

Жүректің туа біткен ақаулары

Туа пайда болған жүрек ақаулары;

Жүректің туа пайда болған ақауларын 1% тірі туған балаларда анықтайды,көп жағдайда осы науқастар нәресте және балалық шақ жасында қайтыс болады және 5-15 %пубертатты кезеңіне дейін өмір сүреді.ЖТА уақытылы хирургиялық коррекциясында балалық шақ жасында науқастардың өмір сүру ұзақтығы жоғары. Хирургиялық коррекциясыз науқастар,ересек кезеңге дейін өмір сүреді.

ТЖА ЭТИОЛОГИЯСЫ



ТЖА зерттеу әдістері:

Физикалды зерттеулер

анамнез
Қарап тексеру
пальпация
перкуссия
аускультация

Инвазивті емес:

Инструменталды зерттеулер

ЭКГ + Холтер
ФКГ
Рентгенография
ЭХО-КГ
(двумерная,
трехмерная)
МРТ, КТ

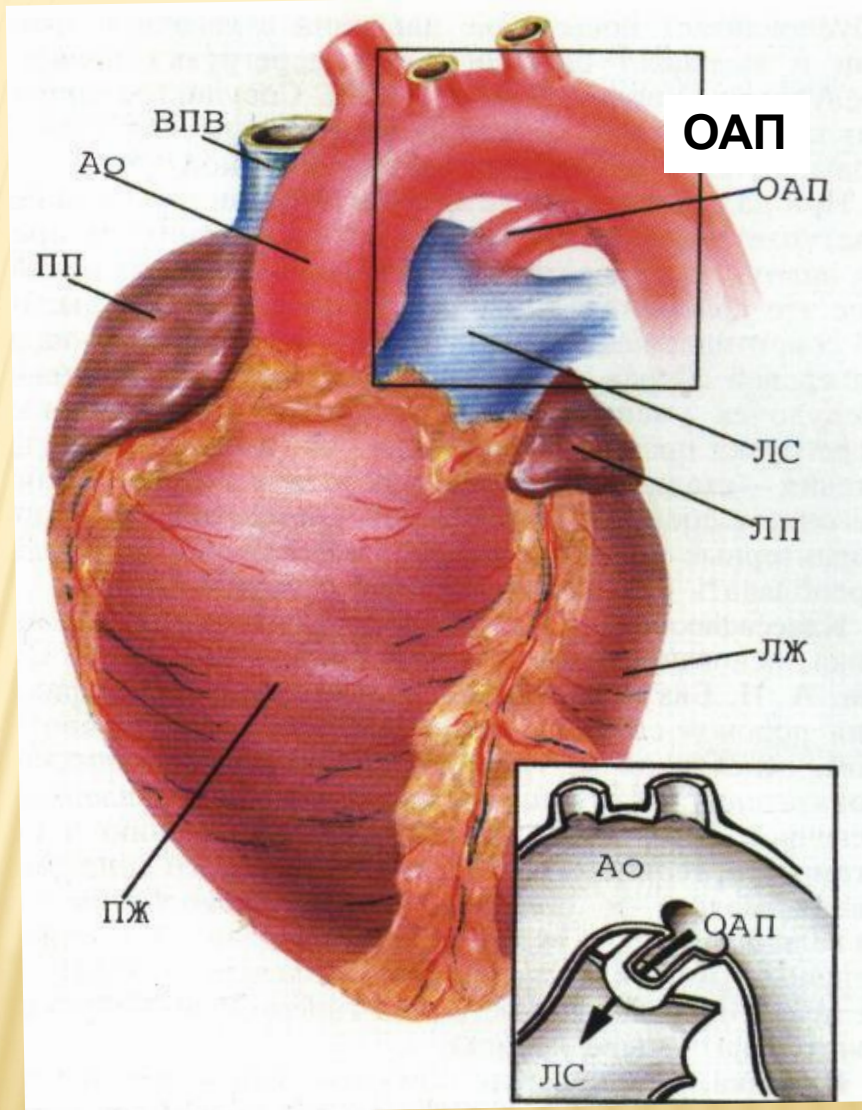
Инвазивті:

АКГ + Катетеризация полостей сердца
В/сосудистое ультразвуковое исследование
ЭФИ
Диагностическая биопсия легкого (миокарда)

ЖТА ТҮРЛЕРІ:

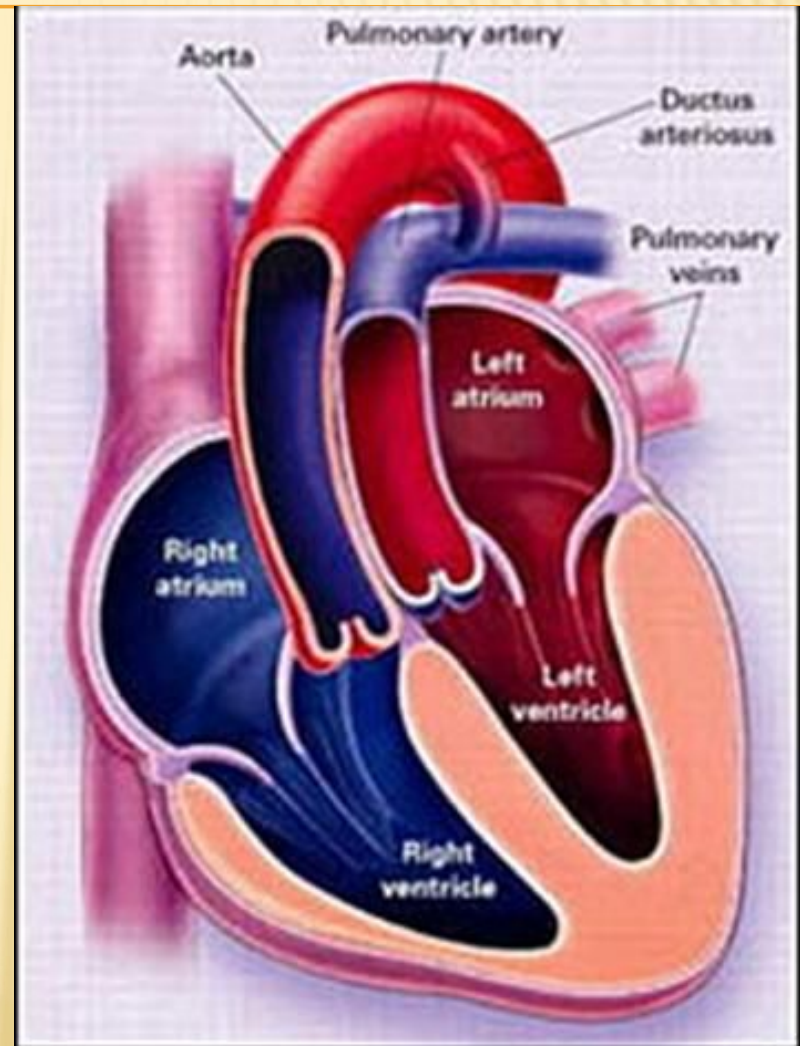
- Қарынша аралық перденің кемшілігі
- Фалло тетрадасы;
- Фалло триадасы;
- Фалло пентадасы;
- Жүрекше аралық қалқаның ақауы;
- Ашық артериялық өзек;
- Қолқа коарктациясы;
- Туа пайда болған қолқа саңылауының стенозы;
- Өкпе артериясының стенозы;

