

# Туа біткен жүрек ақаулары

Орындаған : Жексембаева Л.Ж.

# Жоспар:

- Кіріспе
- Негізгі бөлім
- Қорытынды

- 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: Өкпе арқылы қан ағымының күшеюіне алып келетін туа біткен ақаулар: а)цианозбен б) цианозсыз Өкпе арқылы қан ағымы көлемінің өзгерісіне әкелмейтін туа біткен ақаулар. Өкпе арқылы қан ағымы көлемінің азюына әкелетін туа біткен ақаулар: а)цианозбен б)цианозсыз Балалық және ересек шақта кездесетін туа біткен ақаулардың түрлері де бірдей емес. Ақаулардың аса уыр түрлері балалық шақта қалады. Көбіне ересек жастағыларда кездесетін ақаулар: қарынша және жүрекшеаралық қалқаның кемістігі, аорта коарктациясы, ашық артеаиялық түтік және т.б

# 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 айырады. 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

# Гемодинамикалық бұзылыстар:

- -Сол жүрекшелік қысым оң жүрекшеліктен 5-6 см.бағ.биіктеу болғандықтан, қанның біршамасы тесіктен оң жүрекшеге өтіп тұрады. -Шунт солдан оңға болған кезде цианоз болмайды.Қалыптыдан түскен артық қан оң жүрекше мен оң қарыншаға және өкпе артериясына көлемдік күш түсіреді. Кіші шеңберде гиперволемиа болады. Гиперволемианың салдарынан оң қарынша гипертрофияланады, өкпе артериясы кеңейеді және оның сағасының салыстырмалы стенозы қалыптасады,жүре бара өкпе гипертензиясыпайда болады. Басында өкпе гипертензиясы өтпелі болса, біраздан кейін тамырлардың түйілуінен және склерозынан биіктеп, тұрақтыға айналады.Өкпе артериясында биіктеген қысым оң қарыншаға, содан кейін оң жүрекшеге еріксіз кері беріледі. Осыдан бір кезде оң жүрекшедегі қысым сол жүрекшедегіден басым болып, қан керісінше оңнан солға ағады, сондықтан сол жүрекшеге күш салынады. Шунт оңнан солға болған кезде цианоз пайда болады. Өкпе гипертензиясының одан әрі биіктеуі оң қарынша шамасыздығына, үш жармалы қақпақтың жетіспеушілігіне әкеледі. Ақаудың табиғи барысындағы науқастардың өлімі осыдан болады. Өкпе гипертензиясының склероздық фазасы, шамамен 20-30 жылдан кейін қалыптасады, содан соң ешбір емге берілмейтін оң қарыншалық жүрек шамасыздығы

# Гемодинамикалық бұзылыстардың деңгейі келесі себептерге байланысты :

- Тесіктің аумағына
- Тесіктен өтетін қанның көлеміне және шунттың бағытына
- Кіші шеңбер тамырларының күйіне склерозы, түйілуі
- Оң қарыншаның күйіне
- Науқастың жасына

# Клиникалық көріністері:

- Тесігі кішкене ақауда шағымы болмайды, кейбір науқастар жас шағында спортпен шұғылданып жүре береді, ақауы кездейсоқ тексерілгенде анықталады.
- Үлкендеу тесікте ендігу, тез шаршау, жүрек қағуы, шалыс соғуы пайда болады. Бұл шағымдар 20 жастан бастап білінеді. Науқастардың дене бітімі әдетте нәзік, тері жамылғылары боз келеді, басында цианоз білінбейді. Акрацианоз шунт оңнан солға болған кезде байқалады.

# Аускультациялық белгілері: Ақпарат көзі:

- 1. Сол жақ II, III қабырғааралықта, өкпе артериясының салыстырмалы стенозынан болатын, систолалық шу. Шу жатқан қалыпта анығырақ естіледі.
- 2. Оң қарыншаның гипертрофиялануынан үш жармалы қақпақтың үстінде I тонның күшеюі.
- 3. Өкпе артериясы қақпағының кештеу жабылуынан, соның тыңдау нүктесінде II тонның, тыныс фазасына тәуелсіз, жарықшақтануы.
- ФКГ-да өкпе артериясында ұршық тәрізді систолалық шу және II тонның акценті мен жарықшақтануы немесе екіге айырылуы анықталады.



## **ЭКГ-да табылатын белгілер:**

- Электрлік осьтің оңға ауытқуы, а бұрыштың  $+90—+150^{\circ}\text{C}$  шамасында болуы.
- Оң қарыншаға күш түсу белгілері және  $V_5, V_6$  тіркемелерде S тісшенің ұлғаюы.
- Гис будасы оң аяқшасының RSR', rSR' типті жартылай блокадасы.
- Оң жүрекшеге күш түсуі мен оның гипертрофиялануының белгілері (P II, III, V I ұлғаюы) мен жүрекшелер жыбыры болуы мүмкін.

**Рентгендік тексеруде:** Өкпе өрнегінің күшеюі, тамырларының қанға аса толуы, түбірінің кеңеюі, оң жүрекше мен оң қарыншаның ұлғаюы және өкпе артериясының, кейде аневризма деңгейіне дейін, аса кеңеюі анықталады.

