

Оңтүстік Қазақстан Мемлекеттік Фармацевтика
Академиясы

***Туа біткен жүрек
ақауы***

Қабылдаған: Кудайбергелен Ғ.А

Орындаған: Сарсенов Н.

Тобы: ТКБ-703

Шымкент, 2017

Қандай ауру болсын, оның алдын алған маңызды. Әсіресе, емделуі қиын туа бітті жүрек ақауына шалдыққан сәбилерді анасының жатырында жатқанда диагностикадан өткізу - бала өмірін сақтап қалудың бірден-бір жолы болып тұр. Өйткені бұл ауруға шалдыққан балалардың 20-30 пайызына дүние есігін ашқан бір апта ішінде операция жасамаса, шетінеп кетеді екен. Сәбилердің ерте шетінеуін азайту үшін «ДОМ» қоғамдық қоры арнайы бағдарламаны қолға алыпты. Өкінішке қарай, шаранасында жүрек ақауы анықталған аналарға мәселенің жалғыз шешімі ретінде, жатырда жатқан баланы алып тастау ұсынылады. Егер ана баланы дүниеге әкелуге бел буса, оны ота жасауға кезекке қояды.

Қазақстанда жыл сайын осындай диагнозбен өмірге келетін сәбилердің тек 10-15 пайызы ғана бір жасқа дейін өмір сүреді екен. Сондықтан да оларға 1 жасқа дейін ота жасалуы кере Туа бітті жүрек ақауы өзінің медициналық маңыздылығы бойынша барлық аурулардың ішінде бірінші орында тұр. Өйткені барлық қиындықтар сәби өмірінің бірінші күнінен-ақ басталады. Сондықтан барлық дәрігерлер бас біріктіріп, жүктілік кезіндегі диагностикалау мен ақаудың түрін анықтап, дер кезінде көмек беруіміз үшін арнайы бағдарлама жоспарлауымыз керек. Туа бітті жүрек ақауларының өзіндік ерекшеліктері мен хронологиясы бар. Отаны сәби өмірге келген алғашқы күндері немесе біраз уақыттан кейін жасауды қажет ететін түрлері бар. Бізге ақаудың қайсы түрі екенін анықтау маңызды. Осындай кезде жүктілік кезінде диагностикалаудың маңызы артады

- *Туа біткен жүрек ақауы бар бала*



СЕБЕПТЕРІ: Бұған әртүрлі себеп бар. Біріншіден, әке-шешесінің денсаулығы әсер етуі мүмкін. Қазір кім денсаулығын тексеріп барып үйленеді дейсің? Негізінен, үйленерде ең бірінші осыны есепке алып барып, бір-ақ қосылу керек. Қандары бір-біріне сәйкес келе ме, жоқ па, денсаулықтары бар ма, жоқ па – осыны ескеру қажет. Қазіргі күні мұны ескеріп жатқан ешкім жоқ. ХРОМОСОМАЛЫҚ БҰЗЫЛЫСТАР, ГЕНДЕРДІҢ БІРЕУІНІҢ МУТАЦИАСЫ, СЫРТҚЫ ОРТА ФАКТОРЛАРЫНЫҢ ӘСЕРЛЕРІ (ӘКЕ-ШЕШЕСІНІҢ МАСКҮНЕМДІГІ, ҚЫЗАМЫҚ ВИРУСЫ, ДӘРІ-ДӘРМЕКТЕР, РАДИАЦИЯ Т.Б) ДИАГНОЗ ҚОЙҒАНДА ӨКПЕДЕ ҚАН АЙНАЛЫСЫНЫҢ ЖАҒДАЙЫНА БАҒА БЕРУ КЕРЕК, ОСЫҒАН САЙ ӨКПЕДЕГІ ГИПЕР -ТЕНЗИАНЫҢ БАР – ЖОҒЫНЫҢ МАҒЫНАСЫ ӨТЕ ЗОР. ЕНТІГУ ҚАН АЙНАЛЫСЫНЫҢ ЖЕТКІЛІКСІЗДІГІ ,ГИПОТРАФИА,ҚАЙТАЛАЙ БЕРЕТІН ПНЕВМАНИАЛАР СИАҚТЫ БЕЛГІЛЕРДІҢ БОЛУЫ ӨКПЕ ГИПЕРТЕН -ЗИАСЫНА ТӘН.ЕГЕР ӨКПЕДЕГІ ГИПЕРТЕНЗИАНЫ ДЕР КЕЗІНДЕ ДӘЛ АНЫҚТАМАСЫ ЖӘНЕ СОҒАН САЙ ЕМ ЖАСАЛМАСА,КЕЙІН БАЛА ӨМІРІНЕ ЗОР ҚАУІП ТӨНЕДІ. ДИАГНОЗЫНЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ БЕЛГІ –ЛЕРІНЕ АҚҚ ДЕҢГЕЙНЕ ҚАРАЙ ЖӘНЕ РЕНГЕНДІК ,ЭКГ,ЭхоКГ, ЖАЛПЫ ҚАН СЫНАҒЫ НӘТИЖЕЛЕРІН ПАЙДАЛАНУМЕН АҚАУДЫҢ АНАТОМИАЛЫҚ ВАРИАНТЫҢ 90% ДӘЛДІКПЕН АНЫҚТАУҒА БОЛАДЫ.

