

БАЛА КАРДИОЛОГИЯСЫ ОҚУЛЫҚ

*Профессор Б.Х.Хабижанов
редакциясымен*

Алматы, 2026

**ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ
ҒЫЛЫМ ЖӘНЕ ЖОҒАРЫ БІЛІМ МИНИСТРЛІГІ
ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ
ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ**

**ҚАЗАҚ-РЕСЕЙ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ
С.Ж. АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**

БАЛА КАРДИОЛОГИЯСЫ

ОҚУЛЫҚ

Профессор Б.Х. Хабижанов редакциясымен

БАЛА КАРДИОЛОГИЯСЫ

- **Туа біткен жүрек ақаулары**
- **Жүрек дамуының кіші аномалиялары**
- **Вегетативтік дисфункциялар синдромы**
- **Жүрек-қантамыр жүйесінің жүре пайда болған аурулары**
- **Жүрек ырғағы мен өткізгіштігінің бұзылыстары**
- **Қан айналысы жетіспеушілігі**

Алматы, 2026

ӘОЖ 616.1-053.2(075.8)

КБЖ 57.33+54.10

Б22

Рецензенттер:

Б.Т. Түсіпқалиев - М.Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медициналық университеті, №1 неонатология курсымен бала аурулары кафедрасының профессоры, РТҒА академигі, медицина ғылымы докторы, профессор;

Р.С. Майтбасова - ҚР ДСМ, Педиатрия және Бала хирургиясы ғылыми орталығы консультанты, медицина ғылымы докторы;

С.А. Диканбаева - д.м.н., «ҚРМУ» КЕАҚ балалар жұқпалы аурулары курсы бар педиатрия кафедрасының профессоры.

Авторлар: Абдрахманов Қ.Б., Абдрахманова С.Т., Құлниязова Г.М., Нұрғалиева Ж.Ж., Отарбаев Н.Қ., Хабижанов Б.Х., Хитуова Л.К., Нұғманова А.М., Ахенбекова А.Ж.

Хабижанов Б.Х. редакциясымен

Х12 Бала кардиологиясы : оқулық / Қ.Б. Абдрахманов, С.Т. Абдрахманова, Г.М. Кульниязова, Ж.Ж. Нұрғалиева, Н.Қ. Отарбаев, Б.Х. Хабижанов, Л.К. Хитуова, А.М. Нұғманова, А.Ж. Ахенбекова. – Алматы, 2026. – 195 б.

ISBN 978-601-7838-39-3

Оқулық – Қазақстанда бірінші рет, мейлінше толық, жаңа ғылыми-клиникалық деректермен толтырылған басылым. 6 тараудан тұратын оқулықта бала кардиологиясы мемлекеттік медицина толық білім беру стандарттарына соңғы жылдарда жаңадан кіргізіле бастаған, халықаралық аурулар (Х-ХІ) классификациясында орын алған патологиялар ендірілген. Дерттердің этиологиясы, таралуы, патогенезі, жіктелулері, клиникасы, диагностика критерийлері, ем алгоритмдері, профилактикасы, болжамы, кезегімен, классикалық, баяндау жолымен ұсынылған.

Медицина университеттерінде жалпы медицина, педиатрия мектептері студенттеріне, интернатура, резидентурада оқушыларына, оқулық және практикадағы дәрігерлерге кейбір нұсқаулар ретінде ұсынылады.

ӘОЖ 616.1:616-053.2

КБЖ 57.33+54.10

Авторлар құқығы түгел қорғалған. Олардың жазбалай келісімінсіз бұл кітапты, не оның тарауларын қайта басып шығаруға болмайды.

Қазақстан-Ресей медициналық университетінің Ғылыми кеңесі отырысында бекітілді (№9 хаттама, 2025 жылғы «29» сәуір).

Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрлігінің «Салидат Қайырбекова атындағы Ұлттық ғылыми денсаулық сақтауды дамыту орталығы» ШЖҚ РМК бекітілген және баспаханалық жолмен жариялауға рұқсат етілген (13 наурыздағы 2026 жылғы №613).

Қазақстан Республикасының жоғары және (немесе) жоғары оқу орнынан кейінгі білім беру ұйымдарында «Денсаулық сақтау» кадрларды даярлау бағыты бойынша білім алушылар үшін оқулық (оқу құралы) ретінде пайдалануға ұсынылады. «Астана медицина университеті» КЕАҚ базасындағы Оқу-әдістемелік бірлестік мәжілісінің _____ ж. № _____ хаттамасы.

© Абдрахманов Қ.Б., Абдрахманова С.Т., Құлниязова Г.М., Нұрғалиева Ж.Ж.,
Отарбаев Н.Қ., Хабижанов Б.Х., Хитуова Л.К., Нұғманова А.М., Ахенбекова А.Ж., 2026

АВТОРЛАР ҰЖЫМЫ



**Абдрахманов Қуанғали
Бапашұлы – медицина
ғылымдары докторы,
профессор**



**Абдрахманова Сағира
Токсанбайқызы –
медицина ғылымдары
докторы, профессор**



**Құлниязова Гүльшат
Матайқызы –
медицина ғылымдары
докторы, профессор**



**Нұрғалиева Жанар
Жеңісқызы – медицина
ғылымдары
кандидаты, профессор**



**Отарбаев Нуржан
Құрманғалиұлы –
медицина ғылымдары
докторы, профессор**



**Хабижанов Болат
Хабижанұлы –
медицина ғылымдары
докторы, профессор**



**Хитуова Лидия
Кикбайқызы –
медицина ғылымдары
кандидаты,
қауымдастырылған
профессор**



**Нұғманова Айгүл
Маратқызы –
медицина ғылымдары
докторы**



**Ахенбекова Аида
Жақсыбайқызы –
медицина ғылымдары
кандидаты,
қауымдастырылған
профессор**

МАЗМҰНЫ

Қысқартылған сөздер	6
Алғы сөз	9
Кіріспе	10
Глоссарий	11

I ТАРАУ

1. ТҰА БІТКЕН ЖҮРЕК АҚАУЛАРЫ (ТБЖА) (Б.Х.Хабижанов, Л.К. Хитуова)	12
1.1. Кіші қан айналыс шеңберіне қанның көп келуімен жүретін ТБЖА	16
1.2. Ашық артериялық түтік (АТТ)	17
1.3. Жүрекшеаралық қалқаның ақаулары (ЖАҚА)	18
1.4. Қарыншааралық қалқаның ақаулары (ҚАҚА)	20
1.5. Кіші қан айналыс шеңберіне қанның аз келуімен жүретін ТБЖА	23
1.6. Ірі қантамырлардың толық транспозициясы	23
1.7. Өкпе артериясының стенозы (ӨАС)	25
1.8. Фалло ауруы (триада, тетрада, пентада)	26
1.9. Қан айналысының үлкен шеңберіне қанның аз келуімен жүретін ТБЖА	28
1.10. Қолқа стенозы	28
1.11. Қолқа коарктациясы	29
1.12. ТБЖА бар балаларды емдеу	31
1.13. ТБЖА асқынулары	33

II ТАРАУ

2. ЖҮРЕК ДАМУЫНЫҢ КІШІ АНОМАЛИЯЛАРЫ (ЖДКА) (Г.М. Құлниязова, Б.Х. Хабижанов)	36
2.1. Аномалды орналасқан хордалар (АОХ)	40
2.2. Жүрек клапандарының пролапстары	42
2.3. Митралдық қақпақша пролапсы	43
2.4. Жүректегі органикалық және функционалдық шулар	48

III ТАРАУ

3. ВЕГЕТАТИВТІК ДИСФУНКЦИЯЛАР СИНДРОМЫ (Ж.Ж.Нұрғалиева, Қ.Б.Абдрахманов, С.Т.Абдрахманова, А.Ж.Ахенбекова, Б.Х.Хабижанов)	51
3.1. Артериялық қан қысымы өзгерістері. Артериялық қан қысымы реттелуінің механизмдері	51
3.2. Бала және жасөспірімдердегі қан қысымы көрсеткіштері	54
3.3. Баланың артериялық қан қысымын өлшеу шарттары	54
3.4. Артериялық қан қысымын тәуліктік мониторинг	55
3.5. Вегетативтік дисфункциялар синдромы	56

3.6. Вегетативті нерв жүйесінің жалпы сипаты	57
3.7. Вегетативті дисфункциялар синдромы клиникасы	58
3.8. Баланың (негізгі) біріншілік вегетативті тонусының диагностикасы	59
3.9. Артериялық гипотензия	62
3.10. Артериялық гипертензия	67
3.11. Баладағы кардиометаболизмдік синдром	72

IV ТАРАУ

4. ЖҮРЕК-ҚАНТАМЫР ЖҮЙЕСІНІҢ ЖҮРЕ ПАЙДА БОЛҒАН АУРУЛАРЫ (Б.Х.Хабижанов, Н.К.Отарбаев, А.М.Нұғманова)	84
---	----

4.1. Жедел ревматикалық қызба	84
4.2. Миокардиттер	96
4.3. Инфекциялы эндокардит	106
4.4. Перикардиттер	113
4.5. Кардиомиопатиялар	117
4.6. Кардиомиопатиялар жіктелуі	118
4.7. Дилатациялы кардиомиопатия	118
4.8. Гипертрофиялы кардиомиопатия	122
4.9. Рестриктивті кардиомиопатия	125
4.10. Аритмогенді кардиомиопатия (оң қарыншалық)	126
4.11. Компактылы емес миокард	127
4.12. Миокардиодистрофиялар	127
4.13. Ювенилдік спорттық жүрек	129

V ТАРАУ

5. ЖҮРЕК ЫРҒАҒЫ МЕН ӨТКІЗГІШТІГІНІҢ БҰЗЫЛЫСТАРЫ (Б.Х.Хабижанов, Ж.Ж.Нұрғалиева)	134
---	-----

5.1. Аритмия, дизритмиялар	134
5.2. Жүрек өткізгіштігінің бұзылыстары (блокадалар)	145

VI ТАРАУ

6. ҚАН АЙНАЛЫСЫ ЖЕТІСПЕУШІЛІГІ (Б.Х.Хабижанов, Л.К.Хитуова)	152
---	-----

6.1. Қан айналысының жедел жетіспеушілігі	158
6.2. Қан айналысының созылмалы жетіспеушілігі	159
Қорытынды	165
Бала кардиологиясы бойынша тест тапсырмалары	166
Оқулық және ғылыми әдебиеттер	184

ҚЫСҚАРТЫЛҒАН СӨЗДЕР

IDF	Халықаралық Қант Диабеті Федерациясы
OGTT	Оральдық глюкозотолерантты тест
SSS	Sick sinus syndrome
WPW	Вольф- Паркинсон-Уайт синдромы
ААТ	Ашық артериялық түтік
ААФ	Ангиотензин аударушы фермент
ААФ-I	Ангиотензин-I-аударушы фермент
ААФ-II	Ангиотензин-II-аударушы фермент
АВ	Атриовентрикулярлық торап
Аг	Артериялық гипотензия
АГ	Артериялық гипертензия
АҚ	Артериядағы қан қысымы
АҚТМ	Артериялық қан қысымын тәуліктік мониторлау
АС	Қолқа стенозы
АСК	Антистрептокиназа
АСЛ-О	Антистрептолизин-О
АТБГС	А-тобының β -гемолитикалық стрептокогі
АТФ	Аденозинтрифосфат
БШ	Бел шеңбері
ВД	Вегетативтік дисфункция
ВДС	Вегетативтік дисфункциялар синдромы
ВҚД	Вегето-қантамырлық дистониялар
ВНЖ	Вегетативті нерв жүйесі
ГАГ	Гликозо-аминогликандар
ГИ	Гиперинсулинемия
ГКМП	Гипертрофиялы кардиомиопатия
ГПЛ	Гиперлипидемия
ДАҚ	Диастолалық артериялық қан қысымы
ДДСҰ	Дүниежүзілік Денсаулық Сақтау Ұйымы
ДКМП	Дилатациялы кардиомиопатия
ДСИ	Дене салмағы индексі
ЖАҚА	Жүрекшеаралық қалқа ақаулары
ЖДКА	Жүрек дамуының кіші аномалиялары
ЖЖ	Жүрек жетіспеушілігі
ЖҚЖ	Жүрек қантамыр жүйесі
ЖРВИ	Жедел респираторлық вирустық инфекция
ЖРҚ	Жедел ревматикалық қызба
ЖСЖ	Жүрек соғу жиілігі
ЖШ	Жамбас шеңбері
ЖЫӨ	Жүрек ырғағы өзгергіштігі
ИЛ	Интерлейкин
ИР	Инсулинге резистенттілік
ИЭ	Инфекциялы эндокардит

КМП	Кардиомиопатия
КП	Компенсаторлық пауза
КФК	Креатинфосфокиназа
ҚАҚА	Қарыншааралық қалқа ақаулары
ҚБ	Қан айналыс бұзылысы
ҚБҚС	Қарыншалардың бұрын қозу синдромы
ҚД	Қант диабеті
ҚЖ	Қан айналысы жетіспеушілігі
ҚЖЖ	Қан айналысының жедел жетіспеушілігі
ҚК	Қолқа коарктациясы
ҚҚБ	Қозу қызметінің бұзылыстары
ҚҚТМ	Қан қысымы тәуліктік мониторингі
ЛДГ	Лактатдегидрогеназа
МК	Миокард
МКД	Миокардиодистрофиялар
МҚ	Митралдық қақпақша
МҚП	Митралдық қақпақша пролапсы
МРТ	Магнитті-резонанс томографиясы
МС	Метаболизмдік синдром
НОМА-IR	Homeostatic Model Assessment
НЦД	Нейроциркуляторлы дистония
ОҚЖ	Оң қарыншалық жетіспеушілік
ОНЖ	Орталық нерв жүйесі
ӨАС	Өкпе артериясының стенозы
ПГ	Простагландин
ПЦР	Полимераздық-тізбектік реакция
ПЭИ	Постэкстрасистоалық интервал
РААЖ	Ренин-ангиотензин-альдостерон жүйесі
РАЖ	Ренин-ангиотензин жүйесі
РКМП	Рестриктивті кардиомиопатия
РЭГ	Реоэнцефалография
СА	Синоаурикулярлық торап
САҚ	Систолалық артериялық қан қысымы
СБ	Синустық брадикардия
СЖЖ	Симпатикалық жүйке жүйесі
СҚ	Сол қарынша
СҚ ҚЖ	Сол қарыншалық жедел жетіспеушілік
СҚГ	Сол қарынша гипертрофиясы
СҚММ	Сол қарыншаның миокард массасы
СҚММИ	Сол қарыншаның миокард массасы индексі
СРБ	С-реактивті белок
СТӘС	Синус торабы әлсіздігі синдромы
ТГ	Триглицерид
ТЖ	Тыныс жиілігі
ТЖПК	Тамырлардың жалпы перифериялық кедергісі

УДЗ	Ультрадыбыстық зерттеу
ФКГ	Фонокардиография
ХС	Холестерин
ХСЖТЛП	Холестерин жоғары тығыздықтағы липопротеидтер
ХСӨТТЛП	Холестерин өте төмен тығыздықтағы липопротеидтер
ХСТТЛП	Холестерин төмен тығыздықтағы липопротеидтер
цАМФ	Циклді аденозинмонофосфат
цГМФ	Циклді гуанинмонофосфат
ЦИК	Циркуляциядағы иммунды комплекстер
ТБЖА	Туа біткен жүрек ақаулары
ИИ	Іліну интервалы
ЭКГ	Электрокардиография
ЭТЖ	Эритроциттердің тұну жылдамдығы
ЭхоКГ	Эхокардиография
ЭЭГ	Электроэнцефалография

АЛҒЫСӨЗ

Мемлекеттік тілде шығарылып отырған «Бала кардиологиясы» оқулығы соңғы жылдардағы жаңа ашылған ғылыми жетістіктерге сүйене отырып жазылды. Алайда айтылып отырған оқулықтың қазақша жарық көруі бірінші рет емес. Ол осыған дейін үш рет ҚР Ғылым және Білім министрлігі рұқсатымен жаңа бағдарламаларға сәйкестелініп және толықтырылып осы автордың «Бала аурулары» (1997), «Педиатрия» (2005, 2012) екі томдық оқулығында да орнын тапқан болатын. Бірақ, қазіргі кездегі дәлелденген диагностикалық, емдік, профилактикалық әдіс-тәсілдер, жаңалықтар мен өзгерістер оқулықты, әрбір 3-4 жылда қайтадан, толықтырылған басылыммен шығып тұруын талап етеді.

Педиатриядағы жаңалықтар мен ақпараттардың көптігі соншалық, тіпті бұрында 1-2 томға сиып жүрген нозологияларды қысқаша мазмұнмен жолдағанның өзінде бір саланың, мысалы, педиатрияның – өзін бірнеше томдарға сиғызу қиын; ал олардың оқушыға өзімен бірге алып жүруі мүмкін емес. Сондықтан да кейінгі кездегі талап – оқулықтарды тиімді түрде баспамен шығарудың ерекшеленген мәнін ескеріп, бала кардиологиясын дербес кітап түрінде баяндадық.

Оқулық мақсаты – соңғы жылдар да педиатрия мен бала кардиологиясы саласындағы мәселелерге қатынасты ашылған жаңалықтарды, өзгерістер мен жетістіктерді оқырманымызға жеткізу.

Осы жолда белгіленген оқулық есебі: оқулығымыздың алты тарауындағы - іштен біткен жүрек ақаулары бойынша;

- жүрек дамуының кіші аномалиялары;
- ветативті дисфункция синдромы;
- жүрек қантамыр жүйесі аурулары;
- жүрек ырғағы өткізгіштігі бұзылысы;
- қан айналысы жетіспеушілігі бойынша жинаған деректерімізді ұсыну.

Айта келе, және бір көңіл аударатын жағдай – бұл кітап бір саладағы педиатрияның патологиялары туралы мәліметтер болғанымен, олардың басқа ағзалар не жүйелер ауруларымен де жиі және тығыз байланысты болатын сипаты, өзара интеграциясы бар екенін көрсету. Әсіресе, емдеу тәсілдері, дәлірек, дәрі-дәрмектерді емге пайдаланғанда (қазірде олардың түрі өте көп) тек қана рецептідегі, не естегі деректермен қатар олардың инструкциясын қалайда оқып шығуға, ондағы жанама (жағымсыз) әсерлері, не қарсы көрсеткіштерді талдап, мөлшер, ж.б. нықтап айқындауды ұсынамыз.

КІРІСПЕ

Жүрек-қантамырлар саласындағы аурулар бала және жасөспірімдер арасында кең таралған. Баланың жасына, өсу кезеңдеріне сәйкес бұл аурулардың басталуы мен кейінгі жалғасында да үлкендермен салыстырғанда ерекшеліктер бар, ал кейбіреулерінің бірінші белгілері білінуінің «жасарып» келе жатқаны туралы деректер көп.

Осымен қатар вегетативті дисфункция синдромындағы соңғы деректер, нәресте жүрегіндегі туа біткен кіші ауытқулар, спорттық медицинадағы жүректік-вегетативтік синдромдар мәселелері соңғы екі-үш онжылдықтарда өз орнын тауып жатқан патологиялар. Олардың нозологиясы, клиникасы, симптомдары, диагностикалау, емдеу жолдары мен профилактикасы педиатрия, резидентура бойынша жаңарып, жетілдіріліп жатқан оқу стандарттарында қарастырылып жатыр.

Оқулық, білім беру жолындағы традициямен классикалық баяндау үлгісімен (аурудың анықтамасы, этиологиясы, таралуы, патогенезі, халықаралық классификациясы, клиникалық белгілері, диагностикасы, оның сенімді критерийлері, емі – талабына қарай алгоритмі мен профилактикасы, прогнозы) жазылған. Ол оқушының ауру туралы біртұтас түсінігінің фундаменти (негізі) болып қалыптасуына қажет.

Редакторлары мен авторлары – осы саладағы патологиялармен айналысқан, ғылыми-еңбектер – диссертациялар жазған білікті мамандар. Оқулық авторлары бұл кітапты медицина университетінде оқып жүрген, бала денсаулығына аянбай қызмет ететін мамандарға арнаған. Әрине, оқулық бойынша пайдалы ескертулер мен ұсыныстарды олар ырзашылықпен қабылдайды.

Бұл оқулықтағы енді қолға ала бастаған, бүкіл әлемде «20 ғасыр эпидемиясы» деп аталып кеткен «метаболизмдік синдром» және осымен тікелей байланысты балада жиі кездесе бастаған «кардиометаболизмдік синдромды» диагностикалау және емдеу ерекшеліктері, онымен күрес жолдары айқын, нақты ұсыныстармен жазылған.

Қорытып айтқанда, басылымға дайындалған бала кардиологиясы оқулығы медициналық ЖОО-нда мемлекет тіліндегі дербес кітап. Ұлттық тілде мектеп бітіріп, бала дәрігері мамандығына түскен студенттерге, онымен қоса шет елдерден оралып келіп жатқан қандастар үшін оның қажет болатынына күмән жоқ.

БАЛАЛАР КАРДИОЛОГИЯСЫ БОЙЫНША ГЛОССАРИЙ

Негізгі терминдер

Туа біткен жүрек ақаулары (ТБЖА) — жатырышілік кезеңде қалыптасқан жүректің анатомиялық ақаулары.

Цианоз — оттегінің жетіспеушілігіне байланысты терінің көгеруі.

Ентігу — тыныс алудың қиындауы.

Тахикардия — жүрек соғысының жиілеуі.

Брадикардия — жүрек соғысының сиреуі.

Жүрек шуы — аускультация кезінде естілетін қосымша дыбыстар.

Аурулар

Жүрекшеаралық перде ақауы (ЖАПА) — жүрекшелер арасында тесіктің болуы.

Қарыншалар аралық перде ақауы (ҚАПА) — қарыншалар арасында тесіктің болуы.

Ашық артериялық өзек (ААО) — артериялық өзектің жабылмауы.

Фалло тетрадасы — 4 компоненттен тұратын күрделі жүрек ақауы.

Аортаның коарктациясы — аортаның тарылуы.

Миокардит — жүрек бұлшық етінің қабынуы.

Эндокардит — жүректің ішкі қабығының қабынуы.

Перикардит — жүректің сыртқы қабығының қабынуы.

Диагностика

ЭКГ — жүректің электрлік белсенділігін тіркеу.

ЭхоКГ — жүректі ультрадыбыстық зерттеу.

Рентгенография — жүрек пен өкпенің көлемін бағалау.

Пульсоксиметрия — қандағы оттегімен қанығу деңгейін өлшеу.

Емдеу

Консервативті терапия — дәрілік емдеу.

Хирургиялық ем — жүрек ақауларын хирургиялық жолмен түзету.

Жүрек катетеризациясы — жүректі инвазивті әдіспен тексеру.

Диуретиктер — жүрекке түсетін жүктемені азайтатын дәрілер

АПФ тежегіштері — артериялық қысымды төмендетен дәрілер.

Жүрек гликозидтері — жүрек жұмысын жақсарту үшін берілетін дәрілер.

Түйінді сөздер: ашық артериялық түтік, жүрекшеаралық қалқаның ақаулары, қарыншааралық қалқаның ақаулары, өкпе артериясының стенозы, Фалло ауруы, қолқа стенозы, қолқа коарктациясы.

Эмбриогенездің 2-12 апталығында пайда болған жүрек-қан тамырларындағы анатомиялық бұзылыстар жүректің оң және сол бөлімдерінің арасындағы – немесе магистралдық ірі қан тамырлары ортасындағы байланыспен, не болмаса клапандық аппараттардың ақаулы аномалиясымен сипатталады. Осыған байланысты, туа біткен жүрек ақауларының клиникалық белгілері, гемодинамика бұзылыстары мен патофизиологиясы да әр түрлі болады.

ТБЖА этиологиясы мен таралуы. ТБЖА пайда болу себептерін: *хромосомалық бұзылыстар (5%) – аберрация, не трисомияларға гендердің біреуінің мутациясы (2-3%), сыртқы орта факторларының әсерлері (1-2%, әкешесінің маскүнемдігі, қызамық вирусы, ж.б. вирустар, дәрі-дәрмектер, радиация т.б.) және полигендік-мультифакториалдық (90%) жолмен тұқымға тарау деп төртке бөледі. Хромосоманың аберрациясы мен кейбір гендердің мутациясына байланысты болған ТБЖА көбінесе басқа мүшелер мен жүйелердің дамудағы ақаулары не аномалиясымен ұштасады. ТБЖА-ның көпгендік, мультифакторлық себептері – анасының жас мөлшеріне, жүктіліктің бірінші айларындағы токсикозға, эндокриндік аурулары бар ата-анасының эндокриндік препараттарды қабылдауына, алдындағы балалардың іштен болған ақаулармен туғанына байланысты. Хромосомалық аурулары бар жанұяда отбасы мүшелері медициналық-генетикалық орталықта тексерілуі тиіс. ТБЖА-на пренаталдық диагноз қоюда амниоцентез тәсілінің және эхокардиографияның өте маңызды орны бар [1,2,3].*

ТБЖА балалар арасында едәуір көп таралған және олар туа біткен барлық ақаулардың 25-30%-ын құрайды. Туған әр мың баланың ішінде ТБЖА-мен туатыны 8-10-ға тең. Қазақстанда жыл сайын орта есеппен алғанда ТБЖА-мен туатын нәрестелер қазіргі саны 4 мың төңірегінде [4].

Патогенезі. ТБЖА-дағы патологиялы өзгерістер көптүрлі және негізгі үш құрамнан тұрады: 1) анатомиялық ақауының түрі, орналасуы және өлшемі; 2) гемодинамика бұзылыстарының дәрежесі; 3) ТБЖА салдарынан дамыған дистрофиялық үрдістердің тездігі мен айқындығы.

Ағымы үш фазадан тұрады:

1) Бірінші – *адаптация* фазасы – нәресте организмінің гемодинамика бұзылысына бейімделу кезеңі. Ақаудың клиникалық белгілері гемодинамика өзгерісіне тікелей байланысты болады. Осы фазада ауыр жағдайлар мен жүректің алу функциялары өзгеріп, қан айналысы жетіспеушілігінің әртүрлі

дәрежесі дамуы ықтимал. ТБЖА-мен туған балалардың 50%-дан көбі осы фазада, ақауға хирургиялық коррекция жасалмаса, бір жасына жетпей өледі.

2) Екінші – біршама *компенсациялау* фазасы – гемодинамика бұзылысына жүректің, оның миокардының гиперфункциясы және гипертрофиясымен бейімделуінің арқасында баланың хал-жағдайының уақытша жақсаруы. Бұл фаза бір жастан асқан балаларға тән, оларда өлім жиілігі осы фазада недәуір сирек болады. Алайда, бұл фазаның да уақыт ұзақтығы ақаудың түрі мен мөлшеріне байланысты, сөйтіп бірнеше жыл ішінде жалпы дистрофиялы өзгерістер, қан айналысының іркілісті жетіспеушілігі дамып, операция жасалмаса, компенсациялау күштері таусыла бастайды.

3) Үшінші – *терминалды* фаза (декомпенсация) – жүректің өзінде және басқа тіндерде дистрофиялы, дегенеративті өзгерістер. Жүректің, өкпенің «істен шығуы», қан жүрісі баялауы, микроциркуляция бұзылысы, ағзалар мен тіндерде склероздар, ақау түріне байланысты асқынулар және осылардың салдарынан (хирургиялық ем бұл фазада нәтиже бермейді) ауру баланың өлімі.

Өкпе гипертензиясы – гемодинамика бұзылысынан өкпеге қанның шамадан көп келуі. ТБЖА-ларында «солдан-оңға лақтырыс», «артерио-венозды шунт», кіші қан айналысы шеңберінің (қанға) «баюы», өкпедегі іркіліс деген ұғымдардың бәрі осы өкпе гипертензиясының төңірегіндегі біртекті және өзара ұқсас ұғымдар. Түсінікті жағдайларға байланысты, өкпе гипертензиясы ТБЖА-ның ішіндегі жүрекше, қарыншааралық қалқаның ақауында, ашық артериалды өзек (Боталл өзегі), атриовентрикулярлы коммуникацияда орын алады. Оның үш фазасын айырады:

1) *Гиперволемиялық* – қанның солдан оңға ауысуынан өкпе тамырларында гиперволемия болады, бірақ өкпе капиллярлары спазмы дамып, өкпе артериясында қанқысымы әлі жоғарылай қоймайды.

2) *Аралас* фаза – өкпе артериясы жүйесінде қан қысымының компенсациялаушы жоғарылауы байқалады, оның өзі өкпенің әлі де артық мөлшерде келіп жатқан қанға қарсыласуымен сипат алады. Жалпы өкпелік бөгеттің пайда болуы жүректің сол жағынан оң жағына келіп жатқан қанның («лақтырыстың») азаюына әкеледі. Бұл фазада жасалған операция әлі де тәуір нәтиже бере алады.

3) *Склероздық* фаза – өкпе қантамырларының іргелерінде қайтымсыз деструктивті өзгерістер дамиды және өкпенің гипертензиясы шығады. ТБЖА-ның бұл фазасы терминалды фаза, бұрында болмаған цианоз пайда болады, тұрақты еңтігу, қажетті қимылдардың өзіне жарамау, мүгедектік пен өлім қаупі төнеді.

Цианоз – орталық түрі. Құрамында оттегі жоқ, карбоксигемоглобині көп (50%), веналық қанның артериалды қанға араласуы, яғни вена-артериялық шунт, оңнан-солға лақтырыс немесе жүйелік қан мен өкпелік қанның араласуынан болатын көрініс. «Көкшіл» ТБЖА-ларда гипоксиямен гипоксемия қатар жүреді, компенсаторлы полицитемия, гемоглобиннің көптігі, гематокрит жоғарылауы, айналыстағы қанның көбеюі, қанның жабысқақтығы артуы, сонан тромб түзілуі, метаболизмдік ацидоз, микроциркуляция бұзылыстары, дистрофиялы үдерістердің дамуы жиілейді. Цианоз сырттай тері, ерін, тіл, көз ақзатының көк

түстенуімен, қол-аяқ шеткі фалангаларының жуандап және көгеруімен, ақ тырнақтардың «сағат әйнегі» тәріздес дистрофиялы өзгеруімен сипатталады.

Цианоздың перифериялық түрі: Акроцианоз – қолдың, аяқтың дистальдық цианозы, мұрын – ауыз ұшбұрышының көкшілденуі көбінесе сәбилерде, кейде жасөспірімдерде байқалады. Бұл жоғарыда айтылған «орталық цианоз» белгісі емес.

Сонымен, өкпе гипертензиясы (ӨГ) – кіші қан айналыс шеңберіне қанның көп келуімен сипатталатын ашық артериалды түтік (ААТ), жүрекшеаралық қалқаның ақауы (ЖАҚА), қарыншааралық қалқаның ақауы (ҚАҚА), артерия-венозды коммуникацияларда – артерия-веналық шунттан дамитын асқыну екені айқын. Бұл гипертензияның салдарынан өкпеде прекапиллярлы микроциркуляция бұзылысы, қабыну-склероз үдерістері орын алып, терминалды фазаға тез жететіні белгілі. Сондықтан да ауру балада өкпе гипертензиясының басталғанын, оның дамығанын бірінші болып байқайтын, білетін – педиатр, емхана (учаске-бөлімше) педиатры. Демек, осы жағдайда кардиохирургке жіберетін, операцияны тез жасатуға бағыттайтын, сөйтіп ақауы бар баланың ғұмыр болашағына жол аша алатын да – осы бала дәрігері.

Өкпе гипертензиясының клиникалық белгілері – сәбидің (баланың) жай қимылдарға, не емшек сорғанда ентігуі, бірте-бірте гипотрофия қалыптасуы, жөтел шыға бастауы, созылыңқы жүретін бронхиттер (пневмонияның) пайда болуы. ӨГ әбден өршіген кезде осылармен қатар цианоз, жөтел, оңай ентігіп қалулар жиілейді. *Рентгенде* өкпе суретінің қоюлануы, өкпе артериясы доғасының үлкейіп көрінуі, жүректің оң жақ бөлігінің (оң жүрекше, оң қарынша) көлеңкесі үлкеюі тән. *ЭхоКГ* беретін мәліметтер көп – олар оң жүрекше, қарынша іргелерінің гипертрофиясы, қуыстарының кеңеюі, сол қарыншаның жиырылу күшінің азаюы, ж.б. Алайда, ЭхоКГ-да оң қарыншаның жиырылу күшін анықтау үшін әдейі рентгендік контрасты сұйықтықты венаға жіберіп, соның қанмен ағысына байланысты анықтайды [5].

Жіктелуі. ТБЖА түрлері көп болғандықтан (200-ден аса) олардың бірыңғай, бәрін түгел қамтитын жіктелуі жоқ. Кардиологияда үлкен және кіші қан айналысы шеңберіндегі гемодинамиканың бұзылысына қарай және патофизиологиялық принципке байланысты құрылған жіктеуді пайдаланады (кесте 1)

Кесте 1. ТБЖА жіктелуі

Гемодинамика бұзылыстары	Цианозсыз	Цианозбен
Кіші қан айналыс шеңберіне қанның көп келуімен	Ашық артериялық түтік, жүрекше, қарыншааралық ақаулар, атриовентрикулярлық байланыс, өкпе веналарының аномалды дренажы	Эйзенменгер комплексі, магистралдық қан тамырларының транспозициясы, жалпы артериялық баған, бірқарыншалы жүрек

Кіші қан айналыс шеңберіне қанның аз келуімен	Өкпе артериясының жеке стенозы.	Фалло ақаулары, үшжармалы қақпақтың атрезиясы, өкпе артериясының стенозымен бірге магистралдық қан тамырларының транспозициясы. Жалпы жалған артериялық баған. Эбштейн ауруы
Үлкен қан айналыс шеңберінің азаюы	Жекеленген қолқа стенозы. Қолқа коарктациясы	-
Гемодинамика бұзылыстарынсыз	Нағыз және жалған декстракардия, қолқа доғасы және оның тарамдарының аномалиясы, қарынша-аралық ақау (бұлшықет бөлігіндегі – Толочинов-Роже ауруы)	-

Диагнозына – ТБЖА, оның топикалық түрі, ақау ағымының фазасы, қан айналысы жетіспеушілігінің дәрежесі, өкпе гипертензиясының бар екені, ж.б. асқынулары көрсетілуі тиіс. Мысалы: ТБЖА, қарыншааралық қалқа ақауы, компенсация фазасы, өкпе гипертензиясы I саты, II функция классы.

ТБЖА диагнозын қойғанда өкпедегі қан айналысының жағдайына баға беру керек, осыған сай өкпедегі гипертензияның бар-жоғының мағынасы өте зор. Ентігу, қан айналысының жеткіліксіздігі, гипотрофия, қайталай беретін бронхит, пневмониялар сияқты белгілердің болуы өкпе гипертензиясына тән. Егер өкпедегі гипертензияны дер кезінде және дәл анықтамаса және соған сай ем жасалмаса, кейін бала өміріне зор қауіп төнеді. Жүрек қуыстары мен ірі тамырлар ішіндегі қан қысымының қаліптегі деңгейі 2-кестеде берілген.

Кесте 2. Баланың жүрек қуыстарымен ірі тамырларындағы қан қысымы деңгейі (сынап бағанымен 10 жастағы балада)

Жүрек қуыстары	Қысымы, мм.сынап бағанасымен	
	систолалық	Диастолалық
Оң жүрекше	2-3	1
Оң қарынша	30	3-5
Өкпе артериясы	30	10

Сол жүрекше	8	5
Сол қарынша	100	8-10
Қолқа	100	60

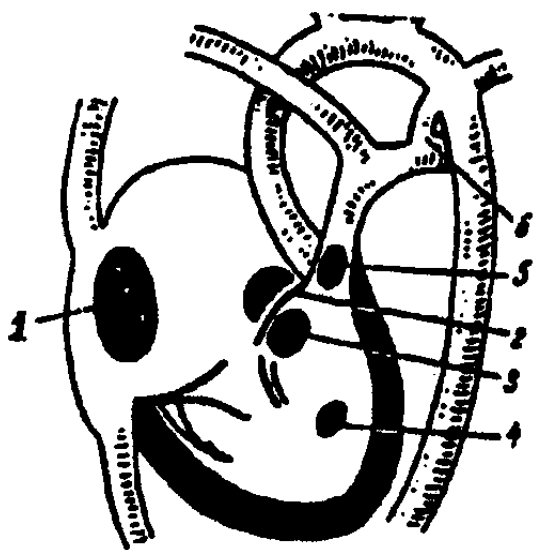
Клиникасы. ТБЖА клиникалық белгілері тым әртүрлі, олар ақаудың анатомиялық ерекшеліктеріне, компенсация дәрежесіне және ақаудың асқынуларына байланысты.

