

TUG'MA YURAK POROGI — SABABLARI, TASNIFI, TASHXISLASH, DAVOLASH, ASORATLARI, OQIBATI

Vahobjanova Guljahon
Sotivoldiyeva Nilufar
Rohmonova Dinora
TTA talabalari
Turg'unboyeva Mohira
FJSTI talabasi

Annotatsiya: ushbu maqolada tug'ma yurak nuqsonlari haqida, tasnifi, kelib chiqishiga sabablari, patogenez mexanizmlari, zamonaviy usullarda davolash va tekshirish usullari haqida ma'lumot beriladi

Tug'ma yurak porogi (TYP) — yurak va (yoki) yirik tomirlar tuzilishidagi nuqsonlar bo'lib, bemorda tug'ilganidanoq boshlab mavjud bo'ladi. Aksariyat poroklar yurak ichida yoki katta va kichik qon aylanishi doirasidagi qon oqimini buzadi. Yurak poroklari eng ko'p uchraydigan tug'ma nuqsonlar bo'lib, ular rivojlanish poroklari tufayli bolalar o'limining asosiy sababidir.

Yangi tug'ilgan chaqaloqlar orasida tug'ma yurak porogi uchrashi ko'rsatkichi 1% ni tashkil etadi (har 100 chaqaloqdan bittasida uchraydi). TYP uchrash ko'rsatkichi — asab tizimining tug'ma poroklaridan keyin ikkinchi o'rinda.

TUG'MA YURAK POROGI RIVOJLANISHI SABABLARI

Tug'ma yurak porogining sababi genetik (irsiy) yoki ekologik (atrof-muhit) omil bo'lishi mumkin, lekin odatda, ikkalasining kombinatsiyasi.

GENETIK OMILLAR

Tug'ma yurak poroklarining eng o'rganilgan sabablari — nuqtali genetik o'zgarishlar yoki DNK segmentlarining deletsiya yoki dublikatsiyasi shaklidagi xromosomal mutatsiyalardir. 21, 13 va 18 trisomiya kabi asosiy xromosomal buzilishlar TYP holatlarining taxminan 5-8% ni tashkil qiladi. 21-xromosoma trisomiyasi — eng keng tarqalgan genetik sababdir. Ba'zi genlar muayyan poroklar bilan bog'liq. Yurak mushaklari oqsilining, α -miozin og'ir zanjirining (MYH6) mutatsiyalari bo'l machalararo to'siqning nuqsonlari bilan bog'liq.

MYH6 bilan o'zaro ta'sir qiluvchi ba'zi oqsillar ham yurak nuqsonlari bilan bog'liq. GATA4 transkriptsiya faktori MYH6 bilan ta'sir qiluvchi TBX5 geni bilan kompleks hosil qiladi. Yana bir omil, NKX2-5 oqsili gomeoboksi ham MYH6 bilan ta'sirlashadi. Bu oqsillarning mutatsiyalari bo'l machalararo va qorinchalararo to'siq nuqsonlari rivojlanishi bilan bog'liq. Bundan tashqari, NKX2-5 yurakning elektr o'tkazuvchanligi nuqsonlari bilan, TBX5 esa Holt-Oram sindromi bilan bog'liq. Boshqa T-box gen, TBX1, Di Jorj sindromi bilan bog'liq bo'lib, uning deletsiyasi ko'plab alomatlar paydo

bo'lishiga olib keladi, shu jumladan yurak qon otilishi nuqsonlari, shu jumladan Fallo tetradasi

EKOLOGIK OMILLAR

Genetik mutatsiyalar uchta asosiy mutagenlarning ta'siri oqibatida kelib chiqadi:

Fizik mutagenlar — asosan ionlashtiruvchi nurlanish.

Kimyoviy mutagenlar — laklar, bo'yoqlar fenollar, nitratlar, tamaki chekishda benzpiren, spirtli ichimliklar iste'mol qilish, gidantoin, litiy, talidomid, teratogen dorilar — antibiotiklar va HTP, NYQP va boshqalar).

Biologik mutagenlar — asosan onaning tanasida qizilcha virusi mavjudligi, u homilada tug'ma qizilcha va xarakterli Gregg triadasi — tug'ma yurak nuqsoni, katarakta va karlikka olib keladi; shuningdek, onada tizimli qizil volchanka, qandli diabet, fenilketonuriya bo'lishi ham biologik mutagen sifatida xizmat qilishi mumkin.