Ашық артериялық өзек



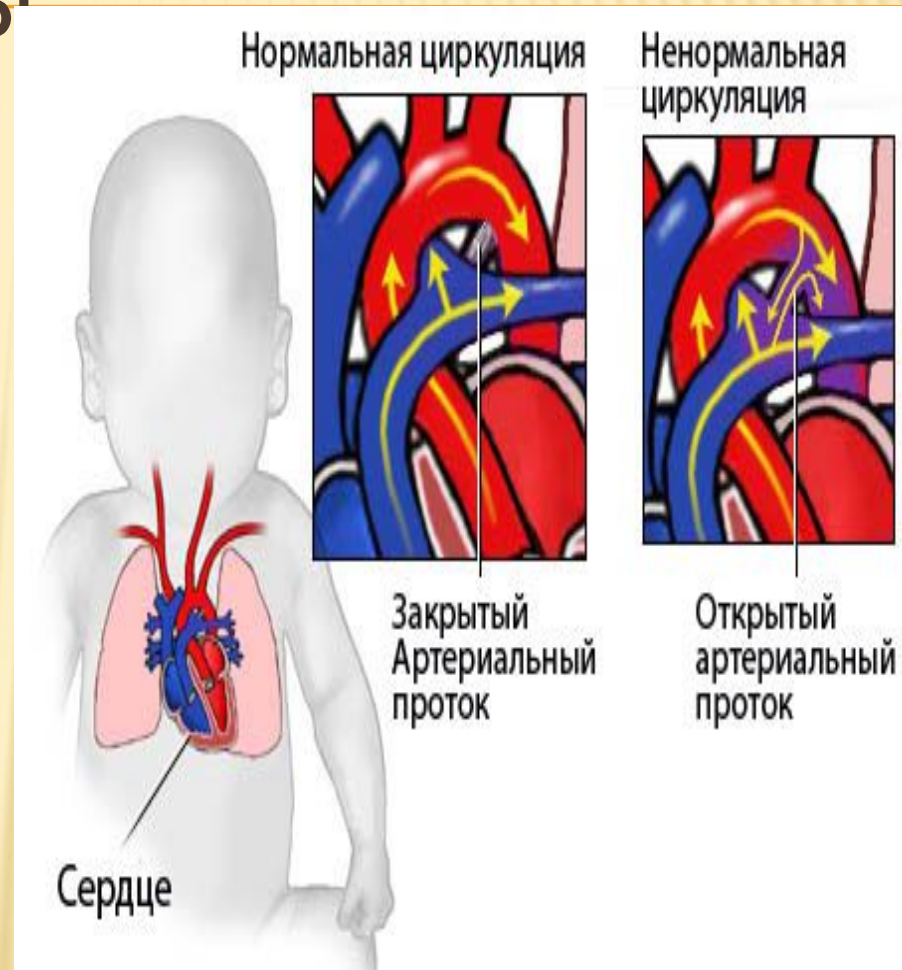
АШЫҚ АРТЕРИЯЛЫҚ ӨЗЕК

Ашық артериялық өзек- қолқа мен өкпе артериясы арасындағы тамырдың бітелмеуі салдарынан дамидын ақау.(Боталлов өзегі),ол туғаннан 8 апта уақытында бітелуі қажет.Өзек кұрсақ ішілік кезеңде қызмет жасайды,бірақ оның бітелмеуі гемодинамиканың бұзылуына әкеледі.



ГЕМОДИНАМИКАСЫ

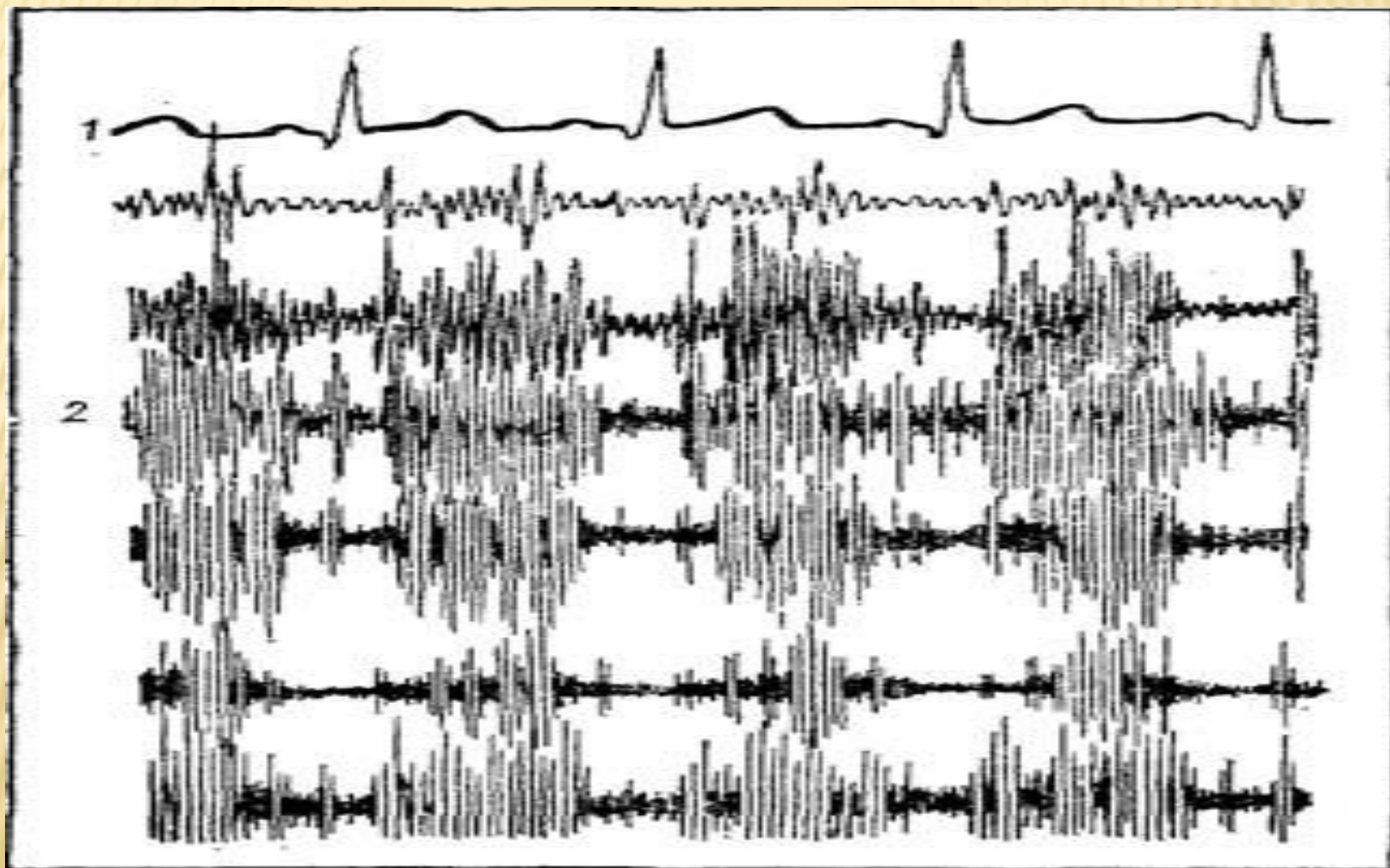
- Өзектің кіші көлемінде және жоғары қарсыласуда ығысқан қанның көлемі шамалы. Өкпе артериясына, сол жүрекшеге және СҚ шамадан тыс түскен қан көлемі. Ығысқан қанның бағыты систола және диастола уақытында тұрақты болады үздіксіз қолқадан өкпе артериясына.
- Өзектің үлкен көлемінде өкпе артериясына айқын шамадан тыс қан көлемі түседі, ол қысымның жоғарлауына әкеледі (өкпелік гипертензия) және СЖ және СҚ көлеммен күш түседі (СҚ гипертрофиясы мен дилатациясы).
- Уақыт өте келе өкпе тамырларында қайтымсыз өзгерістер дамиды (Эйзенгемер синдромы) және жүрек жеткіліксіздігі дамиды.