**ЭхоКГ:** арқылы оң қарынша қуысының кеңеюін және жүрекшеаралық қалқаның тесігін, оның көлемін анықтайды.

# 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.

- Клиникалық көрінісі: Ақаудың көрінісі кемістіктің санына, көлеміне, орналасуына және өкпе артериясындағы қысымға тәуелді. Егер тесік аса ірі болса- ақаудың белгілірі жасқа толмаған кезден басталады. Бала емшек емгенде еңтігіп қалады, оқта-текте демін терең алады, жылағанда көгеріп, терісі мрамор тәрізді шұбарланады. Тойып еме алмаған бала үнемі аш қалып, гипотрофияға ұшырайды. Сәби үлкейе келе тұрақты цианоз пайда болады. Цианоздың болуы Эйзенменгер реакциясының туындауын, яғни қанның оңнан солға ағуын белгілейді. Негізгі шағымдары: еңтікпе, қимылдағанда күшейетін жөтел. Анамнезінде бала кезінен тез шаршау, еңтігу, пневмониямен жиірек ауырады.
- ЭКГ-да: қарыншаларға систолалық және диастолалық күш салынуын және өкпе гипертензиясының биіктеу дәрежесін байқаймыз. Сол қарыншаның гипертрофиясы, содан кейін өкпе гипертензиясы биіктей келе жүректің электрлік осі біртіндеп, оңға ауытқиды және оң қарынша мен оң жүрекшенің гипертрофиясы байқалады. Кейде Гисс будасының оң аяқшасының блокадасы, WPW-синдром кездеседі.
- ФКГ-да- ромб тәрізді овальді биік амплитудалы және I тонмен тұтасқан систолалық шу тіркеледі. Шудың эпицентрі-III,IV қабырғааралық. Сонымен бірге өкпе артериясында пульмоналдік компоненттің кешігуінен II тонның акценті мен жарықшақтануы байқалады.
- ЭхоКГ— да диагнозды анықтау үшін ең қолайлы тәсіл, қарыншааралық қалқаның тесігі, көлемі, орналасуы нақты анықталады.
- Рентгендік тексерулер: өкпе тамырлар өрнегінің күшеюі, жүректің сол контурында II доғаның томпаюы, жүрек белінің тегістелуі мен енінің ұлғаюы.
- Ангиография: Сол қарынша ішіне салынған контрасттың оң қарыншаның қуысына және өкпе артериясына өтуі анықталады. Асқынулары: Инфекциялық эндокардит Өкпе гипертензиясы Жүрек шамасыздығы.

# 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;

# Клиникалық көріністері:

- Түтіктің диаметріне, өкпе артериясының қысымына тәуелді.
- Ақауға тән белгілер: ентікпе, респираторлық аурулармен жиі ауыру, физикалық дамудың қалыңқылығы, каротидтер биі, диастолалық қысымның төмендеуі, пульстік қысымның ұлғаюы, әлсіздік сезіледі.
- Төстің сол жақ бойындағы II-III қабырғааралықар деңгейінде систолалық немесе диастолалық діріл білінеді, бірақ бәрінде бола бермейді.

## Асқынулары:

- Инфекциялық эндокардит
- Жүрек шамасыздығы
- Өкпе гипертензиясы
- Артериялық түтіктің аневризмасы
- Өкпе артериясының аневризмасы

# Аортаның коароктациясы:

- Аортаның даму кемістігінен жергілікті тарылуы. Коароктация, доғаның мойнағы мен бифуркация аралығының кез келген жерінде орналасуы мүмкін, бірақ ең жиі доға мойнағында орналасады. Бұл ақау туа біткен жүрек ақаулардың 15-18% құрайды.
- Анатомиялық ерекшеліктеріне қарай 4 түрін ажыратады:
- 1) Аортаның дара коароктациясы;
- 2) коароктацияның ашық артериялық түтікпен жұптасқан түрі.
- 3) аорта коароктациясының жүректің немесе тамырлардың басқа ақаулармен жұптасқан түрі.
- 4) атипті орналасқан коароктация.

# Гемодинамикалық бұзылыстар:

- Аорта коароктациясында артериялық қанайналым екі түрімен жүреді:
- 1) Стеноздан жоғары аймақтарында-гипертониялық;
- 2) Стеноздан төмен аймақтарда-гипотониялық.



Тетрадо Фалло— жүректің туа біткен ақаулары болып табылады.

- Бұл ақауға тән: өкпе сабауының стенозы;
- қарыншаралық қалқаның дефектісі
- қолқаның декстропозициясы;
- оң жақ қарыншаның гипертрофиясы

## Пентадо Фаллоға тән:

- 1) өкпе сабауының стенозы;
- 2) қарыншаралық қалқаның дефектісі
- 3) қолқаның декстропозициясы;
- 4) оң жақ қарыншаның гипертрофиясы.
- Қосымша: Жүрекшеаралық қолқаның дефектісі немесе ашық артериялық түтік.

- **ЭКГ-да** электрлік ось оң жаққа ығысқан. Оң жақ қарынша гипертрофиясы және Гис шоғырының аяқтарының блокадасы.
- **Рентгендік зерттеу:** Өкпенің тамыр өрнегі күшейеді, сол жақ контурдағы екінші доғаның томпаюы және төртінші доғаның ұзаруы тән. Аортаның өрлеме бөлігінің кеңуі байқалады.
- **Клиникалық көріністері:** Ақаудың көрінісі кемістіктің санына, көлеміне, орналасуына және өкпе артериясындағы қысымға тәуелді. Егер тесік аса ірі болса-ақаудың белгілірі жасқа толмаған кезден басталады. Бала емшек емгенде ентігіп қалады, оқта-текте демін терең алады, жылағанда көгеріп, терісі мрамор тәрізді шұбарланады. Тойып еме алмаған бала үнемі аш қалып, гипотрофияға ұшырайды. Сәби үлкейе келе тұрақты цианоз пайда болады. Цианоздың болуы Эйзенменгер реакциясының туындауын, яғни қанның оңнан солға ағуын белгілейді.
- **ЕМІ:** тек хирургиялық жолмен операция жасау.