

А.Г Куркмасович, Ж.У Отабековна, Ж.И Журабековна,

Д.С Жахонгирович.

(Самаркандский государственный университет)

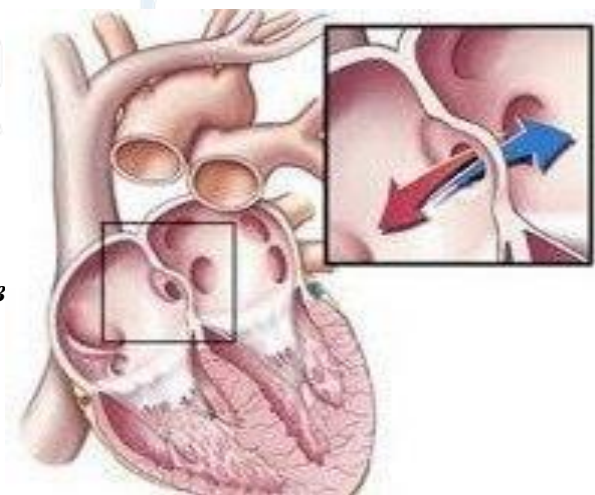
Науч.рук: А.Э.Кубаев

Аннотация: Данная статья освещает тему пороков развития сердца в эмбриональном периоде и их проявления в неонатальном периоде, информируя о симптомах, причинах и методах лечения.

Ключевые слова: анатомических дефектов сердца, ЭКГ, ФКГ, рентгенография, ЭхоКГ, катетеризация сердца, врожденных пороков сердца.

Врожденные пороки сердца это – группа заболеваний, объединенных наличием анатомических дефектов сердца, его клапанного аппарата или сосудов, возникших во внутриутробном периоде, приводящих к изменению внутрисердечной и системной гемодинамики. Проявления врожденного порока сердца зависят от его вида; к наиболее характерным симптомам относятся бледность или синюшность кожных покровов, шумы в сердце, отставание в физическом развитии, признаки дыхательной и сердечной недостаточности. При подозрении на врожденный порок сердца выполняется ЭКГ, ФКГ, рентгенография, ЭхоКГ, катетеризация сердца и аортография, кардиография, МРТ сердца и т. д. Чаще всего при врожденных пороках сердца прибегают к кардиохирургической операции – оперативной коррекции выявленной аномалии.

Причины врожденных пороков сердца



Этиология

врожденных пороков сердца может быть обусловлена хромосомными нарушениями (5%), генной мутацией (2-3%), влиянием факторов среды (1-2%), полигенно-мультифакториальной предрасположенностью (90%).

Различного рода хромосомные aberrации приводят к количественным и структурным изменениям хромосом. При хромосомных перестройках отмечаются множественные полисистемные аномалии развития, включая врожденные пороки сердца. В случае трисомии аутосом наиболее частыми пороками сердца оказываются дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородок, а также их сочетание; при аномалиях половых хромосом врожденные пороки сердца встречаются реже и представлены, главным образом, коарктацией аорты или дефектом межжелудочковой перегородки.

Врожденные пороки сердца, обусловленные мутациями единичных генов, также в большинстве случаев сочетаются с аномалиями других внутренних органов. В этих случаях сердечные пороки являются частью аутосомно-доминантных (синдромы Марфана, Холта-Орама, Крузона, Нунана и др.), аутосомно-рецессивных синдромов (синдром Картагенера, Карпентера, Робертса, Гурлер и др.) или синдромов, сцепленных с X-хромосомой (синдромы Гольтца, Аазе, Гун-тера и др.).

Среди повреждающих факторов внешней среды к развитию врожденных пороков сердца приводят вирусные заболевания беременной, ионизирующая радиация, некоторые лекарственные препараты, пагубные привычки матери, производственные вредности. Критическим периодом неблагоприятного воздействия на плод являются первые 3 месяца беременности, когда происходит фетальный органогенез.

Внутриутробное поражение плода вирусом краснухи наиболее часто вызывает триаду аномалий – глаукому или катаракту, глухоту, врожденные пороки сердца (тетраду Фалло, транспозицию магистральных сосудов, открытый артериальный проток, общий артериальный ствол, клапанные пороки, стеноз легочной артерии, ДМЖП и др.). Также обычно имеют место микроцефалия, нарушение развития костей черепа и скелета, отставание в умственном и физическом развитии.

Кроме краснухи беременной, опасность для плода в плане развития врожденных пороков сердца представляют ветряная оспа, простой герпес, аденовирусные инфекции, сывороточный гепатит, цитомегалия, микоплазмоз, токсоплазмоз, листериоз, сифилис, туберкулез и др.