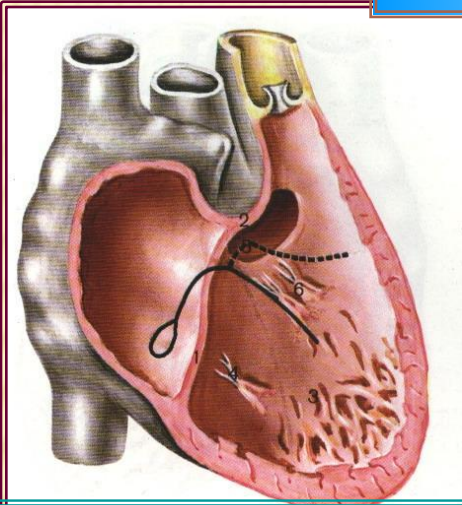
АУСКУЛЬТАЦИЯДА:

- Ашық артериялық өзектің аускультативті белгілері-үздіксіз систола-диастолалық («машиналық») шу тән.
- Осы шу жоғары жиілікте, 2 үнге күшейеді, сол бұғана астында жақсы естіледі және арқаға иррадиация береді.
- Сонымен қатар орташа диастолалық шуды жүрек ұшынан естуіміз мүмкін
- 2 үннің дауыстылығы, қатты шудың әсерінен қиын анықталады.
- Қолқа мен өкпе артериясында қысым теңелгенде, үздіксіз систола-диастолалық шудан соң, диастолалыққа ауысады да кейін толығымен жойылады.

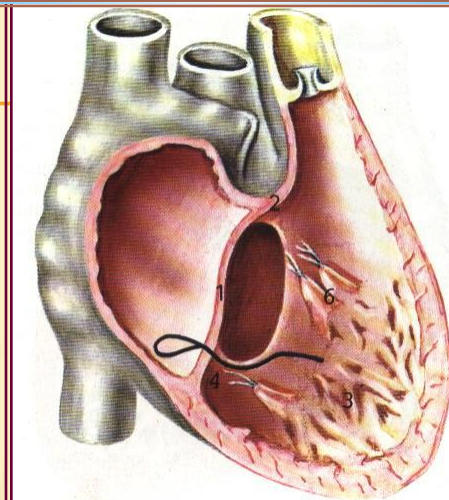
ААӨ ЭКГ



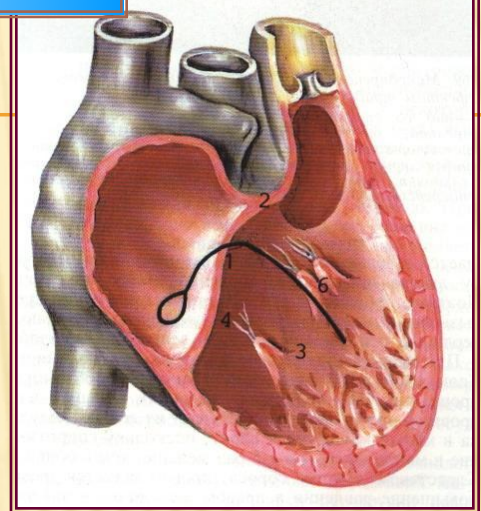
ҚАПК



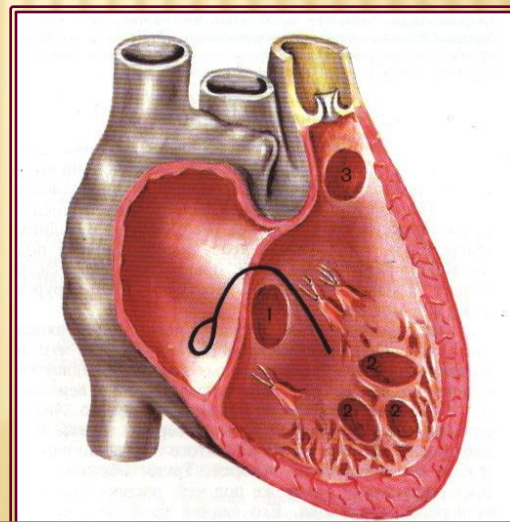
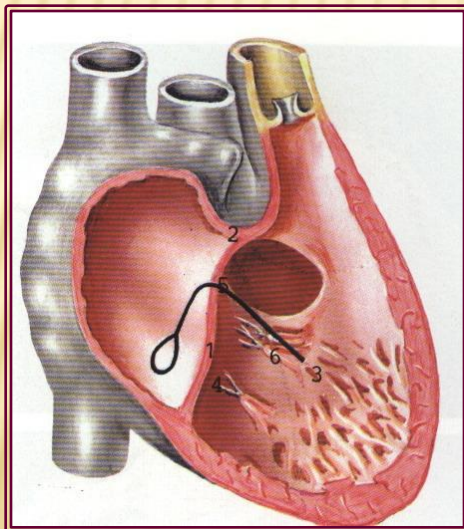
Қарыншааралық перденің
мембранозды бөлігінде



