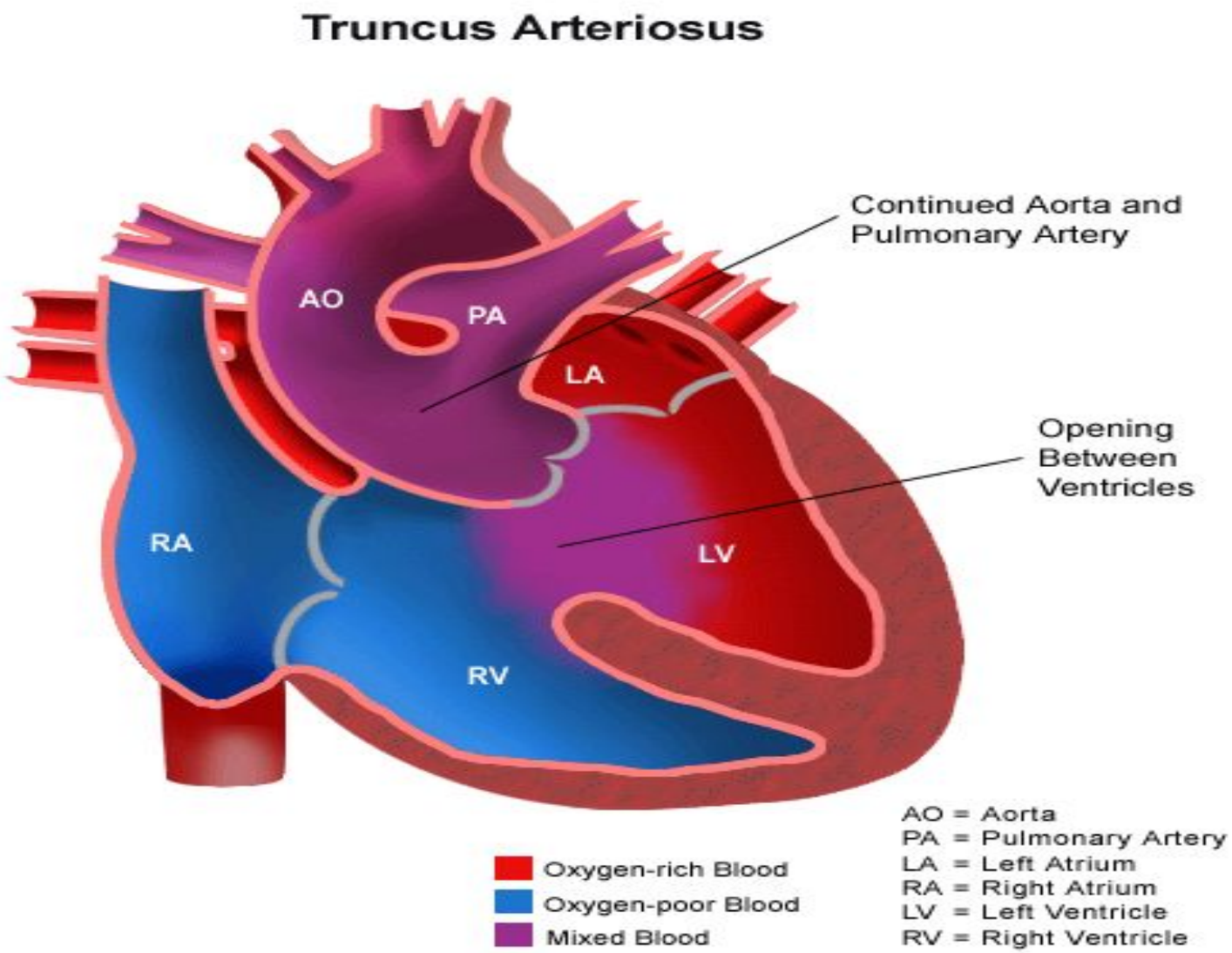
- ***Ашық артериалды өзек ұрықтың қалыпты қан айналмын қамтамасыз етеді. Осы өзекпен қан кіші айналымнан өкпеге бармай үлкен қан айналымына түсе алады. Нәресте туылғанда өзек жабылады. Шала туылған нәрестелерде өзектің жабылуы кешігуі мүмкін. Егер артериалды өзек жабылмаған жағдайда қан қолқадан өкпе өзегіне өтуі байқалады, өкпелік гипертензияның дамуына әкеледі (систолодиастолалық шу машинный естіледі).***