В структуру эмбриофетального алкогольного синдрома обычно входят дефекты

межжелудочковой и межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток. Доказано, что тератогенное действие на сердечно-сосудистую систему плода оказывает прием амфетаминов, приводящий к транспозиции магистральных сосудов и ДМЖП; противосудорожных средств, обуславливающих развитие стеноза аорты и легочной артерии, коарктации аорты, открытого артериального протока, тетрады Фалло, гипоплазии левых отделов сердца; препаратов лития, приводящих к атрезии трехстворчатого клапана, аномалии Эбштейна, ДМПП; прогестагенов, вызывающих тетраду Фалло, другие сложные врожденные пороки сердца.

У женщин, страдающих преддиабетом или диабетом, дети с врожденными пороками сердца рождаются чаще, чем у здоровых матерей. В этом случае у плода обычно формируются ДМЖП или транспозиция крупных сосудов. Вероятность рождения ребенка с врожденным пороком сердца у женщины с ревматизмом составляет 25 %.

Кроме непосредственных причин, выделяют факторы риска формирования аномалий сердца у плода. К ним относят возраст беременной младше 15-17 лет и старше 40 лет, токсикозы I триместра, угрозу самопроизвольного прерывания беременности, эндокринные нарушения у матери, случаи мертворождения в анамнезе, наличие в семье других детей и близких родственников с врожденными пороками сердца.

Симптомы врожденных пороков сердца

Клинические проявления и течение врожденных пороков сердца определяется видом аномалии, характером нарушений гемодинамики и сроками развития декомпенсации кровообращения.

У новорожденных с цианотическими врожденными пороками сердца отмечается цианоз (синюшность) кожных покровов и слизистых оболочек. Синюшность усиливается при малейшем напряжении: сосании, плаче ребенка. Белые пороки сердца проявляются побледнением кожи, похолоданием конечностей.

Дети с врожденными пороками сердца обычно беспокойные, отказываются от груди, быстро устают в процессе кормления. У них появляется потливость, тахикардия, аритмии, одышка, набухание и пульсация сосудов шеи. При хроническом нарушении кровообращения дети отстают в прибавлении веса, росте и физическом развитии. При врожденных пороках сердца обычно сразу после рождения выслушиваются сердечные

шумы. В дальнейшем обнаруживаются признаки сердечной недостаточности (отеки, кардиомегалия, кардиогенная гипотрофия, гепатомегалия и др.).

Осложнениями врожденных пороков сердца могут стать бактериальный эндокардит, полицитемия, тромбозы периферических сосудов и тромбозы сосудов головного мозга, застойные пневмонии, синкопальные состояния, одышно-цианотические приступы, стенокардитический синдром или инфаркт миокарда.

Прогноз и профилактика врожденных пороков сердца

В структуре смертности новорожденных врожденные пороки сердца занимают первое место. Без оказания квалифицированной кардиохирургической помощи в течение первого года жизни погибает 50-75% детей. В периоде компенсации (2-3 года) смертность снижается до 5%. Ранее выявление и коррекция врожденного порока сердца позволяет существенно улучшить прогноз.

Профилактика врожденных пороков сердца требует тщательного планирования беременности, исключения воздействия неблагоприятных факторов на плод, проведения медико-генетического консультирования и разъяснительной работы среди женщин групп риска по рождению детей с сердечной патологией, решения вопроса о пренатальной диагностике порока (УЗИ, биопсия хориона, амниоцентез) и показаниях к прерыванию беременности. Ведение беременности у женщин с врожденными пороками сердца требует повышенного внимания со стороны акушера-гинеколога и кардиолога.

Лечение врожденных пороков сердца

Наиболее сложной проблемой в детской кардиологии является хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей первого года жизни. Большинство операций в раннем детском возрасте выполняется по поводу цианотических врожденных пороков сердца. При отсутствии у новорожденного признаков сердечной недостаточности, умеренной выраженности цианоза операция может быть отложена. Наблюдение за детьми с врожденными пороками сердца осуществляют кардиолог и кардиохирург.

Специфическое лечение в каждом конкретном случае зависит от разновидности и степени тяжести врожденного порока сердца. Операции при врожденных дефектах перегородок сердца (ДМЖП, ДМПП) могут включать пластику или ушивание

перегородки, рентгенэндоваскулярную окклюзию дефекта. При наличии выраженной гипоксемии детям с врожденными пороками сердца первым этапом выполняется паллиативное вмешательство, предполагающее наложение различного рода межсистемных анастомозов. Подобная тактика улучшает оксигенацию крови, уменьшает риск осложнений, позволяет провести радикальную коррекцию в более благоприятных условиях. При аортальных пороках выполняется резекция или баллонная дилатация коарктации аорты, пластика аортального стеноза и др. При ОАП производится его перевязка. Лечение стеноза легочной артерии заключается в проведении открытой или эндоваскулярной альвулопластики и т. д.

Анатомически сложные врожденные пороки сердца, при которых радикальная операция не представляется возможной, требуют выполнения гемодинамической коррекции, т. е. разделения артериального и венозного потоков крови без устранения анатомического дефекта. В этих случаях могут проводиться операции Фонтена, Сеннинга, Мастарда и др. Серьезные пороки, не поддающиеся оперативному лечению, требуют проведения пересадки сердца.