ПЕРЕПОНЧАТЫЙ ДЕФЕКТ

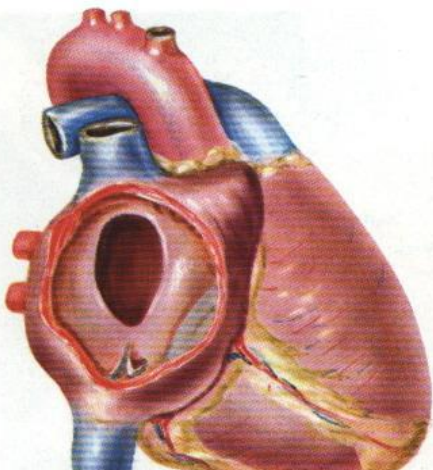


Қарыншааралық перденің
бұлшықеттік бөлігінде

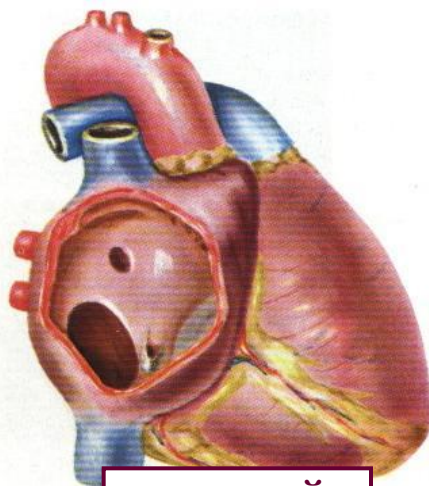


Оң қарыншаның шығарылған жолында

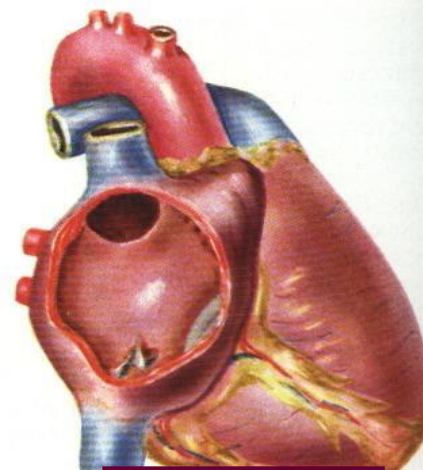
АНАТОМИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ДМПП



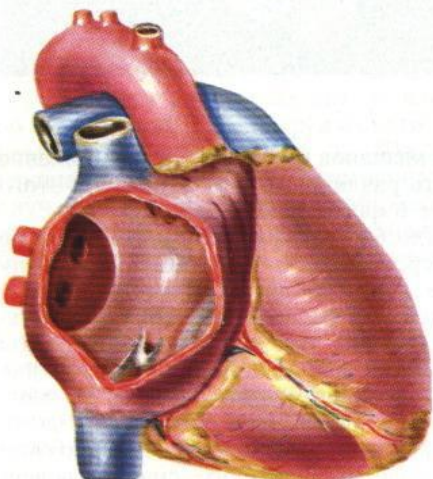
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ



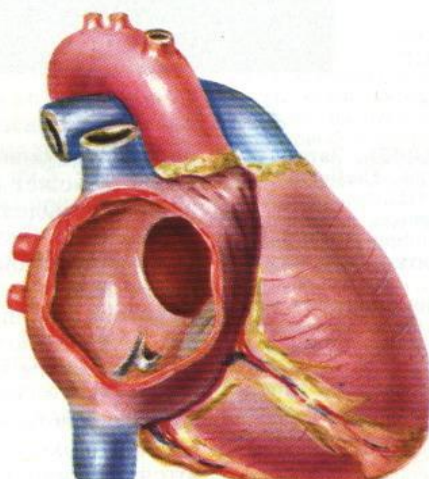
НИЖНИЙ



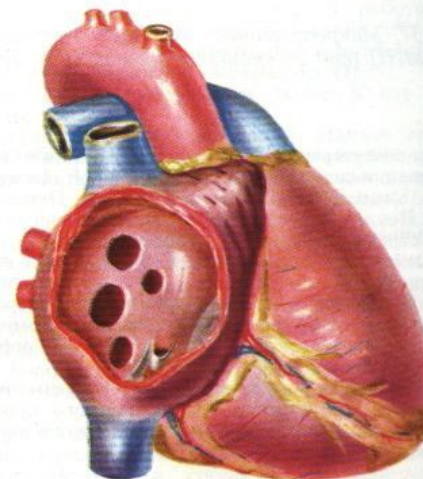
ВЕРХНИЙ



ЗАДНИЙ

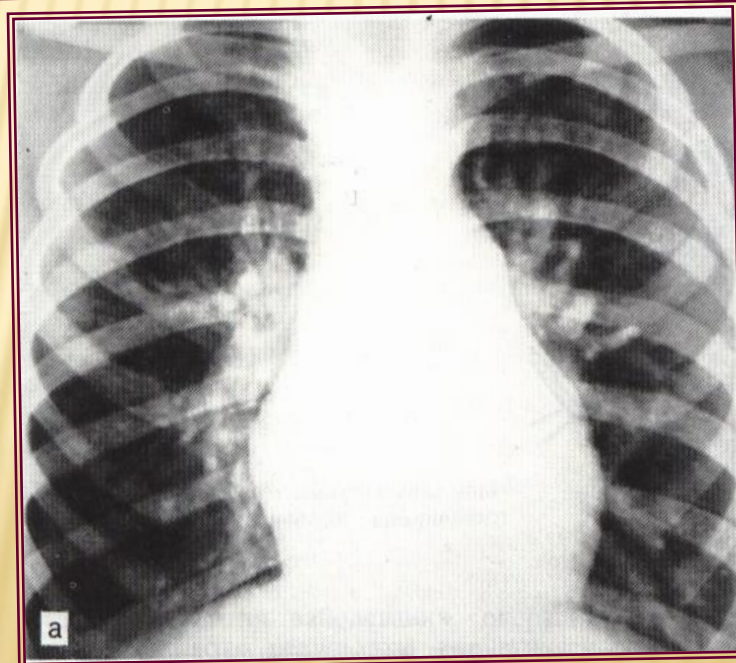
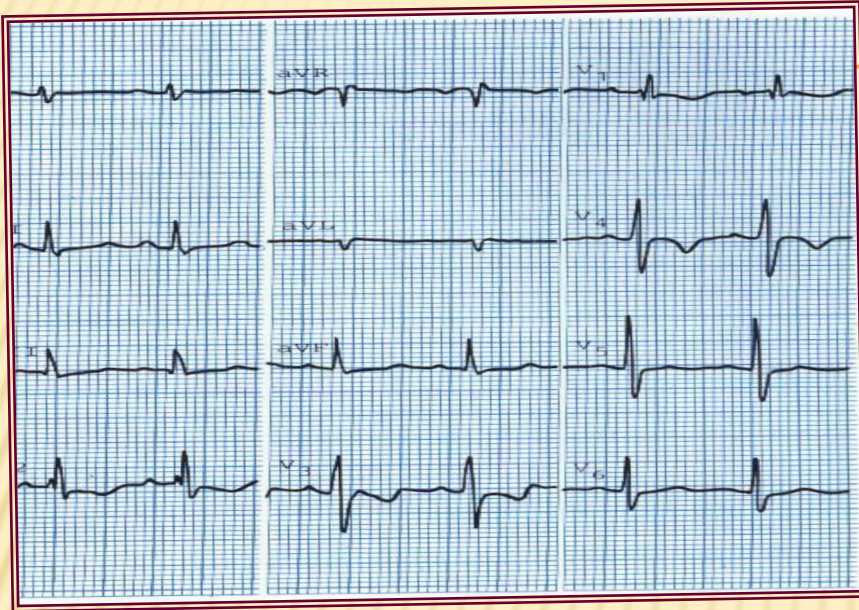