- *Анасы*



Клиникасы: әр түрлі болады, ақаудың анатомиялық ерекшеліктеріне, асқынуына байланысты жүрек жұмысының жетіспеушілігі, сәбдің табиғи дамуы бәсеңдейді.

Жүрек шекарасы не оңға солға кеңеюі мүмкін, саусақтары мен башпайлары домбығады, көгеру болады, сағат әйнегі тәріздес томпайады, ентігу болады.

Аускултациада өкпе артериасы тұсында II тонның тұрақты түрде бөлініп естілуі, орта дыбысты, онша қатты емес, төссүйектің сол жағында II-III қабырғалар арасында естілетін систолалық шу болады.

- **Іштен біткен кардиттер:**жүректің қабынуы нәресте тумай жатып, бомаса бомаса туған бойда белгілі болса, диагнозды күмәнсіз, ал егер туған соң алғашқы айларда, басқа ауруға байланыссыз шықса немесе екіқабат кезінде анасы осы аурумен ауырған жағдайда, жорамалдап қоюға болады. Іштен біткен кардиттерді ерте, кешеуіл кардит деп бөледі.Ерте кардиттің морфо – логиялық белгісі-**фиброэластоз**. Оның рентгенде көлеңкесі дөңгелек тәріздес болып, ал эластофиброзда трапециаға ұқсас болып көрінеді. ЭхоКГ-да жүрек қуысының кеңеюі, миокардиттің жиырылу қасиетінің бұзылысы байқалады. Сәбидің өсуі, салмақ қосу төмендеп, емшек еме алмай, ентігу пайда болады.сонымен қатарб кардиомегалия,жүрек тұсындағы кеуде сүйектің алға бүкіреюі,тондардың солғындығы,сол қарынша жұмысының жетіспеушілігі білінеді.

- Туа біткен ақаулардың төмендегі түрлері мейлінше жиі кездеседі.
- Роже (Толочинов - Роже) ауруы - қалташық аралығындағы перденің жабылмауы; оқшау күйінде де, өзге ауытқулармен араласып та кездеседі. Кемістік шамалы болған жағдайда науқастың жалпы жағдайы онша бұзыла қоймайды. Емізулі кезінде онша айқын көрінбейтін цианоз кейде құқылданумен алмасып отырады, ересектеу жастағы балалар терісінің сырты қалыпты түсте болады. Жүрек шектері қалыпты немесе солға және оңға қарай аздап ұлғайған болады. Оған ұзаққа созылатын систолалық қатқыл шуыл тән, ол төстің ортасынан немесе одан солға таман, үшінші қабырға аралығынан бәрінен де жақсырақ естіледі. Кемістік үлкен болған жағдайда дағдылы шуылмен қоса балаларда күш түскенде алқыну, қатты шаршау, пневмонияға бейімдік пайда болады.

