

Қазақстан-Ресей Медицина Университеті
Ішкі аурулар кафедрасы

Тақырыбы: Туа және жүре пайда болған жүрек
ақаулары

Орындаған: Қуатова Ж.Н

Факультет: ЖТД

Курс: VI

Топ: 610

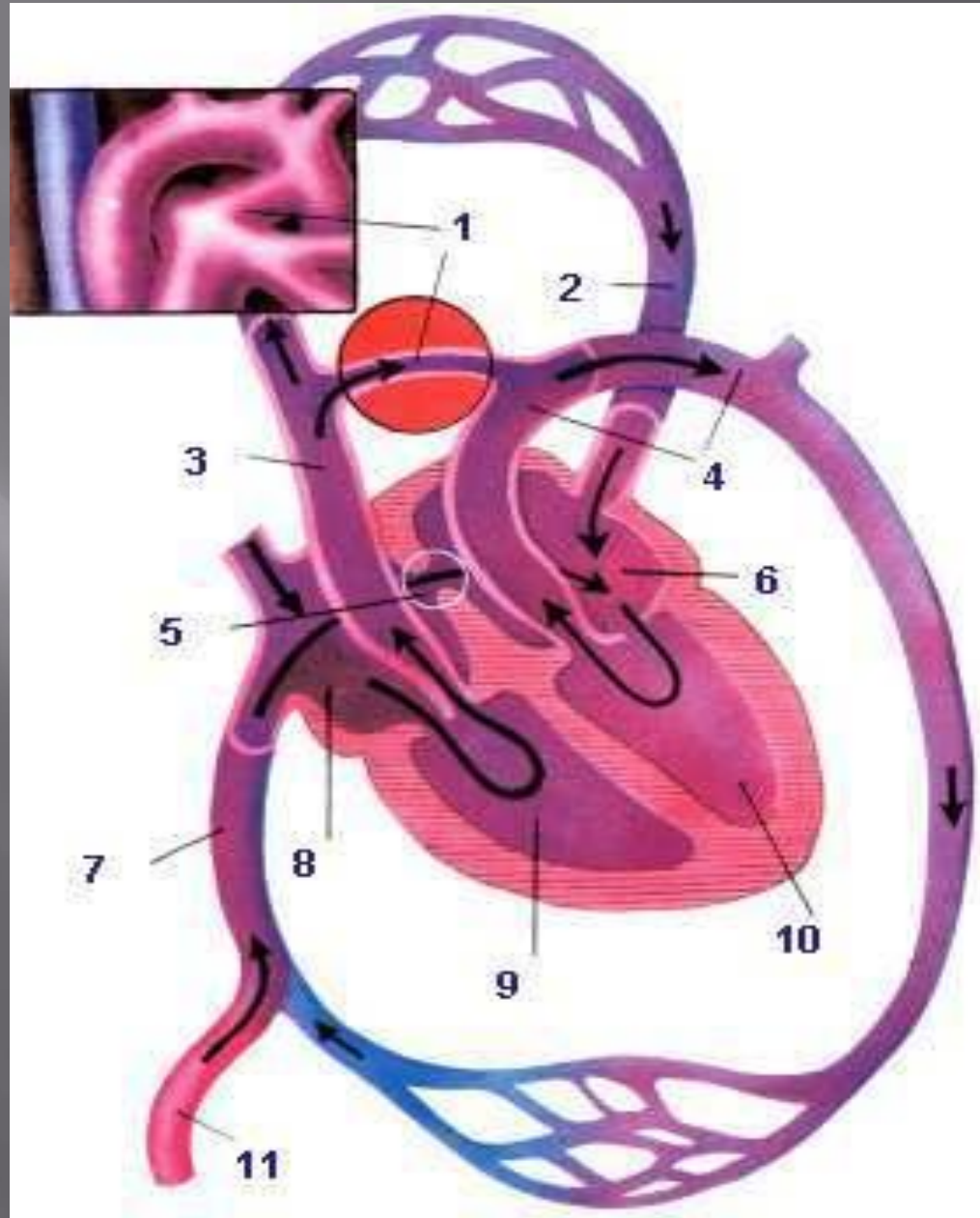
Қабылдаған: Садирова З.С

Жоспары:

- Жүректің туа және жүре пайда болған ақаулары туралы түсінік. Анықтамасы.
- 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.
- Клиникалық көрінісі
- Емі

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



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.

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.

Жүректің туа пайда болған ақаулары

- Қарынша аралық қабырғаның дефекті (30%)
- Фалло тетрадасы (10%)
- Жүрекше аралық қабырғаның дефекті (8%)
- Ашық артериалді өзек (8%)
- Аортаның коарктациясы (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 кезінде (Даун сырқаты немесе Тернер синдромы кезінде)

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 коарктациясы)

Туылғаннан ерте көгерумен білінетін ақаулар:

- Фалло тетрадасы (жиі кездеседі)
- Магистральді артериялардың транспозициясы (қолқаның оң бұрыншадан 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)

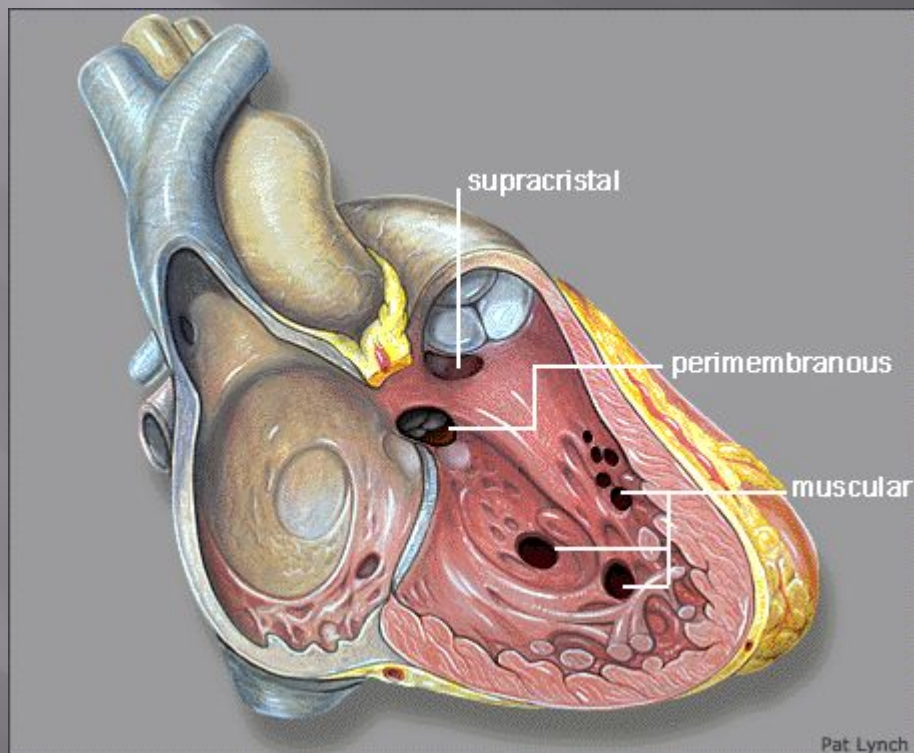
- **Қарынша аралық пердеде дефектінің сипаты:**
- ең жиі кездесетін жүректің туа пайда болған ақауы (30 % құрайды)

80 % 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 аға бастайды және цианоз пайда болады (Эйзенменгер синдромы).