ТБЖА диагнозын анықтаудың алты сатысы бар. Олар: 1) балада ТБЖА бар екенін байқау; 2) ақаумен байланысты негізгі гемодинамикалық бұзылыстарды анықтау; 3) ақаудың анатомиялық орналасқан жерін табу; 4) функциялық диагнозды, яғни ақаудың фазасын анықтау; 5) дамыған асқынуларды анықтау; 6) ауру баланы дер кезінде кардиохирургтарға тексеруге, операцияға жіберу.

ТБЖА-на күдік болғанда оның диагнозын клиникалық белгілеріне АҚ (қол мен сандағы) деңгейіне қарай және рентгендік, ЭКГ, ЭхоКГ, жалпы қан анализі нәтижелерін пайдаланумен ақаудың анатомиялық вариантын 90% дәлдікпен анықтауға болады. Диагнозды түпкілікті қою жолында кардиохирургия клиникасында ангиокардиография, жүрек ішін зондылау, ж.б. тәсілдер керек.

1.1. КІШІ ҚАН АЙНАЛЫС ШЕҢБЕРІНЕ ҚАННЫҢ КӨП КЕЛУІМЕН ЖҮРЕТІН ТБЖА

ТБЖА-ның бұл тобына гемодинамика бұзылыстары өзара ұқсас, қан айналысының кіші шеңберіне қанның шамадан артық баруы тән. Осыған байланысты кіші шеңберде гипervолемия мен гипертензия, созылмалы және қайталай беретін бронхит, пневмониялар мен респираторлық инфекциялар, жүрек оң қарыншасы жұмысының ерте жетіспеушілігі дамуы байқалады. Терминалдық фазада цианозбен ұштасатын өкпедегі гипертензия не болмаса жүрек жұмысының созылмалы нашарлауы болады (сурет 1).



Сурет 1. Қан айналысының кіші шеңберіне қан көбеюімен жүретін негізгі ТБЖА

- 1-жүрекшеаралық қалқаның екіншілік ақауы;
 - 2-жүрекшеаралық қалқаның жоғарғы ақауы;
 - 3-қарыншааралық қалқаның жоғарғы ақауы;
 - 4-қарыншааралық қалқаның төменгі ақауы;
 - 5-қолқа-өкпелік тесік (свищ);
 - 6-ашық артериялық түтік
- (В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002)

Өкпе гипертензиясы өкпе артериясындағы систолалық қысым сынап бағанасымен 30 мм-ден асқанда басталады.

1.2. АШЫҚ АРТЕРИЯЛЫҚ ТҮТІК (ААТ; Q25.0)

ТБЖА ішіндегі кездесу жиілігі 12%, кейде ААТ ТБЖА-ның басқа түрімен бірге кездеседі және ауыр ақаулардағы гемодинамика бұзылысын «жеңілдетуші» рөлін атқарады.

Эмбрионалдық кезеңде өкпе артериясы мен қолқаны өзара қосып, қанның қолқаға келуіне арналған өзек, қалыпты жағдайда нәресте өмірге келген соң 1-30 күн ішінде жабылып, әбден бітеледі. Егер ол бір айдан асқанда жабылмаса, қан айналасына теріс әсерін тигізеді (енді қан қолқадан керісінше түтік арқылы өкпе артериясына өтеді). Қолқадан өкпе артериясына өткен қан мөлшері кіші қан айналысы шеңберін кемерінен асырып жібереді, сөйтіп өкпе гипертензиясы пайда болады. Оның салдарынан қайталамалы бронхиттер, пневмониялар болып, нәтижесінде өкпе тінінде склероз дамиды.

Ауыратын баланың табиғи дамуы нашарлайды, осының өзі сәбидің 2-3 жасқа келгенінде анық байқалады. Нәресте негұрлым ерте, күніне жетпей туса, соғұрлым ААТ жиі кездеседі.

Ақаудың клиникалық белгілері – түтіктің диаметріне, үлкен және кіші шеңбер тамырларының өзара қатынасына, басқа бір аномалиямен ұштасуына байланысты болады. Кеуде деформациясы бола бермейді. Жүрек ұшының түрткісі солға және төмен қарай ығысады, көтеріңкілігі және аумағы кеңігені көрінеді. Жүрек шекарасы солға, оңға және жоғары қарай кеңиді. Сол жағының II-III қабырға арасында естілетін систолалық, кейін – систоладиастолалық («машина шуы») шу жүрек ұшына, мойын тамырларына, қолқаға, арқаға тарап қатты естіледі. Өкпе артериясында жүректің II тоны қатайып естіледі. Кеуденің сол тұсында систолалық діріл байқалады. Дыбысы қатты, «күркіреп» естілетін шудың азаюы, не тіпті жоқ болып кетуі ақау қаупінің күшейгендігінің белгісі, ол терминалдық фазаның жақындағанын білдіреді. Шудың азаю себебі өкпе гипертензиясының пайда болуына, сөйтіп қан жүрісінің баяулауына байланысты. Осы кезде цианоз пайда болуы мүмкін. Артериялық систолалық қысым кейде жоғарылау, көбінесе қалпында; ал диастолалық – төмендейді (30-40 мм-ге дейін), пульстық қысым осы кезде жоғары болады. Пульс биік және жылдам түрмен сипатталады.

Ауру балалардың 1/3-де ЭКГ өзгерісі болмайды. Электрлік ось (белдік) қалыпта, не солға, ал өкпе гипертензиясы шықса – оңға қарай ығысады. ЭКГ-дағы негізгі белгі – сол қарынша, өкпе гипертензиясында – оң қарынша миокардының гипертрофиясы, ол R-тісшесінің амплитудасының үлкеюімен және V₅-V₆ бұрылысындағы Q-тісшесінің пайда болуымен анықталады.

Рентгенологиялық белгілер жүректің сол жақ бөліктерінің үлкеюімен және өкпеге қан толуымен сипатталады. Осы белгілер көбінесе сәби кезде шығады, ал онан кейін жүректің үлкеюі көп байқалмайды, өкпе гипертензиясы шықса – жүректің оң жағы үлкейіп кеңейеді, өкпе артериясының доғасы көрініп, жүрек

мықынының тегістелуі және қолқа доғасының жоғары бөлшегінің кеңейгені көрінеді.

ЭхоКГ-да сол қарынша қуысы кеңігенін доплер-эхокардиографиямен шунттың бар екенін анықтауға болады. Сол жүрекше диаметрінің қолқа диаметріне қатынасы үлкейеді – 1,2 не онан да жоғары (қалыпта – 0,70-0,85).

Рентгенхирургиялық әдісті, субтракциялық ангиография тәсілдерін көбінесе осы ақаудың басқа ақаулармен қатар ұшырасқанында, цианоз пайда болғанда қолданады [6,7].

Емі. Шала туған нәрестелерде түтіктің өзі бітеліп, ақаудың еш ізі қалмай кететін жағдайлар болады. Кейде сәбилердегі ААТ бітелуіне диуретиктердің немесе индометациннің әсері бар. Препарат әр килограмм массаға 0,2 мг есебінен күніне 3 рет беріледі. Дәрі сәби туған соң 8 күннен бастап қолданылады. Индометацин Е₂ және І₂ простагландиндерінің ингибиторы болғандықтан, тармақтың спазмын шақырады, сонан кейін ол түгел бітеледі (облитерация). Алайда, индометациннен өтпелі ренальдық дисфункция шығуы, гипонатриемия, тромбоциттер агрегациясы төмендеуі, асқазан-ішек және ми ішіне қан құйылуы мүмкін. Сондықтан индометацинді беруге қарсы көрсеткіштер: 1) мочевина қанда 30 мг/л-ден жоғары болса; 2) қанда креатинин 1,5 мг/л-ден жоғары; 3) диурез соңғы 8 сағатта 0,6 мг/кг/сағ төмен; 4) тромбоциттер 60000 (1 мм³), не одан төмен; 5) нәжісте қан+++; 6) геморрагиялы диатез белгілері; 7) некротикалы энтероколит белгілері; 8) ми қарыншаларына қан құйылу болғанда (Ю.Б.Белоусов, ж.б., 1993). Емге ақау бітеле қоймаса, хирургиялық ем керек болады. Әсіресе дәрі-дәрмекке азаймайтын қан айналысы жетіспеушілігі, түтік диаметрінің үлкендігі, гипотрофия, байқала бастаған өкпе гипертензиясы, қайталамалы пневмониялар операцияны тезірек жасау керектігінің көрсеткіштері деп есептеледі. Операция жасалынбаса, ақаудың прогнозы (болжамы) нашар [8,9].

Соңғы онжылдықтарда ААТ хирургия жолымен емдеудің орнына спиральдік эмболизация және эндоваскулярлық окклюзия (қан тамырына катетер енгізу арқылы өзекті боталлоклодермен уақытша, не бұратала бітейтін әдіс) жиі қолданыла бастады [10,11].

1.3. ЖҮРЕКШЕАРАЛЫҚ ҚАЛҚАНЫҢ АҚАУЛАРЫ (ЖАҚА; Q21.1)

ЖАҚА – екі жүрекше арасындағы қалқаның саңылауы (ақауы). ТБЖА ішінде көп тараған түрі (10-20%). Н.Ванкл (1980) ЖАҚА-нің анатомиялық 6 түрі барын келтіреді.

Негізінде ақауының пайда болу тегіне қарап, оны екіге бөледі: 1. Қалқаның екіншілік ақаулары (олар қалқаның ортасында, сирек жағдайда төменгі қуыс венаның сағасында болады). 2. Біріншілік ақау көптеген ақаулармен, не тіпті жүрекшелер арасындағы қалқаның жоқ болуымен белгілі. Көбінесе олар ауыр түрде кездесіп, клапандардың ақауымен бірге ұштасады, осындай сәбилер көп тұрмай, қайтыс болады.

Жүрекшеаралық қалқада, *ашық сопақша терезенің* нәресте туғаннан кейін бітелмей қалатын клапаны бар саңылауын ақаулар қатарына қоспайды, ол қалыпты жағдайдың қатарына жатады. Осылай санаудың дұрыс екендігі – ЖАҚА

қалқа тінінің жоқ болуынан болса, ал «ашық сопақша терезеде» клапан бар, ол тек керек кезінде ашылып жабылады, сөйтіп гемодинамиканы бұзбай, қайта оң жақ жүрекше жұмысын керек кезінде жеңілдететінімен дәлелденеді.

Бұл ақаудағы гемодинамикалық бұзылыс: өкпеден келген артериялық қанның бір бөлігі солдан оңға қарай (артериовеналық) – сол жүрекшеден (қысымы 8 мм.с.бағ.) оң жүрекшеге (қысымы 2 мм.с.бағ.) ауысып, кіші қан айналыс шеңберіндегі қанның шамадан тыс көбеюі, сөйтіп, диастоладағы ауыртпалықтың артуы мен оң қарыншаның дилатациясы. Гемодинамиканың ЖАҚА-дегі өзгерісі ақаудың өлшеміне (үлкен, кішілігіне), кіші қан айналыс шеңберіндегі қантамырлардың және оң қарынша миокардының күйіне, науқас баланың жасына т.б. байланысты. ЖАҚА ақауының бір ерекшелігі – өкпе гипертензиясының көпке дейін өріс алмауы, балада клиникалық белгілердің бола қоймауы. Сондықтан ақаудың өлшемі онша үлкен болмаса (0,5 см), хирургиялық операцияны кейінірек жасауға, кейде тіпті асықпауға мүмкіншіліктер болады.

Клиникасы. ЖАҚА ақауы балаларда көпке дейін білінбей жүреді. Кейін шаршағыштық, алқыну пайда болуы мүмкін. Қанның ақаумен бұрылысы көп болса, не жүрек жұмысының жетіспеушілігі болса, сәбидің табиғи дамуының бәсеңдеуі байқалады. Көбінесе бұл ақау бала өскен кезде, денеге ауыртпалық көбейгенде, шаршағыштық, қатты қимылдарда ентігу, жиі тұмау, жөтел шығуымен білінеді.

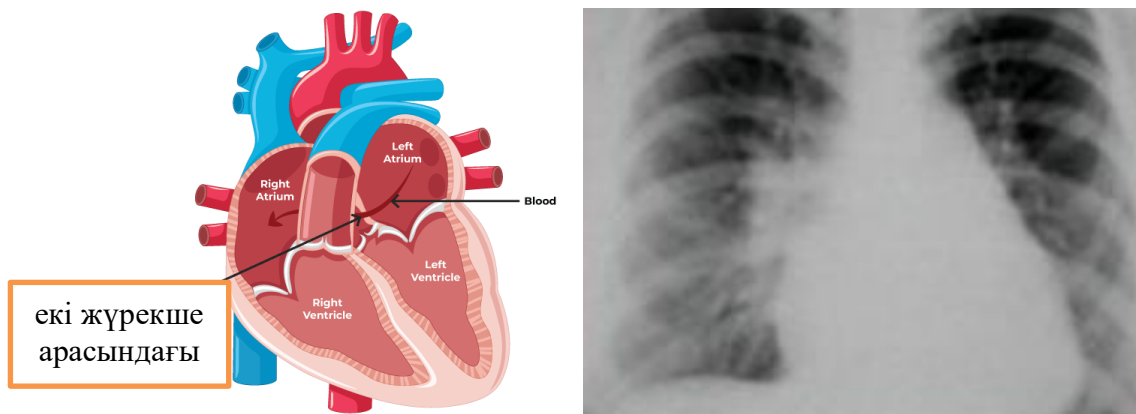
Жүрек шекарасы кейде оңға, солға кеңеюі мүмкін, көбінесе ол қалыпта қалып отырады. Аускультацияда өкпе артериясы тұсында II тонның тұрақты түрде бөлініп естілуі, орта дыбысты, онша қатты емес, төссүйектің сол жағында II-III қабырғалар арасында естілетін систолалық шу болады. Осы шу жатқанда жақсырақ естіледі, ол функционалдық шуға ұқсас болады. 5-7 жасқа келгенде диастолалық шу естілуі мүмкін, ол үшжармалы клапанның бірте-бірте дамиды стенозымен байланысты.

ЖАҚА ақауы бар балалардың жүрегінде «айғай», кеш шығатын систола шуы және митралдық клапандардың пролапсы жиі кездеседі.

ЭКГ-да жүректің электрлік өсі вертикалды не оңға ығысуы байқалады. Оң жүрекше мен қарыншаның гипертрофиясы. Гис шоғыры оң тармағының жарым жарты блокадасы болады. Сирек жағдайда атриовентрикулярлық өткізгіштіктің төмендеуі және Гис шоғыры оң тармағының толық блокадасы кездеседі.

Рентгенде өкпе тамырлары көлеңкесінің кеңейгені, өкпе артериясы пульсациясының амплитудасы өсуі байқалады. Жүректің көлденең өлшемі оның оң жағының кеңеюіне қарай және өкпе артериясы көлеңкесіне, оның доғасының шығыңқылығына сай үлкейеді. Оң жүрекше үлкейгенде оң жақ кардиовазалдық бұрыш әдеттегіден жоғары шығып кетеді (сурет 2).

Сурет 2. а)ЖАҚА (<https://lagans.org.uk/complications-of-atrial-septal-defects>)
б) Жүрекшеаралық қалқаның ақауындағы кеуде қуысы ағзаларының рентгенографиясы ,
Васильев А.Ю., Ольхова Е.Б., - 2008г.



ЭхоКГ-да (оның екі өлшем түріндегі) жүрекшеаралық қалқаны түгел көруге болады. Соның арқасында ақаудың барын қалқа ортасында эхосигналдардың жоғалуына, қанның турбуленттік ағымына қарап, т.б. (жүрекше-аралық қалқаның парадоксалды қимылы) белгілерден табуға болады.

Жүрек қуыстарын катетеризация жасау да қажетті ақпараттар береді [6, бет,173].

Емі. Осындай ақаумен операциясыз 70 жасқа жеткен адамдар туралы да деректер бар. Алайда, екіншілік ақауының диаметрі үлкен болса ($\approx 0,7$ ден әрі), жоғарыда көрсетілген шағымдар мен симптомдар біліне бастаса, операция жасау, не окклюдермен ақауын бітеу қажет болады.

Ақауының біріншілік және веналық синус тұсындағы түрі хирургиялық операция жолымен емделуі тиіс [12,13,14]

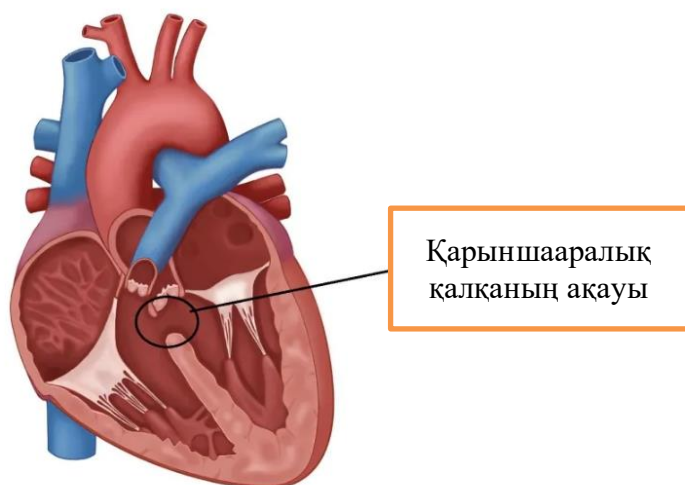
1.4. ҚАРЫНШААРАЛЫҚ ҚАЛҚАНЫҢ АҚАУЫ (ҚАҚА; Q21.0)

Бұл ең жиі кездесетін жүрек ақауы, жалпы жүрек ақауларының ішінде 23-48% осы ҚАҚА үлесіне тиеді. ҚАҚА үш вариантта кездеседі: 1)перимембраноздық ақау-салалық; трабекулярлық; 2)инфундибулярлық ақау; 3)бұлшық еттегі ақау.

ҚАҚА, дара түрде кездесетін ақау, алайда ТБЖА-ның басқа түрлерімен де – ЖАҚА, ААТ, қолқа коарктациясы, қолқа сағасы стенозы, атриовентрикулярлы қақпақша аномалиясы, Фалло тетрадасы, ж.б. қатар болуы мүмкін.

ҚАҚА өлшемі 1 мм-ден 30 мм-ге дейін, кейде онан да үлкен болады (сурет 3). Ақаудың түрі шеңбер, сопақ не конус тәріздес кездеседі. Қанның едәуір бөлігі осы ақауда солдан оң қарыншаға асады, екі қарыншаға да ауыртпалық түседі. Оң

жақ қарыншаның қарсы жақ қабырғасында дәл ақаудың тұсында, фиброздық өзгеріс табылады, ол – ақау арқылы үлкен қысыммен атқылған қаннан болған жарақаттың ізі. Шунттың көлемі ақаудың мөлшері мен жүректің компенсаторлық гипертрофиясына байланысты. ҚАҚА диагнозын қою қиынға түспейді, жүректе бірден-ақ қатты естілетін пансистолалық шуға қарап қойылады. ҚАҚА қалқаның бұлшық етті бөлігінде орналасса, жүрек еті систолада жиырылғанда саңылауы бірге кішірейіп, қанның оң жаққа аз кетуіне, сөйтіп шунттың азаюына тиісті әсер етеді. Сондықтан, осындай, қалқаның қара етінде (бұлшықет бөлігінде) болатын ақаулар (Толочинов-Роже науқасы) гемодинамиканың бұзылысынсыз жүреді, кейде оның өздігінен жабылып, мүлдем бітісіп кететін жағдайлары болады. Осындай ақауы бар балалардың табиғи дамуы да ойдағыдай өтіп, сау балалардай сезінеді. Қатты түрде, үрлеп шығатын, эпицентрі кеуде сүйегінің сол жағынан, әсіресе 4-5 қабырғалар аралығында жақсы естілетін систолалық шу диагноз қоюға көмектеседі.



Сурет 3. Қарыншааралық қалқаның ақауы
(<https://clck.ru/3ТВYJc>)

Ақау қалқаның жоғары жағында – мембраналық, не инфундибулярлық - орналасса, ауру балалар жағдайы ауыр болады, оларда өкпе тамырларының гипертензиясы тез дамиды. Бір жасқа жақындаған кезінде-ақ үлкен, не орташа мөлшердегі диаметрі (0,7 см., онан үлкен) ақауы барларда еңтігу, әсіресе емізген кезде тынышы кету, емуін қоя салып демалуы жиіленеді, сәби мейлінше тойынып тағамдана алмайды, жиі аш қалады. Осыған байланысты ол табиғи дамуынан (салмақ қосу, өсу, қимыл көбейту, жүру) артта қала бастайды. Терлегіштік, түрінің бозаруы, терісінің мәрмәр түстес болуы байқалады. Өкпе гипертензиясы шықса цианоз пайда болады, ол әсіресе жылаған кезінде анығырақ шығады. Жөтелу, демігу, әлсіздік, шаршағыштық, пневмониялармен жиі ауыра бастау өкпе гипертензиясының үдегенін көрсетеді және осының өзі шұғыл хирургиялық ем кезеңі туғанын байқатады.

Дер кезінде ем жасалмағанда жүрек тұсында кеуде сүйегінің – қабырғалардың «бүкір» деформациясы («Дэвис кеудесі») көрінеді. Жүрек ұшының түртуі солға, төмен қарай ысырылады. Жүрек дүмпуінің күшейгені және шамалы көтерілгені байқалады. Пальпация жасағанда сол жақта 3-4 қабырғалар

аралығында систоликалық діріл білінеді, ол қанның оң қарыншаға кетіп жатқан белгісін көрсетеді. Жүрек тұйығы шекарасының оң-солды кеңейгені анық болады.

Қатты естілетін дөрекі сарынды пансистолалық шу, оның I тонмен қосыла шығуы, алғашқы кездерде шудың созылмалы шығатыны, оның оңға, солға, арқа жағына тарап, естілуімен сипатталады. II тонда акцент болады, *терминалды фазада – Грехем-Стилл шуы* (диастолалық – сол қарыншаға қанның қайтып оң жақтан баруы) естіледі. Кей жағдайда жүректе үш сарынды ырғақ (шоқырақты ритм) байқалады. Өкпеде ылғалды сырылдар естіледі. Осы фазада ауру баланың ентигу мен бірге екі беті қызарып, қошқылдануы пайда болады (Эйзенменгер синдромы). Сөйтіп ақаудың жүрісінің III фазасында II-III дәрежелі қан айналым жетіспеушілігі білінеді. Систолалық қан қысымы төмендейді, ал диастолалық қысым өзгермей, қалпында тұрады.

Бауыр және талақ көлемі үлкейеді, ентигу, тахикардия, ісіну синдромы шығып, өкпеде іркілген сырылдар пайда болады - олар ақаудың үлкен не орташа түріне тән.

ЭКГ қалыпта, кейін оң және сол қарыншалардың гипертрофиясы белгілері, Гис шоғырының оң аяқшасының жартылай блокадасы, кейде Вольф-Паркинсон-Уайт (WPW) феномені дамиды. ЭхоКГ-да ақау бар жерде эхосигналдардың үзілуі, оң және сол қарыншалар мен сол жүрекше қуыстарының кеңеюі, ақау тұсында қан ағымының турбуленттілігі көрінеді.

Рентгенографияда өкпе суретінің қоюлануы, өкпе гипертензиясы дамығанда өкпе артериясы көлеңкесі мен оның доғасының үлкейгені байқалады. Жүрек көлеңкесі (кардиоторакалдық индекс) көлденеңінен кеңиді, ол қарыншалардың кеңігенінің белгісі (4-сурет).



4-сурет. Қарыншааралық қалқаның ақауындағы кеуде қуысы ағзаларының рентгенограммасы (<https://radiomed.ru/cases/dmzhp-s-gipertenziey-po-malomu-krugu>)

ҚАҚА асқынулары: жүрек жұмысының жетіспеушілігі, өкпе гипертензиясы, бактериалды эндокардит, қолқа қлапандары жұмысының жетіспеушілігі, аритмия пайда болуы. Орта және үлкен ақаулары бар балалар көп өмір сүрмейді. Терминалды 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 кезі өтіп кеткенін, яғни кеш екенін көрсетеді. ЭКГ, ЭхоКГ, катетерлеу, рентген – бәрі де жүректе сәйкес өзгерістер бар екенін көрсетеді.

Ажырату диагнозы – ТБЖА-ның барлық түрінен ажыратуды қажет етеді [6, бет, 175].

Емі. Ақау мөлшері кішкене (4 мм болса) болса, жаман емес, бірнеше ай мен 5 жас арасында балалардың 14-23%-інде ол өзінен-өзі бітеліп кетуі мүмкін. Алайда, бұл ақаудың 80-85%-да өмірге қауіпті екенін ұмытпай, операцияға дер кезінде, үлкен-орташа ақаулары бар балаларды неғұрлым ертерек (3-5 жасқа дейін) жіберу керек. Бұл жағдайларда педиатр, кардиоревматологтың рөлі өте үлкен. Операция жасалмағандардың өмір жасы 12-20 жылдан аспайды. Терминалды фазада, склерозды өзгерістер дамығанда операция жасалмайды.

Ақау өлшемі үлкен, орташа болса операцияға дейін диуретиктер, дигоксин, кардиотрофиктер тағайындауға болады.

1.5. КІШІ ҚАН АЙНАЛЫС ШЕҢБЕРІНЕ ҚАННЫҢ АЗ КЕЛУІМЕН ЖҮРЕТІН ТБЖА

Кіші қан айналыс шеңберіне қанның аз келуі оң қарыншадан шығатын қан жолында бөгеттің болуымен сипатталады. Демек, қанның өкпеге аз келуі оның өкпе ішінде оттегін қосып алуын азайтады, бұл жағдайларда өкпеге жетпеген веналық қанның солға ығысуы (вена-артериялық шунт) болады, сөйтіп тіндер мен азгаларға баратын қанның бойында оттегі жетіспеуі және веналық қан араласа баруы орын алады.

Ауру балаларда ендігу мен үдемелі цианоз байқалады. Ми тінінің оттегі жетіспеуіне ерекше сезімталдығы – ауыратын сәбидің есін жиі жоғалтуы, ендігудің күшеюі және цианоздың көбеюімен белгілі болатын гипоксемиялық ұстамалармен білінеді. Баланың табиғи дамуы бәсеңдеп, аурушаң және босаң болады, сонымен қатар ақыл-ой дамуы нашарлайды.

1.6. ІРІ ҚАНТАМЫРЛАРДЫҢ ТОЛЫҚ ТРАНСПОЗИЦИЯСЫ

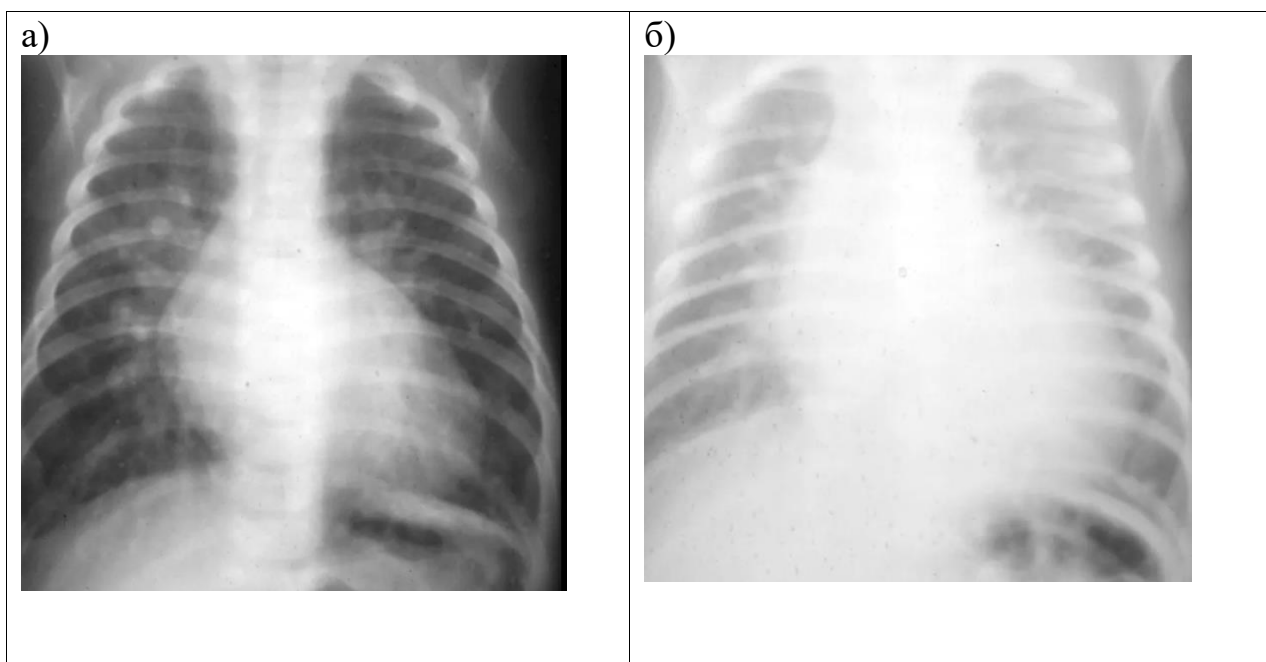
Кіші қан айналыс шеңберіне ауыртпалық түсіретін ақаулардың ішіндегі ең ауыр түрі. Неонаталдық кезеңде айқын цианозбен білінетін ақау. ТБЖА ішіндегі жиілігі 3-5% тең. Ақау қолқаның оң қарыншадан, ал өкпе артериясының сол қарыншадан шығуымен көрінеді. Бұл ақаумен өмір сүру мүмкін емес, бірақ ашық овал тәріздес терезе, не қосымша жүретін ақаулар (ААТ, ЖАҚА, ҚАҚА) артериялық және веналық қандардың өзара араласуын қамтамасыз етеді, сондықтан сәбидің аз да болса тірі жүруіне мүмкіншіліктер туады.

Веналық және артериялық қан мейлінше еркін араласады, демек қан ағу бағыты құбылмалы болады, осының өзі газ алмасуына мүмкіншілік тудырады. Алайда бұл ауруда жүрек жұмысының жетіспеушілігі тез дамиды, өйткені жүрек өзінің (миокардтың) қантамырларына оттегімен байытылмаған қанның аз келуіне

байланысты миокардтың қоректенуі нашарлайды. Ақау ер балаларда жиірек кездеседі, оларда туған бойда-ақ цианоз шығады. Жүрек шекарасы көлденеңінен кеңиді және жоғары қарай ығысады. Аускультацияда шулар естілгенімен, олардың ерекше белгісі болмайды, көбінесе шу естілуі, бірақ цианоз болмауы қосымша ҚАҚА ақауы барына тән. Қан қысымы деңгейі төмендеу болады.

Жүрек жұмысының жеткіліксіздігі бала өмірінің алғашқы айларында – ақ айқын болады. Цианоз ерте шығады, ауыр гипоксия, тіндерде дистрофия дамуына әкеледі. Оттегі емі көмек бермейді. Сәбидің емшек соруы, тіпті үрпісі кең емізіктен сүт соруы қиынға түседі. Сөйтіп баланың тынышы кетіп, енгізуі болады, жиі тұмаумен ауырады, салмақты аз қосуы (гипотрофия) байқалады. Қанда полицитемия және гемоглобиннің көптігі орын алады. Өкпе гипертензиясы ерте дамиды.

Рентгенде жүректің шамадан тыс үлкейгені, оның «іліп қойған жұмыртқа» тәріздестігі, өкпе суреті қоюланғаны т.б. көрінеді (сурет 5). ЭКГ-да жүрек белдігінің (өсінің) оңға ығысуы, жүректің оң қарыншасының гипертрофиялануы, кейде қарынша ішімен импульстер өтуінің бұзылысы байқалады. ЭхоКГ-да қолқаның өкпе артериясынан ілгері (D- не L-транспозиция) жатқаны, оң қарыншаның дилатациясы мен гипертрофиясы, онан басқа қолқаның оң қарыншадан, өкпе артериясының сол қарыншадан шыққаны көрінеді.



Сурет 5. а) D- не б) L-транспозиция қан тамырлар транспозициясындағы кеуде қуысының рентгенограммасы (<https://pediatricimaging.org/diseases/transposition-of-the-great-arteries/>)

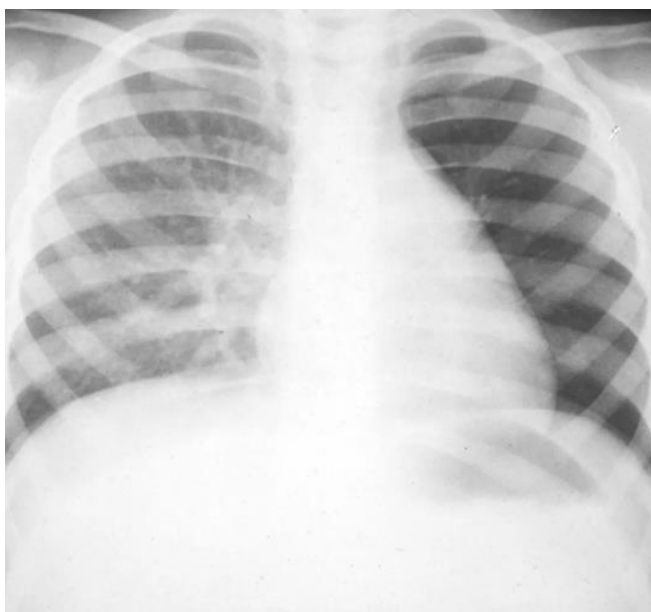
Жүрегінде осындай ақауы бар сәбилердің 85%-і бір жасқа жетпей қайтыс болады. Нәрестеге ерте, туған соң 2 апта ішінде жасалған операция (артерияны айыра қосу-ауыстыру; ағылшынша -arterial switch) ғана оның болашақ өміріне жол ашудың жалғыз тәсілі. Операцияға дейін артериялық түтіктің өткізгіштігін қолдау мақсатында E₁ простагландинімен емдейді. Гипоксия белгілері арта берсе

простагландинге қоса жүрекшелердегі қанды араластыру үшін баллонды септостомия жасайды.

1.7. ӨКПЕ АРТЕРИЯСЫНЫҢ СТЕНОЗЫ (ӨАС; Q22.1)

ТБЖА ішіндегі жиілігі 10% құрайды. Құрсақ ішіндегі ӨА қалыптағыдай үш жармаға бөлінбей қалуы оның саңылауының тарлығына соқтырады, сөйтіп қанның кіші шеңберге аз келуіне және оң қарынша жұмысына ауыртпалық түсуіне душар етеді. Сиректеу жағдайда ақау оң қарыншаның артерияға шығатын бөлігінің өзіндік тарылуымен байланысты болады. ӨАС ақауының 3 түрі бар: клапандық, клапан астылық және клапан үстілік.

Клиникасы: Артериядағы стеноз дәрежесі аз болса, ақау белгі бермей, симптомсыз жүре береді. Орта не жоғары дәрежелі стенозда науқас балада жүре – бара еңтігу шығады. Цианоз көбінесе жүрек жұмысы нашарлаған кезінде, яғни дерттің III фазасында шығады. Жүрек көлемінің ені кеңиді. Сол жақтағы 2-3 қабырға арасынан қатты естілетін систолалық шу шығады. Өкпе артериясы тұсында әдетте жақсы естілетін II тон әлсірейді. Жүрек ұшында естілетін I тон күшейе түседі. Рентгенде жүректің оң жағы мен өкпе артериясының тарылу тұсына дейін кеңейгені (үлкейгені) көрінеді, сонымен қатар өкпедегі қан тамырлардың көлеңкесі солғындайды (сурет 6).



Сурет 6. Өкпе артериясының стенозындағы кеуде қуысы ағзаларының рентгенограммасы (<https://pediatricimaging.org/diseases/pulmonary-valve-stenosis/>)

ЭКГ-да жүректің электрлік өсінің оңға қарай жылжығаны, оң қарынша мен оң жүрекшенің гипертрофиясы, Гис шоғырының оң аяқшасы блокадасы байқалады.