- Артериялық (*боталдық*) ашық өзек бала туғаннан кейін көп кешікпей-ақ аңғарылады. Нәрестенің құрсақ ішіндегі тіршілік кезеңінде артериялық өзек қолқаны өкпе сабағымен жалғастырып тұрады. Әдетте туғаннан кейін көп кешікпей артериялық өзек жабылады. Кейбір балаларда ол жабылмай, туа біткен жүрек ақауы пайда болады. Бұл ақауға төстің сол жағындағы екінші-үшінші қабырғалар арасынан естілетін «машинаның шуылы» сияқты систолалық және диастолалық шуыл, өкпе артериясы II - сарынының акценті тән; жүрек кемескілігінің шектері көбінесе солға қарай кеңейіп, көмескілену өңірі сол жақтағы екінші қабырға аралығында болады (гергардт көмескілігі).

- Өкпе сабағының стенозы оқшауланған ақау түрінде, сондай-ақ басқа кемістіктермен ұштасып та кездеседі. Клиникалық көріністері тарылу дәрежесіне байланысты болады. Алайда науқасты сырттай қарағанның өзінде де бұл ақауды аңғаруға болады: терісінің сырты, көзге көрініп тұратын шырышты қабықтар қатты көгеріп тұрады, айқын алқынады, саусақтарының шеткі буындарының барабан таяқшасы түрінде дағдылы өзгеруі және жүрек тұсының көрінеу шығыңқы болуы («жүрек өркеші») байқалады.
- Оң жақ қалташықтың гипертрофиясы есебінен жүрек шегі көбінесе оңға қарай ұлғаяды, сол жақ қалташықтың ойысуына байланысты кейде оның шегінің сол жаққа қарай үлкейгені анықталады. Сол жақтағы екінші қабырға арасынан қатқыл, қырылдаған систолалық шуыл естіледі, өкпе сабағы II сарынының акценті болмайды. Бұл ақаудың ең ауыр көріністер ол қалташық аралығындағы перденің, кемістігімен ұштасып, сонымен бірге қолқа оңға қарай ойысқан және оң жақ қалташықтың гипертрофиясы (Фаллотетрадасы) жағдайында пайда болады.

- Мұндай ауытқуы бар балалар денесінің дамуы жағынан едәуір артта қалады, интенсивті цианоз үнемі байқалады, кейде цианозбен қабаттасып, демікпе ұстайды. Жүрегінде осындай ақауы бар балалардың отырысы ерекше болады - олар жүресінен отырады, өйткені осындай жағдайда олар ендікпеден азырақ мазасызданады. Ауру өте қиын өтеді, респираторлық жедел аурулардың пайда болуы сирек кездеспейді.
- Екіқабат әйелдерді мұқият қадағалап отыру, әртүрлі аурулардың, әсіресе вирусты аурулардың алдын алу, кәсіптік зиянды жайларды жою балалардың туа біткен жүрек ақауларының алдын алуда елеулі роль атқара алады.

Асқынулары: жүрек жұмысының жетіспеушілігі, өкпе гипертензиясы, бактериалды эндокардит, қолқа клападары 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 және олардың қошқылдануы, ақ тырнақтардың “сағат әйнегі” тәріздестігі, мұрыннан қан кетіп тұруы, жүрек соғуы, жүректің талып ауруы. Бұл белгілер бала жүрегіне операция жасаудың кезін өтіп кеткенін, яғни кеш екенін көрсетеді. ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, катерлеу, рентген – бәрі де жүректе тиісті өзгерістер бар екенін көрсетеді.

Ажырату диагнозы – ІБЖА – ның барлық түрінен ажыратуды қажет етеді.

Emi



Емдеу: емдеудің жалғыз жолы- операция. Перде ақауларын бітеуде эндоваскулярлық оккюзия кең орын алуда. Оған қоса, донордың жүрегін, болмаса жүрек-өкпесін бірге қосып жайластыра қондыру мүмкіншілігі де туды. жүрек жұмысы жеткіліксіздігі, өкпе гипертензасы ерте басталса, пневманиалар жілесе немесе гипоксия ұстамалары үдей түскен болса, ақауы бар балаға сәби кезінде –ақ тездетіп операция жасау керек.

Туа біткен ақаулардың төмендегі түрлері мейлінше жиі кездеседі.