Қарынша аралық перденің дефекті



Жүрекше аралық перде дефектінің сипаты:

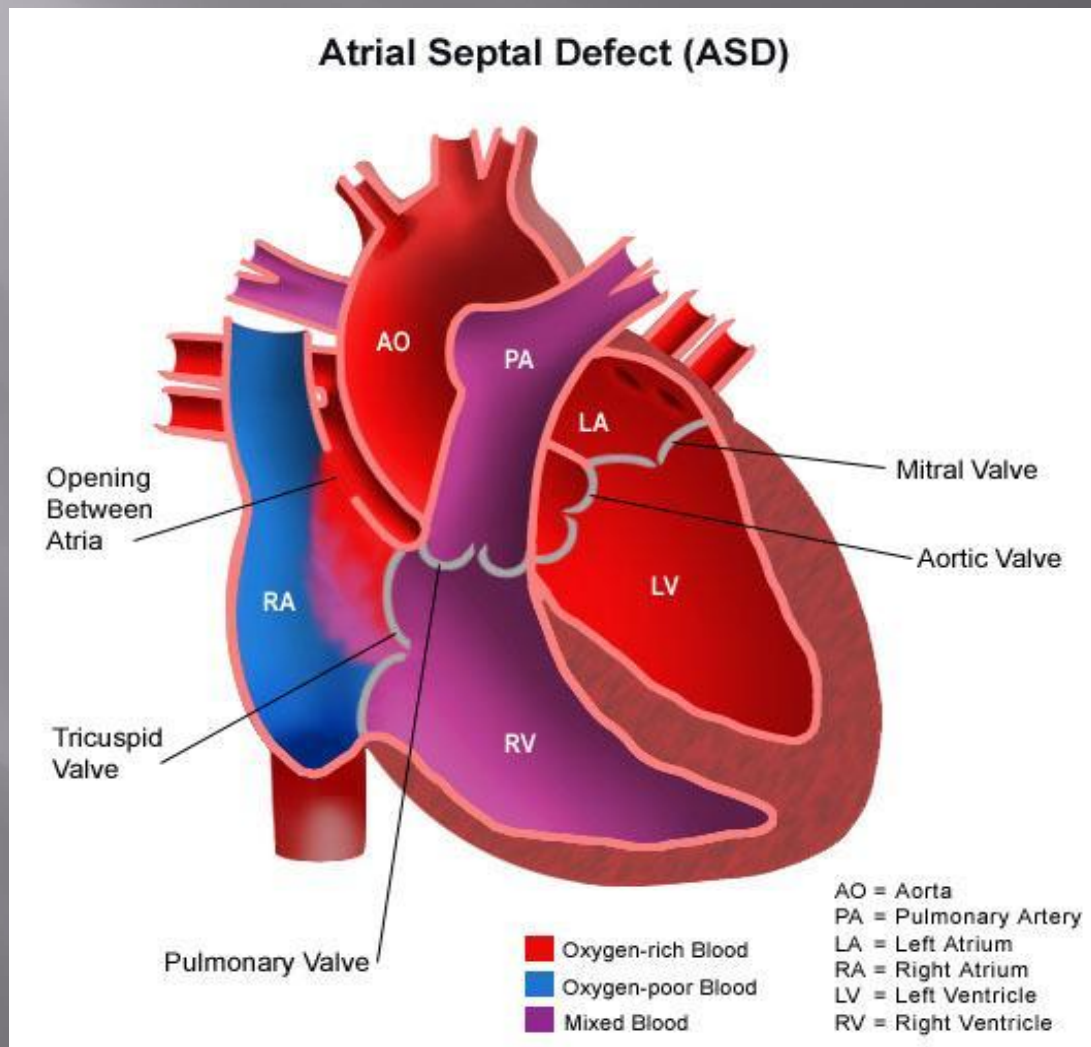
- Он пайызын құрайды

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



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

Фалло тетрадасының анатомиялық компоненттері:

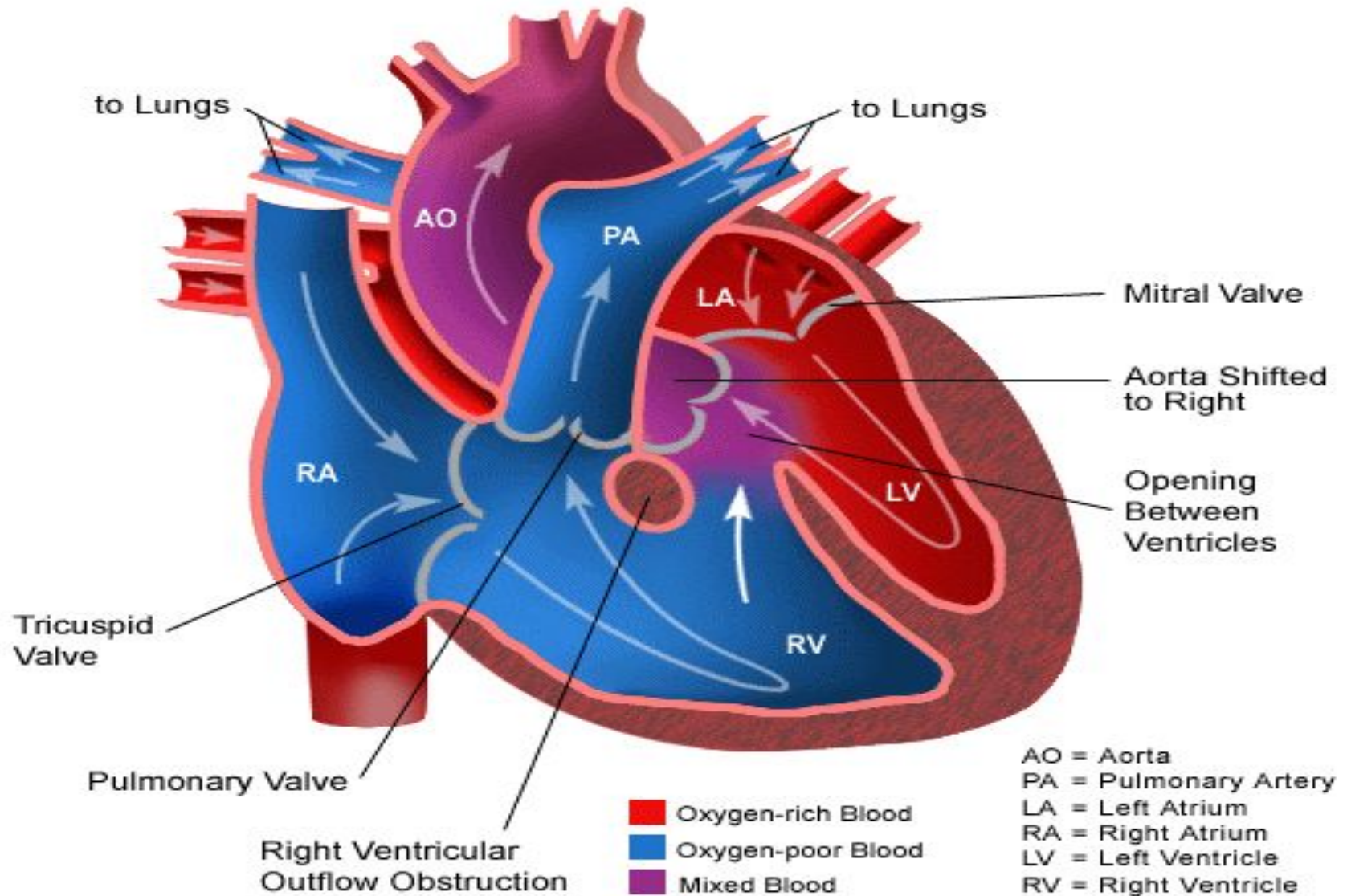
- ▣ қарынша аралық дефекті
- ▣ қолқаның оңға ығысуы (дефектің үстінде орналасады)
- ▣ өкпе сабауының стенозы
- ▣ оң қарыншаның гипертрофиясы

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 ендікпе 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

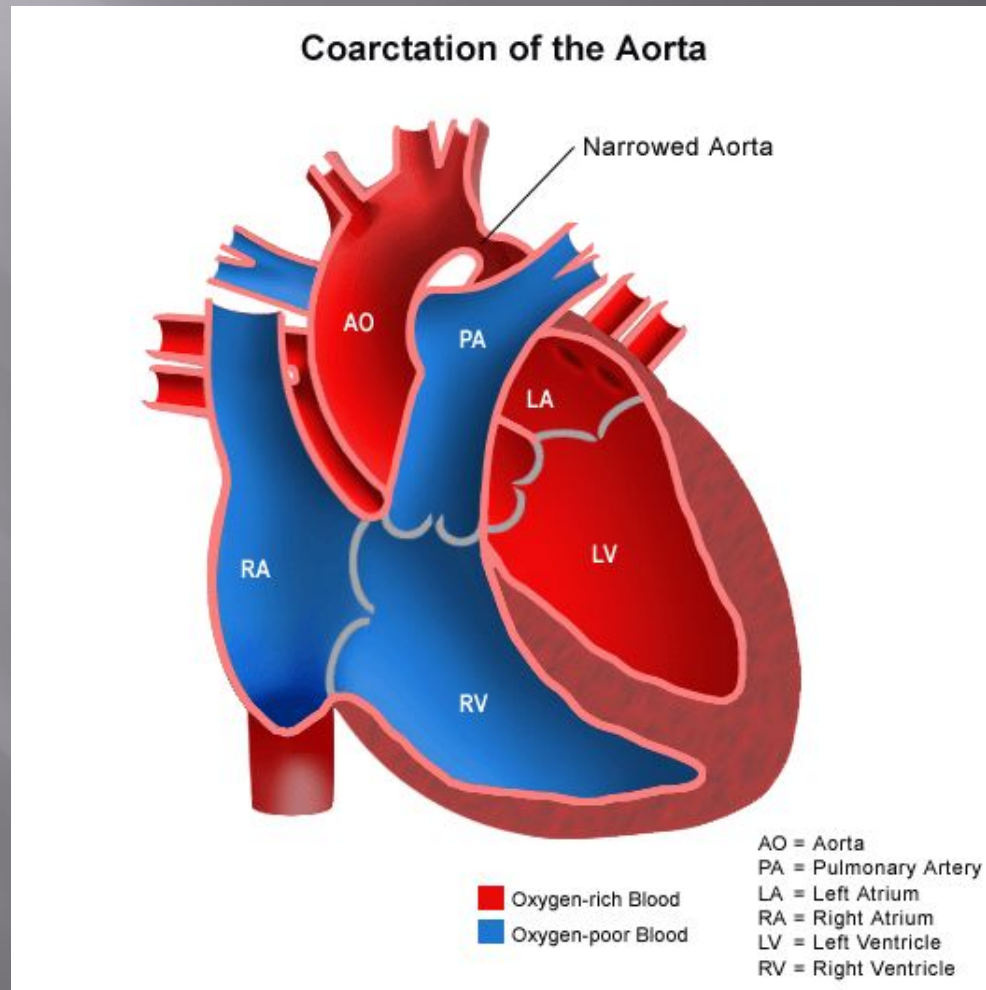
Өлім себебі:

- 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.