М-ЭхоКГ стеноздың тұсын, сипатын, тарылу дәрежесін анықтауға көмектеседі. Өкпе артериясының тарылу дәрежесі жүректің оң бөлігінің гипертрофиясын тездетеді, өкпе артериясындағы қысым неғұрлым жоғары болса, тыныс алу және жүректің оң жақ бөлігі жұмысының жетіспеушілігі тезірек шығады. Оның сыртқы белгілері цианоз, кардиомегалия, еңтігу, тахикардия. Осы жағдайда операция жасау керек болады. ӨАС-ын ЖАҚА, ҚАҚА, Фалло триадасы,

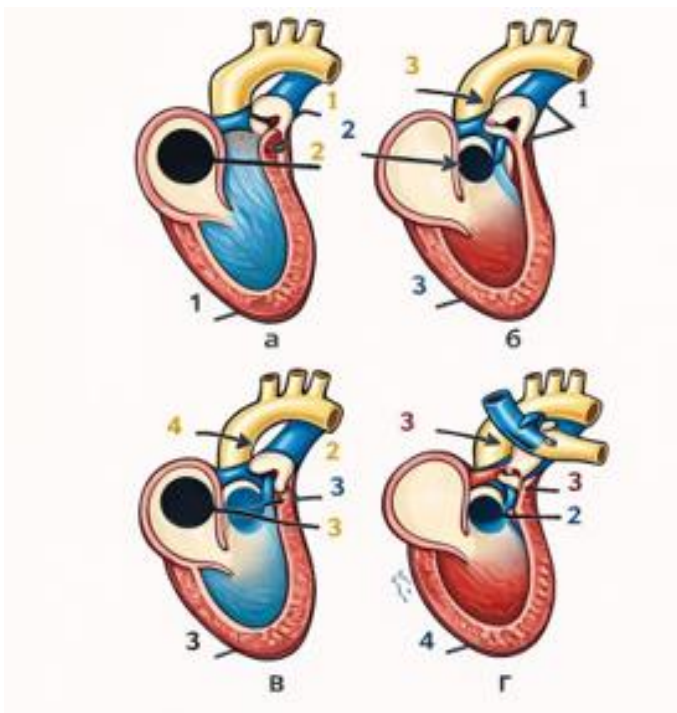
Эбштейн аномалиясынан ажырату керек және оның осы ақаулармен бірге кездесетін жағдайлары кездесе береді. Операция жасалмаса стеноз онан әрі тарылуы мүмкін. Асқынулары – оңқарыншалық жетіспеушілік, созылмалы гипоксия, инфекциялы эндокардит [6, бет. 177].

Егер стеноз клапандық болса байқалмай, клиникалық белгілері шықпай жүре береді. Ал, стеноз дәрежесі көбірек және басқа түрі болса, ақаудың клиникасы байқалады. Осы кезде баллондық вальвулопластика оң әсер береді.

Баллондық вальвулопластика көмектеспесе, болмаса стеноз түрі клапанастылық (бұлшық еттік) болса – хирургиялық коррекция қажет болады[15].

1.8. ФАЛЛО АУРУЫ (ТРИАДА, ТЕТРАДА, ПЕНТАДА Q21.3)

Цианозбен сырттай белгілі болатын ақаулар ішіндегі ең жиі кездесетін түрлерінің бірі. ТБЖА ішінде жиілігі 10%. Көп тарағаны – Фалло тетрадасы: өкпе артериясының стенозы (клапан астылық, не инфундибулярлық) жоғары орналасқан, үлкен ҚАҚА, қолқаның оңға ығысқан транспозициясы, оң қарынша гипертрофиясы. ҚАҚА арқылы және қолқаның оң транспозициясы мен қан айналысының үлкен шеңберіне веналық қанның көп өтуі орын алады. Кейде осы төрт ақауға ЖАҚА қосылғаны байқалады, ол жағдайда ауруды Фалло пентадасы дейді. Егерде басқа екеуі және ҚАҚА емес ЖАҚА болса, ал қолқа (қолқа) транспозициясы болмаса, оны Фалло триадасы деп атайды (веналық қан оң қарыншадан тиісті мөлшерде шыға алмағандықтан ЖАҚА не ашық қалған сопақша тереземен сол жаққа ауысады) (сурет 7).



Сурет 7. Фалло ауруының төрт варианты
 а-триада: 1-өкпе артериясының қақпақшалық тарылуы;
 2-жүрекшеаралық қалқаның ақауы; 3-оң қарынша қабырғасының гипертрофиясы;
 б-тетрада: 1-инфундибулярлық тарылу; 2-қарыншааралық қалқаның ақауы; 3-«мініп отырған қолқа»; 4-оң қарынша қабырғасының гипертрофиясы;
 в-пентада: 1- инфундибулярлық тарылу; 2-жүрекшеаралық қалқаның ақауы; 3-қарыншааралық қалқаның ақауы; 4-«мініп отырған қолқа»; 5- оң қарынша қабырғасының гипертрофиясы;
 г-жалпы артерия бағаны;
 1-өкпе артериясының атрезиясы;
 2-қарыншааралық қалқаның ақауы;
 3-«мініп отырған қолқа»;
 4-қарынша қабырғасының гипертрофиясы

(Автор жасаған жасанды интеллект, OpenAI ChatGPT)

Ақаудың бірінші клиникалық белгісі өкпе артериясы стенозына байланысты систолалық шу. Ауру сәбидің табиғи дамуы нашарлайды. Оларда еңтігу және тұрақты цианоз кейінірек шығады. Осы белгілер әсіресе емшек емгенде және қимылы көбейгенде күшейе түседі. Саусақтары мен башпайларының ұшы домбығады, тырнақтары көгеріп және «сағат әйнегі» тәріздес томпаяды (сурет 8). Сәбилерде цианоз туған соң бірден шықпай, көбінде тек 4-5 айлығында пайда болады.



Сурет 8.
Фалло тетрадасындағы «барабан таяқшалары» мен «сағат әйнегі» симптомдары (Авторлық мұрағат)

Жүрек көлемінің үлкен еместігі, бірақ рентгенде сол жағына қарай оның ұшының өскені, бірте-бірте «кебіс» тәріздес пішін алуы, сонымен қатар өкпе суретінің солғындығы байқалады (сурет 9). ЭКГ-да жүрек өсі оңға қарай ығысады, ол оң жүрекше мен қарыншаның гипертрофиясын білдіреді.



Сурет 9.
Фалло тетрадасындағы кеуде қуысы ағзаларының рентгенограммасы (<https://radiopaedia.org/cases/tetralogy-of-fallot-6>)

ЭхоКГ-да кеңіген қолқаның қарыншаралық қалқаның үстіне «мініп» отырғаны, қалқа мен оң қарыншаның гипертрофиясы, ҚАҚА тұсындағы турбулентті қан ағымы байқалады. Катетеризация, вентрикулография тәсілдері көп деректер береді. Төс сүйектің сол жағында қысқалау, қатты естілетін систолалық шу ҚАҚА – байланысты емес, ол өкпе артериясы стенозына байланысты. Өкпе артериясы тұсындағы II тон әлсіз естіледі. Систолалық және диастолалық қан қысым көрсеткіші қалыптан төмендеу болады.

Ауыратын балалардың тістері кариеске ерте және жиі ұшырайды, сәбилер вирус-бактериялық инфекциялармен жиі науқастанады. Инфекцияның созылмалы ошақтары, ми абсцессі, өкпеде туберкулез дамуы ықтимал. Мектепте баланың сабақ үлгерімі нашар болады, ұмытшақтық, білетінінің есінде қалмауы байқалады.

Әсіресе гипоксемиялық кенет шығатын енгігу-цианоз оқиғалары және олардың бірте-бірте ұзара түсетін ұстамалары ауру балаға да, ата-анасына да қатты үрей тұғызады. Сәбидің енгіге демалуы, түрінің көкшілдігі күшеюі, кейде есінен айырылып талып қалуы жиілейді. Осындай ұстамалар әсіресе теміртапшылық анемиясы бар балаларда болады, оларда ұстамалар бірнеше сағатқа дейін созылады, инсульт болу не өліп кету қаупі күшейеді. Ұстамалардың әсерін азайту үшін үш жастан асқан сырқат бала жүресінен отыра қалатын айла табады (осылай отырғанда, қан аяқ жаққа аз, миға көбірек баратын жағдай туады). Гипоксемиялы кризді медикаменттермен азайту әдісі 32-кестеде келтірілген.

Операция дер кезінде жасалынбаса, баланың өмір жасы 10-12-ден аспайды [16.17,18].

1.9. ҚАН АЙНАЛЫСЫНЫҢ ҮЛКЕН ШЕҢБЕРІНЕ ҚАННЫҢ АЗ КЕЛУІМЕН ЖҮРЕТІН ТБЖА

ТБЖА-ның бұл түрінде жүрек жұмысының жеткіліксіздігі ерте шығуы тән. Терминалдық фазада сол қарыншаның созылмалы түрдегі жеткіліксіздігі, миға қан құйылуы және коронарлық жеткіліксіздік шығады. Бактериалды эндокардит дамуы мүмкін.

1.10. ҚОЛҚА СТЕНОЗЫ (АС) Q23.0

ТБЖА ішінде жиілігі 5% құрайды. Ақаудың дамуы өкпе артериясы стенозы (ӨАС) сияқты құрсақ ішінде клапанның үш жарғақа бөлінбей қалуы, не клапанды қоршап тұрған тіндердің резорбциясының жеткіліксіздігіне байланысты. АС қолқаның жүректен шыға берісінде орналасқан, клапандық, клапанастылық және клапанүстілік деп үш түрге бөлінеді.

Стеноздың жеңіл, обструкция бере қоймайтын дәрежесінде ақаудың клиникалық симптомдары болмайды.

Клиникасы: Стеноз дәрежесі жоғарылау болса, онда балада шаршағыштық, кеудесінде ауырсыну сезімі және талып кету, есін жоғалтулар шығады. Бұл жағдайлар сәби кезінде, балабақша жасында, не одан кейінірек кезде дамиды. Ал қолқаның тарылу дәрежесі жоғары болса, балада нәресте-сәби кезінде-ақ қолқа,

жүрек жұмысы жетіспеуінің белгілері айқын білінеді. Көбінесе қолқа функциясының бұзылыстары және сол қарыншалық жетіспеушіліктің симптомдары байқалады. Олар – жоғарыда көрсетілген шағымдар, хал-жағдаймен қатарлас жүректе систолалық шу және систолалық «тырсыл» естілуі, төссүйектің төменгі оң қырында, кейде оның үстіндегі ойысында байқалатын діріл.

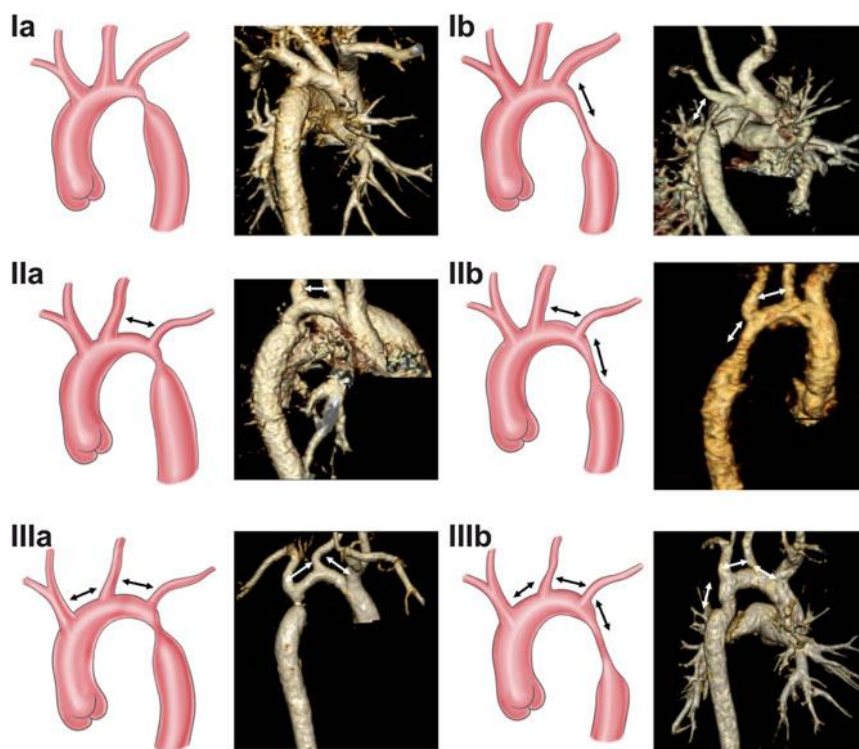
ЭКГ және рентгенде сол қарынша гипертрофиясы көрінеді. ЭхоКГ-да стеноздың тұрған жері, клапан құрылымы, қан қысымының градиенті анықталады.

Емі: хирургиялық операция. Оған дейін баллонды вальвулопластика жасауға болады, бірақ оның нәтижесі оң бола бермейді деген тұжырымдар бар.

1.11. ҚОЛҚА КОАРКТАЦИЯСЫ (ҚК, Q25.1)

Қолқа коарктациясы – қолқаның бір жерінің туа біткен тарылуы, көбіне ол доғасынан төмен, сол бұғаналық артерия бөлініп шыққаннан кейін орналасады; сирек – қолқа «мойнында», не доға тұсында ұшырасады. ТБЖА ішіндегі оның кездесу жиілігі 6,3-15%-ке тең.

Стеноз дәрежесі және оның ұзындығы әр түрлі болады. Коарктация тек өзі жеке дара түрде, не екіжармалы қолқа клапанымен, не ҚАҚА-мен, ж.б. ақаулармен, ААТ-пен, қоса кездеседі, ААТ-тың өзі қолқа тарылған жерінен жоғары не төмен орналасуы мүмкін (пре- және постдукталдық коарктация (сурет 10)).



Сурет 10. Қолқа коарктациясы жобасы

I-үлкендердегі түрі; II-коарктацияның постдукталдық түрі;

III-предукталдық түрі; (Choi KH, Kim H, Sung SC, et al. Outcomes of surgery for coarctation of the aorta based on a new classification system. *Cardiology in the Young*. 2023;33(12):2644-2648. doi:10.1017/S104795112300104X)

Гемодинамика өзгерісі қолқаның тарылуына байланысты сол жақ қарыншаға түсетін ауыртпалықтың көбеюімен, сонымен қатар жүрек етінің қажуымен, онан кейін оның гипертрофия, дегенерация, склерозға ұшырауымен, кейде коронарлық қанжүрісі өзгерісімен сипатталады. Қолқаның тарылған тұсынан жоғары гипертензия болады, ол әр уақытта бас жақта, иық пен қолда байқалады. Қанның көп келуіне байланысты стеноздан жоғары орналасқан тіндер қалыптан артық дамиды да, ал дененің ақаудан төмен орналасқан бөлігінде гипотензия болып (қан аз келуіне қарай), ол тұстағы мүшелер мен тіндер нашар дамиды. Осы гипотензия әсіресе бүйректің жұмысын әлсіретеді, жүргенде аяқтың тез шаршауы, ишемияға байланысты іштің талып ауыруы байқалады.

Коарктация ААТ-пен қосылып кездесетін жағдайда, әсіресе ол стеноз өзектен төмен (кейін) орналасқан болса (постдукталдық түрі), қанның көбі өкпе артериясына қарай ауысады, сөйтіп ауыр түрдегі өкпе гипертензиясы шығады [19].

Клиникасы, диагноз қоюы. Ақаудың бұл түрі ер балаларда әлдеқайда жиірек кездеседі. Оның клиникалық белгілері баланың жасына, анатомиялық ерекшелігіне және ТБЖА-ның қай түрімен қосыла пайда болғанына қарай әр түрлі болады. Қолқа коарктациясының ауыр «инфантильді» түрінде (ол көбінесе ААТ пен қоса жүреді) нәрестеде туған соң – ақ жүрек жетіспеушілігі – әлсіздік, мазасыздық, тері түсінің қуқылдығы, емшек еме алмау, еңтігу, жөтел, өкпеде сырылдар (респираторлық дистресс және шок) болуы мүмкін. Бірден операция жасалмаса, ақау летальді бітіммен аяқталады. Коарктацияның жеке дара түрінде бейімделу қиын болмайды, ақау тек мектеп жасында білінеді, қолдағы (қардағы) қан қысымы жоғары, ал аяқтағы пульсация мен қан қысымы өте төмен болады, не тіпті анықталмайды. Жүрек көлемі сол жаққа үлкейеді. Аускультацияда: II тон қолқа деңгейінде қатты естіледі. Осы жерде және арқа жақтың II-III кеуде омыртқасы тұсында систолалық шу естілуі мүмкін. Жүрек төбесінің түрткісі көтеріңкі және аздап күшейеді.

Рентгенде 8 жастан асқанда жүректің сол жақ бөлімдерінің үлкейгені, III-VIII қабырғалардың арқа жағында «ойысы» бар екені байқалады. Егерде жүректің сол жақ бөлімдері шамадан тыс үлкейсе, соған байланысты митралдық жеткіліксіздік – систолалық шу пайда болады, демек онан кейін кіші шеңберде веналық іркіліс туады.

ЭКГ-да жүректің электр өсі мектеп жасындағы балада көлденең, болмаса солға қарай ығысқаны, сол қарыншаның үлкейгені байқалады. Сәбилік «инфантильді» түрінде ЭКГ мен рентгенде керісінше, оң қарынша гипертрофиясы көрінеді.

ЭхоКГ-да (доплер) қанның коарктация тұсындағы турбуленттік ағымы, қолқаның анатомиялық өзгерісі көрінеді, стеноз тұсындағы қысым градиентін анықтауға болады.

Ақауға дер кезінде диагноз қойылып, хирургиялық ем жасалмаса, бала өмірінің болашағына үлкен нұқсан келеді [20].

ТБЖА-лар ішіндегі ақаулардың ерекшеленген бір тобы бар – оларда артериалды түтік нәресте туған соң жабылмай, тек ашық қалса ғана ауру тірі жүреді. Бұлар «дуктус-тәуелді» ақаулар тобы деп аталады:

- өкпедегі қан айналысын қамтамасыз ететін ААТ (өкпе артериясының атрезиясы, магистралдық тамырлардың жай транспозициясы);
- перифериядағы қан айналысын қамтамасыз ететін ААТ (қолқаның доға тұсында тарылуы, *қолқаның коарктациясы*, яки доғадан төмен тарылуы).

Дуктус тәуелді ақауларда цианоз болса да, еміне оттегі беруге болмайды. Бұл жағдайда E1-простагландині тағайындалуы тиіс (мөлшері 0,05-0,40 мкг/кг/мин) және де инотропты препараттар, диуретиктер. Баллонды ангиопластика, стент қою үлкенірек балаға жасалады. Алайда хирургиялық жолмен (операция) емдеу бәрібір қажет болады [21, 22].

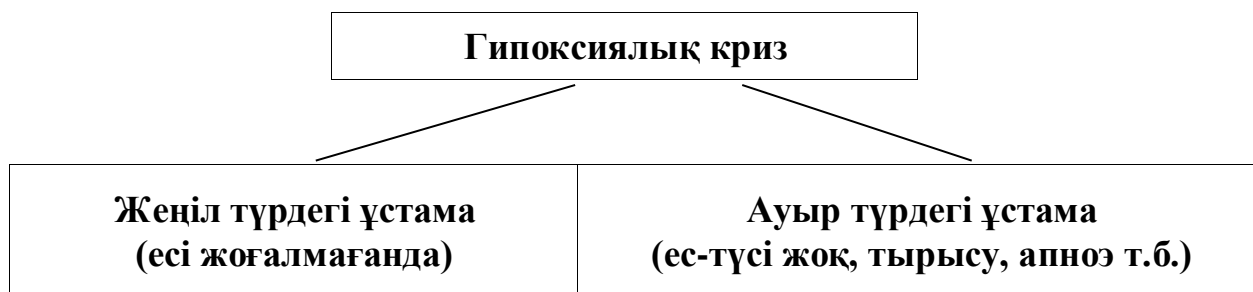
1.12. ТБЖА БАР БАЛАЛАРДЫ ЕМДЕУ

Емдеудің негізгі жолы – операция. Алайда қалқа ақауларын бітеуде эндоваскулярлық окклюзия, баллондық вальвуло-ангиопластика сияқты интервенциялық тәсілдер жиірек орын алуда. Кардиохирургияның жетістіктеріне сай ТБЖА-ның қандай түріне де қазіргі кезде тиімді операция жасау тәсілі бар. Оған қоса донордың жүрегін, болмаса жүрек-өкпесін бірге қосып жайластыра қондыру мүмкіншілігі де туды. Жүрек жұмысы жеткіліксіздігі, өкпе гипертензиясы ерте басталса, пневмониялар жиілесе немесе гипоксия ұстамалары үдей түскен болса, ақауы бар балаға сәби кезінде-ақ тездетіп операция жасау керек.

ТБЖА-ына операция жасайтын кез – көбінесе баланың 3-12 жастары аралығында, алайда соңғы жылдары неғұрлым ертерек хирургиялық ем жасаудың дұрыс болатыны анықталды және солардың жолы қарастырылуда. Ақаудың терминалдық фазасында жасалған операция баланың одан толық айығуына мүмкіндік бере алмайды, себебі жүрек етінде, өкпеде, бауырда, бүйректе кері қайтпас дистрофиялық және дегенерациялық өзгерістер орын алып қалады.

Фалло тетрадасы бар сәбилердегі гипоксемиялық цианоз ұстамаларындағы көмек беру (В.И.Бураковский мен Б.А.Константинов әдістері) жолы (кесте 3):

Кесте 3. Гипоксемиялық ұстамаларды емдеу жолы



<p>Оттегі ингаляциясы. Бұлшықет ішіне: промедол 1 мг/кг, кордиамин 0,3-1 мл.</p>	<p>Венаға, тамшымен декстран – 50-100 мл; натрий гидрокарбонатының 5% ертіндісі 20-100 мл, плазма 10 мл/кг, эуфиллин- 2,4% - 1-4 мл, витамин С - 500 мг, 5% В₁ - 0,5 мл, В₁₂ - 10 мкг, 20% глюкоза 20-40 мл, инсулин 2-4 өлшем, интубация, басқарылмалы тыныс беру. Дене қызуын төмендету. Шұғыл операция жасау.</p>
--	--

Гипоксиялық (цианозды-ентігулік) криз кезінде жедел көмек көрсетудегі дәрігер әрекеттерінің алгоритмі:

1. Баланы (сәбиді) жүресінен отырғызу – тізесін кеудесіне тақап жеткізу.
2. Таза ауамен қамтамасыз ету (түймелерін ағыту және сырт киімін шешу, терезені ашу).
3. Маска арқылы ылғалды оттегі ингаляциясы, минутіне 5-8 литр жылдамдықпен.
4. Седация және тыныс алу орталығының қозғыштығын басу үшін наркотикалы аналгетиктер (морфин, фентанил, промедол) етке не теріастына. Алайда нәрестелерге бұл дәрілерді бергенде сақтық керегін ұмытпау.
5. Криз ауыр болса, трисамин не натрий бикарбонатын қанның қышқылдық-сілтілік балансына қарай отырып, венаға салу.
6. Цианоз азаймаса, айналыстағы қанның мөлшерін көбейту үшін сұйықтықтар (5% глюкоза, 0,9% NaCl) және эритромаасса (анемия болса) құю.
7. Криз созылып кетсе, жоғарыдағы шаралар көмек бермесе, венаға пропранолол құю.
8. Жасалған емнен әсер болмай, асқынулар шықса (ес жоғалту, тырысу, гипоксемия мен ацидоз өссе), пациентті – өкпені жасанды желдетуге көшіру және кей жағдайда, өкпеге қан баруын жақсарту (жүйелік-өкпелік анастомоз қою) мақсатымен кезектен тыс хирургиялық операция жасау.

ТБЖА-мен туған баланың ғұмыр болжамын жақсарту педиатрға тікелей байланысты. Ақау барына күдік пен назар аударатын, баланы қажетті тексеруге, маман кардиолог пен кардиохирургке жіберетін, дер кезінде операцияға бағыттайтын, кейін денсаулығын бақылайтын - емханалық педиатр.

ТБЖА диагнозы қойылған соң, ауру бала кардиолог-дәрігердің есебіне тіркеліп, екі жасқа толғанша (ақаудың I фазасында) әрбір 3-4 айда бір рет көрініп тұруға тиіс. Онан кейін, жылына 1-2 рет көрініп, сол кезде рентгенге түсіп, ЭКГ, ЭхоКГ жасап, қан қысымын өлшетіп тұрады. ТБЖА бар баланы консервативтік жолмен емдеу екі түрлі мәселені қамтамасыз етуі керек: 1) хал-жағдайы нашарлағанда тиісті жолмен тез көмек беру; 2) асқынуларды және қосымша ауруларды емдеу. Бұл жағдайлардың арасында ең жиі кездесетіні - жедел не жеделдеу болатын жүрек жұмысының жетіспеушілігі. Оларды емдеу жолдары «Жүрек жұмысы жетіспеушілігі» тарауында келтірілген. Оттегі (ауа) жетіспеушілігін бейнелейтін симптомдар болса, аэротерапия, оттегін және глутамин қышқылын береді.

1.13. ТБЖА АСҚЫНУЛАРЫ

ТБЖА-ларда ең жиі кездесетін асқынулар, 4-кестеде көрсетілген (Н.П.Шабалов оқулығынан). Кейбір ТБЖА-ын терапевтік жолмен де уақытша емдеуге болады. Ақауы бар бала таза ауада неғұрлым көп уақыт болуы керек, жағдайы көтеретін қимылдар мен ойындардың да пайдасы бар. Баланы шынықтыру, иммунитетін күшейту, инфекциялардан қорғау керек.

Кесте 4. ТБЖА асқынулары

	Асқынулар	Ақаудың варианты
Жүрек қантамырлар жүйесі	Септикалық эндокардит Қолқа аневризмасы Миокард инфаркты Жыбырлы аритмия Пароксизмалдық тахикардия Бөлшекті А-В блокада Тұтас А-В блокада Экстрасистолия Коллапоидтық халдер	ААТ, ӨАС, ҚАҚА, Фалло ауруы ЖАҚА, ҚАҚА, ААТ. Қолқа коарктациясы, қолқа қақпақшаларының стенозы «Көкшіл» ТБЖА, Вайт-Бленд Гарланд синдромы (сол жақ коронарлық артерияның өкпе артериясынан бөлінуі) ЖАҚА, не ревматизм қосылуы. Эбштейн ауруы. Эбштейн ауруы, ЖАҚА, ҚАҚА, Эбштейн ауруы, жүрек қалқасінің үлкен ақаулары, өткізу жүйесінің жекеленген аномалиялары (ауытқулары) ТБЖА-ның барлық түрлері «Көкшіл» ақаулардың ІІІ фазасы
Тыныс ағзалары	Созылыңқы пневмония, ателектаздар Созылмалы пневмония Өкпе гипертензиясы Орталық цианоздар Біріншілік туберкулез	ААТ, ҚАҚА, ЖАҚА, атриовентрикулярлық коммуникация, жалпы артериялық баған, магистралдық қантамырлар транспозициясы, яғни қан айналысы кіші шеңберіне ауыртпалық түсетін ТБЖА-ларының бірінші фазасы. Қан айналысы кіші шеңберіне ауыртпалық түсетін ТБЖА-ларының ІІ-ІІІ фазасы. Қан айналысы кіші шеңберін азайтатын ақаулар (Фалло ауруы, тұтас транспозиция және өкпе артериясы стенозы, жалпы артериялық баған)

Орталық нерв жүйесі	Гипоксемия ұстамалары Ми қан айналысының бұзылыстары, ми абцестері Миға қан құйылу, эмболиялар	Қан айналысы кіші шеңберін азайтатын «көкшіл» ТБЖА-ның I-фазасы. Қан айналысы кіші шеңберін азайтатын ТБЖА-ның I- фазасы. Қолқа коарктациясы, артериялық не субартериялдық стеноз, ҚАҚА, ЖАҚА-нің оңды-солды шунты болғанда орын алатын эмболиялар
Қантүзу жүйесі	Теміртапшылық анемия Геморрагиялы диатез	«Көкшіл» ТБЖА бірінші фазасы. «Көкшіл» ТБЖА екінші фазасы. «Көкшіл» ТБЖА үшінші фазасы. (тромбоцитопения, жарату коагулопатиясы, болмаса қантамыр ішіндегі диссеминациялық коагулопатия)

Сол қарынша жұмысының жедел жетіспеушілігі болса - көбік басу емін жасайды: 20% спиртпен қосып оттегін 15-20 минут бойы береді. Өкпе гипертензиясы, болмаса кіші қан айналыс шеңберінде жедел ағымды гипертензиялық криз басталса – венаға эуфиллиннің 2,4% ерітіндісін, ж.б. ертінділер құяды. Ақауы бар жүректің қажетті дәрілерін ішіп жүрген балалар өткінші пневмония, жедел ағымды респираторлық инфекцияларды жеңіл көтереді.

ТБЖА өкпе гипертензиясымен асқынған баланы операцияға дайындау жолында ем тактикасы құрылған. Осы бағытта, 1-2 дәрежесінде – диуретиктер, жүрек гликозидтері, оттегі, L-карнитин, басқа да симптоматикалық ем қажетіне қарай қолданылады. ӨГ II-III дәрежесінде *силденафил* – цГМФ – фосфодиэстеразаның селективті ингибиторы – тағайындалады. Ол өкпе қантамырларын кеңейтіп, гипертензияны азайтады. Мөлшерсы 1 мг/кг салмағына күніне 3 рет (нұсқасы бар). ӨГ дәрежесі III (кейде IV) сатыда болғанда, азот оксиді заттарының деградация деңгейіне қарай *бозентан (траклир)* препаратының прекапиллярлы гипертензияны азайтатын тиімді әсерін пайдаланады. Ол – эндотелий рецепторларының селективті емес блокаторы, ұзақ уақытқа (ҚАҚА-де Эйзенменгер синдромы дамыса – өмір бойына) 31,25-62,5 мг/тәулігіне массаның 20-40 кг–на сәйкес тағайындалады.

Қан айналыстың кіші шеңбері азаюымен сипатталатын, көбінесе «көкшіл» ақаулары бар сәбилерде гипоксиялық ұстамалар жиі кездесетіні жоғарыда айтылды; олар қайталап отырады, әсіресе, осындай халдер, балада темір жетіспеушілігін дамытады. Сондықтан, қанның түс көрсеткіші 0,8-ден төмендегенде, сүтқышқылдық темір препаратын, В₆ витаминімен қосып берген дұрыс. Осы ем көмектеспесе, сәбиге феррум-ЛЕК, болмаса фербитол енгізу керек, осы кезде гемоглобин деңгейі 150-160 г/л дейін жоғарылауы тиіс.

Гипоксемиялық ұстаманың жеңіл және ауыр түрін емдеу жолы жоғарыда көрсетілген кесте мен алгоритмде келтірілген. Соңғы кезеңде гипоксемия, гипоксия ұстамалары үдеп кетсе бетта-адреноблокаторлар (обзидан, анаприлин), ауыстырмалы жолмен қан құю тәсілдері қолданылады. Миға байланысты болатын асқынуларды педиатр невропатологпен бірге отырып емдейді. Осы асқынулардың алдын алу үшін балаға жеткілікті түрде сұйықтар ішкізіп және оның қанының ұйығыштығын тиісті түрде бақылап отыру қажет.

Жүрек тұсы ауырғанда және оның кардиосклерозда кездесетін стенокардия синдромы екені анықталса, промедол, не фенобарбитал тағайындау керек. Валидол, нитроглицерин берудің де тиімділігі бар. Жүрек гликозидтері (дигоксин), элькар, милдронат (12 жастан әрі), левокарнитинмен емдеудің пайдасы бар [23,24].

Бактериалды эндокардит қосылса, болмаса аритмия шықса, баланы ауруханаға жатқызу керек.

Коллаптоидтық халдердің көрінуі көбінесе ақаудың соңғы фазасына тән. Ол жағдайда өте сақ түрде гликозидтер және бетта-адреноблокаторларды беріп, онымен қоса рибоксин, панангин, калий ортаты, В₁ В₆, В₁₂ витаминдерін тағайындайды. Осындай жағдайларда кардиохирургтың консультациясы қажет.

Сұрақтар:

1. Туа біткен жүрек ақауларының себептері?
2. Туа біткен жүрек ақаулары ағымының 3 фазасының сипаттары?
3. Туа біткен жүрек ақауларының жіктелуі?
4. Кіші қан шеңберінің толығымен жүретін іштен туа біткен жүрек ақауларының гемодинамикалық бұзылыстары?
5. Үлкен қан шеңберінің азаюымен жүретін іштен туа біткен жүрек ақауларының гемодинамикалық бұзылыстары?

II ТАРАУ ЖҮРЕК ДАМУЫНЫҢ КІШІ АНОМАЛИЯЛАРЫ (ЖДКА)

Түйінді сөздер: аномалды орналасқан хордалар, митралдық қақпақша пролапсы, үшжармалы қақпақша пролапсы

Жүрек дамуының кіші аномалиялары (ЖДКА) – клиникалық және гемодинамикалық бұзылыстарысыз жүретін миокардтың және ірі тамырлардың туа біткен құрылымдық өзгерістері; кейінгі өмірде олар әртүрлі асқынулар тудыруы немесе жүрек-қан тамыр жүйесі және басқа ағзалар мен жүйелер ауруларының азымымен бітісіне жағымсыз үлестер қосуы мүмкін.

1987 жылы Нью-Йорк Жүрек Ассоциациясы тұқым қуалайтын коллаген бұзылыстарының классификациясын бекітті. «Жүрек дамуының кіші аномалиялары» деген терминді Ю.М. Белозеров (1993) және С.Ф. Гнусаев (1995) ұсынды [25, 26].

ЖДКА – эмбриогенез кезінде немесе кейіннен пайда болған жүрек пен ірі тамырлардың архитектурасындағы анатомиялық өзгерістер (бірақ ақау емес). Әртүрлі авторлардың пікірінше, ЖДКА жиілігі 2,2-10% құрайды. Соңғы жылдары ЖДКА жиілігі көбейді (68,9%), оның себебі – эхокардиография әдісін диагностикада кеңінен қолданумен байланысты.

ЖДКА жиі жүрек аритмиясы және өткізгіштігінің бұзылуы, синус торабы әлсіздігі синдромы, пароксизмальды тахикардия және вегетативті дисфункция синдромы сияқты жағдайлармен қатар жүреді. Балада ЖДКА табылғанда – педиатр оны диспансерлік бақылауға алуы керек.

Жүрек дамуының кіші аномалияларының **этиологиясы** – тұқым қуалайтын дәнекер тінді дисплазиясы – оның әр түріндегі гендер пенетрациясының өзара айырмашылықтары. Генетикалық мәні бар кіші аномалияларға митральды қақпақша пролапсы (МКП), сол қарыншалық хордалардың қалыпсыз орналасуы жатады. Кейбір ЖДКА-лар (ашық сопақ терезе, ұзын Евстахи клапаны) баланың онтогенетикалық дамуында, бірте-бірте, мүлдем жоқ болып кетуі мүмкін.

Дәнекер тіндік құрылымдар жүрек «қаңқасының» рөлін атқарады және клапан аппаратының, тамырлардың негізін құрайды. Ал, дисплазияның өзі – орган функциясын бұзатын жасушалар ауытқуларының (дифференциациясы, микроқұрылымы, метаболизмі бұзылысының) салдары. Көбінесе жүректің кіші ауытқулары басқа жүйелер, ағзалар мен тіндердің осыларға ұқсас кіші аномалияларымен қатар жүреді, бірақ көп жағдайда олар (жүректен басқа ауытқулыр) бірден анықтала қоймайды. Оның себебі – тексеруші маман (кардиолог) тек жүректің құрылымдарын ғана қарап, эхокардиографияда іштің басқа ағзаларын бұл тәсілмен (аппаратпен) тексере алмайды.

ЖДКА пайда болуында көп факторлардың үлесі бар, оларды *сыртқы* және *ішкі* факторлар деп атайды. Сыртқыларға жүкті әйелдің диетасы, ауруы, жүктілік кезіндегі ішілген дәрі-дәрмектер, радиация, темекі, алкоголь және стресс әсерлері

жатады. Ішкі факторларды: тұқым қуалаушылық, генетикалық және хромосомалық ауытқулар құрайды.

ЖДКА жіктелуі. Қазіргі уақытта С.Ф. Гнусаев ұсынған классификация (2001 жылғы, өзгертулермен) қолданылады.