Артериялық өзектің бітпеуі

Магистральді қан тамырларының транспозициясы



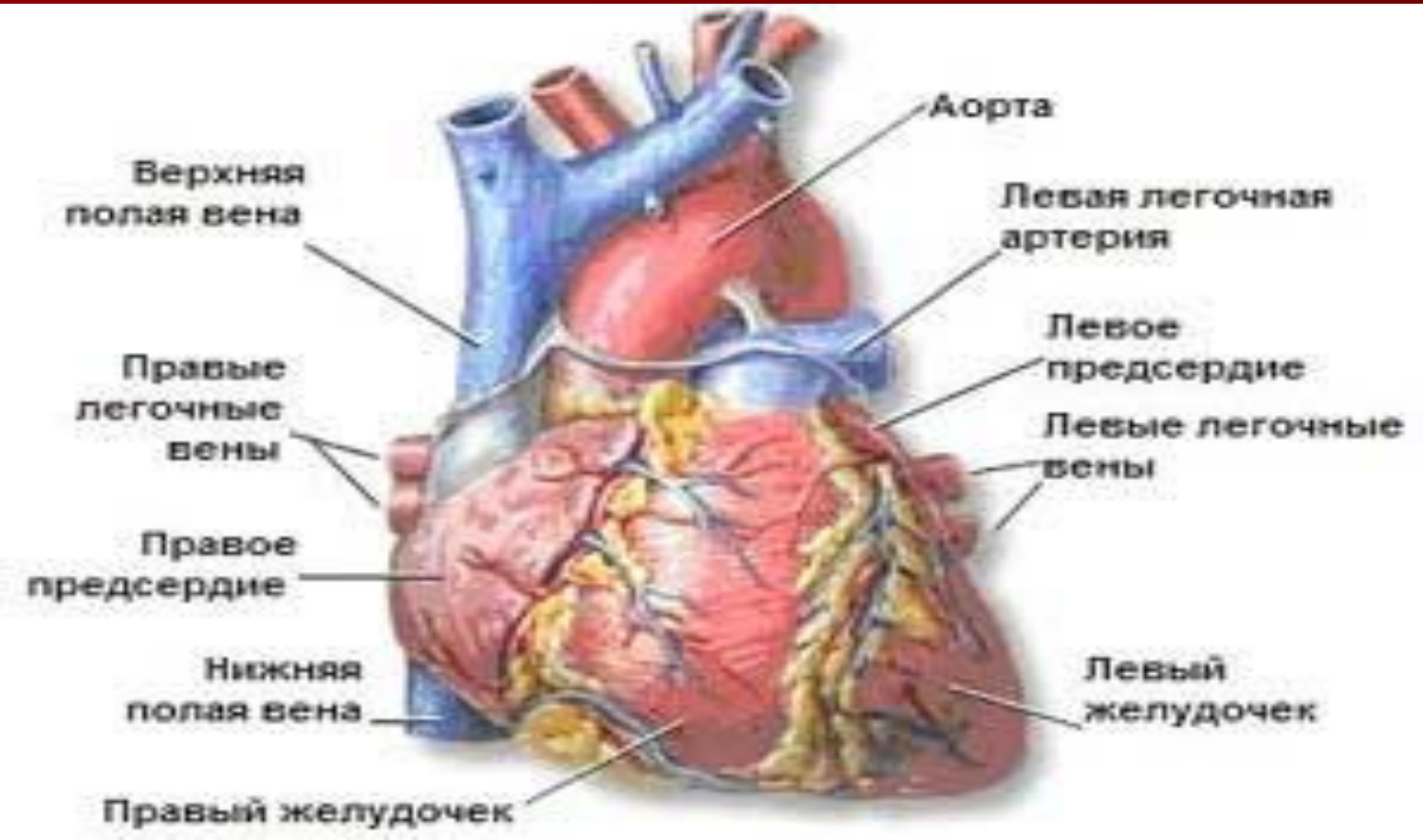
Жалпы артериялық өзек



Туа пайда болған ақаулардың клиникасы:

- ***Жүрек жетіспеушілігі: патологиялық өзгерген жүрек қалыпты жұмыс атқара алмайды, бірақ түсетін жүктеме екі есе көп болады.***
- ***Созылмалы ишемия: қандағы оттегінің аз болуы әлсіздікпен көрінеді.***
- ***Эндокардит жиі кездеседі***
- ***Тромбоздар жиі дамиды***

Жүрек қан тамыр жүйесінің анатомия-физиологиялық сипаттамасы



ЕМІ:

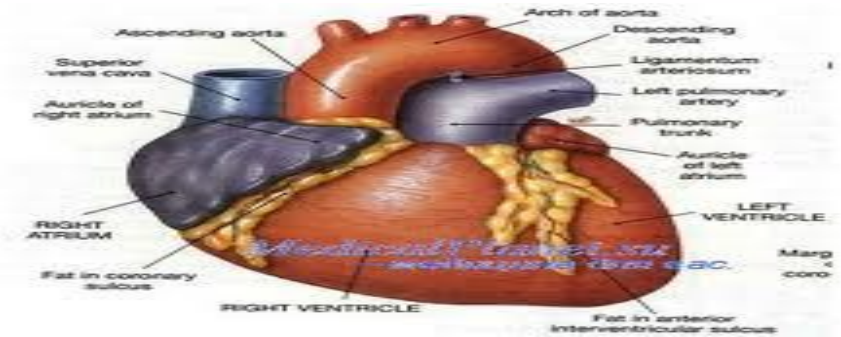
- ***Ерте реабилитация-журек жетіспеушілігінің алдын алуға негізделеді. Мұнда миокардтың трофикасын жақсартатын препараттар, ультрафиолетті сәулелендіру қолданылады***
- ***Кеш реабилитация- санаторлық ем кезінде инфекция ошағын санациялау.***
- ***Антибиотиктерді аурудың асқынуларының алдын алу мақсатында қолданылады. Глюкокартикоидтар***