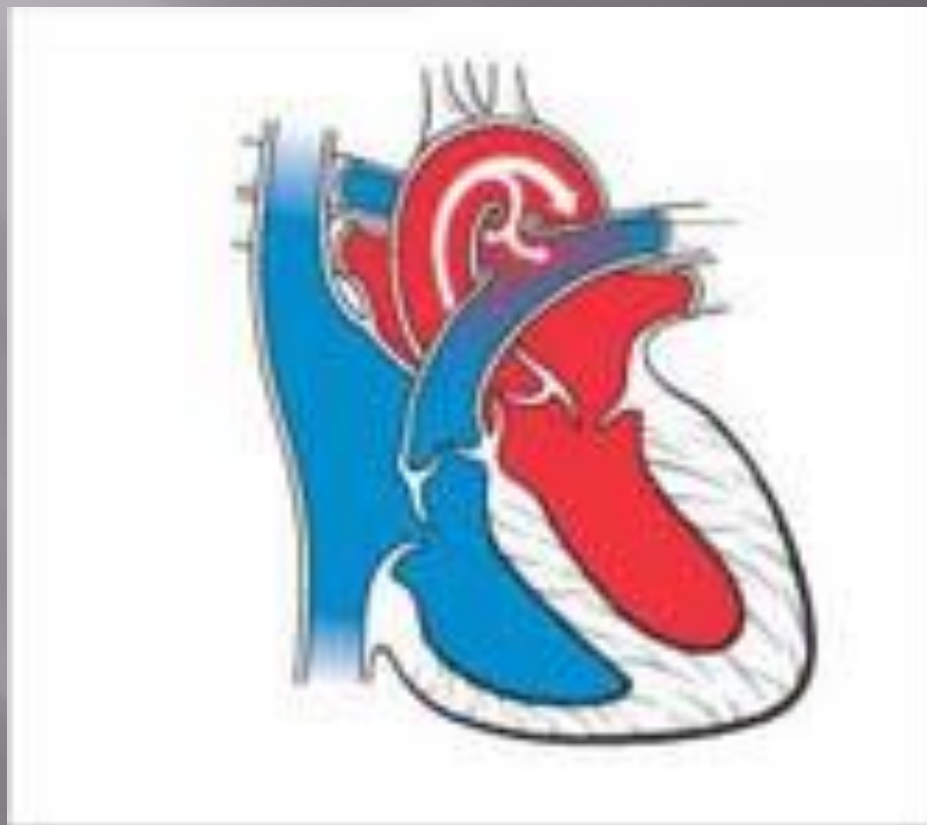
Қолқаның коарктациясы



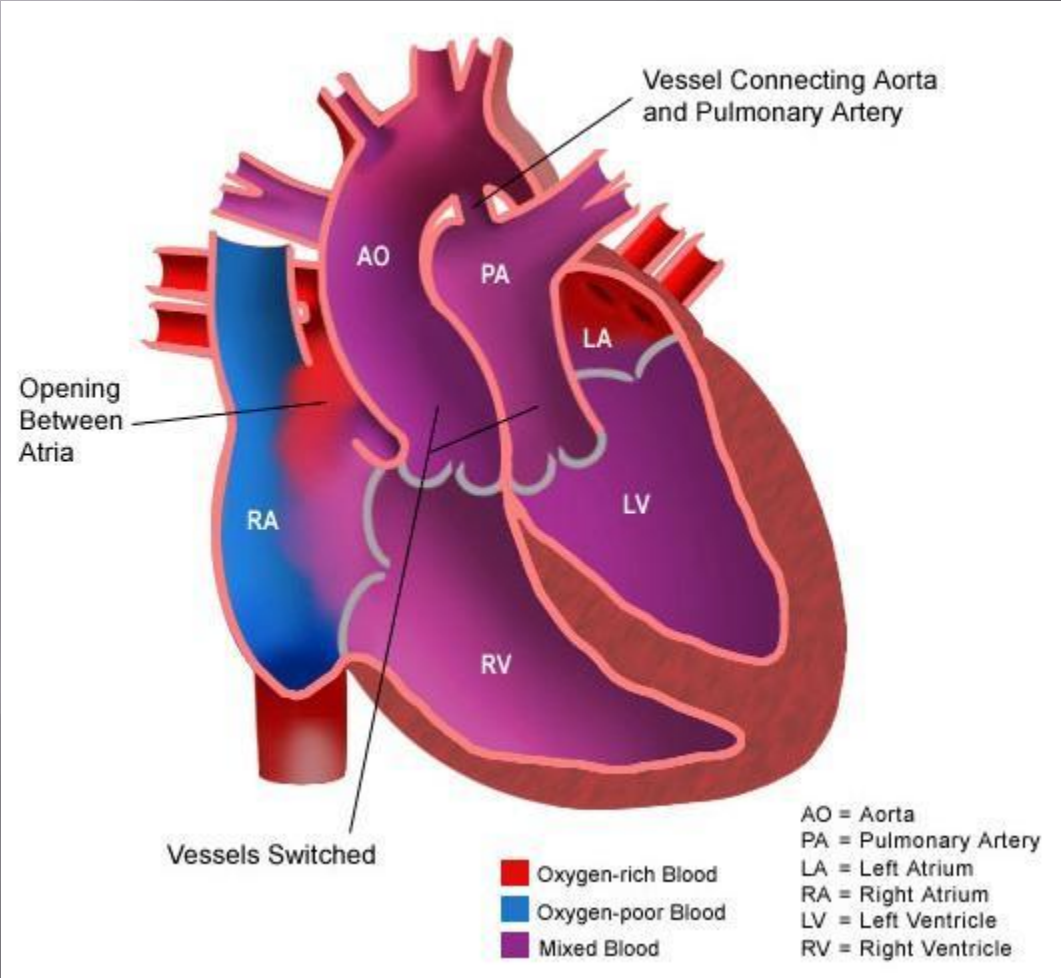
Артериалды өзектің бітпеуі

- Ашық артериалды өзек ұрықтың қалыпты қан айналымын 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