1. Локализациясы және түрлері:

- *жүрекшелер мен жүрекшеаралық қалқа:* төменгі қуыс вена клапанының пролапсы, ұлғайған Евстахий клапаны, оң жүрекшеге ашылады, эндокард қатпары 10 мм-ден астам; ашық сопақ терезе, оң жүрекшедегі жүрекшеаралық қалқаның шағын аневризмасы;

- *үш жармалы қақпақша (ТК):* септалдық жарманын оң қарыншаға қарай 10 мм-ге ығысуы, оң жақ атриовентрикулярлық тесіктің кеңеюі, ТК пролапсы;

- *өкпе артериясы:* өкпе артериясы өзегінің дилатациясы, қақпақша жармаларының пролапсы;

- *қолқа:* аздап тарылған не кеңіген қолқа түбірі, Вальсальва синустарының дилатациясы, екі жармалы қолқа қақпақшасы, қақпақшаларының ассиметриясы және пролапсы;

- *сол қарынша (СК):* трабекулалар және/немесе хордалардың (көлденең, ұзына бойлық, диагональды) қалыптан тыс орналасуы, қарыншааралық қалқаның кіші аневризмасы, қарынша аралық қалқаның жоғарғы үштен бір бөлігіндегі систолалық жота мен қарыншаның шығару жолының деформациясы;

- *митралдық қақпақша (МК):* МК пролапсы, алдыңғы немесе артқы жарма хордаларының эктопиясы, аномалды орналасқан папиллярлық бұлшықеттер.

2. Асқынулары және жүре-бара пайда болатын өзгерістері: инфекциялы кардит, кальцификация, миксоматоз, қақпақшалар жармаларының фиброзы, хорданың үзілуі, жүрек ырғағы бұзылуы.

3. Гемодинамика сипаттамасы: регургитация^{1*}, оның дәрежесі, қан айналымы жеткіліксіздігі, өкпе гипертензиясы.

Жиі кездесетін ЖДКА түрлері:

– *Митральды қақпақша пролапсы (МҚП).* МҚП – сол қарынша жиырылуы кезінде қарынша қуысына екі жармалы қақпақшаның біріне бірі жабыспай салбырауы, соның салдарынан жүректе турбулентті ағым пайда болуы. Пролапстың бірінші және екінші дәрежелі кіші аномалиясы жиі кездеседі. Кейде, екінші, әсіресе, үшінші дәрежелі пролапс қан айналымының бұзылуына әкеледі.

ЖДКА-тің екінші түрі – сол қарынша қуысындағы қосымша хордалар (СКХ). Қарынша қуысының ішінде дәнекер тінінің немесе қарыншаның және қарынша аралық қалқаның қабырғаларына бекітілген бұлшықеттердің қосымша жіптерінің болуымен көрінетін аномалия. Әдетте олар клапанның жармаларына бекітіледі.

^{1*} - клапандар арқылы өтетін қанның кері қарай ағылуы; олар митралдық, аорталық, үшжармалы клапандар регургитациясы деп бөлінеді.

Көбінесе қосымша СҚХ ұлдарда кездеседі. Олар жеке, біреу ғана болуы, немесе көп болуы мүмкін. Орналасуы қан ағымының бойымен, не оған көлденен немесе диагональмен. Жүрек шуының естілу күші де осыған байланысты болады. Хордалар аритмия тудыруы мүмкін, сондықтан ондай науқастар кардиологтың бақылауында тұруы керек.

Ашық сопақша терезе (АСТ). Қалыпты жағдайда – бір жасқа дейінгі балада 2-3 мм-лік саңылау болуы. Егер саңылау диаметрі 5 мм-ден артық болса, ол туа біткен жүрек ақауына теңестіріледі. Диаметрі 7-9 мм регургитациясы болса, онда спорт немесе басқа физикалық жүктемелер үшін өте ауыр және болжамы белгісіз.

ЖДКА басқа нысандары: жүрекше және қарынша аралық қалқаның аномалиясы (аневризмасы), екі жармалы қолқа қақпақшасы, өкпе артериясының кеңеюі және ұзарған Евстахи клапаны. Олар баланың спорттық жаттығуларға төзімділігін анықтау үшін маңызды. Бұндай бала ауыр жаттығуларды көтере алмауы мүмкін [27, 28, 29].

Клиникасы. Клиникалық тексеруде жүрек аномалиясын табу қиын. Аускультацияда көбінесе қысқа систолалық шу ғана естіледі, оның сипаты баланың дене қалпына қарай өзгеріп тұрады. Кішігірім ауытқулардың белгілері мен жүрек ырғағының өзгерісі тек эхокардиография мен ЭКГ-да анықталады.

ЖДКА көптеген висцеральдық органдары дисплазияларының бір түрі ғана. Оның клиникалық және морфологиялық белгілері де полиморфты болады, демек өзгерістер басқа жүйелерде де – көбінесе теріде, қаңқада, ішкі органдарда, нейровегетативті жүйеде және т.б. орналасады.

Негізі, ЖДКА бар екені бала өмірінің бірінші жылында байқалады және табылады. Жаңа туған нәрестелерді емізгенде, жуындырғанда немесе дене қозғалысы көп болғанда – кейін өтпелі цианоз, мұрын-ерін үшбұрышының сұрлануы немесе көкшілденуі, ентігу немесе жүректің жылдам соғуы пайда болуы мүмкін.

СҚХ синустық тахикардияның себепші факторы бола алады. Үш жармалы қақпақшаның бос жабылуына байланысты қанның регургитациясы немесе оның ашық сопақша терезесі өкпе қан айналымының уақытша тоқырауына әкелуі мүмкін, ол кезде азғана физикалық жүктеменің өзі де ентігумен білінеді.

Көбінесе жүректің дамуындағы кішігірім ауытқулар гормоналды өзгерістер кезінде (жасөспірімдік, жүктілік) байқалады.

Жасөспірімдерде гормоналды өзгерістер мен дененің жылдам өсуі кезінде жүректің жылдам соғуы, әлсіздік сезімі, кардиалгия, жұтынғанда өңеште бөгде зат тұрғандай сезім болуы, физикалық белсенділіктің төмендеуі, вегетативтік-тамырлық дистонияның көріністері пайда болуы мүмкін.

ЖДКА-мен қатар кездесетін басқа ағзалардағы *кіші аномалиялар:*

Остеоартикулярлық жүйе: астениялық дене бітімі, кеуде қуысының кифоздық немесе сколиоздық деформациясы – ішіне майысқан немесе томпайған кеуде сүйегі, тегіс арқа, қанат тәрізді жауырын, омыртқаның ювенилдік остеохондрозы, спондилолистез, буындардың гипермобилділігі, буындардың

сублаксациясы, ұзына бойлық не көлденең жалпақ табан, сандали саңылауы, нәрестелерде аяқ-қолдардың О және Х-тәрізді деформациясы кездеседі.

Тері: жұқа, онай жарақаттанатын, гиперэластикалы, әжімделген; *тамырлар:* эхимозға бейімділік, мұрынының жиі қанауы, телеангиэктазиялар, эластикалық артериялардың қапшықты аневризмасы, бұлшықет артерияларының патологиялық бұралуы, тері астындағы айқын веноздық тор, иректелген, варикозды веналар.

Көру ағзасы: көгілдір склера, миопия, астигматизм, гиперметропия, көз қылилығы, көздің шыны тәріздес, ағзасының дислокациясы және сублюксациясы.

Бет: беттің айқын асимметриясы, құлағы қалқан, шығыңқы, кисайған мұрын қыры, маңдай мен мойын аймағындағы шаштың төмен қарай өсуі.

Ауыз қуысы: қисық, готикалық қатты таңдай.

Тыныс алу органдары: трахеобронхиальды дискинезия, өкпедегі буллалар, бронхоэктаздар, трахея мен бронхтар деформациясы; *асқазан-ішек жолдары:* өңеш кардиясы жеткіліксіздігі, өт қалтасы денесінің немесе мойынының деформациясы, өт жолдарының дискинезиясы, диафрагманың өңештік саңылауының жарығы, тоқ ішектің қосалқы ілмегі, ішек дивертикулы, асқазан-ішек жолдарының птозы.

Бүйрек: нефроптоз, бүйрек дистопиясы, бүйрек пішінінің өзгеруі, мегауретер.

Жүйке жүйесі: энурез, сөйлеу кемістігі, гемикрания.

Басқалары: кіндік сақинасы кеңдігі, не төмен орналасуы, қосымша емізік, жамбас мүшелерінің птозы.

Жасөспірімдерде жиі сколиоз, жалпақ табанның әртүрлі формалары, буындардың гипермобилділігі және поликистоздық бүйрек ауруы кездеседі.

ЖДКА-да жиі кездесетін комбинациялар: гастроэзофагеальды рефлюкс, өт қалтасының бүгілуі, мегауретер.

Нейровегетативті шағымдар да жиі кездеседі – жүрек аймағындағы ауырсыну, эмоция тұрақсыздығы, шаршау. Мұндай бала жедел респираторлық инфекциялар, тонзиллиттермен жиі ауырады.

Асқынулары: әдетте сирек кездеседі (2-4%) [30, 31].

Диагностикасы. Жүректе аускультацияда «шулар» естіледі. Диагнозды нақтылау үшін баланы осы күнгі аппараттық тексерулерден өткізу қажет. Олар:

- **Жүректің ультрадыбыстық доплерэхокардиографиясы** (Допплер-ЭхоКГ)
- **Кеуде қуысы мүшелерінің рентгенографиясы**
- **Электрокардиография (ЭКГ)** Кішігірім жүрек аномалиялары үшін электрокардиография (ЭКГ) негізінен аритмияны диагностикалау және олардың генезін анықтау үшін қолданылады. Миокардтың резервтік қабілетін бағалауға және өткізгіш жүйенің жасырын патологиясын анықтауға мүмкіндік беретін физикалық төзімділікті анықтайтын сынақтарды қою өте маңызды. Қосымша импульстік жолдар барын трансөңештік кардиостимуляция сынағы арқылы анықтауға болады
- **Холтерлік жүрек мониторингі**

- **Физикалық ауыртпалықтармен жасалатын функциялық сынақтар (велоэргометрия және т.б)**
- **Қан қысымын тәулік бойы мониторинг**

Емі. ЖДКА – бақылауды және аздаған түзетуді қажет ететін ерекше синдром. Баланы емдеу гемодинамика бұзылыстары бар болса ғана қажет. Ем көбінесе консервативті.

– **Дәрі-дәрмексіз ем:** вегетативті синдром айқын болса әуелі күнделікті режимді қалпына келтіру қажет. Баланы стресстерден және физикалық ауыртпалықтардан қорғалау керек. Сонымен қатар, массаж, емдік жаттығулар, су процедуралары тағайындалады, егер қажет болса - психолог кеңесі.

– **Дәрілік ем** жүрек ішілік қан айналысының елеулі бұзылыстары немесе басқа ақзалардың көптеген аномалиялары болса тағайындалады. Сонымен қатар, дәрілік терапия курсы коллаген түзілуін ынталандыратын препараттармен, гликозаминогликандардың (ГАГ) бұзылған синтезі мен катаболизмі корректорларымен жүргізіледі. Ем комплексі ішінде витаминдер, микро- және макроэлементтер (мыс, мырыш, магний, марганец, темір) болуы керек.

– **Хирургиялық ем.** Өмірге қауіп төндіретін асқынуларда ғана немесе ауыр гемодинамикалық бұзылыстарда қажет. Мысалы, ашық сопақша терезенің үлкен диаметрінде (0,7-0,9 мм) және жүрекшелер, қарыншааралық қалқаның үлкен аномалияларында, клапандар пролапсының 3-сі дәрежесі және ауқымды регургитациясы болса, хирургиялық ем жасалуы тиіс.

Болжамы. Жүрек дамуындағы кішігірім аномалиялар көп жағдайда науқастың денсаулығына ешқандай әсер етпейтіндіктен, болжам әрдайым дерлік қолайлы деуге болады. Елеулі ЖДКА-сы бар бала кардиологтың, қажет болса, кардиохирургтың үнемі бақылауында тұруы қажет.

2.1. АНОМАЛДЫ ОРНАЛАСҚАН ХОРДАЛАР (АОХ)

Жүректің қарынша қуысында аномальды орналасқан хордалар (негізінен) дәнекер тіні дисплазиясы синдромының бір түріне жатады.

Жүректің дамуындағы кішігірім аномалиялардың бұл түрлерінің шынайыдан айырмашылығы, олар папиллярлы бұлшықеттерден атриовентрикулярлық қақпақшаларға емес, жүрек қарыншасының бір қабырғасынан екіншісіне немесе бір папиллярлық бұлшықеттен екіншісіне, немесе папиллярлы бұлшықеттер мен қарыншалардың қабырғалары арасында орналасады.

Бұл патологияда жүректе шулар болады, осының өзі кейде дифференциалды диагностикалық қиындықтар тудырады.

1969 жылы М.Лам митральды қақпақшаның *chordae tendineae* таралу морфологиясы мен орналасуына сүйене отырып, АОХ-дың жаңа классификациясын жасады:

1) папиллярлы бұлшықеттерді байланыстыратын хордалар;

- 2) папиллярлы бұлшықеттен сол қарыншаның қабырғасына дейін созылатын хордалар;
- 3) қарыншалардың қарама-қарсы екі қабырғасының арасында орналасқан хордалар.

АОХ терминологиясында әртүрлі анықтама бар; олар «трабекула», «псевдохорда», шетел әдебиетінде - «аномальды жолақ» және «жалған сіңір» (false bandon) деп аталады [32].

Сол қарыншаның диастолалық толтырылу параметрлері хордалардың орналасуына байланысты екені белгілі болды. Сонымен қатар, АОХ жүрек ішілік гемодинамиканың, геометрияның, сол қарыншаның (СК) систолалық және диастолалық функцияларының және жүректің электрлік тұрақтылығы бұзылуы себептерінің бірі болуы мүмкін деп саналады.

Эхокардиография (ЭхоКГ) бойынша АОХ төрт тобын ажыратады: **базалдық**, артқы папиллярлы бұлшықетті немесе артқы қабырғаның бұлшықет қабатын және қарынша аралық қалқаның базалдық бөлімдерін байланыстыратын; **медианалық** қарыншааралық қалқаның ортаңғы үштен бір бөлігін сол қарыншаның артқы қабырғасымен қосатын; **апикалдық**, қарынша аралық қалқаның төменгі үштен бір бөлігін және сол қарыншаның артқы қабырғасының диафрагмалық бөлімдерінің арасын қосатын; сол қарыншаның (СК) қуысында **бірнеше** хордалар болуы мүмкін, ал оң қарыншада олар сирек кездеседі.

Белгілі ғалымдардың пікірінше, «аномалды орналасқан хордалар» (АОХ) термині осы патологияның ерекшеліктеріне сай келеді. Сол қарыншаның аномалді орналасқан хордаларының (СК АОХ) жиілігі 3,4 - 88,3% -ға дейін.

Хордалардың (трабекулалардың) жіктелуі олардың ұштарының сол қарыншаның қабырғаларына бекіну критерийіне негізделген.

Бекіту нүктелері бір секцияда орналасса, онда хорда **көлденең**, іргелес бөлімдерде орналасса ол – **диагоналдық**, ал хорда жүрек ұшынан басталып базалды кесіндіге дейін жетсе – ол **ұзына бойлық** деп аталады [33].

А.А. Корженков (1991) хордалардың топографиялық классификациясын кеңейтіп, толықтырды [34]:

A - диагоналды хордалар 1) диагоналды-медиана, 2) базалды-медиана;

B – 1) көлденең хордалар: 2) көлденең-апикалды, 3) көлденең-медианалық;

Г – ұзына бойлық;

D – бірнеше АОХ.

АОХ гемодинамикалық мәні бар. Олар қалыптағы ламинарлық қан ағымын турбуленттік ағымға әкелсе, онда жүрек ішілік гемодинамикаға айтарлықтай теріс әсер ете алады.

Әртүрлі локализацияда естілетін функционалдық шулардың 2/3-і, сол қарыншалық АОХ-ға байланысты.

Аускультацияда олар жүрек ұшындағы «хордалық шиқыл» сияқты ерекше систолалық шумен сипатталады, кейде ол туа біткен жүрек ақауының шуына да ұқсайды.

СҚ АОХ клиникалық маңызы – олар кейде импульстерді өткізудің қосымша жолына айналуы мүмкін және өткізу жолдарының аномалиясы болса макро-қайта ену (makro-reentry) механизмі арқылы қозу айналымына қосымша жол ашуы; мысалы, WPW синдромындағы қосымша өткізгіштік жолдары.

Әсіресе сол қарынша трабекулаларының көлденең локализациясының аритмогендік ролі бар. Олар WPW синдромы мен қысқарған P-Q интервалы синдромы түріндегі қарыншаның ерте қозу синдромын шақыруы мүмкін.

Осылайша, АОХ сол қарынша миокардына қосымша жүктеме түсіріп, ерте диастолада миокардтың жеткіліксіз босаңсуына байланысты сол қарыншаның диастолалық дисфункциясын, диастолалық толтырылудың өзгерту қаупін тудырады. Көптеген АОХ сол қарыншаның функционалдық күйіне үлкен әсер етеді, орталық - базалды және медианалықтар сирек, ал ең аз әсерлісі – апикалдық АОХ [35,36,37].

2.2. ЖҮРЕК КЛАПАНДАРЫНЫҢ ПРОЛАПСТАРЫ

Пролапс жүрек клапандырының бәрінде де кездеседі. *Ол жүрек клапандары жармаларының систола (митралдық, трикуспидальдық), не диастолада (қолқа, өкпе артериясы клапандары) қан толқынының қысымынан (итеруінен) жабылып және жабылған күйінде кейін қарай майысып созылуының шамадан артық болуы.* Мысалы, митралдық клапанның екі (алдыңғы және артқы) жармасы қарынша миокардының систоласында шеттері бір-біріне жабысып, митральдық тесікті түгел жабады; осы бойда жармалардың астынан соққан қан толқынының итеруімен клапан сол жүрекше қуысына қарай (изолиниядан 3мм-ге дейін) майысуы мүмкін, алайда митралдық тесік систола аяқталғанша ашылмай, жабық күйінде тұрады. Ал, егер митралдық клапан жармаларының арасы қан толқынының әсерінен ашылып кететін болса, онда қолқа арқылы жүрек сыртына кететін қанның бір бөлігі сол жүрекшеге (кейін қайтып) өтіп кетеді – осы жағдай митралдық жетіспеушілік ақауына ұқсас, демек ол «жүрекшілік қан айналысын» бұзады (бұл митралдық регургитация деп аталады). Аускультация кезінде регургитация систолалық шу түрінде, ал пролапстың өзі систолалық тырсыл дыбысымен естіледі.

Жүрек клапандары пролапстарының ішінде де бала денсаулығына нұқсан келтретін, өмір сапасын төмендетін әртүрлі проблемалар болады. Оларды жиі туғызатын митралдық клапан пролапсының түрлі сатылары мен дәрежелері. Бұл туралы осы тараудың жалғасында жазылған.

Ал, жүректің басқа клапандарының пролапстары сирегірек кездеседі, олардың ішіндегі жиілеу түрі үшжармалы (трикуспидальдық) клапан пролапсы. Жалпылай айтқанда жүрек клапандары пролапстарының негізі олардың құрылымдық -қызметтік жетіспеушілігінде. Біраз жағдайда пролапстардың басқа патологиялармен де, әсіресе вегетативті дисфункциялармен байланысы анықталды.

Жүрек клапандары дамуының кіші аномалияларының ішінде қолқа клапандарының қалыптағыдай үшжармалы емес екі жармалы болып қалыптасуы кездесіп тұрады. Бірақ бұл пролапс емес. Екі жармалы клапан болғанда балада

көбінесе осы патологияға тән шағымдар және аускультацияда дыбыстық феномендер бола қоймайды. Диагнозы ЭхоКГ-да оңай анықталады. Егер екі жармалы қолқа аномалиясы бар екені белгілі болса, онда бала кардиологтың бақылауында тұрғаны дұрыс.

2.3. МИТРАЛДЫ ҚАҚПАҚША ПРОЛАПСЫ (МҚП; І34.1)

Митралды қақпақша пролапсы (МҚП) – систола кезінде митралды клапан жармаларының сол жүрекшеге қарай майысуы, көтерілуі; алайда, МҚП түсінігіне митралды қақпақшаның кез келген қайырылуы емес, оның жабылу тұсынан (сызығынан) 3 мм-ге тең, не онан да көбірек майысуы жатады. Біраз зерттеушілердің тұжырымы бойынша, систолада МҚ 3 мм-ге дейінгі қайырылуы қалыпты жағдайға жатады.

Гемодинамика бұзылысы мүмкін жағдайда МҚП митралдық қақпақша жеткіліксіздігі ақауына ұқсас (регургитация). МҚП бар балалардың 2-4%-да жүрек ритмі бұзылысы, инфекциялы эндокардит, кенет өлу синдромы, үдей беретін қан айналысы жетіспеушілігі, МҚ-асты хордалардың үзілуі сияқты асқынулар кездеседі. Сонымен бірге МҚП бар балада вегетативті нервтік және психоэмоциялық өзгерістер мен ауытқулар кездеседі

Жіктелуі. Қазіргі уақытта митралды қақпақша пролапсының барлық варианттары *біріншілік (идиопатиялық)* және *екіншілік (жүре пайда болған)* болып бөлінеді. Біріншілік пролапста митралды қақпақша жармаларының сол жүрекшеге қарай қайырылуының дәнекер тінінің немесе сол жүрекше қуысын тарылтатын жүрек дерттерімен байланысы жоқ. Яғни, біріншілік МҚП өзіндік нозология және генетикалы детерминантталған. Екіншілік МҚП жүрек-қантамыр ауруларының (жүректің ишемиялық ауруы, дилатациялы не гипертрофиялы кардиомиопатия, жедел ревматикалық қызба және дәнекер тінінің жүйелі дисплазиясы, миокардиттер т.б.) салдарынан дамиды. Бұл жағдайда МҚП клиникасы негізгі дерттің ағымына байланысты.

Екіншілік МҚП себептері 5-кестеде көрсетілген.

Эхокардиография (ЭхоКГ) әдісі аускультацияда байқалмайтын пролапсты анықтауға мүмкіндік берді («жалған» немесе «мылқау» МҚП), осының арқасында кейінгі уақытта бұл синдромның әлдеқайда жиі кездесетіні анықталды.

Кесте 5. Баладағы екіншілік МҚП негізгі себептері

Дерттер тобы	Даму тетігі	Аурулар
Дәнекер тінінің жүйелі дисплазиясы дерттері	Клапан стромасында қышқыл мукополисахаридтердің жиналуы әсерінен оның жармалары мен хорда жіпшелерінің миксоматозды өзгеріске ұшырап, атриовентрикулярлық тесіктің кеңеюі.	Марфан, Элерс-Данлос, эластикалық псевдоксантома синдромдары
Жүрек дерттері	Сол қарынша қабырғаларының жиырылуы мен босаңсу реттілігінің бұзылысы, қақпақша – қарыншалық диспропорциялар	Миокардит, ревматикалық қызба, кардиомиопатиялар, туа біткен жүрек ақаулары
Нейро-эндокриндік және метаболикалық аурулар	Митралды қақпақша жармаларының және қақпақшаастылық аппараттың вегетативтік иннервациясы өзгерістері	Вегетативті-қантамырлық дисфункция, невроздар, истерия

Таралымы. Балалардағы МҚП жиілігі өте айнымалы (Г.М.Құлниязова, 2007). МҚП 9-15 жас аралығында жиі тіркеледі (Алматы қ. – 8,0%, Р.С.Майтбасова, 1998); мектеп алды жасындағы балаларда сирек, ерте жастағы балаларда МҚП қыздар мен ұлдарда бірдей жиілікте, ал 9 жастан жоғары қыздарда жиірек тіркеледі (5:1); 1-14 жас аралығында МҚП алуан түрлі кардиологиялық патологияның 10%-ын құрайды [31,бет.8,38].

МҚП бар баланың көбінде митралды қақпақшаның тек алдыңғы жармасының қайырылуы байқалады. Балаларда митралдық, үш тармақты және қолқа қақпақшаларының қатар, қосарласқан пролапсы да кездеседі.

Патогенезі. Митралдық қақпақшаның пролапсы, оның миксоматозды дегенерациясы жайындағы гипотезалар бірнешеу. МҚП негізі – қақпақшалардың миксоидтық дегенерациясы болып табылады. Миксоидтық дегенерацияда коллагенді талшықтар ыдырап, олар қышқыл гликозо-аминогликандармен (ГАГ) алмасады. Зерттеулердің нәтижесі бойынша клапан зақымдануы біріншілік, яғни тұқым қуалаушылық деп есептеледі. Пролапсы бар қақпақшаларды гистологиялық зерттеулердің 94%-да олардың спонгиозды қабатының қалыңдауы және 83%-да қақпақшалардың фиброзды қабатының азаюы, не жоқ екені анықталған. МҚП-да митралды қақпақшалардың миксоматозды өзгерісі, әдетте, спонгиозды қабатта кездеседі.

Электронды микроскопияда коллагенді фибрилдер мен эластикалық талшықтардың миксоидты материалдармен еркін лизосомаларға ыдырауы анықталған, яғни олардың матрикс-көпіршіктерге («matrix-vasiclus») айналғаны табылған. Митралды қақпақшаның миксоматозға ұшыраған жерлерін

гистохимиялық зерттегенде МҚП бар аурулардың 73%-да қышқыл ГАГ жиналғаны анықталған, олардың негізгі құрамы гиалурон қышқылынан тұрады. Бірақ, осы бөліктерде коллагеннің I және III типтері болмаған, коллагендердің жасалуын қадағалайтын гендердің де мутациясы анықталмаған.

Кейбір зерттеушілер МҚП біріншілік түрінің негізінде қақпақша жармаларының, жіпшесінің, атриовентрикулярлық сақина құрылысының туа біткен минимальды ауытқуы жатады, ал уақыт өте келе гемодинамикалық әсерлер салдарынан болған кішкене жарақаттардан коллагеннің III түрі шамадан тыс жасалынады деп жорамал айтады.

МҚП пайда болуында конституционалдық факторлардың маңызы, оның дәнекер тінінің туа біткен жүйелі кемістігімен және психовегетативті патологиялармен байланысы дәлелденген.

МҚП бар ауруларда дәнекер тінінің диспластикалық белгілері алуан түрлі болуы мүмкін, бірен-саран мезенхималдық ауытқулардан, дәнекер тінінің тұқым қуалайтын айқын синдромдары – Марфан, Элерс-Данлос, Холт-Орам, трихоринофалангеалдық, көптеген лентиго (Leopard синдромы) және басқаларға дейін [39,40,41].

Соңғы жылдары МҚП-ң нейроэндокриндік және/немесе вегетативтік дисфункциялармен байланысы да дәлелденген. МҚП бар ауруларда қарынша аритмиясы болса, ол адреналин экскрециясының жоғарылығымен қатар кездеседі. Ауруларды жекелеп тексергенде, олардың 2/3 бөлігінде тәуліктік зәрдегі норадреналиннің мөлшері жоғары болған. Ал, қандағы β-эндорфиндер деңгейі төмен екені көрсетілген (С.С. Нүсіпбекова, 2007). Осы патогенетикалық тетіктер МҚП-ы бар ауруларда үрейлі-депрессивтік дисвегетативтік көріністермен қосарласу мүмкіндігін түсіндіре алады. МҚП-ы бар ауруларда, сонымен қатар, тері капиллярлары мен микроциркуляцияның өзгерістері анықталған.

Митралды қақпақшалардың морфологиясын тексергенде, елеулі митралдық регургитациясы бар ауруларда митралды қақпақша жармаларының айқын қалыңдауы және митралды тесіктің кеңеюі (аурулардың 67% және 29%-на сәйкес), сонымен қатар митралды қақпақшаның артқы жармасының сол жүрекшеге қарай майысуы(3 мм артық) анықталған [42, 43].

Клиникасы. Біріншілік МҚП клиникалық белгілері әртүрлі, көпқырлы және белгілі бір жүйелікпен білінеді. Ондағы кездесетін синдромдар тобын:

- 1) тек митралды қақпақша жармаларының пролапсы;
- 2) мезенхималдық ауытқулар (аномалиялар) симптомдары;
- 3) вегетативтік дисфункциялар белгілері – деп бөледі

Бұл, тек жорамалды сипаттық бөлу, әріқарай әр симптомның генезі өзінше бөлек.

МҚП бар ауруларға ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ (М,В-режим, доплер ЭхоКГ), 24-48 сағ бойы холтерлік ЭКГ- мониторинг жүргізу қажет.

Баладағы МҚП-ң клиникалық–инструменталдық сипаты б-кестеде келтірілген (В.Г. Майданник, 2002) [6, б. 288].

Кесте 6. Балалардағы МҚП клиникалық-аспаптық сипаты

МҚП белгілері	Белгілердің кездесу жиілігі, %	
	Rokicki et al., 1995	Kumar, Sahasranam, 1951
Жүректегі шу және орта систолалық сыртыл	85	61,7
Кеуде қуысындағы ауыру сезімі	31	97,7
Жүрек соғуын сезіну	40	-
Естен танып кету (синкопе)	40	-
Шаршағыштық	22	-
Ентігу сезімі	10,5	-
Астеникалы конституция	20	67
Готикалық таңдай	-	55
Сколиоз	-	55
Кеуденің жадағайлығы	-	46,7
Ішке майысқан кеуде	-	20
«Тік» арқа синдромы	-	50
Ритм мен өткізу бұзылыстары	67	16,7
Жүрек көлеңкесінің өзгерісі	-	8,3

МҚП-ң анық психопатологиялық феномені – психовегетативтік пароксизмдер. Шетел әдебиетінде ол үрей ұстамалары, зәресі кету шабуылдары немесе зәре бұзылыстары деп аталады. Олар аяқ астынан басталатын және қайталанатын айқын үрейлік күймен, қалың соматовегетативтік қорқыныштармен, сонымен қатар естен танумен (синкопе) сипатталады.

Біріншілік МҚП диагнозында жүрек аускультациясының маңызы зор. МҚП 60-85% жағдайында аускультацияда апикальды систолалық шу және жеке систолалық сыртыл естіледі, олар пациенттің вертикалды күйінде, функционалдық және психоэмоционалдық жүктемелерде үдей түседі.

Сыртылдар жүректің бір жерінде, жүрек ұшында өте жиі естіледі, ал басқа жақтарға таралмайды, естілу қаттылығы II тоннан артық емес. Сыртылдар МҚП сол жүрекше ішіне қарай қақпақша жармалары барынша майысқанда, жіпшелерінің шамадан тыс кернелуінен пайда болады. Біріншілік МҚП бар балалардың 23%-да орта систолалық шу естіледі, ал кеш систолалық шу – 4%-да, орта және кеш систолалық шулар бір мезгілде – 5%-да және пансистолалық шу – 6%-да болған.

МҚП диагнозын қоюдағы маңыздысы – кешенді клиникалық-инструменталдық тексеру нәтижелерін дұрыс талдау. Біріншілік МҚП

диагностдық критерийлері 7-кестеде берілген. Олар негізгі және қосымша критерийлерден тұрады.

Кесте 7. МҚП-ы диагнозының баладағы клиникалық-инструменталдық критерийлері

Негізгі	Қосымша
1. Орта және кеш систолалық сыртыл, кеш систолалық шу 2. Жүрек ұшындағы орта систолалық сыртыл 3. Жүрек ұшындағы кеш систолалық шу 4. Митралдық сызықтан төмен митралдық қақпақша жармаларының систолалық ауытқуы 5. Митралдық регургитацияның голосистолалы шуы	1. Жұмсақ, тұрақты емес кеш систолалық сыртыл және жүрек ұшында систолалық шу 2. МҚП бар аурулардың жақын туыстарында МҚП-ң және дәнекер тінінің диспластикалық стигмаларының болуы 3. Психовегетативтік синдром 4. Митралдық регургитациямен немесе онсыз митралдық жармалардың систолалық ауытқуы (2 мм және одан аз) 5. Митралды сақинаның (тесіктің) кеңеюі, қақпақша жармаларының қалыңдауы, қолқа түбірінің кеңеюі 6. Рентгендік: жүрек өлшемі кішірейген немесе үлкейген (регургитация болғанда), формасының өзгеруі, өкпе артериясының томпаюы 7. Q-T ұзаруы, T инверсиясы, жүрекшелік және қарыншалық экстрасистолиялар

МҚП диагнозын қою үшін 2 негізгі белгі ЭхоКГ зерттеу нәтижесімен дәлелденсе жеткілікті. МҚП диагнозын, сонымен қатар 1 негізгі, үш қосымша белгі табылса да қоюға болады [6, б.289, 44, 45, 46].

Негізгісі болмай, тек қосымша белгілері болса, диагнозды МҚП синдромы деп қана қояды. Сонымен, «МҚП синдромы» термині келесі белгілер табылған ауруға қойылады: кеуде қуысында ауыру сезімі, жүрек соғуы, ентігу, жылдам шаршағыштық, бас ауыру, басы айналу, естен танулар, үрей және қорқыныш сезімі, зәресі кетулер. Осылайша, қақпақшаның «мылқау» (яғни аускультациялық мәліметтерсіз) пролапсын МҚП синдромы түсінігімен белгілейді.

Біріншілік МҚП-дағы клапан жармаларының пролапсіне (майысуына) әкелетін қосарласқан бірнеше факторлардың маңызы болатыны анық. Олар дәнекер тінінің кемістігі, қақпақшалардың аздаған аномалиялары, қақпақша-қарыншалық диспропорцияның туындауы, гемодинамикаға әсерін беретін психологиялық ерекшеліктермен вегетативті дисфункциялар.

Диагноз қоярда клиникалық-аспаптық нәтижелердің клиникалық мәнділігін ескерген жөн және диагнозда МҚП типін көрсетіп (біріншілік, екіншілік), сонымен қатар МҚП синдромын да бөлу қажет [47, 48].

Емі. МКП бар бала митралдық регургитация, айқын реполяризация мен жүрек аритмиясы болмаған жағдайда физикалық жүктемелерді көтере алады. Дәрігер бақылауында бірақ қимыл-ойындарға шектеу қоймай, белсенді өмір сүруіне болады. Ал шағымдар мен негізгі белгілері анық болса, қимыл белсенділіктерін азайтқан жөн.

Асқынбаған МКП-сы бар балаға кешенді, дәрісіз ем тағайындайды: тиімді күн тәртібі; психо-, физиотерапия, сумен жасалатын процедуралар, массаж, инелік рефлексом.

Медикаментозды ем вегетативтік бұзылыстарды емдеуге, миокард нейродистрофиясының алдын алуға, инфекциялық эндокардиттің алдын алу мақсатына бағытталады. ЭКГ-да миокард реполяризациясының өзгерісі бар балаларға жүрек етінде алмасу үрдістерін жақсартатын дәрілер (рибоксин, элькар, милдронат, аспаркам, кокарбоксилаза), үрей, қорқыныш сезімінде седативті дәрілер (валериана, Павлов микстурасы және т.б.), транквилизатор (седуксен, ноофен, фенибут, грандаксин) тағайындайды.

β -адреноблокаторларды тағайындаудың көрсеткіші – жиі, топталған, ерте (R типті T-ге) қарыншалық экстрасистолалар, әсіресе Q-T интервалының ұзаруы және оның тұрақты реполяризациялық бұзылыстармен қосарласуы; обзиданның тәуліктік мөлшері 0,5-1,0мг әр 1кг дене салмағына, ем 2-3 ай және одан да ұзақ мерзімге тағайындалады, дәрі беруді біртіндеп тоқтатады [49].

Қақпақшалық аппараттың айқын морфологиялық өзгерістерінде, егер бактериемия қаупі бар хирургиялық шаралар (тіс жұлу, тонзилэктомия және т.б.) жасалса, инфекциялық эндокардиттің антибиотиктермен алдын алу қажет [50].

2.4. ЖҮРЕКТЕГІ ОРГАНИКАЛЫҚ ЖӘНЕ ФУНКЦИОНАЛДЫҚ ШУЛАР

Жүрек шуларын **функционалды** және **органикалық** деп бөледі.

Функционалды шулар деп эндокардтың анатомиялық терең өзгерістеріне байланыссыз шығатын шуларды айтады. Органикалық шулар анатомиялық өзгерістер, эндокардтың бұзылуына, миокард және перикардтың, ірі қантамырларының дерттеріне тән болады.

Естілу, пайда болу фазасына қарай жүрек шулары *систолалық*, *диастолалық* және *толассыз* деп жіктеледі.