Роже (Толочинов - Роже) ауруы - қалташық аралығындағы перденің жабылмауы; оқшау күйінде де, өзге ауытқулармен араласып та кездеседі. Кемістік шамалы болған жағдайда науқастың жалпы жағдайы онша бұзыла қоймайды. Емізулі кезінде онша айқын көрінбейтін цианоз кейде құқылданумен алмасып отырады, ересектеу жастағы балалар терісінің сырты қалыпты түсте болады. Жүрек шектері қалыпты немесе солға және оңға карай аздап ұлғайған болады. Оған ұзаққа созылатын систолалық қатқыл шуыл тән, ол төстің ортасынан немесе одан солға таман, үшінші қабырға аралығынан бәрінен де жақсырақ естіледі. Кемістік үлкен болған жағдайда дағдылы шуылмен қоса балаларда күш түскенде алқыну, қатты шаршау, пневмонияға бейімдік пайда болады.

Артериялық (боталдық) ашық өзек бала туғаннан кейін көп кешікпей-ақ аңғарылады. Нәрестенің құрсақ ішіндегі тіршілік кезеңінде артериялық өзек қолқаны өкпе сабағымен жалғастырып тұрады. Әдетте туғаннан кейін көп кешікпей артериялық өзек жабылады. Кейбір балаларда ол жабылмай, туа біткен жүрек ақауы пайда болады. Бұл ақауға төстің сол жағындағы екінші-үшінші қабырғалар арасынан естілетін «машинаның шуылы» сияқты систолалық және диастолалық шуыл, өкпе артериясы II сарынының акценті тән; жүрек кемескілігінің шектері көбінесе солға қарай кеңейіп, көмескілену өңірі сол жақтағы екінші қабырға аралығында болады (гергардт көмескілігі).

Өкпе сабағының стенозы оқшауланған ақау түрінде, сондай-ақ басқа кемістіктермен ұштасып та кездеседі. Клиникалық көріністері тарылу дәрежесіне байланысты болады. Алайда науқасты сырттай қарағанның өзінде де бұл ақауды аңғаруға болады: терісінің сырты, көзге көрініп тұратын шырышты қабықтар қатты көгеріп тұрады, айқын алқынады, саусақтарының шеткі буындарының барабан таяқшасы түрінде дағдылы өзгеруі және жүрек тұсының көрінеу шығыңқы болуы («жүрек өркеші») байқалады. Оң жақ қалташықтың гипертрофиясы есебінен жүрек шегі көбінесе оңға қарай ұлғаяды, сол жақ қалташықтың ойысуына байланысты кейде оның шегінің сол жаққа қарай үлкейгені анықталады. Сол жақтағы екінші қабырға арасынан қатқыл, қырылдаған систолалық шуыл естіледі, өкпе сабағы II сарынының акценті болмайды. Бұл ақаудың ең ауыр көріністер ол қалташық аралығындағы перденің, кемістігімен ұштасып, сонымен бірге қолқа оңға қарай ойысқан және оң жақ қалташықтың гипертрофиясы (Фаллотетрадасы) жағдайында пайда болады.

Мұндай ауытқуы бар балалар денесінің дамуы жағынан едәуір артта қалады, интенсивті цианоз үнемі байқалады, кейде цианозбен қабаттасып, демікпе ұстайды. Жүрегінде осындай ақауы бар балалардың отырысы ерекше болады - олар жүресінен отырады, өйткені осындай жағдайда олар ендікпеден азырақ мазасызданады. Ауру өте қиын өтеді, респираторлық жедел аурулардың пайда болуы сирек кездеспейді. Екіқабат әйелдерді мұқият қадағалап отыру, әртүрлі аурулардың, әсіресе вирусты аурулардың алдын алу, кәсіптік зиянды жайларды жою балалардың туа біткен жүрек ақауларының алдын алуда елеулі роль атқара алады.

Әдебиеттер

- Баранова А.А Детские болезни.М,
 - Баранов А.А Синдромная диагностика в педиатрии.М
 - Белакон Н.А, Подзалков В.П. “Вражденные пороки сердца у детей”.
-