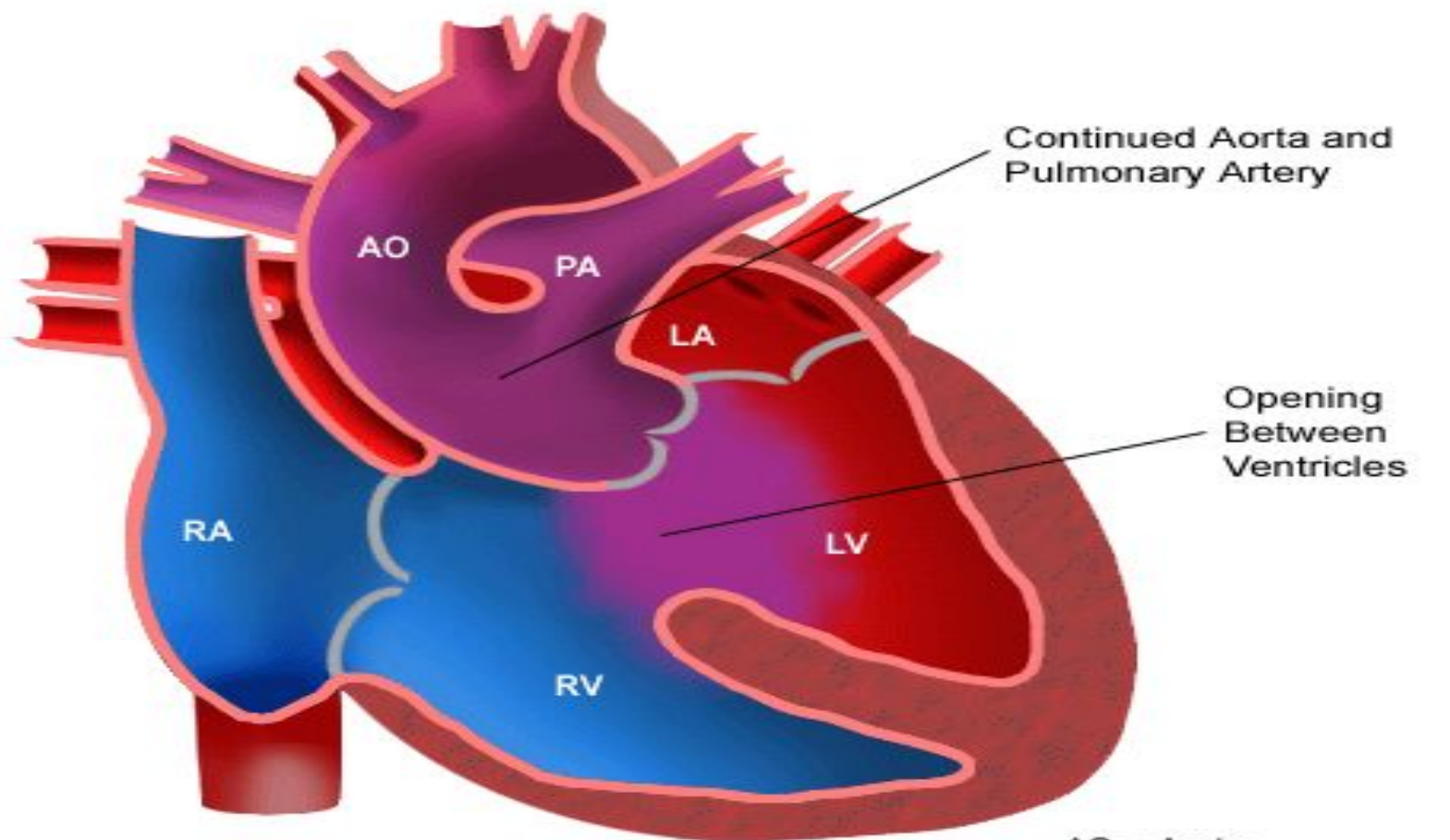


Магистральді қан тамырларының транспозициясы



Жалпы артериялық өзек

Truncus Arteriosus



■ Oxygen-rich Blood
■ Oxygen-poor Blood
■ Mixed Blood

AO = Aorta
PA = Pulmonary Artery
LA = Left Atrium
RA = Right Atrium
LV = Left Ventricle
RV = Right Ventricle

Біріншілік өкпелік гипертензия (Айэрс сырқаты)

– майда веналар мен венулалардың бұлшық ет қабаты мен эндотелиінің гипертрофиясы, майда артериялардың бұлшық ет қабатының гипертрофиясы.

Эбштейн ақауы – қарынша аралық перденің дефекті мен үш жармалы қақпақшаның ретсіз орналасуы. Өкпе артериясы өзгермеген.

Лютамбаше ақауы – жүрекше аралық перденің жоғары дефекті, сол жақ жүрекшеқарынша аралық саңылаудың стенозы, сол қарынша және қолқаның гипоплазиясы, оң қарыншаның гипертрофиясы, өкпе артериясы кеңейген.

Қақпақшалар ақауы – жыртылған, жарғақшалардың саны азайған немесе көбейген.

Эдвардс синдромы – митралді клапанның пролапсы, жарты ай тәрізді жарғақшалардың аплазиясы.

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

Сонымен қатар, ТЖА клиникалық көріністерін 4 синдромға байланыстырып қарастыруға болады:

Кардиальды синдром (шағымдары жүрек тұсу ауруына, ентігу, жүрек соғуы т.б.; қарап тексергенде – бозарган немесе цианоз, мойын қан-тамырларының пульсациясымен ісінуі, кеуде торының деформациясы жүректік горб типі б/ша; пальпацияда - ҚҚ өзгерісі, систолическое/диастолическое «кошачье мурлыканье» при стенозах; перкуссияда — жүрек границасының кеңеюі; аускультацияда — ритм бұзылуы, күшінің, тембрінің, монолитности тонов, әр ақауға б/ты шум п.б.).

Жүрек жеткіліксіздік синдромы (жедел немесе созылмалы, оң немесе сол қарыншалық, ендікпецианоздық ұстамалар ж/е т.б.)

Созылмалы жүйелік гипоксия синдромы (өсу және дамуынан қалуы, барабан таяқшалар симптомы және сағат тілі.

Тыныс бұзылысының синдромы (кіші қан айналым жеткіліксіздігі).

Диагностика

ЭКГ

Жүректің шолу рентгенографиясы

Эхо-КГ (негізгі методикасы — жүректің функциональды қалпын және морфологиялық ақау өзгерісіні анықтайды).

Допплер-эхо-КГ (қан ағамының бағытын анықтауға — регургитация мен турбуленттілік анықтауда тиімді).

ТЖА емін хирургиялық (көбіне радикальды болып табылады) және терапиялық (көбіне қосымша).

Хирургиялық емі.

Ақау фазасына байланысты:

1-ші фазада — ота жедел көрсеткіш бойынша(КҚШ байтылуында — ӨА жасанды стеноздау, ӨА Мюллер-Альберт бойынша, КҚШ азаюында жасанды Боталов өзегі).

2-ші фазада — ота планды түрде жүргізіледі (нақты нақты ақау кезінде). Бұл оталар әр жағдайға жеке қарастырылады. Мерзімі ерте жас болып табылады.

3-ші фазада — ота көрсетілмеген.

Туа пайда болған жүрек ақауларының асқынулары:

Жүрек жеткіліксіздігі (барлық ТЖА кездеседі)

Бактериальды эндокардит (көбіне цианоздық ТЖА).

Ерте тартылмалы **пневмониялар**, КҚШ іркіліс нәтижесінде

Жоғары өкпелік гипертензия немесе **Эйзенменгер синдромы**

Стенокардиялық синдром және миокард инфаркты (аорта стенозына тән)

Ентікпе-цианоздық ұстамалар (тетрадо Фалло)

Релятивті анемия — ТАЖ цианоздық түрлерінде кездеседі

Жүре пайда болған жүрек ақаулары

Эндокардит нәтижесінде дамиды.