Шудың шығу себебі көп жағдайда жүректегі қан жүрісі жолы тарылуына, кедергіге байланысты. Осы тарылыс тұсында қан ағысының қысымы жоғарылайды, сөйтіп әртүрлі дыбыспен сипатталатын шу шығады. Қан өткеліндегі қысым градиенті жоғары болса, сол жерде тар саңылауда (клапан ақауы, не қантамыры, ж.б. бөгет) қанағысы шуының дыбысы жоғары тембрмен сипатталады. Ал, егер, керісінше қан жолының тарылу дәрежесі төмен болса, қысым градиенті де (айырмашылығы) төмен болады, демек обструкция үлкен болмаған соң шу да бәсең дыбыспен шығады.

Функционалды немесе физиологиялық шулар негізінде систолалық болады. Олар нәрестелер мен сәбилердің 80% кездеседі, кейін естілмей жоқ болып кетуі

мүмкін. Көбінесе функционалдық шулар баланың алғашқы алты айында, 3-6 жасында және пубертаттық кезеңде (10-12 жастарында) кездеседі.

Функционалдық шулардың ең жиі себебі миокардты жүрек клапандарымен байланыстыратын хордалық жіптердің біреу-екеуінің қалыптан тыс орналасып, көлденең не қиғаш жатуы; оларды «қосымша хордалар» деп атайды. Өкпе артериясының тұсында естілетін пульмоналдық шулардың себебі баланың өкпе артериясының құрылысы мен орналасу ерекшелігі (оң қарыншаның өкпелік конусының саңылауынан шығатын өкпе артериясының кеудеге жақын орналасуынан шыққан шу). Митралдық функционалдық шулардың шығу себебі вегетативтік нерв жүйесінің реттеушілігі бұзылысынан, жүрек етіндегі дистрофиялық өзгерістерден (интоксикация, қабынудан қалған) т.б., атриовентрикулярлық саңылаудың толық жабылмауына соқтыратын себептерден болады. Функционалдық шулар жүректен тыс процестер – анемиялар, бронхопульмоналдық лимфа торабының, болмаса тимустың, ірі қантамырларды қысуынан да пайда болады.

Функционалдық және органикалық шуларды айыра білу үшін 8-кестені пайдалануға болады.

Кесте 8. Функционалдық және органикалық систолалық шулардың аускультациядағы ерекшеліктері

Шулардың дыбыс ерекшеліктері	Функционалдық	Органикалық
Тембрі Ұзақтығы	жұмсақ, белгісіз, «музыкалық» қысқа, систоланың аз бөлігін қамтиды	қатаң, дөрекі, үрлеген, ұзын, систоланың үлкен бөлігін, не түгел қамтиды
Иррадиациясы	жүрек сыртына тарамайды	жүрек аймағына, оның төңірегіне жақсы тарайды
Жүктеме сынына өзгеруі	недәуір өзгереді, көбінесе әлсірейді	аз өзгереді, өзгерсе тек күшейе түседі
Тондармен байланысы	байланысы жоқ	байланысы бар

Алайда, систолалық шулардың органикалық болатынына да негіздер жеткілікті. Бұларды систолалық *аластату* шулары және *голосистолалық* (пансистолалық немесе регургитациялық) шулар деп бөледі. Аластату шуларын естілуі қаттылығына қарай *crescendo-decrescendo* (естілуінде қаттылана түсуі, не керісінше қаттылығы, бәсеңдеп естілуі) деп бөледі. Яғни жүректің 1-ші тонынан кейін шу шығуының екі ортасындағы қысқа мезеттегі айырмашылық (изовольюмиялық жиырылу). Систолалық аластату шуы қолқа, не өкпе артериясы

клапанының стенозында, ЖАҚА не қолқа коарктациясында – қарынша ішінен шықпай қалған қанның қалдығының шуы.

Голосистолалық шудың басталуы 1 тонмен бірге пайда болуына байланысты - оның естілуі де бірден, паузасыз. Олар ҚАҚА, митралды не үшжармалы клапандар пролапсында кездеседі. Кешігіп шығатын регургитациялық шу митралдық клапан пролапсындағы кеш шығатын систолалық сыртылдан кейін естіледі.

Шулар көп жағдайда қантамыры (артериялар) бойында, яғни қан жүрісі бағытында естіледі. Мысалы, аластату шуы – жүректің жоғарғы жағында қолқа тұсында, ал голосистолалық, митралдық клапан пролапсына байланысты шу – митралдық клапан проекциясында, яғни жүрек ұшында анық естіледі.

Ерте шығатын диастолалық, яғни протодиастолалық шу қолқа, не өкпе артериясы клапандарының регургитациясына тән. Диастоланың ортасында естілетін шу ЖАҚА, ҚАҚА-де қанның кері қарай жүрісіне, болмаса, жүректе жүре бара дамыған митралдық, не үшжармалы клапанның анатомиялық стенозына тән.

Толассыз естілетін шулар да патологияның белгісі, олар жүрек циклының ұзына бойында (систола, диастола және солардың арасындағы паузаларда да) естіліп тұрады. ААӨ (ашық артериялық өзек) осы шудың классикалық үлгісі, толассыз естілетін шу кейде қолқа коарктациясында кездеседі. Органикалық шулардың және бір нақты белгісі – жүрекке пальпация жасағанда алақан астында *бала кеудесінің дірілі* сезілуі.

Сонымен жүрек ритмінің бұзылыстары, аускультацияда естілетін шулар мен басқа феномендер (мысалы, систолалық сыртыл, 3-4 тон естілуі, пульс ерекшеліктері, артериялық, кейде венадағы қан қысымы, т.б.) жиі практикада кездеседі. Олардың кейбіреуі бірден – ақ байқалып, естіліп тұрса, кейбіреулері баланы шешіндіріп, асықпай нақтылықпен тыныш бөлмеде қарап, оның анамнезін, шағымдарын, басқа бір белгілерін іздестіруді керек етеді. Қажет болса, лабораториялық сынақтар қою: аппараттық (ЭКГ, ЭхоКГ, пульсоксиметрия, рентген, КТ) тексеру түрлерін жасауға тура келеді.

Болжамы зиянсыз функционалдық шу деп тұжырым жасау үшін де әртүрлі симптомдарды іздестіріп, олардың жоқ екеніне көз жеткізу қажет. Кейбір баланың бет әлпетінде дисморфоз белгілері бар болса, сау балаға тән жанары мен жүзіндегі жарқындық, ойнақшу, күлу, қызығу (ойыншықтарға, т.б.) сияқты қылықтардың шықпауы да дәрігер үшін «күдікті» белгілер.

Диастолалық шулардың шығуына органикалық негіз тән. Шуларға орынды түрде баға беруде жоғарыда көрсетілген белгілермен қатар, функционалдық шулардың жүре бара әлсірейтінін, әлде мүлдем жоқ болып кететінін де ескеру керек. Кейде органикалық шулардың жай естілетін жағдайлары да болады [51].

Сұрақтар:

1. Жүрек дамуының кіші аномалиялары түрлерін атаңыз?
2. Жүрек дамуының кіші аномалияларын ерте анықтау тәсілдері?
3. Жүрек қақпақшаларының пролапстары деген не?
4. Қосымша хорда деген не?
5. Жүрек дамуының кіші аномалияларының клиникалық маңызы және емі?

Түйінді сөздер: артериялық қан қысымы, вегетативтік дисфункциялар, артериялық гипотензия, артериялық гипертензия, кардиометаболизмдік синдром

Вегетативтік дисфункциялар синдромы (ВДС) – жүрек- қантамырлар, ішкі ағзалар мен ішкі секреция бездерінің орталық және перифериялық нерв жүйесінің біріншілік не екіншілік өзгерістеріне байланысты вегетативтік реттелулері бұзылыстарымен сипатталатын функционалдық хал-жағдайлар.

Балаларда, әсіресе мектеп жасындағыларда жиі кездеседі, таралу жиілігі әртүрлі 20% – 78,2%-ға тең. ВДС-ын «вегетативті дисфункция синдромы», «вегетативті невроз», «вегетативті дисрегуляция», «нейроциркуляторлы дистония», «гиперкинетикалық синдром», «дисвегетоз» деген басқаша көптеген терминдермен атай береді. Алайда, оны «нейроциркуляторлы дистония» (НЦД) деп кардиологтардың атауы – ВДС-ның жүрек-қантамырлық жекеленген вариантына теңеуі. Клиникада оның гипертензиялық, гипотензиялық және аралас түрлерін айырады. Сондықтан да ВДС деген термин НЦД-ға қарағанда әлдеқайда кең мағына беріп, жүрек, қантамырлардан басқа жүйелердің де көптеген, кейде өзара, қатынас, өзгерістері барын көрсетеді. Олар: нәресте кезден басталып жасөспірімдік кезінде айқын білінетін терілік өзгерістер, терморегуляция бұзылыстары, цефалгиялар, тыныс алу өзгерістері (псевдоастма, гипервентиляция, т.б.), ішек-қарын (диспепсия, не ауырсыну сипатымен), өт (дискинезия), зәр шығару дисфункциясы, вегетативті криз, эмоциялы-аффектілі реакциялар (үрей, ашу, депрессия), синкопе (талып кету). ВҚД проблемасын зерттеуде белгілі үлес қосқан ғалымдар – А.М.Вейн, Н.А.Белоконь, Е.А.Надеждина, ж.б., Қазақстанда Педиатрия және Бала хирургиясы Ғылыми орталығы қызметкерлері.

3.1. АРТЕРИЯЛЫҚ ҚАН ҚЫСЫМЫ ӨЗГЕРІСТЕРІ

Артериядағы қан қысымы (АҚ) – қан жүрісінің, яғни, гемодинамиканың маңызды көрсеткіші, оның қалыпқа сәйкес көрсеткіші – тіндер мен ағзалардың қанмен толық қамтамасыз етіліп тұрғанының белгісі. АҚ деңгейінің өзгерістері организмнің әртүрлі хал-жағдайына сай (физиологиялық, патологиялық) болатыны белгілі. Негізінде АҚ қалыптасуына басты 4 фактордың шешуші рөлі бар. Олар:

- 1) *Жүрек миокарды күші (насосық қызметі);*

- 2) *Периферияның қан ағымына жалпы қарсыластығы;*
- 3) *Айналыстағы қан мөлшері;*
- 4) *Қантамырлар іргесінің серпінділігі (тонусы).*

Осы факторлардың жағдайын мейлінше реттейтін тетіктерді нейрогуморалдық және гуморалдық деп, ал олардың әсерін - прессорлық және депрессорлық деп бөледі.

Орталық нерв жүйесі (ОНЖ) бойында – жұлыннан бастап, одан жоғары қарай ми қыртыстарына дейін АҚ деңгейін реттеуге қатынасатын күрделі құрылымдар бар. Бұл құрылымдарды өзара байланыстыратын вегетативтік нерв жүйесі, әсіресе оның симпатикалық бөлігі. Қолқада, каротидтік синустарда, ұйқы артерияларында орналасқан барорецепторлар импульстерді нерв талшықтары, одан әрі аксондары арқылы сопақша мидағы қантамырларын «қозғаушы» орталығына жеткізеді. Ал, – кейін қарай, – периферияға симпатикалық талшықтар импульстерді вегетативтік ганглилер арқылы жүрекке, қантамырларына және ішкі ағзаларға түсіреді.

АҚ жоғары деңгейін төмендетуге бағытталған *афференттік импульс* барорецепторлар арқылы сопақша миға түседі, осыдан кезеген нервті қоздырады, демек, одан жүрек соғуының жиілігі сирейді. Одан кейінгі, төмен қарай бағытталған *эфференттік импульс* бүйрекүсті бездеріне жетеді және ондағы түзіліп жатқан катехоламиндер деңгейін азайтады. Сөйтіп қантамырлар тонусы босайды, шеткі қарсыласу бөгеті әлсіреп, АҚ көрсеткіші деңгейі төмендейді.

Ал АҚ, керісінше, төмендеп кеткен жағдайда осы бірнеше буынды импульстен болған әрекеттер симпатикалық белсеністі жоғарылатады, бірақ одан кезеген нерв қозбайды. Сөйтіп жүрек соғысы жиілеп, АҚ деңгейі жоғары көтеріледі. Нейрогендік механизмдердің АҚ-ын реттеуі гуморалдық факторлардың іске қосылуымен байланысты жасалынады [52].

АҚ реттелуінің гуморальдық механизмдері.

Олар: катехоламиндер-норадреналин мен адреналин-симпатоадренал жүйесінің медиаторлары мен гормондары. Бұлардың физиологиялық әсерлері - эфференттік жасушалардың рецепторлары арқылы іске асады. Осы рецепторлардың екі түрі бар:

1) *альфа-адренорецепторлары* (α_1 және α_2) изотиптері;

2) *бета-адренорецепторлары* (β_1 және β_2) изотиптері. Бұлар адреналин мен норадреналиннің әсеріне әртүрлі жауап береді. Мысалы α_1 -рецепторға келген стимуляция артериолалардың спазмын шақырады, сөйтіп АҚ жоғарылайды. Рецепторлардың орналасқан жері – артериолалар мен миокард іргесінде. Ал α_2 -рецепторларына келген стимуляция басқаша, симпатикустың жауабын төмендетіп, басады, олардың орналасқан орны да, солитарлық жолдағы синапстар (норадреналин бөлінуін әлсрету жолымен) да бөлек.

Сондай-ақ β -рецепторлары жүреkte, бүйректің юкстамедулярлық аппаратында орналасқан, жүрек ритмін жиілетіп, автоматизмін, импульстерді өткізуін күшейтеді және ренин секрециясын жоғарылатады. β_2 -рецепторлары қантамырлар іргесінде орналасқан жазық бұлшықеттерге әсер етіп, артерияларды кеңітеді. Симпато-адренал жүйесінің медиаторлары, әсіресе адреналиннің

әрқилы, көптеген басқа факторлармен байланысты АҚ реттеуін күрделі жолдармен іске асырады. АҚ регуляциясында *дофамин* үлкен роль атқарады, ал дофаминнің өзі норадреналиннің алдындағы ізашары екені белгілі. Өзінің рецепторлары арқылы ол бүйрек қан айналысын және натриурезді реттейді; АҚ тыныштық кезде норадреналин әсерімен, ал қимылдағанда және эмоциялық қозғалыста адреналин әсерімен өзгереді.

АҚ регуляциясында *имидазол* рецепторларының үлкен маңызы бар. Бұл рецепторлар сопақша мида және бүйректің проксималды арықшаларында орналасқан. Катехоламиндермен өзара байланысы жоқ, импульс алып қозғандағы нәтижелері АҚ деңгейін төмендетеді, бүйректегілері – калий-натрий насосы арқылы тұздар мен судың кейін қарай сорылуын азайтады.

Ренин-ангиотензин жүйесі (РАЖ). РАЖ құрамасына кретін факторлар жүрек, ми, бүйректе, қолқада түзілетіні белгілі. Ал, осы РАЖ факторларының өздерін айналыста жүретін (қан циркулясымен) және орнықты (локалды, жергілікті) деп екіге айырады.

Циркуляцияда айналыммен жүретін РАЖ факторлары қатарына ренин, ангиотензиноген, ангиотензин-І, ангиотензин-ІІ және ангиотензиндер қызметіне қажет көптеген спецификалық (арнайы) рецепторлар жатады. Бұлардың ішінде тек қана ангиотензиногенге әсері бары - ренин (ренин аспаргил протеазасы). Осы рениннің көптеп жасалатын орны бүйректің юкстамедулярлы аппараты, ал белсенділігі Na^+ иондарының концентрациясымен және артериолалардағы β -адренорецепторларға әсері бар симпатикалық нерв жүйесінің әрекетімен айқындалады.

Ангиотензиноген – α_2 -глобулин – негізінен бауырда жасалады. Ренин осы ангиотензиногенге әсер етіп, оны ангиотензин І-ге айналдырады, содан ангиотензин-І айналыстағы қанға түседі. ААФ (ангиотензин аударушы фермент) энтоцелий жасушаларының мембранасында орналасқан. Ол айналыстан келген ангиотензин-І мен қосылады, сөйтіп ангиотензин-ІІ пайда болады. Ангиотензин-ІІ, өз әсерін арнайы қабылдайтын спецификалық рецепторларға тікелей әсер жасап, қантамырлары – яғни артериолалардың спазмын шақырады, демек осы вазоконстрикциядан АҚ жоғарылап кетеді. Бұл арада әдейі ақпарат: ангиотензин ІІ жүректе ААФ және рениннің қатысуынсыз – ақ өзі жасала беруі мүмкін.

Ангиотензин ІІ альдостерон секрециясын да күшейте алады, осының өзі натрий мен судың тіндерде іркіліп, онан әрі айналыстағы қанның көлемін өсіріп, АҚ-ның жоғары көтеріле беруіне елеулі үлес қосады.

АҚ реттеуде циклдық нуклеотидтердің ерекше ролі бар. Олар: аденозинмонофосфат (цАМФ) және гуанинмонофосфаттар (цГМФ) – жасушаларға кейбір гормондар мен биологиялық белсенді заттардың әсерін жеткізіп жарастырушы қызметін атқарысады. β -адренорецепторлардың стимуляциясы цАМФ-тың жасушадағы концентрациясын көбейтеді, ал α -адренорецепторлар стимуляциясы – цАМФ-ның, цАМФ-ның жасушада көбеюі миокардтың жиырылуын күшейтеді, жүректен шығатын қанның мөлшерін арттырады, РААЖ белсенділігін жоғарылатады. цАМФ-ның көбеюі вазоконстрикцияны және перифериялық қарсыластық деңгейін жоғарылатады. Соңғы онжылдықтардағы ғылыми ізденістер арқасында қантамырлары

эндотелиінің АҚ-ын реттеуге көлемді үлес қосатыны анықталды. Эндотелии вазоконстрикция вазодилатацияны реттейтін және про-антиагреганттық әсері бар қосындыларды түзеді. Солардың ішінде эндотелиді релаксациялаушы фактор – азот оксиды (NO-ның) мағынасы зор.

АҚ реттеуде простагландиндердің (ПГ) қатынасы бары дәлелденген, олардың түзіліп шығатын жерлері тұла бойда, ішкі ағзада, бүйректе орналасқан. ПГЕ мен ПГА фракциялары қантамырларын кеңітеді, ал ПГЕ_{2α}, керісінше, спазм шақырып, олардың саңлауын тарылтады.

Бұлардан басқа калликреин-кинин жүйесі де АҚ қалыптастыруға үлес қосады. Бұл жүйенің әсері АҚ жоғарылағанда оның деңгейін төмендетеді, яғни симпатoadренал жүйесі мен РАЖ белсенісінде, керісінше, төмендететін депрессорлық әрекеті айқын.

Сонымен гемодинамиканы жеткілікті мөлшерде қамтамасыз ететін АҚ деңгейі және оның өзгерістері депрессорлық, прессорлық байланыстарымен айқындалады. Жоғарыда көрсетілген төрт физиологиялық факторлардың рет-ретімен функциясын атқару жолында әртүрлі көптеген басқа жүйелердің өзара қарым-қатынасы және күрделі патологиялық, физиологиялық байланыстары АҚ көрсеткіштеріне нақты үлестерін қосатыны айқын [53, 54, 55].

3.2. БАЛА ЖӘНЕ ЖАСӨСПІМДЕРДЕГІ АРТЕРИЯЛЫҚ ҚАН ҚЫСЫМЫ КӨРСЕТКІШТЕРІ

Туғанына 30-40 күн болған нәрестеде систолалық артериялық қан қысымы (САҚ) - шамамен 80мм/сб, диастолалық (ДАҚ) – 40 мм/сб тең. Онан кейін, әрбір жаста САҚ мен ДАҚ орта есеппен 2мм/сб көтеріледі.

Сонда:

систолалық көрсеткіш $80+2*n$,

диастолалық көрсеткіш $40+2n$; n- баланың жылмен есептелген жасы.

Осы принциппен АҚ көрсеткішіне жасына сәйкес қалыптағы баға беру оңай: 5 жастағы балада АҚ- 90/50, 10 жастағыда-100/60, 15 жаста-110/70 мм.с.б тең. Әрине, бұл көрсеткіш жасына қарай; Массасы ,бой ұзындығына сәйкес және де $\pm 5,0$ мм с.б қалыптың жоғарғы және төменгі шегімен АҚ деңгейін бағалауға болады.

3.2.1. Баланың артериялық қан қысымын өлшеу шарттары:

1. Баланың ыңғайлы отыруы; қорқу-толқуы (ақ халатқа, манжетка-манометрге, т.б.) болмау керек, қан қысымын өлшеуді 3-4 минут бойы тыныш отырған соң бастайды.

2. Баланың қолы мен жүрегі үстел үстінде бір деңгейде болуы қажет.

3. Манжетаны (баланың жасына сай манжетка) дұрыс, оны шынтак бүгілісінен 2 см жоғары орналастыру (қолы мен манжетке арасына саусақ сиюы) керек.

4. Пульс барын пальпациямен анықтап, фонендоскопты шынтақтың ішкі жағындағы тері бүгілісіне қояды.
5. Сфигмоманометр вентилін жауып, манжетке ішіне пульс жоқ болғанша ауа кіргізеді (сынап бағанасын бала жасына сәйкес САҚ-нан шамамен 30 мм жоғары көтереді).
6. Вентильді ашып, онан ауаны жайлап (2 мм/сек) шығарады.
7. Осы бойда фонендоскоппен шынтақ артериясын тыңдайды және манометр көрсеткішімен салыстыра бақылап отырады.
8. Бірінші рет жүрек тондары естілгенде, манометр көрсеткішін систолалық қысым көрсеткіші деп жазады.
9. Тондар естілуі жоқ болған шкалаға келгенде, оны диастолалық қысым көрсеткіші деп жазады.
10. АҚ өлшеуде алдымен баланың оң қолындағы көрсеткішін анықтайды; егерде оң қолда АҚ деңгейі жоғары болса, қан қысымын сол қолында да, екі аяқта да өлшеп анықтау керек.

Қан қысымын екі не үш рет (арасында 2-3 минут өткізіп) өлшейді. Сөйтіп, екінші, үшінші нәтиженің орта көрсеткішін жазады. Баладағы АҚ деңгейінің қалыпқа сәйкес екенін, не өзгерісі барын нақты анықтау үшін бір апта ішінде оны тәуліктің бір уақытында (мысалы, 12:00-13:00 арасында) үш күн қатарынан өлшеу керек. АҚ-ын тәулік бойы мониторлау және лабораториялық, компьютерлік тексерулер – қажетіне қарай .

3.2.2. Артериялық қан қысымын тәуліктік мониторлау (АҚТМ)

АҚТМ – артериялық қан қысымын тәулік бойы өлшеу. Бір тәулік ішінде САҚ және ДАҚ монитормен 100-110рет – өлшеніп жазылады. Нәтижесінде тәулік бойы пациенттің қан қысымы көрсеткіштеріне баға беріледі. Ол түн мен күн бойындағы қан қысымы көрсеткіштерінің ерекшелігін, жай тәсілдерде тіркелмей кететін гипертензия не гипотензияны тіркеу арқылы, оның құбылуларының кезін табу арқылы диагнозды дәлдеу, ем өзгерісін, уақытын белгілеу, ауруға берілген терапияның нәтижесіне баға беру, ж.б. үшін жасалады.

Балаға АҚТМ-лау қажеттілігі АҚ әр өлшегенде жиі өзгеруі, «ақ халат гипертензиясына» күдік туғанда да бар. Ал АҚТМ жасауға қарсы көрсеткіштер болымсыз және жоққа жақын.

АҚТМ жасаудың көрсеткіші оның қандай себеппен және не үшін екеніне байланысты:

- амбулаторлық жағдайда, күнұзақта еркін жүрген кезіндегі АҚ өзгерістерінің ерекшеліктерін байқау үшін;
- ауруханада, жай қимыл-ойындар мен үйреншікті психоэмоционалды жүктемелердегі АҚ деңгейін анықтау үшін;
- ауруханадағы ем-шаралар әсерін байқау үшін;
- ауруханада еш физикалық, не психоэмоционалдық ауыртпалық жасамағандағы АҚ көрсеткішінің динамикасын байқау үшін (АҚ аномалиясын, эндогендік өзгерістері мен ритмін анықтау үшін);

– әртүрлі ауыртпалықтарға (дене қимылдары немесе психикалық-эмоциялық әсерлерге баланың реакциясының сипатын анықтау үшін).

АҚТМ жасаудың әдіс-тәсілдерін, манжетканың размерін, баланың монитормен жату, ұйықтауының, ж.б. кездегі тәртіптерін түсіндіретін арнайы дайындығы бар қызметкер қамтамасыз етеді.

АҚТМ нәтижелерін талдауда:

- a) тәулік бойғы; күндізгі, түндегі САҚ, ДАҚ медианасын, пульстік АҚ есептейді;
- b) гипертензия уақытының индексін шығарады;
- c) АҚ ауытқуларын, САҚ, ДАҚ орташа және шеткі көрсеткіштерін, олардың жиілігін есептейді;
- d) тәуліктік индекс – АҚ түнгі төмендеулерін, олардың жиілігі варианттарын анықтайды;
- e) АҚ таңғы-таңертеңгі кездегі жоғарылауын не төмендеуін байқайды (04.00-10.00-ға дейін).

Осы уақыттағы жоғарылау дәрежесі мен төмендеу жиілігін анықтайды (үлкен кісілердегі инсульт, инфарктылар болу қаупі де таңғы-таңертеңгі көрсеткішпен тығыз байланысты болатыны табылған). АҚ деңгейінің (гипотониялық, немесе гипертониялық) толқуларының тәулік ішіндегі кезеңдерін тауып, талдау – диагнозды нақтылауға және ем түрін, кезеңін анықтау үшін де, АҚТМ маңызы үлкен [56].

3.3. ВЕГЕТАТИВТІК ДИСФУНКЦИЯЛАР СИНДРОМЫ

Вегетативтік дисфункция (ВД) бала жасында жиі кездеседі. ВД 7-17 жастағылардың арасында 30,0-78,0% құрайды. Қазіргі кезде бұрынғы вегето-қантамырлық дистония, нейроциркуляторлық дистония (НЦД) деп атайтын синдромдар жүрек-қантамырлар және вегетативті нерв жүйесі дисфункциясымен ұштасатын артериялық гипер-, гипотензиялар- олардың аралас түрлеріндегі кардиологиялық синдромдар деп түсінілуі тиіс.

Сонымен ВД нозологиясы бөлек патология емес – ол көптеген аурулардың басталуындағы жалпылама синдром; оның этиологиясы полигенді-мультифакториалды, созылмалы дерттердің 90-95%-да ұшырасады. Полигенді деген түсінік тұқымдағы бірнеше гендердің аздаған мутацияларының қосындысы (аддиктивтілік), мультифакториалдық деген түсінік көптеген факторлардың (әсіресе сыртқы орта факторларының) – экология, климат, стресстер, инфекциялар, тағам түрлерінің жағымсыз әсерлерінің біріккен әрекеттерін білдретін ұғым. Алайда полигенді ауруларда да жанұялық-отбасылық бейімділік болады. Осы бейімділік жүрек-қантамыр ауруларының бірқатарында (АГ, Аг, жүректің ишемиялық ауруы, атеросклероз), өкпе-бронх аурулары, (созылмалы обструктивті бронхиттер, бронх астмасы), асқазан-ішек патологиялары (ойық жара, гастродуодениттер, ушыққан ішек синдромы, диспепсиялар), бауыр-өт (өт-тасы, холангиттер панкреатиттің кейбір түрлерінде, созылмалы холициститтер),

несеп-зәр жүйесі (зэртас ауруы, пиелонефриттер, т.б.) аллергиялық және аутоиммунды патология, тері-шырышты қабат патологиялары мен терморегуляцияның бұзылысы, цефалгиялар, вегетативті қызба мен аффектілік реакцияларда да кездеседі. Соңғы жылдары отбасылық патологиялардың да маркерлері табылуда.

3.3.1. Вегетативті нерв жүйесінің (ВНЖ) жалпы сипаты

ВНЖ ішкі ағзаларды, қантамырлар және ішкі секреция бездерін нервтермен қамтамасыз етеді, сонымен бірге ВНЖ осы ағзаларды синапстық байланыс жолы арқылы орталық нерв жүйесімен (ОНЖ) де жалғастырады.

ВНЖ құрылымы ОНЖ-нен басталып, периферияға қарай жүреді. Сол құрылым жолында *ганглиялар* (вегетативтік нерв түйіні), *нейрондар* (нerv жасушасы) және *талшықтар* (ОНЖ-нен шетке – ағзаларға, тіндерге қарай бағытталған вегетативтік импульсті өткізуші) болады.

ВНЖ орталықтары жұлында және бас миында орналасқан. Олар *сегментарлық* (төменгі) және *сегментүстілік* (жоғарғы) деп бөлінеді. Сегментүстілік орталықтар ми қыртыстарында, гипоталамусте, мишықта, ми бағанында жатады. Осы төңіректе *лимб жүйесі* де көрші орналасқан. Бұл жүйеге кретіндер: таламус, гипоталамус, гиппокамп, ми күмбезі, емізігі; бұл жүйеде вегетативтік, соматикалық және эмоциялық реакциялардың интеграциясы қалыптасады. *Сегментарлық* (төменгі) орталықтарда нейрондар, рефлекс доғасы орналасады. Орналасқан жеріне қарай оларды *милық* (бульбарлық) және *жұлындық* (кеуде-белдік және сегізкөздік) деп бөледі.

ВНЖ перифериялық орталықтары ішкі ағзаларды нервтермен қамтамасыз етеді және жергілікті ерекше вегетативтік нерв жасушалары, рецепторларымен де сипатталады. Бұл орталықтардың өзі ОНЖ-іне тәуелді, бірақ біраз жағдайда тәуелсіз реакция бере алатыны да анықталды.

ВНЖ *симпатикалық* және *парасимпатикалық* деген екі бөлімнен тұрады.

Симпатикалық нервтер ағзаларға, жасушаларға импульсті қоздырушы (күшейтетін) әсер береді, ал парасимпатикалық нервтер тыныштандыратын (әлсірететін) әсерге ие (кесте 9).

Кесте 9. Симпатикалық және парасимпатикалық нервтердің ағзалар жұмыстарына беретін әсерлері

Ағза	Вегетативті нерв жүйесі	
	Симпатикалық	Парасимпатикалық
Көз қарашығы	Кеңітеді	Кішірейтеді, тарылтады
Бездер (тер безі емес)	Секрецияны азайтады	Секрецияны күшейтеді
Тер түзетін бездер	Секрецияны күшейтеді	Иннервациясы жоқ
Жүрек	Соғуын жиілетеді және күшейтеді	Соғуын сиретеді және әлсіретеді

Ішкі ағзалардың жазық бұлшық еттері	Босаңсытады	Жиырылтады
Коронарлық емес қан тамырлары	Босаңсытады	Иннервация әуелден жоқ
Коронарлық тамырлар	Кеңітеді	Тарылтады
Сфинктерлер	Тонусын арттырады	Босатады

Парасимпатикалық нервтер әсерін *ацетилхолин* медиаторы арқылы, симпатикалық *норадреналин* мен *адреналин* арқылы өткізеді. Жалпы вегетатикалық қызметтерді өзара теңестіріп тұратын факторлар симпатикалық және парасимпатикалық нервтер деп саналады; осылармен бірге *анималды нерв жүйесінің* де елеулі қатынасы табылған. Демек вегетативті және анималдық аппарат нервтік-тегісеттік (бұлшықеттік) әсерлерді бірігіп жасайды; соның ішінде анималдық нерв жүйесі көру, есту, иіс сезу, дәм айыру, сипау-жанасу (тактильдік) сияқты қабілеттерді сезіп-білу және еріксіз жасалатын жазық ет қимылдарын қамтамасыз етеді (қорғаныс, рефлекс қимылдары).

ВНЖ мен анималдық нерв жүйесі ішкі ағзалардың жұмысын ретпен келістіреді, олардың өзі әртүрлі – висцеро-висцеральды, висцеросоматикалы, соматовисцералды рефлексстер жолдарымен жасалады. Осы рефлексстердің барлығы да ОНЖ-не түгел жеткізіліп тұрады (лимб жүйесіне). Соның арқасында вегетативтік, анималдық және эмоциялық реакциялар әр баланың (әр кісінің) әдейі бағыттталып жасалатын тиісті жауап-қимылдарын қалыптастырады. Олар жоғарыдан төмен қарай – орталықтан периферияға қарай- иерархиялық принциппен жүреді. Осындай келісімді шартпен жүретін және қалыптасқан нейрондар ісі баланың (кісінің) әртүрлі әсерлерге (стресстерге) сәйкес шығатын қорғаныс, эмоциялар түріндегі жауабын бағыштап (координациялап) отырады.

3.4. ВЕГЕТАТИВТІК ДИСФУНКЦИЯЛАР СИНДРОМЫ

ВДС клиникасы, диагностикасы – ішкі ағзалар, ішкі секреция бездері, жүрек қантамыр, асқазан ішек, тыныс алу жүйелерінің вегетациялық регуляциясының бұзылыстары жинағы. Оның қалыптасып, сыртқа, клиникалық түрде білінуі біріншілік (тұқым қуалайтын бейімділік) немесе екіншілік (соматикалық патологиямен) ауытқуларымен және ОНЖ, ВНЖ бітісі мен құрамына (структуралық және жұмысына) байланысты.

ВДС-ының қазіргі кездегі белгілі этиологиялық факторлары:

- Жүктіліктің және туудың қолайсыз жағдайлары;
- ОНЖ наталдық травмасы не мойын омыртқаларының травмасы;
- Баланың өзіне тән психологиялық ерекшеліктері; үрейлену, депрессиялар;
- Психоэмоциялық қысылыс, кернеулер (жанұядағы жағымсыз оқиғалар, тәрбиелеу тактикасының бұрыстығы, сырттағы, мектептегі конфликтілер);
- ОНЖ жүре пайда болған травмалары, ісіктер, инфекциялар;
- Невртік-психикалық не физикалық зорығулар;
- Гипокинезия;
- Гормоналдық дисбаланстар;

- Жедел не созылмалы инфекциялық не соматикалық аурулар, ошақтар (тонзиллит, тіс жегісі, гайморит; т.б.);
- Темекі тарту, алкоголь, наркотиктер әсерлері;
- Мойын остеохондрозы, метеофакторлар; артық салмақ (масса), теледидар, компьютер ойындары [6,б.263]

ВДС клиникасында жүрек қантамыр жүйесі патологиясына тән белгілер басымрақ. Сондықтан көбінесе баланың шағымдарына қарап, АҚ деңгейіне мән беріп, кардиология саласындағы диагноз қойылуы жиі болады (артериялық дистониялар, олар туралы осыдан кейінгі тақырыптарда гипо-гипертензиялар әдейі баяндалады). Алайда диагноз қою жолында осы ВДС-ның басқа да варианттарында (жүрек қантамырлар жүйесіне тән шағымдарымен қатар) болатын: терідегі, тері бетіндегі өзгерістері; терморегуляция бұзылыстары, цефалгиялар; тыныс бұзылыстары (тіпті гипервентиляция феномені – псевдоастма ұстамасы), асқазан-ішек, бауыр, өт дисфункциялары симптомдары, диспепсия, не ауырсыну-түйілулері, несеп зәр шығару жолдарының патологиясына ұқсас шағым жиі кездеседі. Осылармен қоса, не басқаша білінетін вегетатикалық пароксизмдер («үрей», себепсіз қорқыныштар, эмоциялық-аффектілік бұзылыстар, синкопе – талып кетулер) де ВДС белгілеріне жатады. Жинастырып талдағанда ВДС диагнозын қою үлкен қиындықтар туғызады. Сондықтан да соңғы жылдарға дейін ауру синдромының сенімді критерилері құрастырылған жоқ.

3.5. БАЛАНЫҢ НЕГІЗГІ БІРІНШІЛІК ВЕГЕТАТИВТІК ТОНУСЫНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ

ВДС диагнозын қоюда функциялар динамикасының бағытын анықтау, сол үшін вегетативтік статус, вегетативтік тонус, вегетативтік реактивтілік және вегетативтік қамсыздандыру сияқты клиникалық инструменталдық әдіс, тәсілдермен және математикалық модельдер мүмкіндіктері бала вегетатикасының симпатикалық не парасимпатикалық сипаттамасын анық болжауға көмектесетіні белгілі болды. Олардың біразы кардиологиялық, неврологиялық клиникаларда қолданылуда: Кердо индексі, Р.М. Баевский индексі, Европа-Солтүстік Америка кардиологтары ассоциациясының жүрек ритмі түрлерінің төрт стандарты (1996, SDNN, SDANN, HRV индекс, RMSSD индексі), кардиоинтервалография, АҚТМ (қан қысымын тәуліктік мониторлау) [57, 58, 59].