TUG'MA YURAK POROKLARINING JINS BILAN BOG'LQLIGI

Tug'ma yurak nuqsonlarinining jins bilan bog'lqligini o'rganish 1970-yillarning boshlarida, bir nechta yirik kardioxirurgik markazlarda to'plangan ma'lumotlar va adabiyotlardagi ma'lumotlar asosida amalga oshirilgan. Tug'ma yurak va magistral tomirlar nuqsonlari bilan og'rigan 31814 nafar bemorni tahlil qilish natijasida porok turi va bemorning jinsi o'rtasida aniq bog'lqlik mavjudligi aniqlandi. Jinslarning nisbati bo'yicha tug'ma yurak nuqsonlari uch guruhga bo'linishi mumkin: «erkak», «ayol» va «neytral».

PATOGENEZ

Ikkita mexanizm yetakchi hisoblanadi:

1. Kardial gemodinamikaning buzilishi → yurak bo'limlarining hajm (klapanlar yetishmovchiligi va septal nuqsonlar tipi bo'yicha poroklar) yoki qarshilik (tomirlarning yoki teshiklarning stenozi tipi bo'yicha nuqsonlar) bilan zo'riqishi → jalb qilingan kompensator mexanizmlarning holdan toyishi (gomeometrik Anrepning qarshilikka va geterometrik Frank-Starlingning hajmga) → yurak bo'limlarining giperstrofiasi va dilyatatsiyasi rivojlanishi → yurak yetishmovchiligining rivojlanishi (va shunga mos ravishda tizimli gemodinamikaning buzilishi).

2. Tizimli gemodinamikaning buzilishi (kichik qon aylanish doirasining to'liqligi / kamqonligi, katta qon aylanish doirasining kamqonligi) → tizimli gipoksiya rivojlanishi (asosan, oq poroklarda sirkulyator, ko'k poroklarda gemik, shunindek, o'tkir chap qorincha yetishmovchiligidagi ventilyatsion va diffuzion gipoksiya ham bo'lishi mumkin). TASNIFI

Tug'ma poroklarning ko'plab tasniflari mavjud. Tug'ma yurak porogi shartli ravishda 2 guruhga bo'linadi:

1. Oq (arteriya va venoz qon aralashmaydi, qonning chap-o'ng oqimi bilan). 4 guruhni o'z ichiga oladi:

Kichik qon aylanish doirasini boyitilishi bilan (ochiq arterial nay, bo'lmachalararo to'siq nuqsoni, qorinchalararo to'siq nuqsoni, AB-kommunikatsiya va boshqalar);

Kichik qon aylanish doirasini zaiflashtirilishi bilan (izolyatsiyalangan pulmonal stenoz va boshqalar);

Katta qon aylanishining doirasini zaiflashtirilishi bilan (izolyatsiyalangan aortal stenoz, aortaning koarktatsiyasi va boshqalar);

Tizimli gemodinamikaning sezilarli buzilishisiz (yurakn dispozitsiyalari — dekstro-, sinistro-, mezokardiyalar, yurak distopiyasi — bo'yin, ko'krak, qorinli).

2. Ko'k (qonning o'ng-chap oqimi bilan, arterial va venoz qon aralashadi). 2 guruhni o'z ichiga oladi:

Kichik qon aylanishi doirasini boyitilishi bilan (magistral tomirlarning to'liq transpozitsiyasi, Eyzenmenger kompleksi va boshqalar).

Kichik aylanish doirasini zaiflashtirilishi bilan (Fallo tetradasi, Ebshteyn anomaliyasi va boshqalar).

2000-yilda tug'ma poroklarni umumi tasniflash tizimini yaratish uchun Xalqaro Nomenklatura ishlab chiqildi. Yurak poroklari — yurakning anatomik tuzilishidagi turg'un nuqson, kamchilik va o'zgarishlar; normal qon oqimiga xalaqit beradi. Tug'ma va orttirilgan Yurak poroklari farq qilinadi. Tug'ma Yurak poroklari homila yuragi va yurak yirik tomirlarining embrional rivojlanish davrida noto'g'ri shakllanishi natijasida ro'y beradi. Homiladorlikning ilk davrida ona organizmining zaharlanishi, ba'zi kasalliklar bilan og'rishi, ionlovchi nurlarning biologik ta'siri, irsiy kasalliklar va h.k. sabab bo'ladi. Go'daklik davrida (1 yoshgacha) yuraktomir sistemasining to'la rivojlanmay qolishi (mas, ochiq arterial yo'llar yoki oval teshikning bitmay qolishi) ham Yurak poroklariga kiradi.

Tug'ma Yurak poroklari ning ko'p uchraydigan turlari: katta va kichik qon aylanish doiralari o'rtasida har xil kombinatsiyadagi anormal yo'llar, shuningdek, yurakning yirik tomirlari (mas, o'pka arteriyasi va aorta)da toraygan yoki bitib qolgan joylar bo'lishi yoki shu tomirlarning noto'g'ri joylashuvi; aralash poroklar; yurak bo'lmachalar soni va tuzilishiga oid nuqsonlar.