Эндокардиттің түрлері:

- ▣ Аутоиммунды эндокардит: ревматизмдік және жүйелі қызыл жегі кезінде
- ▣ Инфекциялық эндокардит
- ▣ Бактериалді емес тромбозды эндокардит
- ▣ Жарғақшалардағы дегенеративті өзгерістерден кейінгі эндокардит (қарттарда)

Ревматизм кезінде дәнекер тіннің жүйелі дезорганизациясы төрт сатыда өтеді:

- ▣ Мукоидты ісіну (қайтымды үрдіс)
- ▣ Фибриноидты өзгеістер (қайтымсыз үрдіс)
- ▣ Қабынулы жасушалы реакция (лимфогистиоцитарлы сіңбе, гранулема түзілуі)
- ▣ Склероз

Ревматизмнің клиникоморфологиялық түрлері:

- ▣ Кардиоваскулярлы
- ▣ Полиартриттік
- ▣ Түйінді
- ▣ Церебральді

Ревматизмдік эндокардит ерекшелігі:

- ▣ Эндокардит қабырғалық және жарғақтық болады. Көбінесе митральді және қолқалық жарғақшалар зақымданады.

Ревматизмдік эндокардиттің төрт түрін ажыратады:

- ▣ Диффузды (немесе вальвулит, мукоидты ісіну)
- ▣ Жедел сүйелді (фибриноидты некроз)
- ▣ Фибропластикалық (склероз)
- ▣ Қайталамалы сүйелді (эндотелий некрозы)

Ревматизмдік эндокардиттің нәтижесі

- Жарғақшалардың деформациясы
- Хордаларының қысқаруы және бір – бірімен жабысуы
- Екіншілік инфекцияның нәтижесінде жарғақшаларда жаралар болуы және хордалардың үзілуі.
- Стеноз – жүрекше қарынша аралық тесіктің толық ашылмауы
- Жетіспеушілігі жарғақшалардың толық қабыспауынан регургитация дамиды

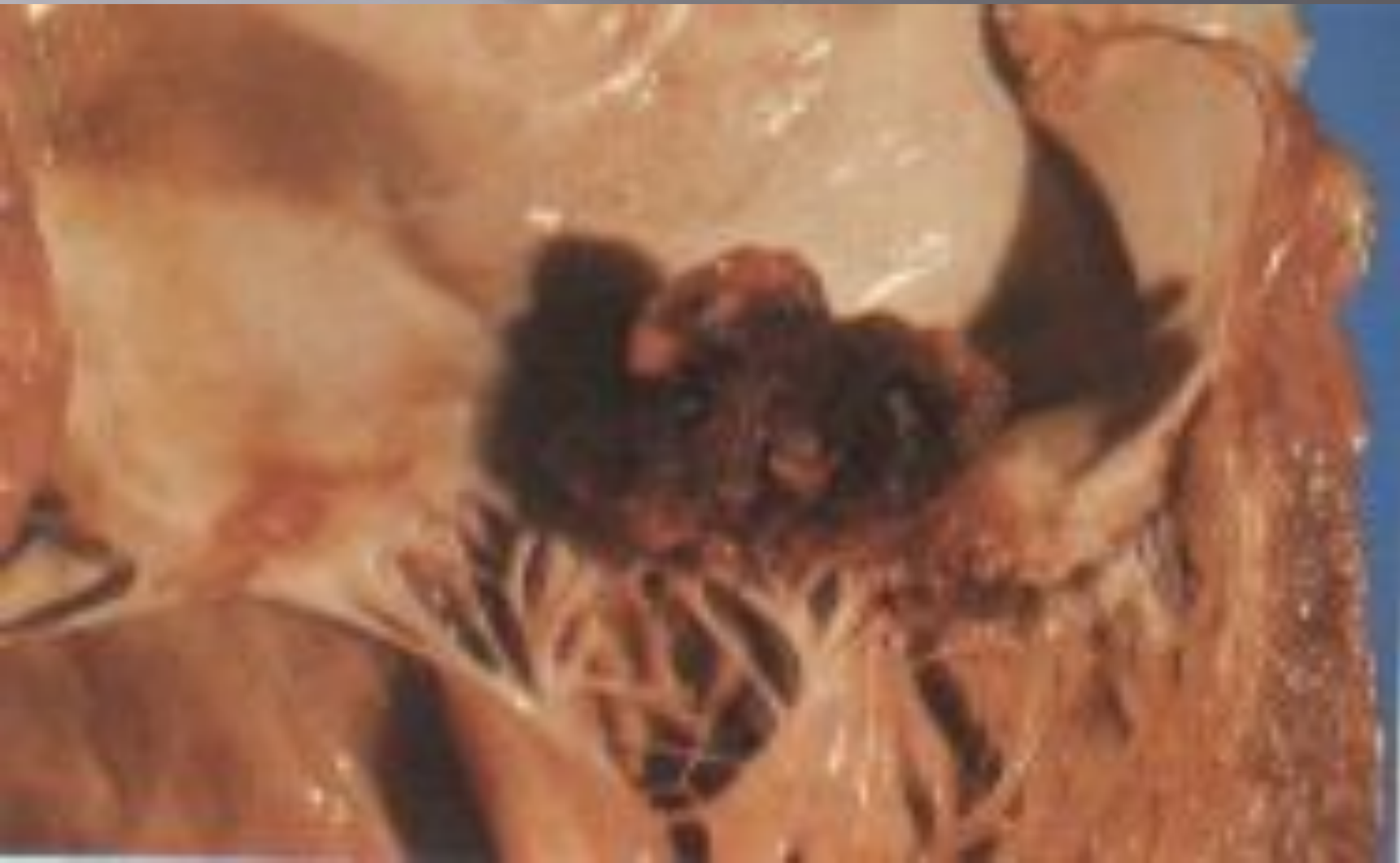
Митральді стеноз кезінде.

- Митральді клапан диастола кезінде ашылып систола кезінде жабылу керек. Стеноздалған митральді клапан диастола кезінде толығымен ашылмайды, сол жүрекшеден сол қарыншаға қан өтуі нашарлайды. Сол жүрекшеде қысым жоғарылайды, сонымен қатар кіші қан айналым шеңберінде де қысым жоғарылап оң қарыншада қысымның жоғарылауына соқтырады. Өкпенің қоңыр қатаюы, сол жүрекшенің және оң қарыншаның гипертрофиясына (өкпелі жүрек) әкеледі. Келетін қанның көлемі азаюынан сол қарынша кішірейеді.