Балада ВДС қалыптасуы қауыпының факторлары симпатикалық не парасимпатикалық реакциялары оның фенотиптік ерекшеліктерімен анықталады (кесте 10).

10-кесте. Баланың негізгі біріншілік вегетативтік тонусының диагностикасы

Шарттық белгі	Симпатикотония (әуелгі)	Ваготония (әуелгі)
Тері түсі	Ақшыл, қуқыл	Қызаруға бейім
Қантамырлар түсі	Қалыпты	Мәрмәр түстес, көкшіл
Тері майлылығы	Төмен, құрғақ	Бар, безеулік бөртпелер
Дермографизм	Ақшыл, не қызғылт	Қызыл түсті, айқын
Тоңғақтық	Қалыпта	Бар, қалтырау (суыққа)
Бөлмедегі қапырыққа шыдам	Қалыпта	Шағым аз, жоқ
Шөлдеу	Жиі	Сирек, жоқ
Жүрек соғу жиілігі	Бар, жиілеу (қалыптан)	Сирек, брадикардияға жақын
Есінен талып кету (синкопе)	Сирек, жоқ	Жиі болып тұрады
Кардиалгия	Сирек	Жиі
Транспортта жай таппау	Болмайды	Болып тұрады
Тыныс жетпеу сезімі	Болмайды	Жиі
Бастың ауруы	Сирек	Жиі
Артралгия	Сирек	Жиі
КТ, ЭКГ дегі PQ-интервалы	Қысқарған	Ұзарған
Вегетативтік тонус	Гиперсимпатикотония	Асимпатикотония ваготония

Кестеде көрсетілген ерекшеленген белгілер қорытындысын «біріншілік- (негізгі) вегетативтік тонус» дейді. Онымен баланың алдағы уақытта қандай патологияға бейім екенін шамалауға болады. Мысалы, жүрек қантамыр ауруларына отбасының бейімділігі бар балада ВДС алдымен лабильді артериялық гипер- /не гипотензиямен білінеді. Нәресте кезіндегі жиі құсулар, іш кебуі, диспепсия, іш ауруы, нәжіс тұрақсыздығы болғанда, кейін асқазан- ішек патологиялары даму мүмкіндігі көбірек болады. Осыған сәйкес вегетативтік реактивтілік, вегетативтік қамсыздандару қызметін анықтайтын әдіс тәсілдер (ортостатикалық сынақ, эмоциялық сынақ, медиаторлар деңгейін, β -эндорфин, серотонин мөлшерін анықтайтын, диагноз қою және ем нәтижесін екшелейтін) де

әдістері бар. Бірақ, қазіргі уақытта олардың маңызы ВДС диагнозы, не прогнозы үшін жеткіліксіз.

Емі: ВДС емі әртүрлі, бірақ әруақыт тиімді емес. Дегенмен, педиатрия мен терапияда тұрақты орын алған дәйекті ем жолдары бар. Олар кешенді, жүйелі, баланың жасына және синдромның клиникалық белгілеріне қарай, дәрігер мен бала жанұясының бірігіп жасаған амалдарына байланысты нәтиже береді. Бала жасында ВДС-ны медикаментсіз емдеу жолдары бірінші орында, ал дәрі-дәрмектер неғұрлым азырақ және тиімділігі жоғары болуы тиіс.

Медикаментсіз әдіс-тәсілдер: Үйіндегі тұрақты психоэмоциялық статус, бала жасына сәйкес режим, қимыл, ойындар, телефон, компьютер қарау уақыттары тәртіппен шектелуі тиіс. Спортпен айналысу да синдромның белгілері мен түріне қарай, бірақ әртүрлі жарыстарға қатысудың көрсеткіші анықталмаған. Психикалық-эмоциялық жүктемелер азырақ болуы, ұйқы дұрыс сапалы болуы керек; мектептегі әртүрлі жағымсыз (буллинг, т.б.) әдеттерден алшақтық қажет.

Синдромның белгілері мен түріне, дисфункциялар қайталауының жиілігіне қарай, диета-тағамдану дәрігердің бақылауымен; емдік гимнастика, физиоём, солардың ішінде:

- Мойын, омыртқа бағанына уалау (массаж)
- Артериялық гипотензия тұрақты болса – аяққа массаж
- Рефлексотерапия, физиотерапия, электр ұйқысы
- Гидротерапия, психотерапия

Дәрі дәрмекпен ем:

- Седативті дәрмектер (көк өскіндік-персен, т.б.);
- Көк өскіндік адаптогендер (элеутерококк, левзея, аралия, т.б.);
- Витаминдер, микроэлементтер;
- Метаболизмдік, ноотропты препараттар (пантогам, ноотропил, пирацетам, фенибут (ноофен) 1 айдан); осы дәрілердің әсерлері ВДС болжамына оң тиімділігі бар.
- Бас ішіне, ми микроциркуляциясына позитивті әсері бар препараттар – кавинтон, циннаризин, стугерон, трентал, пентоксифиллин;
- Транквилизаторлар, антидепрессанттар мен нейролептиктер – кей жағдайда, басқа емдерден әсер болмағанда;
- Ұйқы бұзылыстарында валериана, сасықшөп, соңғы онжылдықта шыққан сомнол, добросон, имован, т.б.

Басқа да әртүрлі дәрі дермектер көп, бірақ нақты «ваготония» не «симпатикотония» балада айқын болмайды, сондықтан медикаменттермен емдеуді симптомдық, тек қана педиатр, невролог, психотерапевтің баланың жеке ерекшеліктеріне қарай, негіздеп берген емі дұрыс.

Бала жасында вегетативтік қантамырлық криздер кездеседі (бас миындағы структуралардың, эмоциялық-психикалық, не эндокриндік-метаболизмдік өзгерістердің ерекшеленген көріністері). Олар көбінесе препубертаттық, пубертаттық кезеңдерде шығады. Криздердің симпато-адреналдық,

ваготоникалық, мигрень тәрізді және аралас түрін айырады. Әр жағдайда баланы төсекке жатқызып, бас жағын жоғарырақ ұстап, жедел дәрігер шақыру, белгілеріне қарай қажетті жедел шаралар жасау керек. Анамнезінде вегетативті дисфункцияның бар екенін анықтау да қажет.

Осындай жағдайда-вегетативтік криздерде маңызды мәселе-оларды *ажырату диагнозы*. Олар бронх демікпесі, іш ауруларының жедел, қатты асқынуы, гипертониялық криз, гипергликемиялық кома және басқа кезек күттірмейтін жағдайлардың белгілері болуы мүмкін.

Сонымен, вегетативті дисфункциялар синдромы және вегетативтік криздер емі әлі толық шешілмеген проблема. Бұлар тек педиатр, не кардиологтың емес, басқа да мамандықтардың психотерапевт, эндокринолог, невролог, терапевт, ж.б. ортақ мәселесі. Медициналық көмек ұйымдарында кешенді көмек шаралары алгоритімі – диагностика критерийлері, ем тәсілдері, қажетті дәрі-дәрмектер жиынтықтары бірден көрінетін жерде болуы қажет [60].

3.6. АРТЕРИЯЛЫҚ ГИПОТЕНЗИЯ

Артериялық қан қысымының қалыптан төмендеуін соңғы кезде гипотония демей (артериялық қан тамырының тонусы төмендеуімен емес), гипотензия (қанның сұйық бөлігінің артерия қабырғасына түсетін қысымы төмендеуі) деп дәлірек атайтын болды. Артериялық гипотензияның (Аг) Қазақстанда мектеп жасындағы балалар арасында тарау жиілігі 1979 ж. – 3,3% (В.В.Кожанов), 2001 ж. – 9,7% (Қ.Б.Абдрахманов). Статистика бойынша Аг жиілігі кейінгі жылдарда жиілей түсуде. Ересек адамдар арасындағы гипотензиялар мен олардың асқынулары бала кезінде басталған Аг салдары екені анықталды. Нейроциркуляторлық дистония, вегетативтік дисфункция синдромының гипотониялық түрі деген анықтамалар артериялық гипотензияның алғашқы сатылары болып есептеледі; кейбір зерттеушілердің көзқарасында бұл түсініктер жалпы бір мағынаны білдіреді (Н.А.Белоконь, Е.А. Надеждина, Е.В.Гембицкий).

Н.С.Молчанов жіктеуі бойынша (1966) Аг 1) физиологиялық; 2) патологиялық деп екіге бөлінеді.

Физиологиялық Аг-ның: а) жеке-дара өз басына сай түрі (қалпы); б) жақсы, қалың дамыған бұлшықеттерге байланысты гипотония (спортсмендерге тән); в) бейімделулық (бейімделу) түрі деп үш түрін ажыратады.

Патологиялық Аг: а) нейроциркуляторлық (біріншілік) гипотензия – тұрақсыз, анық тұрақты (гипотония ауруы), ортостаздық синдроммен ұштасатын; б) симптомдық (екіншілік) гипотензия – жедел ағымды, созылмалы, ортостатикалық синдроммен жүретін түрлерін айырады. Симптоматикалық Аг эндокриндік (Адисон ауруы), бүйрек ауруына, туа біткен жүрек ақауларының кейбіреулеріне тән [61].

Этиологиясы мультифакториалды; оның ішінде *эндогендік факторлар:* 1) тұқымындағы бейімділік (әсіресе анасы жағынан); 2) анасының осы балаға екіқабат кезіндегі Аг-сы және қан қысымының сол кезде төмен болғандығы; 3) өзіне тән психосоматикалық депрессиямен ұштасатын ерекшеліктері; 4)

вегетативті нерв жүйесінің реттеу қызметінің бұзылыстары, холинэргиялық әсерлердің белсенділігі; 5) пубертаттық кезеңнің проблемалары.

Экзогендік факторларға: 1) психикасына жағымсыз әсерлер (ата-анасының алкоголизмі, үйіндегі біреуінің қатты ауруы, өлімі, тұрмыстың төмендігі т.б.); 2) дене қимылының аздығы мен ақпарат көптігі; 3) инфекция ошақтары, жиі респираторлы-вирусты аурулар; 4) тиімді күндік режим ұстамау, оны әр түрлі жолмен бұзу т.б. жатады. Көбінесе Аг бар балаларда осы факторлардың бірнешесі қатар әсер ететінің анықтауға болады.

Патогенезі. *Конституциялық-эндокриндік теория* бойынша Аг бүйрекүсті бездері қызметінің жетіспеушілігінен туатын қантамырлар тонусының төмендеуімен байланысты. Мектеп жасындағы Аг бар балаларда бүйрекүсті бездері шығаратын глюкокортикоидтар мен минералокортикоидтардың қанда аз мөлшерде табылатыны ауру патогенезіндегі осы теорияның орынды екенін көрсетеді.

Вегетативтік теория Аг пайда болуын холинэргиялық жүйенің белсенділігінің артуы және адренэргиялық жүйенің әлсіреуімен дәлелдейді. Қанда ацетилхолин көбірек, ал катехоламиндердің аз болатыны Аг бар балаларда дәлелденген.

Нейрогендік теория (совет ғалымдары шығарған) Аг дамуын ми ішіндегі қозу мен тежеу процестері тепе-теңдігінің бұзылуымен, соған байланысты ми қабаты астындағы қан қысымын, жүрек жұмысын реттейтін орталықтардың невроты деп санайды және осыны дәлелдейтін деректер бар.

Гуморалдық теорияны қолдайтындар Аг пайда болуын қанда кининдер мен А, Е простагландиндерінің мөлшері жоғары болатынын, ал осылардың шамадан артық мөлшері қан қысымы деңгейін төмендететінін дәлел етеді.

Осы кезде біріншілік Аг-ны қантамырларының тарылып-кеңеюін реттейтін орталықтың невроты, ол шеткі депрессорлық қызметпен бүйрекүсті бездері қызметінің қосымша өзгерістерімен бірге ұштасады деп санайды .

Клиникасы. Біріншілік Аг-ның белгілері көп түрлі және құбылмалы. Негізгі белгі мектеп жасындағы (10 жасқа дейін) балалардың артериялық қан қысымының сынап бағанасымен 90/45 мм-ге тең немесе онан да төмен болуы. Аг-сы бар балалардың негізгі шағымдары: бас ауыруы (цефалгия), шаршағыштық пен әлсіздік, ұйқының бұзылуы (не ұйқысы қанбауы), ұмытшақтық, зейіннің төмендігі, ашушандық, өкпешілдік, жылағыштық, қорқыныш сезімі, басы айналып, орнынан тұрғанда көз қарауытуы, жүрек тұсы шаншып ауруы, тәбеттің төмендеуі, іштің ауыруы, үлкен дәреттің тұрақсыздығы мен іштің қатуы; солармен қатар буындары мен түтікше сүйектердің сырқырап ауыруы, бұлшықеттердің ауруы мен қол-аяқ ұйып мұздауы, кейде мұрыннан қан ағуы, субфебрилитет, талып кетуі (синкопе).

Осы шағымдар мен белгілерді – *жалпы неврологиялық, церебралдық, жүрек-қантамырлық, асқазан-ішектік* симптомдар кешені деп топтап, төртке бөледі. Ауа-райы өзгерген кезде бұл шағымдардың көбейетіні байқалады. Бас ауруы мен басқа да неврологиялық шағымдар мидың қанмен қамтамасыз етілуінің, оның артериялық, веналық бөліктеріндегі өзгерістеріне байланысты.

Клиникалық симптомдар бірден-ақ не кейінірек вагоинсулярлық, не аралас жүретін пароксизмдер, криздермен ұштасады. Көбінесе криздер баланың аз уақытқа есінен айырылуы, талып кетулерімен айқын. Олардың көрінуіне себепші үрейлену, ашулану сияқты эмоциялар (вазовагалдық немесе рефлекторлық ес жоғалту) не болмаса ауасы қапырық бөлмеде, қатты шаршағанда, отырған орнынан тез тұрғанда шығатын жағдайлар (ортостатикалық немесе синокаротидтік ес жоғалту). Гипотониялық криздер кейде басының қатты ауырып, жастықтан басын көтере алмауы, тым әлсіздікпен байқалады. Сирек жағдайда бас ауыру жүрек айнуымен бірге шығып, тек құсқан соң ғана басылады.

Аг-сы бар балаларда жүрегінің соғуы сиреуі (брадикардия), жүрек тондарының бәсең естілуі, қысқа систолалық шу шығуы жиі кездеседі. Қанның минуттық көлемі жоғарылап, осы кезде шеткі қантамырлардың тарылуы – Аг-ның гиперкинетикалық вариантында жиі, ал керісінше, гипокинетикалық вариантта минуттық көлемнің төмендеуі – сиректеу байқалады. Көздің артқы жағында (түбінде) Аг-ға тән ұсақ артериолалар мен веналардың бірдей кеңейгені көрінеді. Көз түбі артериолаларының тарылуы (ангиоспазм), сонымен қатар венулаларының кеңеюі бас сүйегі ішіндегі гипертензиялық синдромға тән. Соңғы синдром перинаталдық немесе жүре болған бас-ми жарақаттарының қалдық салдарында, ликвордың қысымы көбейіп, не азайғанда жиі кездеседі [62, 63].

Диагнозы мен ажырату диагнозы. Артериялық қан қысымы сынап бағанасымен 90/45 мм (7-10 жасқа дейінгі балада), не онан төмен екеніне қарап, жоғарыда көрсетілген шағымдар мен клиникалық белгілеріне сүйене отырып, анамнез (тұқымында, әсіресе анасында Аг бары) деректерімен біріншілік АГ-диагнозын қоюға болады. Диагноз қоюға, әсіресе екіншілік, бас сүйегі ішіндегі гипертензиялық синдромды анықтауға краниограмма (екі проекцияда), электро-, рео-, эхоэнцефалографияның (III-қарынша көлемі кеңеюі) деректері жәрдем береді. Екіншілік Аг-ның эндокриндік, бүйрек, бүйрекүсті бездері ауруларында кездесетінін ескеріп, ажырату керек, соған сай тексерулер жүргізуге тура келуі мүмкін. Кризбен жүретін Аг-ны (аз уақытқа естен айырылу, бастың ауыруы үдей түскенде) эпилепсия, жүрек ритмі бұзылысы (синус торабы әлсіздігі синдромы) мен блокадасынан, мидың ісіктерінен ажырату қажет [64].

Емі. *Дәрі-дәрмексіз ем:* а) күн тәртібін жөнге келтіру, тәулігіне 9-10 сағаттан ұйықтау (күндіз ұйықтау!), жастықтарды көтеріңкі салу, таза салқын ауада тәулігіне екі сағаттан аса болу; б) таңертеңгі гимнастика, су процедуралары (салқын сумен жуыну, душ алу, шырша-минералдық ванналар, бірақ су ыстық болмауы керек; в) тағамға ас тұзын жеткілікті (не көбірек) қосу; шәй, кофе ішкізу; г) дене шынықтыру (жай жүгіру, велосипед, бірақ ауыр спорт түрлері емес); д) массаж, аяқ-қолды, желкені уалау; е) физиотерапия. Магний, кальций, бром-кофеин, мезатонмен электрофорездер, кейде (бас сүйегі ішінің гипертензиясында) оны эуфиллинмен емдеу. Рефлексоем, лазерлік пунктура, бүйрекүсті безі тұсына индуктотермия керекті нәтижелер береді.

Медикаменттік ем: 1) өсімдік адаптогендері (пантокрин, элеутерококк, адыраспан, жень-шень, левзея т.б.), қантамырлар тонусын көтеретін (кофеин, кофетамин, адреналин, кордиамин, ангиотензин, симпатовит, глицерам т.б.); 2) седативті дәрілер (валериана, бром, назепам, фенибут, грандаксин, т.б.

транквилизаторлар); 3) А, С, В тобы витаминдері, жүрекке энергия беретін - рибоксин, кокарбоксилаза, карнитин, эль-кар, милдронат, инозио, калий оротаты; 4) анаболикалық дәрілер, биогендік стимуляторлар, актовегин, фитин, ноотропты дәрілер, кавинтон т.б. (диакарб, әсіресе, бас сүйегі ішінің гипертензиясы болса). Ем алгоритмі 11-кестеде берілген.

АГ профилактикасы осының алдындағы вегетативті дисфункция синдромындағы тақырыпта берілген.

Болжамы. АГ бар болса (18 жастан әрі) өскенде: 1/3-де АҚ төмендігі азайып, жасына сәйкес көрсеткішке жетеді; 1/3-де АГ төмен көрсеткіші төмендеу қалпында қала береді; 3) қалғандарында АҚ көрсеткіші бірте-бірте жоғарылап гипертензия (АГ лабилді фаза, І дәрежелі) дамиды, сөйтіп артериялық гипертензияға ауысады (артериялық гипотензияның → артериялық гипертензияға трансформациясы).

Кесте 11. Баладағы артериялық гипотензия мен оның криздері емінің алгоритмі



3.7. АРТЕРИЯЛЫҚ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Артериялдық гипертензия (АГ), немесе біріншілік, эссенциалды АГ – негізгі синдромы артериалық қан қысымының (систолалық және диастолалық) жоғары болуымен сипатталатын патология. Егер АГ шығуы басқа бір патологиямен байланысты және оның себебі айқын болса, ол екіншілік, симптомдық АГ деп аталады.

Баладағы АГ өсе бара атеросклероз, жүректің ишемиялы ауруы, миокард инфаркты, ми инсульті, қан айналыс жетіспеушілігі сияқты қауіпті патологиялардың дамуына әкелетін қатерлі фактор.

Үлкендердегі біріншілік АГ көбінде бала не жасөспірім кезінде байқалатыны анық болды. АГ Қазақстанда мектеп жасындағы балалар арасында жиілей түсуде: 1976 ж. – 3,4% (В.В. Кожанов), 2001 ж. – 7,3% (К.Б. Абдрахманов), 2010 ж. – 14,0% (Е.Т. Төлеутаев) .

Артериялық қан қысымының (АҚ) қалыпты көрсеткіштері бала мен жасөспірімдерде соңғы 10-15 жылдарда ғана тәуліктік мониторинг жолымен көптеген зерттеулер арқылы анықталды. Осы жолда АҚ деңгейі баланың жасынан гөрі оның бойына көбірек байланысты болатыны табылды.

Сонымен, АҚ көрсеткіші 90 перцентильден артық болмаса қалыпта деп саналады; егер көрсеткіш 90 мен 95 перцентиль арасына тап келсе, оны «жоғары қалыпты АҚ» деп есептейді. Мұның өзі АГ гипердиагностикасын болдырмайды, демек бала мен оның ата-анасына қажетсіз қорқыныш, уайым туғызбайды және қажетсіз ем шараларын қолданбауға мүмкіншілік береді (Леонтьева А.В., Агатипов Л.И., 2008).

Қазақстан балаларындағы перцентильді шкала (Е.Т. Төлеутаев, 2009) 12, 13 кестелерде берілген.

Кесте 12. ҚР ұл бала жасы мен өсу перцентиліне байланысты 90 және 95 центильге сәйкес САҚ көлемі

Жасы, жыл	Перцентиль АҚ	Өсу перцентиліне сәйкес систолалық АҚ, мм.с.б.						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	2	3	4	5	6	7	8	9
7	90	83	87	90	94	98	101	104
	95	91	92	97	100	102	105	108
8	90	85	89	93	96	100	103	106
	95	93	94	99	102	105	108	110
9	90	88	92	95	99	102	106	108
	95	95	96	101	104	106	108	112
10	90	90	95	98	102	105	108	112
	95	97	98	103	106	109	112	115

11	90	93	98	100	104	106	107	109
	95	99	101	105	107	108	110	113
12	90	95	99	101	104	106	109	111
	95	101	102	106	109	111	113	116
13	90	99	103	105	108	111	114	116
	95	104	105	110	113	116	119	120
14	90	97	105	108	112	115	118	120
	95	106	108	112	116	119	121	123
15	90	104	108	110	114	115	118	120
	95	108	110	113	116	119	122	124
16	90	107	111	113	116	117	121	123
	95	110	112	116	118	121	124	127
17	90	110	113	116	119	120	122	125
	95	112	115	119	123	125	127	129

Кесте 13. ҚР қыз бала жасы мен өсу перцентиліне байланысты 90 және 95 центильге сәйкес САҚ көлемі

Жасы, жыл	Перцентиль АҚ	Өсу перцентиліне сәйкес систолалық АҚ, мм.с.б.						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	2	3	4	5	6	7	8	9
7	90	88	90	93	96	99	102	105
	95	89	91	94	97	100	104	108
8	90	89	91	95	98	101	104	108
	95	90	93	96	100	102	106	110
9	90	91	93	97	100	103	105	108
	95	92	94	98	101	106	108	112
10	90	93	95	98	102	104	106	110
	95	94	96	99	103	106	110	113
11	90	96	96	99	103	106	105	108
	95	97	98	101	105	107	109	110
12	90	98	99	102	105	108	109	111
	95	100	100	104	107	111	114	117
13	90	100	101	105	108	110	111	114
	95	102	103	107	109	112	115	120

14	90	102	103	106	109	113	115	119
	95	104	105	108	111	115	118	122
15	90	104	105	108	112	114	117	119
	95	106	107	111	113	117	119	122
16	90	105	107	110	114	116	118	121
	95	107	108	112	115	119	120	123
17	90	109	109	113	116	118	120	122
	95	110	112	114	116	121	122	125

Патогенезі. АҚ деңгейін құрайтын төрт түрлі фактор бар: шеткі тіндердің жалпы қарсыластығы, жүректің насосық қызметі, айналыстағы қанның мөлшері және қантамырларының тонусы. Осылардың өзгеріп тұруына орталық және вегетативтік нерв жүйесі, әсіресе баланың өзіне тән психикалық, эмоциялық құбылмалары, денедегі натрий мөлшері, бүйректің прессорлық және депрессорлық жүйелері, бүйрекүсті бездерінің гормондары т.б. әсер етіп отырады. Демек, АГ патогенезінде нейрогендік, бульбарлық-вазомоторлық, гипоталамустық, гуморалдық, катехоламиндер мен ренин-ангиотензин-альдостерон факторларының орны бар. Циклдық нуклеотидтер (цАМФ, цГМФ), простагландиндер (E₂, F₂, D₂, A топтары), калликреин-кинин жүйесінің биохимиялық әсерлері жүректің, қантамырларының жағдайын өзгертіп, АҚ деңгейін көтеруге не түсіруге қосатын үлестері бар.

Пубертаттық кезеңде алғаш рет байқалатын АГ көбінесе біріншілік АГ, гипертония ауруының ерте білінетін тұрақсыз көрінісі деп саналады. Бұлардан жасы кішірек балалардағы гипертензиялар – көбінесе екіншілік – бүйрек, эндокриндік бездердің, жүрек қантамырларының туа біткен ақауларының, сиректеу жағдайда – нерв жүйесі ауруларының симптомы екені анық.

Гипертонияның шығуында тұқым қуалаушылықтың үлкен маңызы бар. Оған қоса, мінездің ерекшеліктері, эмоциялық стресстер, экстремалдық жағдайлар, сыртқы ортаның әсерлері, отбасындағы қолайсыздықтар, дене салмағының көптігі мен зиянды әдеттер (темекі, семіздік, үнемі режим бұзу, ас тұзы көптігі, т.б.) гипертонияның алғаш шығуына да, кейін қалыптасуына да әсер етеді. Адренорецепторлар сезімталдығының жоғары болуы, прессорлық-депрессорлық жүйелердің тепе-теңдігі бұзылуының АГ дамуында өзінше маңыздары бар [65].

Жіктелуі. Артериалды гипертонияны 3 сатыға бөледі. I сатысы таза функционалдық, оны IA тек систолалық АҚК жоғарылауы және IB АҚ едәуір жоғарылауымен қатар диастолалық АҚ жоғарылауы деп екіге бөледі. IA, IB сатыда нысана – ағзаларда өзгерістер жоқ. II сатысын лабильдік және стабильдік деп екіге бөледі. Бұл сатыда да ағзалардың өзгерістері бола қоймайды. III сатысында (АҚ, ДАҚ бірдей-үнемі жоғары не өте жоғары және нысана-ағзалар бұзылысы (жүрек, бүйрек, ОНЖ) мен асқынулар (инсульт, тромбоэмболия т.б.) жиі байқалады. Баладағы біріншілік АГ диагнозын көбінесе

«нейроциркуляторлы дистония, гипертензиялы түрі» деп қояды. Ол АГ І сатысына, лабилді фазаға сай келеді, ал бірақ осы баладағы дистония, кейін гипертония ауруына қалайда ұласады деуге болмайды. Екіншілік артериялық гипертензия болса, оның қандай ауруға байланысты симптом екенін диагнозда көрсетеді [66, 67, 68].

Клиникалық белгілері. Көбіне АҚ жоғарылауы күтпеген жаңалық ретінде табылады. Біріншілік АГ-да баланың АҚ-ның бүгінгі жоғарылауы келесі күндері байқалмауы да мүмкін. Алайда, АҚ жоғарылауы болғанда, біріншілік, не симптомдық екенін, оның себебін және оны шығаратын негізгі кеселді табу керек болады. Бүйрекке байланысты АГ-да систолалық та, диастолалық та АҚ бірдей жоғарылайды. Қолқа коарктациясында АҚ екі қолда да жоғары болғанымен аяқта төмендігі кейде анық болмайды. Әрине, оның басқа да симптомдары бар. Бүйрекүсті безінің ісігінде (феохромцитом) АҚ жоғарылауы кенеттен, криз ретінде байқалады, кейін бірнеше сағат – 1-2 күн өткенде қалпына дейін төмендейді.

Нейроциркуляторлы дистонияның гипертензиялық түрінде көбінесе бас ауруы (бастың бір жері – маңдайы, шекесі, көбінесе желке жағы ауыруы), оның кенеттен басталуы, бас айналуы, құлақ шулауы, жүрек тұсы ауруы, іш ауруы қатар кездесуі мүмкін шағымдар. Бас ауруы АҚ жоғарылауымен қатар білінуі мүмкін. АГ алайда тұрақты болмайды, ол тіпті бір тәуліктің ішінде бірнеше рет құбылуы мүмкін. Көбінесе гипертензия әр түрлі эмоцияларға не оқудың қиындығына байланысты шығады. Бас ауыру, жүрек шаншудан басқа АГ-сы бар балаларда ашуланғыштық, шаршап кету, мазасы кету, кенет ыстықтау сияқты шағымдары болады. Осы кезде тексергенде тахикардия, вегетатикалық тұрақсыздық белгілері, велоэргометрия тәсілі сияқты көп қимыл керек ауыртпалықтарды көтере алмайтындығы анықталады.

Инструменталдық тексерістерде көз түбінде әрқилы ангиопатия барлығы, ЭхоКГ-да қарыншааралық қалқа миокардының гипертрофиясы, кейде сол қарынша миокардының гипертрофиясы, сол қарыншаның диастоладағы соңғы көлемінің артуы, реоэнцефалографияда артериолалалар тонусының жоғарылауы, систолада қан келуінің азаюы (реографиялық индекс төмендеуі), ішкі ұйқы артериялары мен омыртқа-базиллярлық артерияларының бассейндеріндегі қантолудың асимметриясы байқалады. ЭхоЭГ-да ликвор айналысының бұзылысы, церебралдық гипертензия синдромы бар балаларда мидағы ІІІ қарынша көлемінің кеңейгені көрінеді. ЭКГ, рентгенде АГ ІІ-ІІІ сатысына сай өзгерістер – сол қарынша миокардынан ауыртпалық асқаны және оның гипертрофиясы табылады, ЭЭГ-да кейде альфа-ырғағының өзгергені көрінеді .

Емі. Екіншілік АГ-ның емі оған себеп болған ауруды емдеумен ұштастырылады. Бүйрек аплазиясына байланысты АГ-да АҚ-ын төмендетуге физиотенз, каптоприлдің көмегі бар.

Біріншілік АГ емі: оны ерте анықтау, *медикаментсіз* және *медикаменттермен* емдеу. Күн тәртібін жөнге салу (тәулігіне 9-10 сағат ұйқы, түскі демалыс, таза ауа, таңертеңгі гимнастика, телевизор, компьютер қарауды 1,5 сағаттан асырмау), тағамдануды тәртіпке келтіру (ас тұзын тәулігіне 4-5

грамнан асырмау, майлы, тәтті тағамдарды азайту), семіздік пен артық салмақты азайту (калориясы аз тағам, тәтті, майлы дәмдерді шектеу және аэробикалы дене жаттығулары аптасына 4-5 рет, 6-12 айға), өсімдік майларын қолдану АҚ деңгейін қалпына келтіруге көмек береді.

Ем гимнастикасы, дене шынықтыру, спорттың жеңіл түрлері, психоем, гипноз және акупунктураның АГ-ны емдеудегі пайдасы көп және тиімді. АҚ-ын үйде өлшеу, оның деңгейін үнемі бақылап отыру отбасында арнайы дағдыға айналуы тиіс.

Жоғарыда көрсетілген емдер бала үшін біраз жағдайда жеткілікті, ал олар тиімсіз болса, медикаменттік емдер беріледі. Седативтік дәрілер (валериана, шалфей), транквилизаторлар (фенибут, 0,25-0,75 г тәулігіне, феназепам 0,5-1,5 мг/т, седуксен 2,5-10 мг/т), оларға қоса фитоем, психикалы, эмоциялы тұрақтылық аз болса, немесе себепсіз үрей, ашу-агрессия бар болғанда беріледі. Бұл дәрілер көмектеспесе: 1) зәр айдайтын дәрілер (тәулігіне гипотиазид 12,5-50,0 мг/т, триампур 1/2-1 таблетка, торасемид 2,5-7,5 мг/т, баланың массасына қарай) АГ-ны емдеуге көмек тигізеді; 2) кантаб, вальсартан – ангиотензин II рецепторлары ингибиторы; 3) кальций антагонистері тағайындалады; 4) гипертензиялық кризді емдеу үшін ангиотензин аударушы фермент ингибиторлары (каптоприл, моноприл т.б.), таблеткамен (нұсқауы бойынша) беріледі. Осы дәрілердің тиімді комбинациялары: диуретик + АПФ ингибиторы, немесе диуретик + β -адреноблокатор. Алайда АҚ деңгейі бірте-бірте төмендеуі тиіс, оны төмендететін дәрілерді де сақтықпен, әр жолы АҚ мөлшерін өлшеумен беру керек, егер АҚ күрт төмендейтін болса, ми ишемиясы, мидағы қан айналысы кенет нашарлап қауіпті хал-жағдай дамуы мүмкін. Жалпы медикаменттік ем тәртібі – бір дәрімен, оның төмен мөлшерсымен басталады. Әсер болмаса, мөлшерсын көтереді не екінші басқа түрлі препаратты қосады [69].

Алдын алу. Тиімді тағамдану, семіздікпен күрес, ас тұзын 4-5 грамнан артық қолданбау, күн тәртібін бұзбау, гипокинезияны азайту, отбасында, мектепте тыныштықты сақтау. АҚ-ы жоғарылаған балаларды кезінде емдеу, кейін диспансерлік бақылау. Үлкейіп, өскенде гипертония ауруы, инфаркт, инсульттардың алдын-алу жолы бала кезде көрінген біріншілік АГ-ны жүйелі бақылау емдеу, сауықтыру арқылы ойдағыдай іске асады.

3.8. БАЛАДАҒЫ КАРДИОМЕТАБОЛИЗМДІК СИНДРОМ

Метаболизмдік синдром (МС) – артериялық гипертензия (АГ), семіздік, гиперхолестеринемия және 2 типті қант диабетінен (ҚД) тұратын симптомдық кешен.

Сонымен қатар бұл синдромға инсулинге төзімділік және компенсаторлы гиперинсулинемиясы бар абдоминальды-висцеральды (орталық) семіздік тән. МС ересек адамдардың патологиясы, бірақ, жасөспірімдерде де кездеседі. Кейбір қауіп факторлары – семіздік, АГ, дислипидемия және басқалары балалар арасында қазірде жиі кездесетін болды.

Кардиометаболизмдік синдром метаболизмдік, бүйректік, кардиоваскулярлық патогенез факторларын және инсулинге төзімділік, гиперинсулинемия, эндотелий дисфункциясы, дислипидемия, артериялық гипертензия, висцеральды семіздік, сондай-ақ микроальбуминурия, жүректің сол жақ қарыншасы гипертрофиясын қамтитын субклиникалық жағдайларды біріктіреді. Синдромның компоненттері бір-бірімен өзара тығыз байланысты және жүйелі түрде жүрек-қан тамыр жұмысына, метаболизмге теріс әсерін беріп, көп кешікпей үлкен дертке айналады [70].

Эпидемиология және этиологиясы. ДДСҰ сарапшылары МС мәселесін «XXI ғасыр эпидемиясы» деп атады, себебі бұл МС-ның соңғы кезде көп таралуына байланысты (ересек адамдарының арасында 10-нан – 40%-ға дейін).

Балалық және пубертаттық жаста АГ таралуы 15-19% құрайды. АГ және МС белгілері бар 16-18 жас аралығындағы жасөспірімдерде – холестерин деңгейінің жоғарылауы 13,5%, СКГ – 31%, гиподинамия – 55%, семіздік – 17%, артық дене салмағы – 31%-де кездесетіні анықталды.

МС этиологиясы генетикалық, тұқымқуалаушылық факторлармен тығыз байланысты. Инсулин рецепторлары генінің 50 түрлі мутациялары анықталған (олардың локализациясы 19 хромосомада орналасқан). Онан басқа инсулинге резистенттіліктің (ИР) де гендері табылды [71, 72].

Патогенезі. МС висцеральдық май көлемінің жоғарылауымен, шеткі тіндердің инсулинге сезімталдығының төмендеуімен және гиперинсулинемиямен сипатталады. Бұл артериялық гипертензияның туындауына, көмірсу, липид, пурин алмасуының бұзылысына әкеледі.

Кардио-метаболизмдік синдром дамуының негізгі факторына гендік бейімділік, ал қоздырушы факторларына – аз физикалық қозғалыс, дұрыс тамақтанбау және гормоналды бұзылыс жатады. Генетикалық бейімділік қоршаған орта факторларымен өзара әрекеттеседі, ал аз қозғалысты өмір салты мен дұрыс тамақтанбау семіздік пен инсулинге төзімділікті арттырады.