Arteriya va vena qonining qay daraja aralashib turishiga qarab ba'zi tug'ma Yurak poroklari sianoz bilan (ko'k xildagi poroklar), ba'zilari sianozsiz (oq xildagi poroklar) o'tadi. Bu qonning katta va kichik qon aylanish doiralarini tutashtiruvchi noo'rin teshiklar orqali qaysi tomonga oqib o'tishiga (shunt yo'nalishiga), o'pka arteriyasidagi bosimning ko'tarilishi darjasini va yurak muskullari holatiga bog'liq. Bolaning jismonan tuzuk rivojlanmasligi, rangparlik yoki ko'karib ketish, nafas siqishi, yurak hajmi va holatining o'zgarishi, yurakda shovqin eshitilishi va boshqalar tug'ma Yurak poroklariga xos belgilardir. Davolash

Yurak nuqsonlarining aksariyat qismini to'liq davolash faqat ularni jarrohlik yo'li bilan tuzatish orqali mumkin.

CHD ni davolashning asosiy usullari ochiq yurak jarrohligi va tomir ichidagi (endovaskulyar) jarrohlikdir. Davolash usulini tanlash patologiyaning turiga, bolaning yoshiga va uning sog'lig'ining umumi holatiga bog'liq. Murakkab nuqsonlar uchun bir nechta tomir ichidagi va ochiq yurak operatsiyalari talab qilinishi mumkin. Patent

duktus arteriosus bilan, kutilayotgan taktikalarga ruxsat beriladi, chunki bu kanal hayotning dastlabki ikki yilida o'z-o'zidan yopilishi mumkin. Endovaskulyar jarrohlik.

Usul kateterlar, okklyuzerlar, sharlar va boshqa tomir ichidagi asboblarni tomirlar orqali patologiya zonasiga olib kelish va ularning yordami bilan turli xil terapevtik manipulyatsiyalarini o'tkazishdan iborat. Bugungi kunda endovaskulyar davolash usullari yordamida atriyal aloqani kuchaytirish, o'pka arteriyasi va aortaning stenoz klapanlarini kengaytirish, toraygan tomirning lumenini tiklash, patologik qonni blokirovka qilish kabi operatsiyalarini bajarish mumkin. uning embolizatsiyasi yordamida tomir orqali oqishi, ochiq arterioz kanalining yopilishi, interventrikulyar va interatriyal pardanining nuqsonlari va boshqa bir qator aralashuvlar.

TUG'MA YURAK POROGI ALOMATLARI VA BELGILARI

Klinik ko'rinishlar yurak nuqsonining turi va og'irligiga bog'liq. Alomatlar ko'pincha hayotning dastlabki bosqichlarida namoyon bo'ladi, ammo ba'zi TYP'lar umr bo'yisi sezilmas bo'lishi mumkin. Ba'zi bolalarda hech qanday alomat kuzatilmaydi, boshqalarida esa nafas qisilishi, sianoz, hushdan ketishlar, yurak shovqinlari, oyoq-qo'llar va mushaklarining kam rivojlanganligi, ishtahanining sustligi yoki bo'yning pastligi, nafas olish yo'llarining tez-tez infektsiyalari bo'lishi mumkin. Tug'ma yurak nuqsonlarida yurak shovqinlari uning noto'g'ri tuzilishi tufayli paydo bo'ladi. Ular auskultatsiya davomida aniqlanishi mumkin, ammo, yurak shovqinlarining barchasi ham tug'ma yurak nuqsonlari sabab yuzaga kelmaydi. TASHXIS

Laboratoriya-instrumental tadqiqot usullarining ma'lumotlari muayyan porok turiga bog'liq ravishda o'zgaruvchan bo'ladi. Yetakchi uslublar orasida quyidagilarni ajratish mumkin:

EKG (o'ng yoki chapgramma, aritmiyalarning turli xil variantlari va boshqalar).

Yurakning panoramali rentgenografiyasi (kichik qon aylanishini boyitilishi bo'lgan poroklarda mitral konfiguratsiyali, zaiflashtirilishida esa — aortal) va kontrast rentgenologik usullar (angiografiya, ventrikulografiya va hokazo).

Exo-EKG (asosiy uslub — bu porokning morfologiyasini ko'rish va yurakning funktsional holatini aniqlash imkonini beradi).

Doppler-exo-KG (qon oqimi yo'nalishini aniqlash imkonini beradi — reugurgitatsiya va turbulentlikni aniqlash uchun).