ПЕРЕДНИЙ



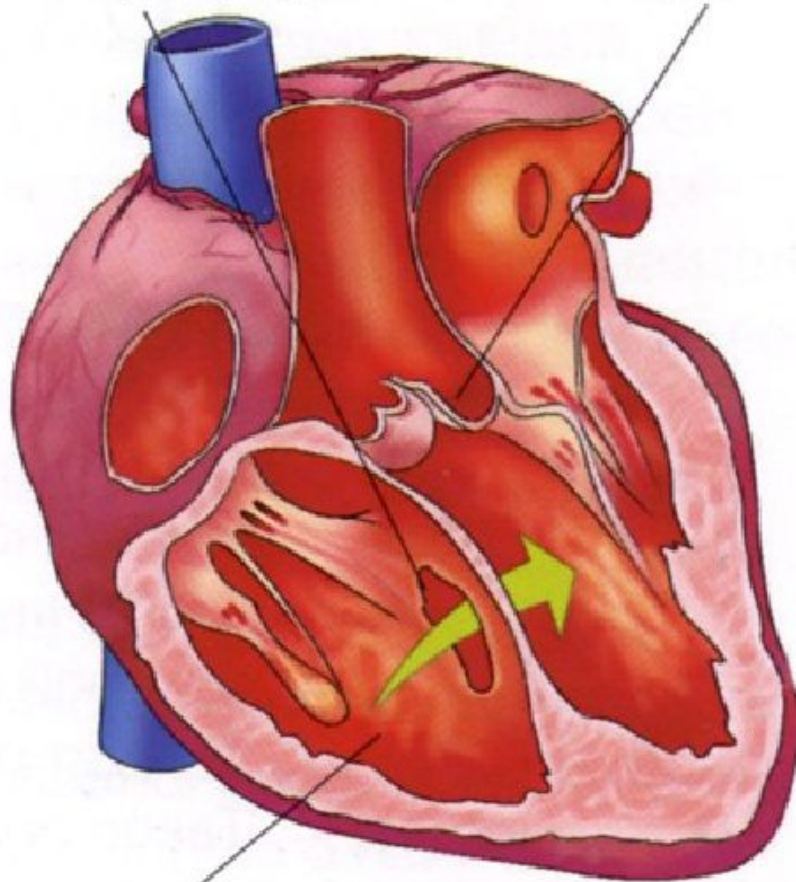
МНОЖЕСТВЕННЫЕ

ҚАПК



ҚАПК

Дефект межжелудочковой перегородки Смещенная аорта



Увеличенный правый
желудочек

Клиникалық көріністері:

- Көлемі үлкен кемшіліктерден, науқаста оң және сол қарыншалық жеткіліксіздер байқалады:
- Физикалық жүктеме кезінде ентігу
- Бауырдың ұлғаюы
- Аяқтарының ісінуі
- Ортопноэ
- Эйзенменгер синдромы дамығанда кезде, физикалық жүктемеге байланыссыз ентігу, физикалық күштемеге байланыссыз кеуде қуысындағы ауру сезімі, қан түкіру, есінен тану эпизодтары мазалайды.

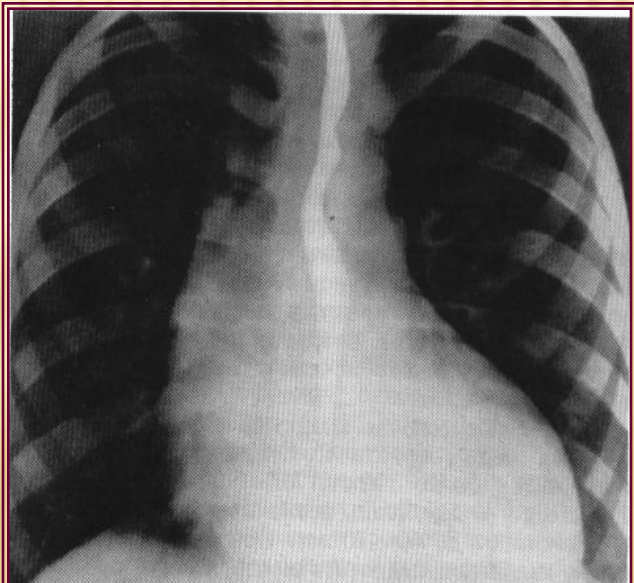
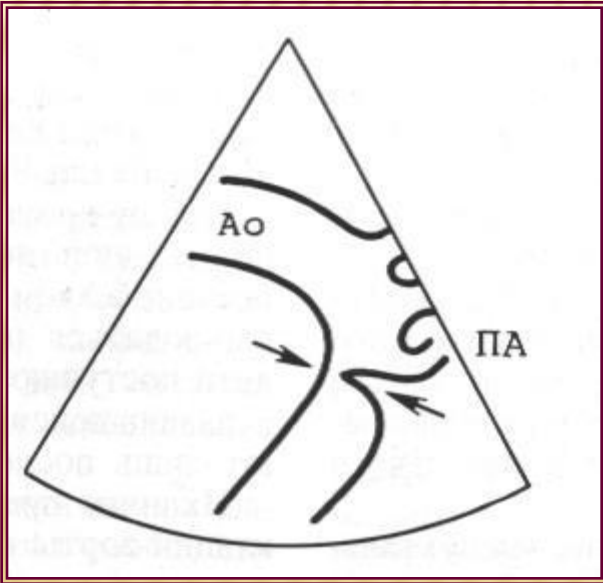
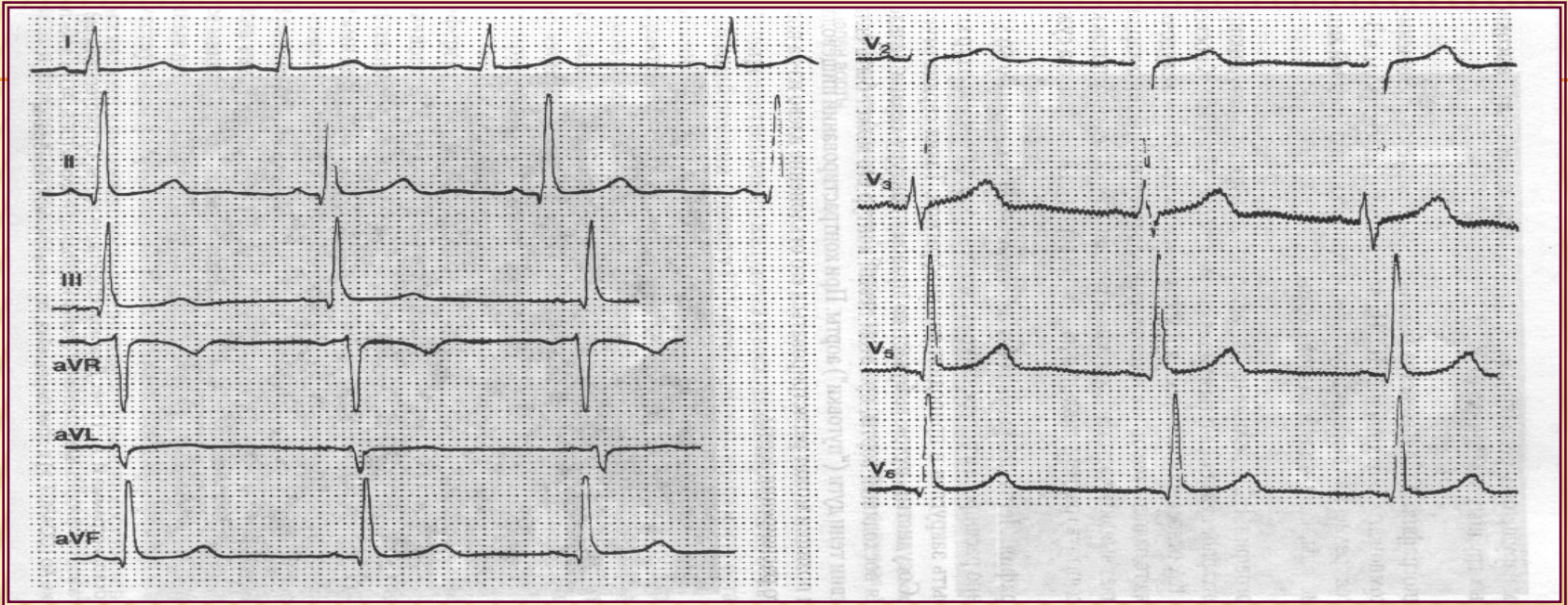
ГЕМОДИНАМИКАСЫ:

- ҚАПК кіші өлшемінде «4-5»мм,оны рестрикциялық кемшілік деп атайды,шунт арқылы қан ағысына қарсыласу жоғары.Өкпелік қан ағысы шамалы жоғарлайды,оң қарыншадағы қысым және өкпелік тамырлардың қарсыласуы шамалы ұлғаяды.
- ҚАПК орташа өлшемінде «5-20мм»оң қарыншадағы қысым аса жоғарлайды.
- ҚАПК жоғары өлшемінде «20мм жоғары» қан ағысына қарсыласу жоқ,оң қарынша мен сол қарынша аралығында қысым теңеседі.

АУСКУЛЬТАЦИЯДА

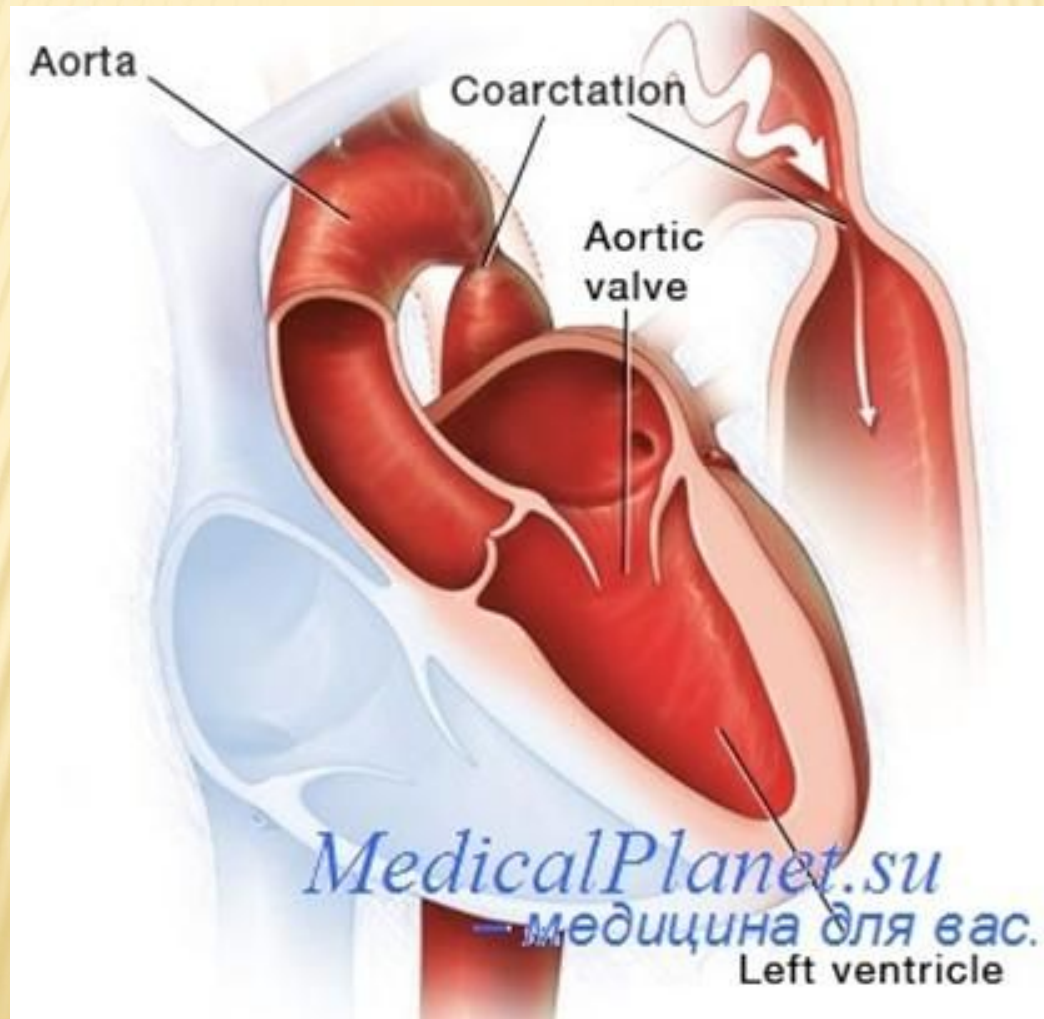
- Ең негізгі белгісі-төстің сол жақ шетін бойлай дөрекі систолалық шу естіледі, кеуде қуысының оң бөлігіне иррадияцияланады.
- 2 тонның ажырауын жиі анықтайды.
- Жота үсті ҚАПК болғанда қолқа қақпақшасының жеткіліксіздігіне жалғасатын диастолалық шу анықталады.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ



КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Қолқа коарктациясы-саңылаудың локалды тарылуы.



КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Симптомдары:
- АГ жоғарлағанда келесі шағымдар болуы мүмкін:
- Бас ауруы
- Бас айналу
- Көздің алдында шыбындардың көрінуі
- Мұрыннан қан кету

ҚОЛҚА КОАРКТАЦИЯСЫ

- Ең тән белгі-дене бітімінің диспропорциясы: жоғарғы бөлімі жақсы дамыған, иық белдеуі және аз дамыған төменгі бөлімі. Аяқтарын сипағанда суық болуы мүмкін, пульс жиі табылмайды. Қабырға аралық артериялардың пульсациясын анықтайды.
- Пальпацияда: аяқтардағы пульстің төмендеуін немесе болмауын анықтайды. Қабырға аралықта, жауырын аралықта пульсирленген коллатералдардың үлкеюін анықтайды.

АУСКУЛЬТАЦИЯДА:

- Қолқа үстінен 2 тонның акценті байқалады.
- Боткин-Эрба нүктесінде, сонымен қатар сол бұғана астында, жауырын аралықта, мойын тамырларында систолалық шу естіледі.
- Систолалық шу қабырға аралықта естіледі
- Кейін гемодинамикалық бұзылыстардың әсерінен үздіксіз систоло-диастоло шулар естіледі.

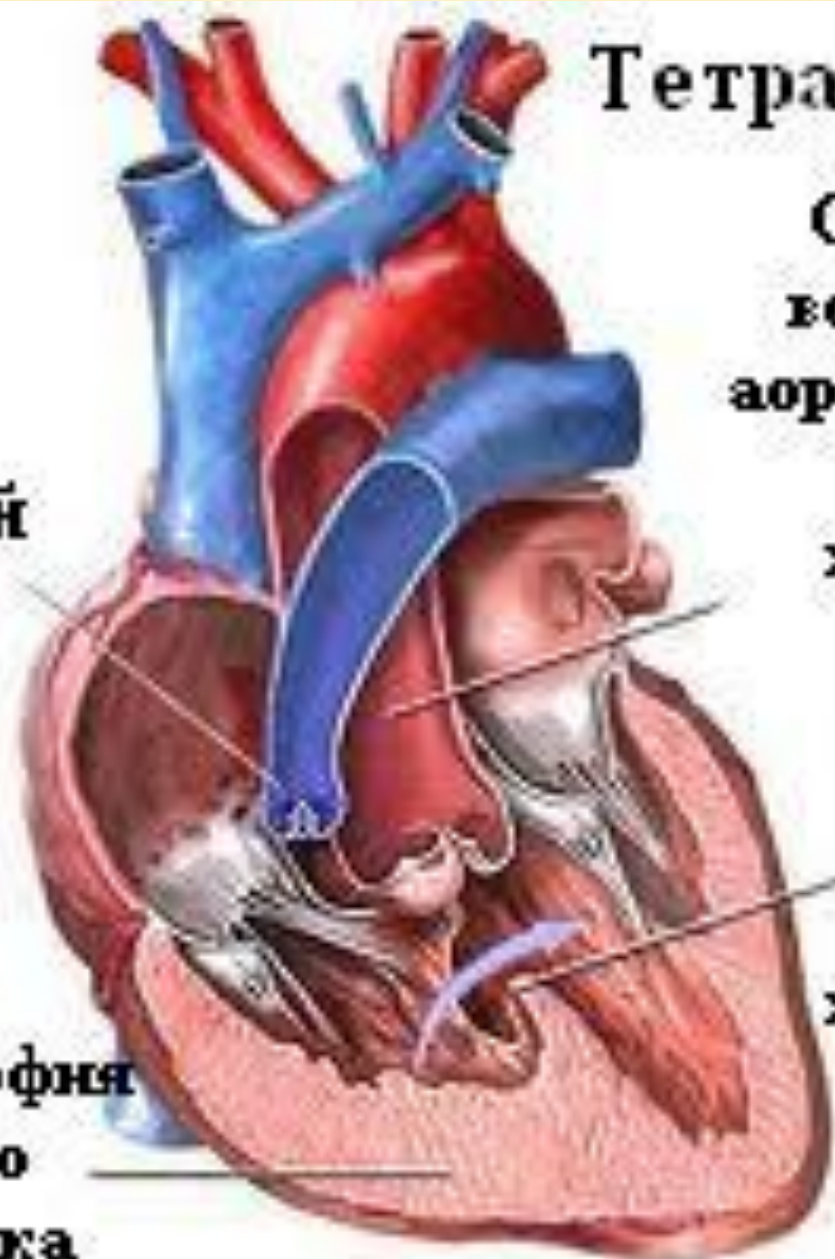
Тетрада Фалло

Смещение
восходящей
аорты в сторону
правого
желудочка

Дефект в
перегородке
между
желудочками

Стеноз
легочной
артерии

Гипертрофия
правого
желудочка



Науқастың жалпы көріністері(Бакулев А.Н., Мешалкин Е.Н., Вишневский А.А.)

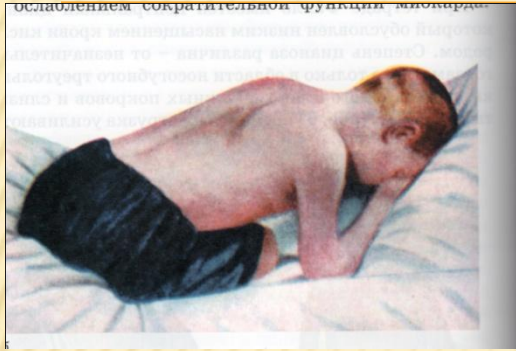
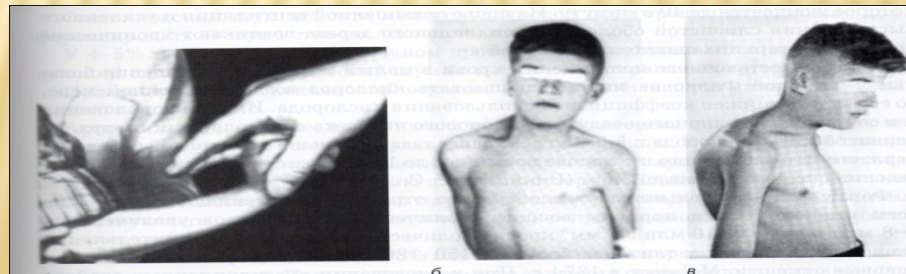
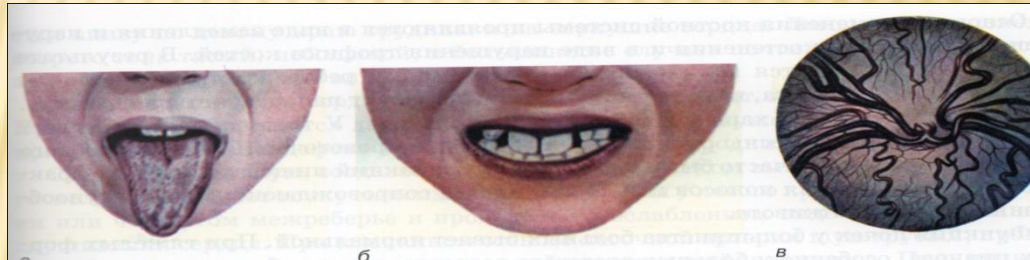