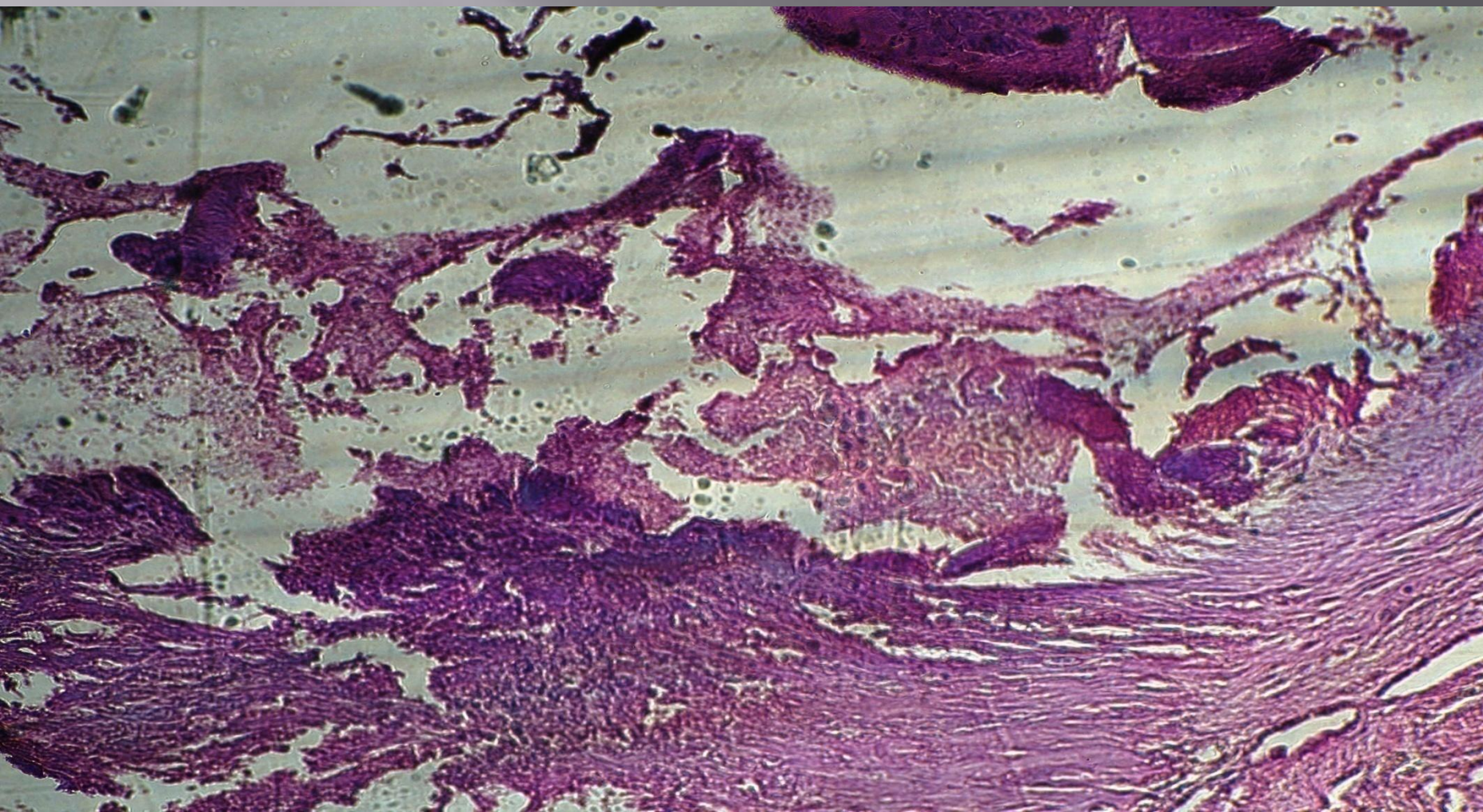
Митральді клапанның жетіспеушілігі

- ▣ кезінде систола кезінде клапандар толық жабылмайды. Қан сол жақ қарыншадан сол жүрекшеге қайта оралады. Кіші қан айналым шеңберінде және оң қарыншада қысым жоғарылайды да гипертрофияға әкеледі.

Қайталамалы-сүйелді эндокардит



Қайталамалы-сүйелді эндокардит (микропрепарат)