Консервативное лечение врожденных пороков сердца может включать в себя симптоматическую терапию одышечно-цианотических приступов, острой левожелудочковой недостаточности (сердечной астмы, отека легких), хронической сердечной недостаточности, ишемии миокарда, аритмий.

Результат: Хирургическое вмешательство: Для более серьезных пороков часто требуется операция. Современные хирургические методы демонстрируют высокую эффективность, обеспечивая хорошую выживаемость и улучшение качества жизни. Более 90% детей, перенесших хирургическое лечение, достигают взрослого возраста.

Таким образом, ранняя диагностика и адекватное лечение играют ключевую роль в достижении успешных результатов.

Вывод: Выводы исследования показывают, что ранняя диагностика и своевременное лечение ВПС жизненно важны для улучшения прогноза. Основными методами диагностики являются анамнез, физикальный осмотр, пульсоксиметрия, ЭКГ и эхокардиография. ВПС могут требовать хирургического вмешательства или консервативного лечения в зависимости от их сложности.

Данное состояние требует мультидисциплинарного подхода, включая кардиологов, хирургов и специалистов по реабилитации, что позволяет обеспечить комплексную помощь пациентам и повысить их качество жизни. Ранняя диагностика и современные методы лечения позволяют значительно улучшить исходы для большинства пациентов с ВПС.

Исползованая литература.

1. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца/Под ред. А.Ф. Возианова. — К.: Книга плюс, 2008. – 1168 с.: ил.
2. Амосов Н.М., Кнышов Г.Н., Ситар Л.Л. и др. Протезирование клапанов в хирургическом лечении приобретённых пороков сердца // Кардиология. - 1981. - № 11 - С. 12-17.
3. Бакулев А.Н., Дамир Е.А. Показания к операции у больных МС // Тер. арх. - 1955. - № 4 - С. 29-37.
4. Беленков Ю.Н., Мареев В.Ю., Агеев Ф.Т. Хроническая сердечная недостаточность. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. - 424 с.
5. Бендет Я.А., Атаманюк М.Ю., Верич Н.М. и др. Вопросы реабилитации больных с протезами клапанов сердца // Кардиология. - 1981. - № 11. - С. 37-43.
6. Бочкова Д.Н., Разина Т.Ю., Соболев Ю.С., Десятниченко В.М. Распространённость пролапса митрального клапана среди населения Москвы // Кардиология. - 1983. - № 8. - С. 40-43.
7. Kubaev A. TIBBIYOTDA MATEMATIK MODELASHTIRISH VA NANOTEKNOLOGIYALAR //Евразийский журнал математической теории и компьютерных наук. – 2023. – Т. 3. – №. 9. – С. 17-26.
8. Esirgapovich K. A. RULES OF USING MATHEMATICAL MODELING IN THE FIELD OF MEDICINE //ENG YAXSHI XIZMATLARI UCHUN. – 2023. – Т. 1. – №. 6. – С. 582-584.
9. Esirgapovich K. A. MODELING BASED ON DIFFERENTIAL EQUATIONS //TA'LIM VA RIVOJLANISH TAHLILI ONLAYN ILMIY JURNALI. – 2023. – Т. 3. – №. 11. – С. 72-75.
10. Ulug'bekovna M. S. et al. EUROPEAN JOURNAL OF MODERN MEDICINE AND PRACTICE.
11. Khozhievich B. E. et al. STUDY OF CARDIOVASCULAR SYSTEM REGULATION MECHANISMS //JOURNAL OF THEORY, MATHEMATICS AND PHYSICS. – 2023. – Т. 2. – №. 11. – С. 1-13.

12. Khozhievich B. E. et al. STUDY OF CARDIOVASCULAR SYSTEM REGULATION MECHANISMS //JOURNAL OF THEORY, MATHEMATICS AND PHYSICS. – 2023. – Т. 2. – №. 11. – С. 1-13.
13. Khojievich B. E. et al. MATHEMATICAL MODELING IN MEDICINE. ADVANTAGES AND DISADVANTAGES OF THE MAIN METHODS OF MODELING //JOURNAL OF SCIENCE, RESEARCH AND TEACHING. – 2023. – Т. 2. – №. 11. – С. 1-11.
14. Буткевич О.М., Виноградова Т.Л. Инфекционный эндокардит. - М.: СтарКо, 1997. - 94 с.
15. Василенко В.Х., Фельдман С.Б., Могилевский Э.Б. Пороки сердца. - Ташкент: Медицина, 1983. - 366 с.
16. Виноградов А.В. Дифференциальный диагноз внутренних болезней. - М.: Медицина, 1987.
17. Горбаченков А.А., Поздняков Ю.М. Клапанные пороки сердца. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007.