- *жедел кейде жеделдеу ағымда түрінде ауру одан әрі созылып кетпес үшін тағайындалады. (преднизолон тәулігіне 1-1,5 мг/кг)*
- *Стероидтық емес – аспирин, индометацин, вольтарен қолданылады.*
- *Жүрек жұмысы жетіспеушілігін емдеуде жүрек гликозидтері әсіресе зәр жүргізетін – верошпирон, верошпирон+фурасемид, модуретик, урегит, лазикс беріледі. Миокард метобализімін жақсарту үшін полярлық ерітінді құю, рибоксин, ретоболил, витаминдер тағайындалады.*

Пайдаланылған әдебиеттер:

- *“Патофизиология”., Ә.Нұрмағанбетұлы., Алматы, 2007*
- *“Ұрық дамуы мен балалық шақ ауруларының патофизиологиясы”., Ә. Нұрмағанбетұлы., Алматы, 2004*
- *Б. Қалимұрзина, “Ішкі аурулар”, I том, Асем-систем, 2005ж.*
- *“Балалар ауруларының пропедевтикасы”., Б.Түсіпқалиев., Ақтөбе, 2002*
- *Б.Х.Хабижанов,С.Х.Хамзин \Педиатрия\ «Қазығұрт « баспасы, Алматы 2005жыл*

Назар[illegible]лем !



Назарларыңызға рахмет!