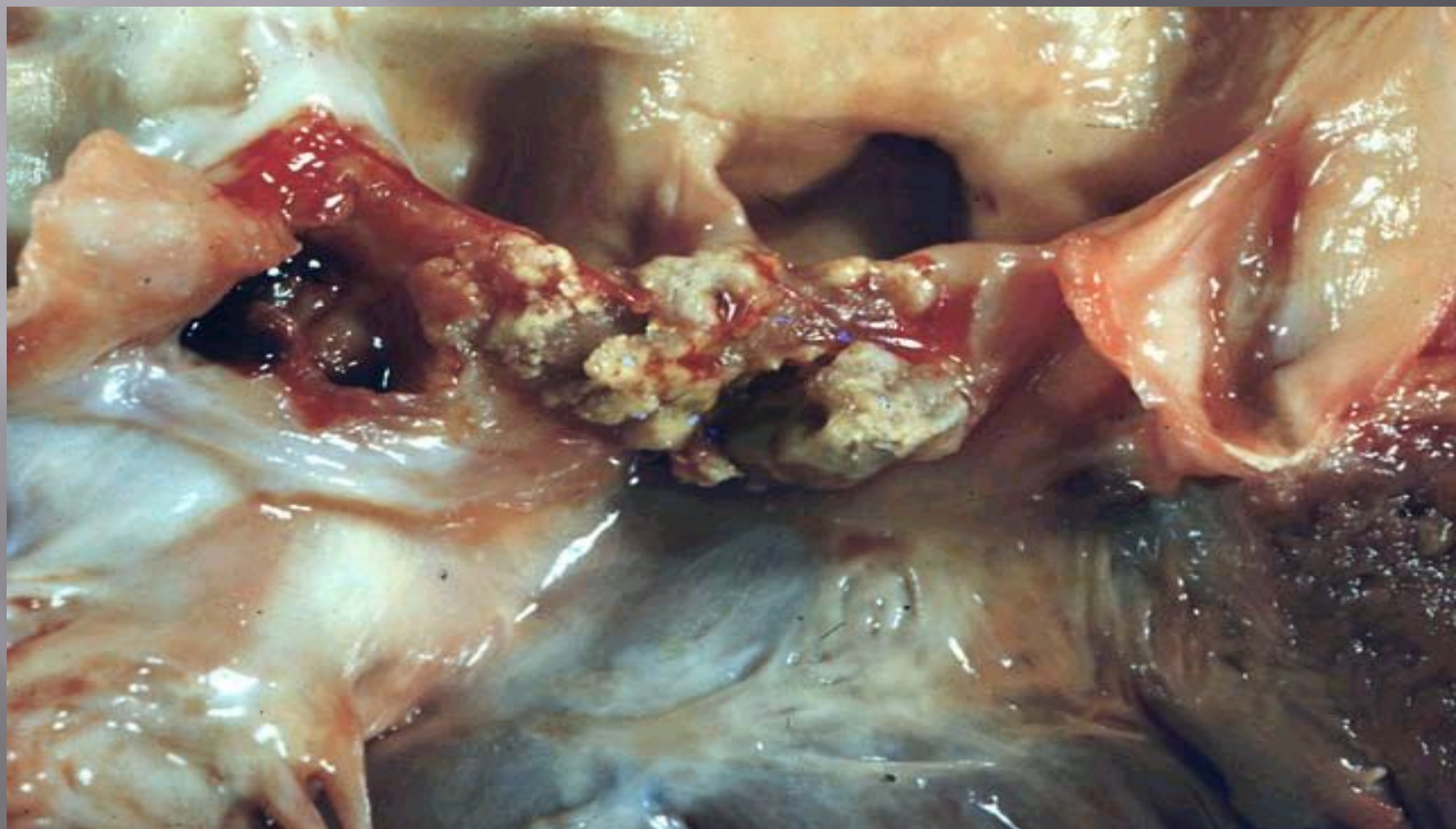
Қолқа жарғақшаларының стенозы

□ систола кезінде сол қарыншадан қанның кетуі қиындайды. Систолалық және пульстік қысым кішірейеді. Алғашқы кезінде оң қарыншадағы қысым қалыпты болады. Кейін сол қарыншаның декомпенсациясы туғанда өкпелі жүрек дамиды.

Қолқа жарғақшаларының жетіспеушілігі

Диастола кезінде қолқа жарғақшалары жабылу керек. Егер жарғақшалар толық жабылмаған жағдайда қан қайта сол қарыншаға қайтады. Сол қарыншада гипертрофия және дилатация дамиды.

Қолқа жарғақшаларының ревматизмдік эндокардиті



Қолқаның ақаулары

- Қолқа қуысының тарылуы (стеноз)
- Қабынудан кейінгі тыртықтану (ревматизм)
- Қолқа қуысының әктеніп тарылуы (атеросклероз)

Қолқа клапандарының жетіспеушілігі дамиды:

- Қабынудан кейінгі тыртықтану (ревматизм, инфекциялық эндокардит, бруцеллез)

ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІ КЕЗІНДЕГІ ЭНДОКАРДИТ

- ▣ Либман – Сакс ауруы. Митральді және трикуспидальді клапандарын зақымдайды. Жиі жас қыздар мен әйелдер ауырады. Тромбтық вегетациялар стерильді және көптеген диаметрі 1-4 мм. Клапандардың иммунды кешендерімен зақымдануынан дамиды.

ИНФЕКЦИЯЛЫҚ ЭНДОКАРДИТ

- ▣ жүрек клапандарына патогенді микробтардың еніп көбеюі және клапан эндотелиін зақымдаған жерінде вегетациялардың түзуімен сипатталады.

Этиологиясы: Гр+ және Гр - бактериялармен және саңырауқұлақтармен шақырылады. Өте жиі стафилококктар мен стрептококктар шақырады.

Зақымдануы:

- ▣ Митральді клапан
- ▣ Қолқа клапаны
- ▣ Үш жармалы клапан
- ▣ Өкпе сабауының клапандары

Инфекциялық эндокардиттің түрлері:

- Зақымданбаған, қалыпты клапандарда дамыған эндокардит. 70% қалыпты ауыздың микрофлорасына кіретін α гемоллиздеуші стрептококк (*Streptococcus viridans*), 25% жағдайда *Staphylococcus aureus* және *Staphylococcus epidermidis* анықталады, ал 5% жағдайында әртүрлі басқа микрофлорамен шақырылады.
- Нашакорларда 55% *Staphylococcus aureus*, А тобындағы стрептококктар 15% жағдайда және 15% грам теріс бактериялар шақырады.

Инфекциялық эндокардит



- Ағымы бойынша: жедел және жеделдеу түрлерін ажыратады.
- Жедел эндокардит. Клапандардың жылдам бұзылыстарымен жүреді және 50% науқастар бірінші тәуліктерде немесе аптада қайтыс болады.
- Жеделдеу эндокардит. Өзгерген кейде деформацияланған клапандарда дамиды. Бірнеше апталардан бірнеше айларда жүреді.
- Екі түрінде де фибриннен, лейкоциттерден, қабыну экссудатынан және микробтардан тұратын вегетациялар кездеседі.

ИНФЕКЦИЯЛЫҚ ЕМЕС ЭНДОКАРДИТТЕР:

- ▣ (абактериальді тромбоэндокардит) көп жағдайда рактан және басқа ауыр сырқаттардан қайтыс болған науқастарды патологоанатомиялық зерттеулер кезінде анықталады. Сондықтан терминальді эндокардит деп аталады. Тромбтық сіңбелер қолқа немесе митральді клапандарында диаметрі 1-5мм, микробсыз фибрин, қанның формалық элементтерінен тұратын тромб түзіледі.

КАРЦИНОИДТЫ ЭНДОКАРДИТ

- ▣ ас қорыту жолдарының карциноидты ісіктері жиі секреторлы белсенді болады және биогенді аминдерді (мысалы сератонин) бөледі. Ішектен шыққан веналық қан бауырға барып белсенділігін жояды. Егер карциноид бауырға метастаз берсе, ісіктің белсенді заттары тура қанға түседі де оң жүрекше мен қарыншаның эндокардын және үш жармалы клапанды зақымдайды.

АСҚЫНУЛАРЫ:

- ▣ Жүректік: қолқа, митральді клапандардың жетіспеушілігі немесе стенозы, клапан астылық миокард абсцестері, іріңді перикардит
- ▣ Эмболиялық: ми абсцессі, менингит, бүйрек немесе өкпе абсцестері, пиелонефрит, пневмония.