Гиперхолестеринемиямен, АГ, артық дене салмағымен біріктірілген гиперинсулинемия (ГИ)/тіндік ИР-ң жүйелік немесе поливалентті әсері жүрек-қан тамырлары ауруларының қауіп факторлары болып табылады.

Инсулин – бұл тіндерге тікелей және жанама түрде әсер ететін гормон. Ол зат алмасу, өсу, электролиттерді тасымалдау үдерістерін реттейді және ферменттік жүйелердің белсендірушісі болып табылады. Компенсаторлық ГИ

метаболизмдік, гемодинамикалық және мүшелік бұзылыстардың пайда болуына және дамуына ықпал етеді, нәтижесінде 2 типті ҚД, АГ және ЖҚЖ патологиясының басқа көріністері дамиды. Сонымен қатар, ГИ бүйрек түтікшелеріндегі Na^+ және Ca^{++} иондарының реабсорбциясының жоғарылауына, гиперволемиаға, сондай-ақ артерия қабырғаларындағы тегіс бұлшықет жасушаларының көбеюіне және спазмына, тамырлардың жалпы перифериялық кедергісінің (ТЖПК) жоғарылауына әкеледі және нәтижесінде АГ онан әрі дами түседі.

Фредериксонның классификациясында гиперлипидемияның (ГПЛ) отбасылық 6 түрін – I, IIА, IIБ, III, IV, V типтер – айырады. Ол айырмашылықтар холестериннің, оның фракцияларының және триглицеридтердің деңгейімен сипатталады [73].

ИР-де тіндердің липопротеидлипаза ферментінің белсенділігі тежеледі, бұл гипертриглицеридемияға, сондай-ақ семіздікті және тәбеттің жоғарылай беруіне әкеледі. Сөйтіп ГИ, гипертриглицеридемия және семіздік бірін бірі итермелеп, арттыра түседі.

ИР ренин-ангиотензин-альдостерон жүйесін (РААЖ) белсендіреді, бүйрек қызметін және барорецепторлық аппарат қызметін бұрмалайды, сөйтіп қан қысымын жоғарылатады. ГИ және бос май қышқыл (БМК) деңгейінің жоғарылауы симпатикалық жүйке жүйесін (СЖЖ) белсендіреді, түнгі уақытта қан қысымының түнгі гипертензиясы дамуына әкеледі.

Бүйрек гиперсимпатикотониясы натрийдің, сұйықтықтың сақталуын күшейтеді, бүйрек гемодинамикасын өзгертеді, рениннің бөлінуін арттырады – нәтижесінде қан қысымының жоғарылауына әкеледі. Ренальды гиперсимпатикотонияның қалыптасуы мен сақталуына орталық СЖЖ механизмдерін тек гиперинсулинемиялық ынталандырумен ғана емес, сонымен қатар бүйрек тінінің ренин-ангиотензин-альдостерон жүйесін белсендіреді.

ГИ АГ дамуына ықпал ететін тағы бір механизм бар. Инсулиннің және онымен байланысты өсу факторларының әсері артерияның бұлшықет қабырғаларының гипертрофиясына әкеледі, сөйтіп, олардың ішкі ауданын (саңлауын) тарылтады, бұл қан қысымының жоғарылатады. Дәл осы факторлар миокард гипертрофиясын дамытады, ал бұл өз кезегінде аурудың болжамын едәуір ауырлатады.

Қан тамырының эндотелий қабаты қызметінің бұзылғаны атеросклероз дамуы патогенезінде маңызды рөл атқарады. Эндотелий – гормоналды белсенді тін, оны шартты түрде адамның ең үлкен «эндокриндік безі» деп атайды. Айналымдағы қан мен ұлпалардың шекарасындағы эндотелий жасушаларының бірегей орналасуы оны жүйелік және тіндік қан ағымындағы әртүрлі әсерлерге осал етеді. Эндотелий жасушалары алдымен реактивті бос радикалдармен, онан соң, төмен тығыздықтағы тотыққан липопротеидтермен, гиперхолестеринемиямен және қан тамыры ішіндегі жоғары гидростатикалық қысыммен (АГ-да), гипергликемиямен (ҚД-де) кездеседі. Эндотелий сау кезде вазоконстрикция медиаторларының секрециясы және вазодилатация арқылы тамырлардың тонусын сақтауда үлкен рөл атқарады. Әдетте инсулин азот оксидін шығару арқылы тамырлардың тегіс бұлшықет қабырғасының босануын

тудырады. Алайда, инсулиннің әдеттегі эндотелийге тәуелді вазодилатацияны күшейтетін қабілеті семіздікке шалдыққан науқастардың 40-50%-да ИР даму салдарынын айтарлықтай бұзылады (эндотелий функциясы бұзылуы). Әдетте, азот оксиді тамырлардың кеңеюін ғана емес, сонымен қатар тегіс бұлшықет жасушаларының көбеюін тежейді, қан жасушаларының адгезиясын тежейді және антиатерогендік қасиеттерге ие, ал бұл механизмнің бұзылуы енді АГ дамуы ғана емес, атеросклероздың да дамуына ықпал етуі мүмкін.

Қазіргі уақытта қан қысымының деңгейі ғана емес, сонымен қатар дене салмағы, гормондардың белсендірілуі жүректің сол қарынша гипертрофиясы (СҚГ) қалыптасуында жағымсыз үлес қосатыны анықталды. Бұл жағдайда аталған факторлар миокард жұмысына ауыртпалық қосатын синергетикалық әсерлерді күшейтеді. Гуморальды факторлардың ішінде СЖЖ, РААЖ, сондай-ақ гиперпролиферативті процестерді ынталандыратын ГИ-ның тікелей жағымсыз әсеріне үлкен мән беріледі.

АГ және семіздік, кардио-метаболизмдік синдромның құрамдас бөлігі ретінде, СҚГ-ның доминантты жетекшісі болып табылады. Классикалық түрде АГ сол жақ қарынша қабырғаларының концентрлік (залалды емес) гипертрофиясы дамуымен сипатталады, ал дене салмағының жоғарылауы жүктемеден кейінгі жүктеменің жоғарылауына, СҚ кеңеюіне және эксцентрлік (залалды) гипертрофияға әкеледі. АГ және семіздік кезінде кардиомиоциттерде көптеген гипертрофиялық тітіркендіргіштер шығаратын айқын нейрогуморальды белсендірілу байқалады. Сонымен қатар, СҚГ факторлары, АГ және семіздік бір-бірін қалай күшейтеді, нәтижесінде миокардқа да сондай ауыр жүктеме жасайды. Дене салмағы артық және семіздікке шалдыққан адамдарда миокард салмағының жоғарылауы ғана емес, сонымен қатар миокардтың диастолалық функциясының бұзылуы да болуы мүмкін. ИР миокард гипертрофиясының тәуелсіз факторларының бірі, оның жағымсыз әсері миокардқа инсулин мен инсулин тәрізді өсу факторларының тікелей әсері арқылы да, симпатикалық жанама ауыртпалық арқылы да жүзеге асырылуы мүмкін [74].

Клиникасы. *МС – бұл тек аты ғана синдром, оның ішіне: семіздік, АГ, 2 типті ҚД сыяқты жеке-дара нозологиялар кретін өте көлемді патология.*

МС құрамына кретін бұзылыстар ұзақ уақыт бойы симптомдарсыз жүре береді, бірақ 2 типті ҚД-ң клиникалық көрінісі, АГ, қан тамырлардың атеросклеротикалық зақымдануы, миокардтың морфологиялық өзгерістері балалық және жасөспірім шақта да алғаш қалыптаса бастауы мүмкін.

Семіздік – тұқым қуалайтын немесе жүре пайда болған аурулар мен патологиялық жағдайлардың гетерогенді тобы, олардың жалпы және көрнекті симптомы – тері астындағы май тінінде және басқа мүшелер мен тіндерде майдың жалпылай артық жиналуы.

Семіздігі бар бала басының ауруына, күндізгі ұйқышылдық пен қорылдауға, ұйқыдағы апноэға; ішінің ауыруына; тізе және тобықтағы ауру сезімдеріне; қыздар етеккір циклінің бұзылуы және/немесе гирсутизмге шағымданады.

Семіздікке шалдыққан балаға атропометриялық зерттеулер жүргізіледі: дене салмағының индексі (ДСИ) (3-қосымша) және/немесе SDS ДСИ есебімен

бой мен салмақты өлшеу; қабырға доғасының төменгі жиегі мен мықын сүйегінің жотасы арасындағы сызық бойымен бел шеңберін өлшеу; бой мен салмақ қисықтарын құру. ДСИ (дене салмағының индексі) – Кетле индексі.

Формула бойынша есептеледі: $ДСИ = \frac{\text{салмақ (кг)}}{\text{бой (метр}^2\text{)}}$

2 жастан асқан балаларда:

ДСИ <18,5 дене салмағының жеткіліксіздігі

ДСИ 18,5-24,9 – қалыпты дене салмағы

ДСИ 25-29,9 – артық дене салмағы

ДСИ 30 және > – семіздік

Семіздік дәрежесі бойынша:

SDS ДСИ 2,0—2,5 — I дәреже;

SDS ДСИ 2,6—3,0 — II дәреже;

SDS ДСИ 3,1—3,9 — III дәреже;

SDS ДСИ $\geq 4,0$ — морбидті.

Тері астындағы майдың қалың үлкен болуы МС-мен ауыру қаупінің жоғары екенің көрсетеді. Негізінен абдоминальдық аймақта май көп жиналған болса 2 типті ҚД, ДЛП, АГ, ЖИА және атеросклероз дамуының қаупі де жоғары. Клиникада абдоминалды семіздікті диагностикалау үшін бел шеңбері (БШ) көрсеткішінің жамбас шеңбері (ЖШ) көрсеткішіне қатынасы – ең оңай және дәл антропометриялық тест – көрсеткіші болып саналады (БШ/ЖШ). Ер адамдарда БШ/ЖШ коэффициенті > 0,9, әйел адамдарда > 0,8 болса, ол абдоминальды аймақта май тінінің артық екенін көрсетеді. Көптеген зерттеулер КТ- және МР-томографиясы арқылы анықталған іште висцеральды май тінінің даму дәрежесі мен БШ/ЖШ қатынасының шамасы арасында тығыз корреляция барын растады. БШ/ЖШ үлкен көрсеткішін абдоминальды висцеральды май тінінің артық жиналуының сенімді маркері деп санауға болады.

Іштің алдыңғы, кіндік төңірегіндегі майлы тіннің неғұрлым төменірек орналасуы – метаболизмдік ауытқуға тең. МС-дағы гормоналды-метаболизмдік алмасулар қан тамырларының атеросклеротикалық өзгерістерінің ерте басталғанын көрсетеді, бұны АГ-ның пайда болуы мен оның тез дамуының алғышарттары деп санау керек.

Нәтижесінде – ГИ, дислипидемия және семіздік бірін-бірі демеп отырады. ИР табиғи түрде ТГ, ХСТТЛП және ХСӨТТЛП концентрациясының жоғарылауымен және ХСЖТЛП деңгейінің төмендеуімен бірге жүреді. Эпидемиологиялық зерттеулерде липидтер мен липопротеидтер құрамындағы өзгерістер атеросклероз бен ЖИА дамуына әкелетіні дәлелденген.

МС-мен ауыратын бала мен жасөспірімдердегі жүрек-қан тамыр жүйесінің анықталған өзгерістері *біртұтас кардиоваскулярлық синдромға* біріктірілуі керек және қажет.

Бұл жағдайда МС маркерлерінің құрылымындағы АГ-ны бөлек санамай оны біртұтас кардиоваскулярлық синдром критерийлерінің бірі екенің білу қажет.

Бұл анықтама өз мәні бойынша дәл, өйткені бір жағынан МС-ның жүрек қантамырлары патологиясымен тығыз байланысы бар, ал екінші жағынан, мұндай байланыс тек АГ-мен шектелмейді. МС-дағы патологиялық процеске тек жүрек қана емес, сонымен қатар барлық деңгейдегі қантамырлары да қатысады, демек, бұл біртұтас кардиоваскулярлық патология деп түсінілуі тиіс.

Семіз және айқын ИР бар балада жүрек ырғағы өзгергіштігі (ЖЫӨ) мен ВНЖ дизрегуляциясы анықталды: парасимпатикалық ингибиторлық әсердің төмендеуі және осы фонда жүрек ырғағына симпатикалық әсердің жоғарылауы, оның физикалық ауыртпалыққа жауап беру қабілетінің төмендеуіне, жүрек-қан тамырлары ауруларының пайда болуына әкеледі.

Балаларда көбінесе сол қарыншаның (СҚ) диастолалық дисфункциясы табылады, миокардтың құрылымдық-функционалдық өзгерістері шығады (яғни, семіздікке шалдыққан балалардың 14,3-37%-де кездесетін СҚ-н кейпі, өзгеруінің бастапқы қалыңдығы және жұмысы көріністері) анықталады. Бұл өзгеріс *СҚ гипертрофиясы (СҚГ) деп аталады.*

Қазіргі әдебиетте қолданыла бастаған «жүректің басқаша, жаңадан бейімделу» деген ұғымдық термині миокард пен қантамыр қабырғасының мөлшері, пішіні, құрылымы, биохимиялық және функционалдық қасиеттерінің өзгерген кешенін қамтиды.

Бастапқы кезде СҚГ – систолалық (шеткі тамырлардағы) қарсыласу жоғарылауымен байланысты СҚ-ның жүктемеден кейінгі физиологиялық жауабы деуге болады. Алайда, СҚГ өскен сайын гипертрофияланған СҚ-н оттегіге деген сұранысы көбейеді, ал оны қамтамасыз ететін, артериялардың мүмкіндіктері аз, осыдан екі арада сәйкессіздік пайда болады. АГ мен СҚГ бар науқастарда гипертрофияланған миокардтың артерияларының сығылып – қысылуы байқалады, ал осылардың өзі олардың саңлауының (арнасының) онан әрі тарылуына әкеледі.

СҚГ тұжырымдамасы эхокардиографиялық параметрлермен айқындалады. Бірақ, СҚ геометриясының әртүрлі өзгерісін, сондай-ақ фиброздың дамуын, кардиомиоциттердің бұзылуын, олардың некроз және апоптоз нәтижесінде өлуін, коронарлық тамырлардың құрылымдық өзгерістерін қамтитын гистологиялық деңгейдегі өзгерістер кешенін қамтиды. Осылар жүректің функционалды жағдайын анықтайды және СҚ гипертрофиясымен байланысты патологиялық салдарлармен көрінеді: олар – диастолалық дисфункция, коронарлық резервтің төмендеуі, аритмиялар, жүрек-қантамырларының кейпі мен жұмысы өзгерулері.

СҚГ-да жүректің созылмалы, шамадан тыс, жүктелуінің нәтижесі СҚ массасы индексінің жоғарылауымен анықталады. Сол қарынша миокард массасының есептік мәндеріне сүйене отырып, СҚГ бар немесе жоқ екені туралы қорытынды жасалады. *Бұл жүрек-қан тамырлары асқынуларының қаупін стратификациялау тұрғысынан клиницист үшін өте маңызды.* СҚ массасы индексінің шамасына және қабырғасы гипертрофиясына байланысты оның төрт геометриялық түрін айырады: *СҚ қалыпты геометриясы* (қалыпты СҚММ және оның қабырғаларының қалыңдығы қалыпқа сәйкес); *СҚ концентрлік өзгеруі* (қалыпты СҚММ және оның қабырғаларының салыстырмалы қалыңдығының

жоғарылауы); *концентрлік СҚГ* (СҚММ жоғарылауы және оның қабырғаларының салыстырмалы қалыңдығының жоғарылауы); *эксцентрлік СҚГ* (СҚММ жоғарылауы және оның қабырғаларының қалыпты салыстырмалы қалыңдығы). СҚ геометриялық түрлерін анықтаудың маңызы олардың әртүрлі болжамды мәнімен түсіндіріледі.

Диагностикасы. Зертханалық диагностика. Қанның биохимиялық талдауы: ашқарынға глюкозаны зерттеу, ХС, ТГ, ХСЖТЛП, ХСТТЛП (кесте 14). ОГТТ-ң ықтимал нәтижелері (веналық қан плазмасында):

- нормогликемия: аш қарынға глюкоза $< 6,1$ ммоль / л, жүктемеден соң 2 сағаттан кейін $< 7,8$ ммоль/л;
- АГБ: аш қарынға глюкоза $\geq 6,1$ ммоль/л болуы керек, бірақ $< 7,0$ ммоль/л, жүктемеден соң 2 сағаттан кейін $< 7,8$ ммоль/л;
- ГТБ: аш қарынға глюкоза $< 7,0$ ммоль/л, 2 сағаттан кейін $\geq 7,8$ ммоль/л, бірақ $< 11,1$ ммоль/л.
- ҚД: аш қарынға глюкоза деңгейі $\geq 7,0$ ммоль/л, 2 сағаттан кейін $\geq 11,1$ ммоль/л.

14-кесте. Бала мен жасөспірімдердегі қандағы липопротеидтердің анықтамалық (референс) мәндері

Көрсеткіштері	Липидтер, липопротеидтер деңгейі		
	Оптималды, 75-ші перцентильден төмен	Жоғарыланған, 75-95 перцентиль	Жоғары, 95-ші перцентильден жоғары
Жалпы холестерин, ммоль/л	$< 4,4$	4,4—5,1	$\geq 5,2$
ТТЛП, ммоль/л	$< 2,85$	2,85—3,34	$\geq 3,35$
Триглицеридтер, ммоль/л			
0-9 жас	$< 0,85$	0,85-1,12	$\geq 1,13$
10-19 жас	$< 1,0$	1,0-1,46	$\geq 1,47$
Көрсеткіштер	Оптималды	Төмендеген	Төмен
ЖТЛП, ммоль/л	$> 1,2$	1,0-1,2	$< 1,0$

МС-дағы дислипидемия атерогендік жылжулармен сипатталады: ХСЖТЛП деңгейінің төмендеуі, ХСТТЛП жоғарылауы, гипертриглицеридемия және (ауыр) тамақтан кейінгі липидемия. Диагностикалық тұрғыдан ең маңызды критерий гипертриглицеридемия болып табылады, өйткені бұл индикатор

инсулинге төзімділікпен патогенетикалық байланысты, гиперинсулинизмнің жоғарылауына ықпал етеді

Инсулинге төзімділік (инсулинрезистенттілік).

Инсулинге төзімділік – инсулиннің жеткілікті концентрациясына инсулинге сезімтал тіндердің реакциясының төмендеуі.

Инсулинге төзімділікті анықтау кезінде базальды инсулинемия деңгейі және Homeostatic Model Assessment (НОМА-IR) параметрін анықтайтын шағын гомеостаз моделі қолданылады – формула бойынша:

$$\text{НОМА-IR} = \frac{\text{аш қарынға қан плазмасындағы глюкоза деңгейі (ммоль / л) \times \text{аш қарынға қан сарысуындағы инсулин деңгейі (мкЕД/мл)}{22,5}$$

Балалар мен жасөспірімдерде НОМА-IR > 3,2 бірлік индексі ИР қалыптасқанын куәландырады (ересектерде - > 2,8 бірлік); НОМА-IR 3-4 шекаралық ретінде бағаланады, НОМА-IR 4 және одан да көп расталған болып саналады

Аспаптық диагностика. Қан қысымын тәуліктік мониторлау (ҚҚТМ) (дәлелдемелердің сенімділігі – А). ҚҚТМ күнделікті ырғақ пен қан қысымының бастапқы ауытқуларын тексеруге, АГ дифференциалды диагностикасын жүргізуге, терапияның тиімділігін бағалауға мүмкіндік береді. ҚҚТМ кезінде келесі параметрлер есептеледі: тәулігіне, күніне және түндегі орташа қан қысымы; тәуліктің әртүрлі кезеңдеріндегі гипертензия уақытының индекстері; қан қысымының стандартты ауытқуы және тәуліктік индекс түріндегі өзгергіштігі.

Электрокардиография (ЭКГ) (дәлелдердің дұрыстығы-В). ЭКГ жүрекшелердің шамадан тыс жүктелуін және қарыншалық кешеннің соңғы бөлігінің күйін бағалауға мүмкіндік береді (ST сегментінің төмендеуі және Т тегістілігі). ЭКГ-дағы сол қарынша гипертрофиясының белгісі – Соколов-Лион белгісі - [S(V1)+R(V5 немесе V6)] > 38 мм.

Эхокардиография (ЭхоКГ) (дәлелдемелердің сенімділігі – В). ЭхоКГ – диагностиканың міндетті әдісі, сол жақ қарынша гипертрофиясының белгілерін (қарыншааралық қалқаның қалыңдығы және сол қарыншаның артқы қабырғасы) анықтауға мүмкіндік береді. Ұлдарда сол қарынша миокарды гипертрофиясының эхокардиографиялық белгісі – оның миокард массасының индексі (СҚММИ) > 47,58 г/м^{2.7}, қыздарда СҚММИ > 44,38 г/м^{2.7}, СҚММИ популяциясының таралу қисығының 99-шы перцентилінің мәніне сәйкес келеді. ЭхоКГ миокардтың диастолалық қызметін де бағалауға мүмкіндік береді.

Бүйрек тамырларының доплерографиясы бар бүйрек УДЗ (дәлелдемелердің сенімділігі – В).

Көз түбін зерттеу (дәлелдемелердің сенімділігі – В). Көз түбін зерттеу – бұл қан қысымының жоғарылауымен байланысты өзгерістерді анықтауға мүмкіндік беретін диагностикалық әдіс: ұсақ артериялардың тарылуы және бұралуы, көз түбі тамырының (венуласы) кеңеюін анықтауға көмектеседі.

Бала мен жасөспірімдерде АГ диагностикалау үшін маңызды ақпарат беретін дене ауыртпалығына мөлшерленген сынақтар (велоэргометрия, тредмил-тест). Бұл қажетті диагностикалық әдіс (дәлелдемелердің сенімділігі – В). Сынақ физикалық ауыртпалыққа төзімділікті анықтауға және физикалық ауыртпалықты орындау кезінде пайда болатын бейімделмейтін гемодинамикалық өзгерістерді анықтауға мүмкіндік береді (гемодинамиканың гипертониялық түрі). Мөлшерленген дене белсенділігімен тестілеу кезінде АГ бар балада, диастолалық және систолалық қан қысымының жоғарылауы байқалады. Қан қысымының физикалық ауыртпалыққа гипертониялық реакциясының белгісі 170/95 мм.сын.бағ. жоғары деңгейі болып табылады.

Вегетативті жүйке жүйесінің жағдайын бағалау (дәлелдемелердің сенімділігі – В). Вегетативті жүйке жүйесінің күйі бастапқы вегетативті тонусты, кардиоинтервалография деректері бойынша вегетативті реактивтілікті және клиноортостатикалық сынама нәтижелері бойынша вегетативтік белсенділікті қолдауды бағалау үшін – клиникалық кестелер арқылы анықталады. Ең үлкен көрсеткіштер «ақ халатты гипертензия синдромы» және лабильді артериялық гипертензиясы бар науқастар .

Диагноз критерийлері. Халықаралық қант диабеті федерациясының (IDF) бала мен жасөспірімдердегі метаболизмдік синдромның диагностикалық критерийлері 2007 ж. (кесте 15) [75].

Кесте 15. Әртүрлі жас топтарындағы бала мен жасөспірімдердегі метаболизмдік синдромды диагностикалау критерийлері (IDF, 2007)

Топ (жастары)	Семіздік (ОТ)	Триглицеридтер	ХС ТТЛП	АҚ	Глюкоза
6- <10	≥90-ыншы процентил	Осы жас тобында МС диагнозы қойылмайды, бірақ абдоминальді семіздіктен басқа, отбасылық анамнезінде МС, 2 типті қант диабеті, жүрек-қан тамырлары аурулары, оның ішінде гипертония және/немесе семіздік болса, басқа көрсеткіштерді тексеру қажет және қосымша бақылау қажет			
10 - <16	>90-ыншы процентиль немесе ересек критерийлері төмен болса	>1,7 ммоль/л (>150 мг/дл)	<1,03 ммоль/л (<40 мг/дл)	САҚ>130 және/немесе ДАҚ≥ 85 мм сын.бағ.	>5,6 ммоль/л (100 мг/дл) (егер>5,6 ммоль/л (немесе 2 типті қант диабеті болса), глюкозаға төзімділік сынамасын жасаңыз)

≥16	<p>Ересектер үшін бар критерийлерді пайдаланыңыз:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Абдоминальді семіздік (ерлердегі БК > 94 см, әйелдерде > 80 см) сондай-ақ төмендегі критерийлердің кез келген екеуі: – ТГ деңгейінің жоғарылауы: >1,7 ммоль/л (>150 мг/дл); – Холестерин ЖТЛП деңгейінің төмендеуі: ерлерде 130 және/немесе – ДАҚ >85 мм. сын.бағ. немесе гипертензияға қарсы препараттарды қабылдаған кезде; – қандағы глюкозаның жоғарылауы (аш қарынға): >5,6 ммоль/л (100 мг/дл) немесе бұрында қойылған 2 типті қант диабеті диагнозы
-----	--

10 жастан асқан балаға МС диагнозын абдоминалдық семіздік болса, сондай-ақ осы синдромның екі немесе одан да көп компоненттері (қандағы триглицеридтер деңгейінің жоғарылауы, қандағы тығыздығы жоғары триглицеридтердің төмен деңгейі, жоғары қан қысымы, қандағы глюкоза деңгейінің жоғарылауы) табылса, қояды.

16 жастан асқан жасөспірімдер үшін ересектердегі МС анықтамасының негізін құрайтын критерийлер қолданылады.

Метаболизмдік синдромды диагностикалау критерийлері [76, 77].

Міндетті (үлкен) маркерлер (критерийлер):

- абдоминальдық-висцеральдық (орталық) семіздік;
- инсулинге төзімділік және гиперинсулинемия немесе көмірсулар алмасуының бұзылуы (аш қарынға гликемияның бұзылуы, глюкозаға төзімділіктің бұзылуы, 2 типті қант диабеті).

Қосымша маркерлер (критерийлер):

- дислипидемия (ТТЛП және триглицеридтер концентрациясының жоғарылауы,
- ТТЛП деңгейінің төмендеуі), ерте атеросклероз;
- артериялық гипертензия, жүрек пен қан тамырлары көрсеткіштерінің басқа да өзгерісі;
- гемостаздың бұзылуы (фибриноген, ИТАП 1 және т.б.);
- гиперурикемия;
- микроальбуминурия;
- гиперандрогенизм (қыздарда);
- кардиоваскулярлы қатердің басқа гормондық және метаболизмдік маркерлері
- (гипергомоцистеинемия, С-реактивті ақуыз (белок және басқалары) қосымша
- метаболизмдік факторларды анықтау үшін «платина стандартына» сәйкес келуі мүмкін;
- мазасыздық-депрессиялық күй

Емі. МС бар науқастарды емдеудің түпкі мақсаты – *жүрек-қан тамыр ауруларын дамытпау және дерттің үдемелі жалты қаупін азайту болып табылады.*

МС құрамына кіретін аурулардың дамуындағы ИР рөлін ескере отырып, профилактикалық араласу, инсулиннің әсерін жақсартуға бағытталуы керек, сондықтан МС түзетудің ұтымды стратегиясын әзірлеу өзекті: біріншіден, ИР

және ГИ барын, екіншіден, метаболизмдік бұзылулар кешені барын ескере отырып құру керек. Мұндай стратегияның негізі *диета, физикалық белсенділік және инсулинге сезімталдықты арттыратын* дәрі-дәрмектер болуы керек.

Абдоминалдық семіздігі бар балада салмақ азайту міндетті шара болуы тиіс. Баладағы дене салмағының түпнұсқадан 8-10%-ға төмендеуі висцеральды май массасының да төмендеуімен қатар жүретіні дәлелденді. Бұл, әдетте, метаболизмдік бұзылуларды түзетуге, тіндердің инсулинге сезімталдығын арттыруға, АҚ төмендеуіне, ауыр асқынулардың қаупін азайтуға көмектеседі. Дене салмағын азайтуды біркелкі, бірте-бірте іске асыру керек.

Диета – теңдестірілген, субкалориялық, ақуыздардың, микроэлементтер мен витаминдер жеткілікті мөлшерімен болуы керек. Негізінен жануарлар майларын, оңай сіңетін көмірсулар мен ас тұзын тұтынуды азайту керек. Тамақтану күнделігін жасаған жөн, онда тұтынылатын тағамның мөлшері мен калориясы, дене қимылының күндік сипаты, сондай-ақ дене салмағының динамикасы жазылады. Өлшеу апта сайын, таңертең, таңертеңгі дәретханадан кейін және үнемі сол киіммен жасалады.

Күніне 5 рет тамақтану: таңғы ас күнделікті калорияның 25-30%, түскі ас – 35-40%, кешкі ас – 10-15% болуы керек. Екінші таңғы ас және түстен кейінгі тағамдар 10% болуы керек.

Қазіргі уақытта тіндердің инсулинге сезімталдығын жақсарту үшін таңдаулы препараттар бигуанидтер болып табылады. Қазіргі уақытта 10 жастан асқан балаларға қолданылатын осы сыныптағы жалғыз дәрі – **метформин**.

Қазіргі уақытта **орлистат** препараты – жүрек-қан тамырларының жоғарғы қаупі бар науқастарда семіздікті емдеу үшін қауіпсіз.

Орлистат асқазан-ішек жолындағы липазалардың, тағамдық триглицеридтердің гидролизіне қатысатын негізгі ферменттердің, май қышқылдары мен моноглицеридтердің бөлінуінің тежелуіне байланысты тағамдық майлардың асқазан-ішек жолында (АІЖ) сіңуін тежейді. Орлистат қосқан тағамдағы триглицеридтердің шамамен 30% қорытылмайды немесе сіңірілмейді, бұл тек гипокалориялық диетаны қолданумен салыстырғанда калорияны қосымша азайтуға мүмкіндік береді.

Физикалық жүктемелер. Артық салмақ пен семіздікке шалдыққан 6 жастан 17 жасқа дейінгі бала мен жасөспірімдерге күніне кемінде 60 минут орташа және қарқынды физикалық жүктеме ұсынылады.

- Жоғары қарқынды дене жаттығулары күнделікті дене жаттығуларының міндетті бір сағатына кіреді және аптасына 3 рет жасалуы тиіс.

- Жеңіл қарқынды физикалық белсенділікке – үй жұмыстары (үтіктеу, тазалау), жай қарқынмен жүру (3-4 км/сағ) жатады.

- Орташа қарқынды жаттығуларға сурет салу, орташа (4-6 км/сағ) және жылдам (6 км/сағ-тан астам) жаяу жүру, теннис, гольф және велосипед айдау (16-19 км/сағ) жатады.

- Жоғары қарқынды жаттығуларға аэробика, велосипед айдау (19-22 км/сағ), жүзу (45 м/мин), теннис және жүгіру (9-дан 14 км/сағ) жатады.

• 4 жасқа дейінгі балаға артық салмақ пен семіздіктің алдын алу үшін күніне кемінде 180 минут бойы кез келген қарқындылықтағы әртүрлі физикалық белсенділік түрлері ұсынылады.

Физикалық белсенді емес уақытты қысқарту қажет: телешоулар мен бейнелерді көру, компьютерлік ойындар, интернеттегі сөйлесулер. Семіз және артық салмағы бар бала мен жасөспірімдерде белсенді емес уақытты күніне 2 сағаттан аспауы қажет

Медикаментозды терапия. Қазіргі уақытта МС емдеу үшін фармакологиялық агенттерді қолдану туралы арнайы рецепттер немесе ұсыныстар жоқ.

Ю.М. Ровды және бірлескен авторлар (2010), МС үшін дәрілік терапия инсулинге төзімділікті (ИТ) және компенсаторлық гиперинсулинемияны (ГИ) жоюды (түзетуді), гипертонияны емдеуге арналған «хаттаманы», ГУ және оның клиникалық көріністерін, сондай-ақ липидтер мен көмірсулар алмасуының бұзылысын қамтуы керек (кесте 16).

Кесте 16. Қауып факторлары мен метаболизмдік синдромның белгілері бар балаға арналған терапия нобайы:

Себебі	Көмек шаралары	Шарты
АГ	Ангиотензинайналдырушы фермент ингибиторлары (эналаприл – энап, ренитек, капотен, лизиноприл, фозиноприл – моноприл – және т.б.) + орташа темппен салмақ жоғалту + метаболизмдік бейтарап тиазидті диуретиктер (индапамид)	Нысана – ағзалардың зақымдануы болғанда І-ІІ дәрежелі гипертонияда қолданылады
Вегетативті бұзылыстар	Барбитураттардың, эрготаминнің және итжидек алкалоидтарының (беллоид, беллантаминал), шөптен жасалған седативті дәрілік заттардың (сасықшөп, шүйгіншөп тұнбалары, ново-пассит, персен, тенотен және т.б.) препараттарын кешенді тағайындау.	Вегетативті дисфункция синдромы бар жасөспірімдерде декомпенсация кезеңінде қолданылады
Микробиота түзетулері	Пребиотикалық (псиллиум, дюфалак, хилак-форте және т.б.) және пробиотикалық (бифидум- және лактобактериялар және т.б.) әсері бар препараттарды және емдік тамақтану өнімдері	Асқазан-ішек жолдарының функциялары бұзылыстарының клиникалық белгілері бар жасөспірімдерге қолданылады
Гипаталамо-гипофизарлы бұзылыстар	Мидың микроциркуляциясын және трофикасын жақсартатын препараттар – ноотропил (пирацетам), кавинтон	Басішілік қысымның жоғарылауы

(винпоцетин), глутамин қышқылы, пикамилон және т.б.

МС-мен байланысты АГ емдеуде көмірсулар мен липидтер алмасуына кедергі келтірмейтін препараттарды таңдау маңызды. Оларға, қажет болса, АПФ тежегіштері (капотен) және II-имидазолин рецепторларының агонистері (моксонидин) жатады, олар негізгі гипотензиялық әсерден басқа нефро және кардиопротекторлық әсерге ие. Сондай-ақ балаларда да, ересектерде де таңдаулы препараттарға диуретиктер, β_1 және α_1 адреноблокаторлары, кальций антагонистері жатады.

Алдын алу. МС көп таралуына байланысты: оны ерте анықтау, асқынулардың уақытылы алдын алу. Жүрек-қантамыр аурулары мен өлім-жітім жиілігі МС бар адамдарда айтарлықтай жоғары. МС болуы 2 типті қант диабетінің де, гипертонияның да даму қаупін 3-6 есе арттырады. Бұл негативті жағдай бүйрек фильтрациялық функциясының төмендеуі, микроальбуминурия, АҚ үйреншікті жоғарылауы, сол қарынша миокардының гипертрофиясы, диастолалық дисфункция, СҚ қуысы көлемінің ұлғаюы, ұйқы артериясы қабырғасының қалыңдауымен-демек-қан айналысы бұзылуымен білінеді. Сонымен қатар, осы бұзылыстардың көпшілігі балада АГ бар не жоғына байланыссыз – ақ шыға береді.

Семіздікке шалдыққан балаға МС-ның қауыпты факторларына қарсы – соның ішінде – дене массасын, тамақтану тәртібін, физикалық белсенділікті қадағалау, қан қысымын, липидтік профилды, инсулинге төзімділікті және қант диабетін дамытпау үшін оның қосымша тексерістерден үнемі, қайта-қайта, өткізу қажет.

Сұрақтар:

1. Вегетативтік дисфункциялар синдромы деген не?
2. Баладағы кардиометаболикалық синдром?
3. Баланың артериялық қан қысымының жасына сай көрсеткіштері?
4. Кардиомиопатиялардың түрлері? Емдерінің өзара айырмашылықтары?
5. Қан қысымын дұрыс, дәл өлшеудің шарттары?