Рис
зы
ды
чест
а-п
пол



ФАЛЛО ТЕТРАДАСЫ:

- Жоғары орналасқан, үлкен ҚАПК
- Өкпе артериясының стенозы
- Қолқаның декстропозициясы
- Оң қарыншаның компенсаторлы гипертрофиясы

КЛИНИКАСЫ:

- Ентігу
- Физикалық күштемеге байланыссыз жүректегі ауырсынулар
- Жүрек соғуы
- Өкпелік инфекцияға бейім

КЛИНИКАСЫ:

- Цианоз
- Саусақтарында «барабан таяқшалар», тырнақтарында «сағат әйнегі»

Пальпацияда: төстің сол жағында өкпе артериясы стенозының аймағында екінші қабырға аралығында систолалық діріл анықтайды.

Аускультацияда: төстің сол жағында екінші және үшінші қабырға аралығында өкпе артериясының стенозының дөрекі систолалық шуы естіледі.

ТУА ПАЙДА БОЛҒАН ҚОЛҚА САҢЫЛАУЫНЫҢ СТЕНОЗЫ:

- Қолқа қақпақшасы аймағында СҚ шығарылатын жолының тарылуы. Обструкцияның орналасу деңгейіне байланысты стеноз қақпақшалық, қақпақша үстілік, қақпақша астылық болуы мүмкін.

ЖҮРЕК АУСКУЛЬТАЦИЯСЫНДА

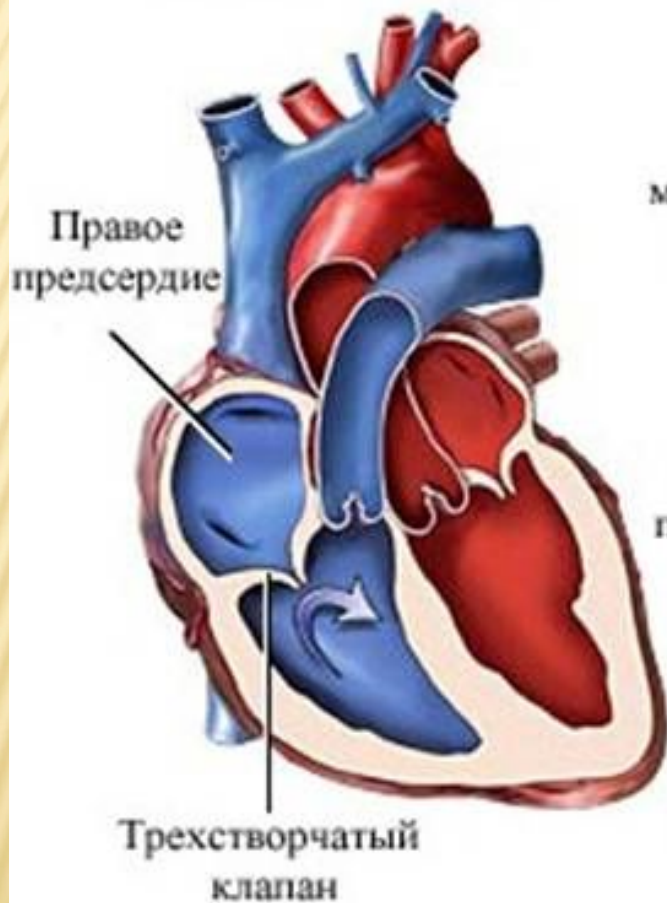
- 2 тонның әлсіреуі немесе қолқа компоненттің мүлдем жоғалуы.
- Қолқа саңылауының қақпа үстілік стенозында 2 тон сақталған.
- Қақпақшалық стенозда жүрек ұшынан ерте систолалық шуды естиміз.
- Дөрекі систолалық шу, максималды оң жақтан екінші қабырға аралықта айқын болады, ұйқы артериясына иррадиация береді, кейде кеуде қуысының сол жағын бойлай жүрек ұшына берілуі мүмкін.

ЭБШТЕЙН АНОМАЛИЯСЫ

- Оң қарыншаның ұшында үш жармалы қақпақшаның артқы және алдыңғы жармасының орналасуы, оң жүрекшк қуысының ұлғаюына және оң қарынша қуысының азаюына әкеледі. Эбштейн аномалиясы барлық туа пайда болған ақаулардың 1% құрайды. Осы ақаудың дамуы жүктілік кезінде ұрық ағзасына литидің түсуіне байланысты.

ЭБШТЕЙН АНОМАЛИЯСЫ

Нормальное сердце



Аномалия Эбштейна



ГЕМОДИНАМИКАСЫ:

- Оң қарынша қуысының азаюы соқпа көлемінің азаюына, өкпелік қан ағысының төмендеуіне әкеледі. Оң жүрекше екі бөліктен тұрады, ондағы электрлік және механикалық үрдістер синхронды болып келеді. Оң жүрекшенің систоласы кезінде, оң қарыншаның атриализденген бөлігі диастолада болады, ол оң қарыншаның қан ағысының азаюына әкеледі. Оң қарыншаның систоласы кезінде оң жүрекшенің үш жармалы қақпақшасының толық емес жабылуымен диастола даиды, осы жағдай оң қарыншаның атриализденген бөлігінен қанның қайтадан оң жүрекшенің негізгі бөлігіне ағысуы даиды.

ДАМИДЫ:

- Үш жармалы қақпақшаның фиброзды сақинасының айқын кеңеюі;
- Оң жүрекшенің айқын дилатациясы, жүрекшедегі қысымның жоғарлауы;
- Жоғарғы және төменгі қуыс веналарда ретроградты қысымның жоғарлауы;

АУСКУЛЬТАЦИЯДА;

- Жиі жүректің 1 тоны бөлшектенеді;
- Кейде жүректің 3 және 4 тондары пайда болады;
- Үш жармалы қақпақшаның жеткіліксіздігінен жүрек ұшында және төстің сол жағында үшінші және төртінші қабырға аралықта систолалық шу естіледі.

ТБЖА емдеу тактикасы: (классификация J. Kirklin et al.,1984)

0-я группа – ЖТА науқас, гемодинамика бұзылыстары байқалмайды, операция жасауды қажет етпейді;

1-я группа – науқасқты операция жасауға өткізу, жоспаланған операция 1жыл немесе одан да көп жыл;

2-я группа – науқаста операция жасауға көрсеткіштер анықталған, 3-бай ішінде операция жасалу қажет;

3-я группа – науқас ЖТА ауыр жағдайда, операция бірнеше аптада жасалуы қажет

4-я группа – науқасқа шұғыл түрде операция жасалу қажет;
(госпитализацияға алғаннан кейін 48 сағ)