Түйінді сөздер: жедел ревматикалық қызба, миокардиттер, инфекциялы эндокардит, перикардиттер, кардиомиопатиялар, миокардиодистрофиялар, спорттық жүрек

4.1. ЖЕДЕЛ РЕВМАТИКАЛЫҚ ҚЫЗБА (ЖРҚ, I00-I03)

Аурулардың Халықаралық классификациясын X қайта қарауында ревматизмді жедел ревматикалық қызба деп атау келісілді.^{2} ЖРҚ β -гемолитикалық стрептококкті тонзиллит (баспа) не фарингиттің постинфекциялық–аллергиялық асқынуынан болған, дәнекер тінін, оның ішінде жүрек, қантамырлар, буындарды, нерв жүйесін, ж.б. жүйелі қабынумен зақымдайтын ауру; дерт оған бейімділігі бар 7-15-тегі және онан үлкен жастарда стрептококк антигендеріне деген организмнің аутоиммунды жауабымен және ауруға ұшырайтын тіндердің ұқсас аутоантигендерімен қайшылас реакция беруімен (молекулярлы мимикрия феномені) сипатталады. Дер кезінде емделмесе ауру жүрек қақпақшаларын қатты зақымдайды, бала жүрегінің жұмысы мен оған байланысты бүкіл қан айналасының орны толмас жетіспеушілігіне әкеледі. ЖРҚ-мен біріншілік аурушаңдық мектеп жасындағы жүз мың бала мен жасөспірімдер арасында 0,200-0,375-ке тең.*

Этиологиясы. ЖРҚ басталуы (бірінші басталуы болсын, кейінгі атака – рецидиві болсын) – А-тобының β -гемолитикалық стрептококк инфекциясына байланысты. Кей жағдайда оның L-түріне айналып, ауру адамның денесінде ұзақ уақыт сақталуы да мүмкін. Осы стрептококктың 90-нан аса штамдары бар. Мектеп–интернат, жанұя, әскери казарма т.б. ұжым арасында стрептококктың үнемі бір ғана штаммы ұялайтыны анықталды, ал сол штамға (олар 1, 3, 5, 6, 14, 18, 19, 27, 29 серотиптер – штамдар) байланысты көмекей бездерінің қайталамалы қабынулары болса, баланы ревматизммен ауыртатындығы дәлелденді. Стрептококк микробының бойында 20-дан астам антиген, фермент және эндотоксин бар. Солардың ішінде ЖРҚ–ға соқтыратын әсері барлары – стрептолизин-0, фибринолизин, гиалуронидаза, стрептодорназа, М-антиген, Т-протеиндер. Ревматизм және оның рецидивтері – көмекей, жұтқыншақ, мұрын

^{2*}Халықаралық аурулар және синдромдар классификациясында ЖРҚ ревматологиялық аурулар жігіне жатады. Бірақ та, бұл аурудың симптомдары, лабораториялық-инструменталдық көріністерімен критерийлерінің кардиология патологияларына ұқсастығы көп, ал аурудың бітімі соңында буындар, не т.б. емес, көбінесе жүрек тіндерімен құрылымдарын жарақаттан, артына орны толмайтын бұзылыстар қалдыруы мүмкіндігін ескеріп, оны бала кардиологиясы оқулығы ішінде бірге баяндауды жөн көрдік. Авторлар.

қуыстарының қайталамалы баспа (ангина, тонзиллит), фарингит, синусит, жоғары тыныс жолдарының стрептококкті қатарынан кейін 2-4 апта өткенде басталады.

Патогенезі. ДДҰ тұжырымына сай, ЖРҚ стрептококк антигендеріне жауап ретінде шығатын токсикалық-иммундық жүйелі васкулит пен кардит деп саналады. Аллергия реакцияларының III түріне сәйкес иммунды комплекстердің ревматизм патогенезіндегі орны көп. Ал аутоиммунды реакциялардың маңызы онша болмаса да, аурудың толассыз қайталайтын ағымын осы жолмен түсінуге болады, соған сай жүрек тінінде түзілетін қарсы денелердің жоғары титрі де олардың қатысы жай емес екендігін дәлелдейді. Жүрек тінінің осы ауруларда қатты жарақаттану себебі стрептококк антигендері мен жүрек клеткалары антигендерінің жалпылай ұқсас детерминанттарының болуында; сондықтан стрептококкке қарсы шығарылған иммундық денелердің жүрек клеткаларын да зақымдайтын әсері (қайшылас әсерлер – молекулярлы мимикрия) бар деп есептеледі. Ауру адамдағы интерлейкин (ИЛ-2) рецепторларының кейде ертінді формаларының концентрациясы жоғарылауы Т-лимфоциттерінің белсенділігі артатынын көрсетеді). Стрептококк инфекциясына қатынасы аз ревматизмдік кіші хорейаның патогенезі көбіне дистресс халімен тікелей байланысты. Кіші хореймен ауыратын балалардың отбасында, мектебінде жиі кездесетін жанжалдар, ұрыс-керіс сияқты зиянды әсері бар жайлар, болмаса ылғалды, суық тұрғын үйдің ревматизмге әкелуінің өзі ауру патогенезінде Г.Сельенің стресс теориясындағы дистресс реакцияларына сай келетінін көрсетеді.

А.И.Нестеров айтқандай, ревматизм ауруының даму себебі стрептококк әсерлеріне тиісті түрде қарсы тұра алмайтын кей адам организмі иммунитетінің әлсіздігі. Осы ЖРҚ-ға ұшырауда тұқым қуалайтын мультифакторлық бейімділіктің де мәні бар, осындай бейімділік рецессивтік жолмен тарайды. Аурудың басталуы және оның жүрісінің кейбір заңдылықтары гендерге және нерв жүйесі реакцияларының ерекшеліктеріне сай келеді. Ревматизм (ЖРҚ) патоморфологиясында дәнекер тінінің қабынуға тән бұзылыстары болады. Оның сатылары – мукоидты ісіну, фибриноид шығуы, Ашоф-Талалаев гранулемаларының пайда болуы және склерозбен аяқталуы жалпы қабынуда болатын (альтерация, экссудация, пролиферация, бітуі) процестерімен қатарлас келеді.

Жіктелуі. Ревматизм жіктелуі 17-кестеде берілген.

Кесте 17. Ревматикалық қызбаның жіктелуі

Ауру-дың фазасы	Зақымданудың клиникалық-анатомиялық сипаттамасы		Ағым сипаты	Қан айналыс бұзылысы	
	Жүрек	Басқа мүше – жүйелері			

Өршіген I, II, III дәрежелі	1. Ревмокардит біріншілік қақпақшалар ақаусыз. 2. Ревмокардит қайталанған, (қандай) қақпақша ақауы	Полиартрит, серозиттер (плеврит, перитонит, абдоминалдық синдром) Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебралдық	Жедел, жеделдеу, созылыңқы, солғын, толассыз қайталайтын	ҚБ0 – қан айналысы бұзылысы жоқ ҚБ1 – бұзылысы I- дәрежедегі ҚБ2 – бұзылысы II- дәрежедегі ҚБ3 – бұзылысы III- дәрежедегі	0 I II III
Өшкен	3. Ревматизм жүректе белгілі өзгеріс жоқ 4. Жүректің созылмалы ревматикалық ауруы	васкулит, нерв-психикалық бұзылыстар Аннулярлы эритема Ревматикалық түйіндер			

Аурудың диагнозы осы жіктелуге қарай аурудың белгілері, ағымы мен қан айналысының өзгерісіне сай түрде қойылуы керек. Мысалы: «ЖРҚ, біріншілік, өршіген фаза, II-дәрежелі өршу, эндомиокардит, полиартрит, жедел ағымды, ҚБ1»; басқаша – «ЖРҚ, өршіген фаза, I- дәрежелі өршу, қайталанған эндокардит, хорея, митралдық қақпақшаның жеткіліксіздігі, ағымы жеделдеу, ҚБ2».

Жіктеуде жедел ревматикалық қызбаның өршу және өшу фазасын айырады. Өшу фазасында аурудың еш клиникалық-лабораториялық белгісі болмайды, алайда патоморфологиялық процесте аурудың мукоидты ісінуден склерозға дейінгі уақыты 6 айға созылады, сондықтан клиникалық белгілердің еммен жоқ болуы (бір-екі ай ішінде) дәнекер тіндегі, жүректегі қабынудың біту мезгіліне сәйкес емес. Өршу фазасында қабыну белсенділігін I, II, III дәрежеге бөледі. I-дәреженің клиникалық белгілері төмен: селсоқтық, артралгия (артрит емес), тері бетіндегі көгерулер, мұрын қанауы, субфебрилитет, бірте-бірте өріс алатын эндокардитпен сипатталады. Лабораториялық өзгерістер де анық емес: лейкоцитоз $8 \cdot 10^6$ /л мөлшерде, ЭТЖ 20 мм/с төмен, тіпті 1-2 мм/с, СРБ – 0 г/л немесе +, АСЛ-О – 313 бірлік/л, не онан төмен. II-дәрежеде бұл белгілердің бәрі де анық, жоғары болады. Ал III-дәрежеде айқын полиартрит, қызыну, хорея, кардит, сонымен қатар ауыр хал-жағдай, лабораториялық көрсеткіштерде лейкоцитоз он мыңнан, ЭТЖ 30 мм/с жоғары, СРБ+++, немесе +++++, АСЛ-О титрі 650-не бірлік/л онан да көп. Клиника-анатомиялық зақымдарда жүрек шалынуының сипатын-ревмокардит біріншілік, ревмокардит қайталамалы, ревматизм жүрек өзгерісінсіз, немесе ақау барын, қай клапандікі екенін, ревматизмдік миокардиосклерозды көрсетеді, басқа ағзалар не жүйелер зақымы болса, оны да – полиартрит, хорея, серозит, энцефалит, васкулит, нефрит, гепатит, пневмония ж.б. – көрсетілуі тиіс. Жіктеуде ауру ағымының сипатын: жедел, жеделдеу, созылыңқы, солғын, толассыз-қайталайтын деп бөледі. *Жедел*

ағымда ауру бірден басталып, клиникалық синдромдар тез дамиды, қабынудың белсенділік дәрежесі жоғары. Осылай дамудың өзі экссудативті қабынудың әсері, науқас баланың өзі, не анасы аурудың басталған кезін дәл көрсетіп айтады. Емделгенде бұл ағымдағы белгілер тез кері қайтады, өршу фазасы 8 аптаға жетпей аяқталады. *Жеделдеу ағымда* ауру бірден емес, жайырақ басталады, белсенділік дәреже ІІ-ге сай. Ағымның осы түрі жиі кездеседі, өршудің өшуіне дейін 2-4 ай уақыт өтеді. *Созылыңқы-солғын ағым* аурудың жайлап үдеуімен, төмен белсенділікпен, бірақ емге тез басылмайтын, клиникалық-лабораториялық өзгерістердің де өте жай азаюымен сипатталады. *Толассыз қайталайтын* ағымда аурудың рецидивтері алдыңғы қайталап қабынудың аяқталауынан бұрын басталуымен ерекшеленеді. Бұл ағым жүрек ақауы бар, қан айналысы бұзылыстарымен жатқандарда болады; жасалған ем нәтижесі уақытша, тиімділігі аз. Жіктеуде қан айналысы бұзылыстарының төрт дәрежесін (Н.Д.Стражеско, В.Х.Василенко бойынша), немесе, соңғы кезде енгізген Нью-Йорк кардиологтары ассоциациясының төрт функционалдық бұзылыс кластарын көрсетеді (олар суретімен қан айналыс бұзылыстары тақырыбында берілген) /

Клиникасы. ЖРҚ-мен мектеп жасындағы балалар жиі ауырады. Аурудың 1-ші шабуылы жедел түрде басталады, бірақ бірте-бірте әлсіздік пен селқостық, дене қызуының жоғарылауы, интоксикациядан басталуы мүмкін. Аурудың осындай жалпы белгілері шығуымен қатар, буын ісу белгілері – полиартрит не артралгиялар пайда болады. *Полиартриттің* ерекшеліктері: ірі буындардың қабынуы, олардың симметриялы зақымдануы, ауру белгілерінің тез басылуы, тиісті дәрі бергенде бірден азайып, жойылуы. Қабыну артынан буында ешқандай өзгеріс қалмағанмен, оның ауру белгілерінің бәрі де өте қатты болады (ісіну, қызару, ауыру, буын терісі ыстығының жоғарылауы және қимылының бұзылуы). Кей балаларда артрит те, артралгия да болмауы мүмкін. ЖРҚ тән артрит диагнозы А-тобының β-гемолитикалық стрептокогі инфекциясымен байланысты екені дәлелденген соң қойылуы тиіс.

Ауырған балалардың 80-85%-да артритпен қатар жүректің қабыну белгілері – *кардит* шығады. Көбінесе ол миокардит түрінде байқалады. Баланың хал-жағдайы нашарлап, өңі бозарады, жүректің соғуы жиілеп, ауру сезімі, еңтігу пайда болады. Жүрек көлемі үлкейіп, тахикардия, брадикардия, экстрасистолия, тондар әлсіреп, кейде олар екі бөлініп естіледі, қан айналыс бұзылысының белгілері де көрінуі ықтимал. Алайда көп жағдайда ЖРҚ ауруының басталуында миокардиттің белгілері солғын түрде байқалады. Қазіргі кездегі ЖРҚ онша байқалмайтын ағыммен тахи-, брадикардия, 1 тон дыбысының төмендеуі, қысқа естілетін орташа систолалық шу, жүрек көлемінің аздап ұлғаюы, ЭКГ-да Р-Q интервалының ұзаруы және қарынша комплексінің соңғы жағының өзгерісі ғана болады. Бірақ, ЭхоКГ миокардтың жиырылу қабілеті төмендегенін, кейде сол қарынша қуысының кеңігенін көрсетеді. Осындай өзгерістердің ем жасағанда азайып, не жоғалғанын қайта тексергенде аңғаруға болады. ЖРҚ-ның бірінші белгілерінен кейін, арада 1-2 жеті өткенде, *эндокардит* белгілері шығады. Онда ең жиі зақымданатын митралдық, сирегірек қолқа қақпақшалары; сирек жағдайда қайталамалы эндокардит үшжармалы қақпақшаны да зақымдайды.

Митралдық қақпақшадағы эндокардиттің негізгі белгісі – қатты естілетін, үрлеген сарынды, систолалық шу. Алғашқы кезде осы шу жай түрде, аздап естіледі де, кейін, кезінде емдемесе, қақпақшаның патоморфологиялық өзгерістеріне сәйкес шудың күші де, тембрі де дөрекі естіліп, үдей береді. Шудың ең қатты естілетін жері – жүрек ұшы. Дегенмен, бұл шу жүректің сырт жағына да тарап, қолтық астынан, арқа тұсынан да жақсы естілетін болады. Қолқа қақпақшаларының эндокардиті сиректеу кездеседі, көбінесе ол кезінде емделмеген не ЖРҚ қайталанған шабуылдарында пайда болады. Оның жақсы естілетін жері – Боткин нүктесі және қолқа нүктесінің тұсы. Шу диастолалық болады, әуелі қысқа, кейін диастоланы түгел қамти бастайды, ақау пайда болғанда, құйылған судың дыбысына ұқсас болады. Диагнозды анықтауда ЭхоКГ-ның пайдасы көп.

Перикардит – ревматизм ауруының өршу дәрежесі жоғары болғанда кездеседі. Көбінесе ол құрғақ перикардит түрінде өтіп, жүрек ұшы тұсында систола кезінде естілетін перикардиттың үйкеліс шуы сипатымен білінеді. Перикардитте баланың хал-жағдайы нашарлап, интоксикация болады. Ревматизмнің ауыр түрінде экссудатты перикардит болуы да мүмкін. Диагнозды аускультация, ЭКГ, ЭхоКГ көмегімен дәл қоюға болады. Аннулярлы эритема, ревматикалық теріасты түйіндер, абдоминалдық синдром аурудың қатты басталған түріне тән, алайда соңғы жылдары бұл белгілер өте сирек кездесетін болды.

ЖРҚ-ның жиі кездесетін түрі – *кіші хорей*. Ол нерв жүйесін, қыртыс астындағы түйіндерді, глиа тінін зақымдайды және кейде қыртыстық энцефалит дамиды. 5–10 жастағы балаларда жиі кездеседі, алайда соңғы жылдары ересек балалар арасында да көбірек байқалатын болды. Ревматизмнің бұл түрі жедел басталады, дегенмен көбінесе ол бірте-бірте дамиды баяу созылмалы түрде де шығады. Хорейның негізгі морфологиялық көрсеткіші – мидың стриопаллидарлық жүйесінің васкулиті және дистрофиялық өзгерістері. Ауырған баланың жүйке жүйесінің жұмысы бұзылады. *Гиперкинездер* пайда болады, көбінесе ол гемихорей түрінде, яғни оң не сол жақ қол мен аяқтың керексіз, шамадан артық қимылдары пайда болуымен белгілі. Сонымен қатар, қолына зат ұстай алмай, оларды кенет түсіріп алуы, аяғын сүйрете басуы, бет-аузы жыбырлап, сөзінің анықтығы, жазуы бұзылады, яғни артық қимылдар жасау және оның дәлдігінің кетуі байқалады. Бұлшықеттердің әлсіздігі – *гипотония* шығады. Конъюнктивалық, сіңірлік, терінің кіндік тұсындағы рефлекстері төмендейді (*гипорефлексия*). Эмоциялық беріксіздік, селқостық, ұмытшақтық, шаршағыштық шығады. «Бос иық», Черни, Филатов, Гордон симптомдары, болмаса олардың әлсіз баламалары табылады. Хорей 2-3 айға созылады, кезінде ем жасалмаса онан да ұзақ уақытқа кетуі мүмкін. Дер кезінде берілген ем аурудың белгілерінің толық жойылуына мүмкіндік береді. Көбінесе кіші хореймен ауыратын балаларда 70-80% кардит кездеспейді, алайда аурулардың 20-30%-да жүректің зақымдануы қатар жүреді. Ревматизмдік энцефалит, менингиттер сирек кездеседі. Кіші хорейны көбінесе амалсыз қимылдары бар невроз және церебралдық гипертензиялық синдромнан ажырату

керек. Соңғы жылдары А-тобының β -гемолитикалық стрептокогімен (АТБГС) байланысы бар жаңа клиникалық синдром пайда болды; оның ағылшынша аты PANDAS немесе «баланың аутоиммунды нейropsychикалық бұзылыстары – стрептококк инфекциясымен ассоциациялы» (байланысты). Оның клиникалық белгілері әртүрлі, жиі обсессивті – компульсивті бұзылыстармен байқалады, бірақ гиперкинез, ашулану, зейінсіздік, эмоцияның лабильдігі, тәртібі бұзылуы, айтқанға құлақ аспау, ұйқтап кетуі қиындау, тиктер және еріксіз қимылдар, Туретт синдромы, кейде – анорексия болады. Синдромның ЖРҚ, әсіресе хорреяға жақындығы АТБГС-инфекциясымен байланысы және Д8/17 лимфоциттер аллоантигенінің (ЖРҚ маркері) бар болатындығымен ұштасуы. PANDAS синдромының да тиімді емі – ревматизмде қолданылып жүрген дәрі-дәрмектер. Ревматизмнің қайталамалары (рецидивтері) жиі кездеседі. Олар алғашқы өршу фазасындағы белгілердің қайта орын алуымен және жүректе қалдыратын әсерімен көрінеді. Әрбір келесі рецидивтің, яғни шабуылдың өзі, бірінші рет ауырғандағы клиникалық белгілердің қайта білінуі заңдылығымен сипатталады. Мысалы, кардит болса, кардит, кіші хоррея болса, кіші хоррея қайталайды. ЖРҚ рецидивтерінің қауіпті салдары – жүрек қақпақшаларына әртүрлі ақаулар түсіруі, миокардит болса, склероз қалдыруы. Бірнеше жылдар қайталанған клапандар мүкістігі дамығанда диагнозды «жүректің созылмалы ревматикалық» ауруы деп өзгертеді.

Митралды қақпақшаның жетіспеушілігі. Эндокардиттің, оның қайталануының салдары – митралды қақпақшаның ақауы, яғни мүкістігінің дамуы. Гемодинамикалық тұрғыдан қарағанда қосжармалы қақпақшаның систола кезінде сол қарыншадағы қолқаға кететін қанның біразын кері қарай, сол жүрекшеге қайта жіберіп қоюы. Қақпақшаның жарамсыздығы әуелгі уақытта жүректің артық жұмысымен компенсацияланып жүреді, бірақ жүрек күші азайғанда кіші қан айналыс шеңберіне, әсіресе өкпеге ауыртпалық көбейіп, жалпы қан айналыс бұзылады. Ақаудың клиникалық белгілері – жүрек ұшында жақсы естілетін «үрлеген», систолалық шу, I тон дыбысының әлсіреуі, жүрек көлемінің солға және жоғары қарай кеңеюі. Систолалық шу I тонмен тығыз байланысып шығады, систоланы түгелге жақын не түгел қамтиды, ол қолтық астында және арқа тұсында да естіледі. Ауруды жатқызып не тұрғызып тыңдағанда шу күші бірдей естіледі, дене қимылы көбейгенде үдей түседі. Ақауды қақпақшаның морфологиялық өзгерістеріне қарай үш дәрежеге бөледі. II-III дәрежелі митралды қақпақшаның жеткіліксіздігінде жүрек жұмысының нашарлауы, митралдық регургитация артуы мен қан айналыстың бұзылуына сәйкес ауру балада ентігу, жөтел пайда болады, бірте-бірте жүректің оң жағына да ауыртпалық түседі. Терапевтік әдістерден көмек азаяды, сондықтан операция жасау керек болады; хирургиялық көмек қақпақшаның ақауы бар жеріне «жамау» (пластика) салу, болмаса оның орнына жасанды қақпақша орнату. ЭКГ-да сол қарынша мен жүрекшенің гипертрофиясы байқалады. Рентгенде митралдық конфигурация – жүрек көлемінің сол жаққа үлкейгені, жүрек белінің толысқаны көрінеді. ЭхоКГ-да митралдық қақпақшаның жармасы тұсындағы қанның турбуленттік ағысы, қақпақшаның регургитациясы айқын

болады. Жүректің сол бөлімшелерінің дилатациясы, қарыншааралық қалқа экскурсия-сының артуы, қалындаған митралды жармалардың диастолада әрбағытта қозғалуы және олардың систолада бір–біріне жабыспағаны, демек, регургитация көрінеді. I дәрежедегі ақау, ревматизмнің қайталауы болмаса, ұзақ уақыттар бойы жүрек жұмысы мен қан айналысына көп ауыртпалық түсіре қоймайды.

Митралдық тарылу (стеноз). Ревматизмдегі эндокардиттің екінші салдары – сол жақ атриовентрикулярлық тесіктің тарылуы. Митралдық стеноз жеке түрде сирек кездеседі, көбінесе ол митралды қақпақшаның жеткіліксіздігімен қатар дамиды және осындай жағдайларда стеноз басым ба, әлде жеткіліксіздік басым ба, олардың сатысы қандай деген сұрақты шешудің ем жолындағы маңызы аз емес. Гемодинамика бұзылысы сол жүрекшеде қанның іркілуі мен АВ-тесігінің тарылу дәрежесіне байланысты. Сол жүрекшедегі қанның қысымы жоғарылайды, жүрекше миокардында гипертрофия дамиды. Осыған байланысты өкпе веналары мен капиллярларында ретроградты іркіліс, яғни веналық *посткапиллярлық* өкпе гипертензиясы шығады. Өкпе тамырларының компенсациялық тарылуы (Китаев рефлексі) пайда болады, оның өзі өкпе артериясындағы қысымның жоғарылауына, одан әрі жүректің оң жақ бөлігінің дилатациясына және жұмысының жетіспеушілігіне әкеледі, осы жағдайда *прекапиллярлық* өкпе гипертензиясы пайда болады. Митралдық стеноздың тек өзіне тән дыбыс белгілері бар: тарсылды бірінші тон, гүрілдеген пресистоалық діріл. Ентігу, жүректің «тулап» соғуы, жөтел, кейінірек қан түкіру шығады. Осындай балаларда цианозға байланысты беттің қызылшырайлануы, еріннің көкшілденуі білінеді. Дене өсуі мен жыныс дамуы баяулайды.

Қан айналыс бұзылысының II-III дәрежесінде өкпеде сырыл естіліп, бауырдың көлемі үлкейіп, ішке су жиналады. Осы кездерде митралдық демікпе, үшмүшелі жүрек ырғағы (ритм), өкпе артериясы тұсындағы II тонның акценті шығады. Жүрек ұшының түрткісі әуелі әлсірейді, кейін – оң жаққа салмақ түскенде қайтадан артады.

Егер стеноз митралды қақпақша жетіспеушілігінен кейін пайда болса, кейбір белгілердің азырақ не бірте-бірте пайда болуы ықтимал. ЭКГ-да сол жүрекше миокардының гипертрофиясы байқалады. ФКГ-да I тон амплитудасының және Q - I тон интервалының 0,06-тен жоғары артуы, диастоладағы шу жазылады. Рентгенде сол жүрекшенің үлкейгені, кейінірек – оң қарынша мен жүрекшенің үлкейгені, өкпе суретінің қан іркілісіне сай «қоюлануы» көрінеді. ЭхоКГ-да сол жүрекше мен оң қарыншаның гипертрофиясы, митралдық тесіктегі турбуленттік қан ағымы, митралды жармалардың диастоладағы аз амплитудасы дірілі және митралды қақпақшаның қимылының өзгерісі көрінеді. А.Н.Бакулев, Е.А. Дамир келтірген өкпе-жүрек циркуляциясы бұзылыстарының жіктелуі бойынша III сатыға жеткенде стенозға операция жасау керек.

Қолқа қақпақшасының жетіспеушілігі. Көбінесе ревматизмге байланысты шығатын ақау, алайда басқа себептерден де болатыны белгілі. Гемодинамикалық бұзылыс қолқа қақпақшалары жабылмайтындықтан диастола

кезінде қанның сол қарыншаға кері қайтуымен сипатталады. Осыған байланысты онда гипертрофия орын алады. Шет жақтағы тіндерге артериялық қан азырақ барады. Гипертрофияланған миокардқа коронарлық тамырлар арқылы қан жетуі азаяды. Ақаудың клиникалық белгілері қолқа қақпақша-ларының жетіспеушілік дәрежесімен тікелей байланысты. Негізгі белгісі төстің сол жақ қырында анық естілетін және II тонмен тікелей байланысты құйылған су дыбысы тәрізді протодиастолалық шу. Кейін, қақпақшалар жетіспеушілігі үдегенде, жүректің шаншып ауыруы, ентігу шығады. Баланың түрі бозарып өсу процесі кемиді. Осы кезде «каротидтер биі», пульс celer et altus, систолалық қан қысымы жоғарылап, диастолалық қысым төмендеуі, капиллярлық пульс, Мюсси, Ландольфи симптомдары пайда болады. Жүрек сол жаққа кеңиді, оның ұшының серпілісі жайылып, жоғарылайды. Ұйқы және шап артериялары тұсында Дюрозье қос шуы, Траубе үш тоны естіледі. Ақау дер кезінде байқалмаса, ревматизм жиі қайталап тұрса, жүрек жұмысы нашарлап, стенокардия шығады. ЭКГ-да сол қарынша гипертрофиясы, аускультацияда II тонмен байланысты диастолалық шу жазылады. Рентгенде жүрек көлемінің солға қарай кеңігені байқалады. ЭхоКГ-да сол қарынша гипертрофиясы, диастолада қолқа қақпақшасы жармаларының бір-бірінен айырылып кеткені, регургитация байқалады.

Қолқа сағасының тарылуы (қолқа стенозы). Көбінесе қолқа қақпақшаларының жетіспеушілігінен кейін қосылатын ревматикалық ақау. Гемодинамикалық тұрғыда систола кезінде қан қолқаға толық кете алмайды да, сол қарынша миокардында гипертрофия орын алады. Сонымен қатар, коронарлық қантамырларға қан әдеттегіден аз барады. Негізгі клиникалық белгісі төстің сол жақ қырында, қабырға аралығында естілетін үрлеген систолалық шу. Осы шу ұйқы артериясына қарай жақсы тарайды. Ауру балада жүрек тұсының ауыруы, ентігу, бас ауыруы, кейде есінен айырылу, жүректің қатты соғуы сияқты шағымдар болады. Пульстің әлсіздігі, жүрек көлемінің солға қарай кеңеюі, төстің тұсында пальпациялық систолалық діріл бары байқалады. ЭКГ-да сол қарынша гипертрофиясы, миокард ишемиясы, рентгенде жүректің сол жаққа үлкейгені байқалады. ЭхоКГ-да қолқа қақпақшалары жармаларының бір-бірінен айырылуының азайғаны, олардың стенозға тән жабысып қалғаны, қанның қолқа сағасындағы турбуленттік ағымы көрінеді. Ақаудың белгілері оның дәрежесі мен сатысына байланысты. Бұл жүрек жұмысы жетіспеушілігінің шығуы, қарыншалардың жедел ағымды фибрилляциясы, миокард ишемиясы сияқты қауіпті жағдайға әкелуі мүмкін. Жеке түрде кездесетін қолқаның тарылуы көбінесе туа біткен жүрек қақпақшаларының ақауына тән.

Үшжармалы қақпақша жеткіліксіздігі. Трикуспидалдық қақпақшаның жетіспеушілігі ревматизмнің толассыз қайталайтын ағымында кездеседі және ол көбінесе митралдық, қолқа қақпақшаларының ақауларынан соң пайда болады. Ревматизммен байланысы жоқ трикуспидалдық қақпақша ақауы біраз жағдайда бұғанаасты венасына катетер қою нәтижесінен пайда болған бактериалды (инфекциялық) эндокардитпен байланысты болады. Кей жағдайда іштен туа біткен ақауларда да болады. Гемодинамикалық бұзылыс қанның оң жүрекшеге қайта баруымен байланысты, сөйтіп, жоғары және төменгі қуыс веналарда

қанның көп жиналуы және іркілуі байқалады. Осыған сай бауыр көлемінің үлкеюі, жүректің оң жақ бөлігіне ауыртпалықтың көп түсуі айқын көрінеді.

Аускультацияда Корвалло-Риверо систоалық шуының естілуімен белгілі. Бұл шудың төссүйектің төменгі тұсында немесе төс сабының үстінде, демді сыртқа шығарғанда анық естілетін, көбінесе оңға қарай тарайтын белгілері бар. Бауырдың үлкеюі, асцит, аяқтағы ісіктің болуы ақаудың сатысына байланысты.

ЭКГ-да оң жүрекшенің гипертрофиясы. ЭхоКГ-да үшжармалы қақпақшаның систола кезінде оң жүрекше жағына ығысуы, регургитация көрінеді. Рентгенде жүректің оң жаққа үлкейгені, жоғары қуыс венаның кеңейгені көрінеді. Ақаудағы қан айналу бұзылысын терапевтік жолмен орнына келтіру қиынға соғады, декомпенсация басталған кезде хирургиялық ем керек болады.

Диагноз. Ревматизм диагнозын қоюда және басқа аурулардан ажырату тұрғысында Джонс жасаған және А-стрептококк инфекциясының белгілеріне қарай 2003 ж. қайта қаралған халықаралық критерийлерін қолданады. Олар негізгі немесе «үлкен», «кіші» критерийлерге және ауырар алдында балада А-стрептококк инфекциясы болғаны деректері деп бөлінеді. ЖРҚ-ның диагностикалық критерийлері:

1) *Үлкендері:* а) кардит; б) полиартрит; в) хорей; г) аннулярлық эритема; д) ревматизмдік тері астындағы түйіндер; бұлардың соңғы екеуі практикада өте сирек кездеседі;

2) *Кішілері:* а) дене қызуы жоғарылауы; б) Р-Q интервалының ұзаруы; в) полиартралгия; г) ЭТЖ (эритроциттер тұну жылдамдығы) артуы; д) С-реактивті белоктың шығуы; е) ЭхоКГ-да митралды не/немесе қолқальды регургитация белгілері;

3) *Стрептококк инфекциясының белгілері:* а) жақында стрептококктік инфекциямен ауырғаны; б) көмекей жағындысынан табылған А-тобының стрептокогі; в) АСЛ-0 немесе антистрептококктік басқа қарсыденелер титрінің, не анти-ДНК-аза жоғарылауы. Осы критерийлердің негізгілерінің екеуі (әсіресе оның біреуі кардит) және қосымшалардың екеу-үшеуі болса және жақын арада стрептококк инфекциясы мен ауырған болса, онда ревматизм диагнозын анық деп есептеуге болады. Әрине, практикада, әр ауру баланың ерекшеліктеріне қарап диагноз қою жолында, осы критерийлерден тыс кездесетін жағдайлар да болады. **Ажырату диагнозында** ревматизм белгілеріне, оның алғашқы басталу түрлеріне көп мән беріледі. ЖРҚ полиартритпен басталса, ал кардит белгілері бұл кезде болмаса, оны басқа артриттерден ажырату керек. Әсіресе реактивті артриттен бастапқы кезде ажырату едәуір қиынға соғады. Алайда, реактивті артрит көбінесе өткінші инфекциялармен байланысты болады, олар қосымша белгі ретінде де шығатыны, ал негізгі аурудың – иерсиниоз, Рейтер синдромы, сальмонеллез сияқты басқа да белгілері болатыны ескеріледі. Әрине, этиологиясын анықтау және анамнезді білудің маңызы көп. Сонымен қатар, ЖРҚ-ның көбінесе ангинадан соң өріс алатынын, көмекейден А-тобының β-гемолитикалық стрептокогінің табылуы, АСЛ-О титрі жоғары, ірі буындардың симметриялық түрде ісініп, бірақ тез (2-3 күнде) емсіз-ақ жойылып кететінін ескереді. Егерде буын ісінуі бірінші рет болмай, біраз уақыттан соң қайталаса, ал

сол кезде жүрек зақымдалуы болмаса, онда ол ревматизмге тән емес, басқа ауру болуы мүмкін. Созылмалы артритте буын үнемі ісініп оның деформациясы байқалады, қимылы қиындайды, ірі буындармен қатар ұсақ буындар да ісінеді, таңертеңгі уақыттарда буын құрысу мен бойкүйездік шығады. Ревматизмде буын ісінудің мұндай белгілері бола қоймайды және олар 2-3 күн арасында мүлдем жоқ болып кетеді. ЖРҚ кардитін бактериалды эндокардит, Кавасаки ауруы және миокардиттерден ажырату керек. Эндокардит, митралды қақпақшаның, кейін қолқа қақпақшаларының қабынуы негізінен ЖРҚ-ға тән екенін ажырату қиынға соқтырмайды. Сонымен қатар, басқа да клиникалық, әсіресе бактериалды эндокардиттің қосымша белгілерінің ревматизмге ұқсас еместігін оңай ажыратуға көмектеседі. ЖРҚ баяу өтетін түріне сәйкес эндокардит бірте-бірте өріс алады. Толассыз өтетін ревматизм ауруы көбінесе мезгілінде емделмеген, ал басталуы жедел түрде болатынын білу керек. Бұл жағдайларда ревматизмді басқа эндокардиттен ажырату қиын емес. Латенттік ЖРҚ, ешқандай клиникалық белгісі көрінбей, бірден қақпақшаларға ақау біткенде, ревматизм диагнозын қою керек деген ескі түсінік қазірде дұрыс деп саналмайды. Қазіргі уақытта ол елеусіз жүрген қақпақшалар пролапсы (кейінгі тарауда келтірілген) екені анық болды. Жедел миокардит және тонзиллитпен байланысты миокардит өзгерістерін ревматизмнен ажырату біраз қиындықтар туғызады. Бұл кезде басқа симптомдарға және миокардит белгілерінің сандық сипаттамасына, β-гемолитикалық стрептококк инфекциясына байланыстылығына көңіл аударады. Ревматизм миокардиті полиартрит, артралгияларымен жиі ұштасады, оның жүрек көлемі үлкеюімен, атриовентрикулярлық өткізгіштің созылуымен жиірек ерекшеленетінін, ал осы белгілерінің басқа миокардиттерде сиректеу кездесетіндігін ескереді. Сонымен қатар, анамнез жинаудың, ревматикалық қызбада эндокардит қатар жүретінін ескерудің және байқау емінің ЖРҚ, миокардит белгілеріне беретін динамикасын салыстырудың маңызы бар.

Емі. ЖРҚ ауруын оның өршіген фазасында тек қана ауруханаға жатқызып емдейді. Емді сатылы түрде ауруханада, емханада, санаторийде, үнемі диспансерлік бақылаумен жүргізеді. Ауруханада (стационарда) емдеу кешенді түрде жүргізіледі:

- а) төсекте ем гимнастикасы, қимыл-қозғалыс режимдерін тағайындау;
- б) дәрі-дәрмекпен емдеу;
- в) созылмалы инфекция ошақтарын емдеу.

Төсек дағдысының ұзақтығы патологиялық құбылыстың белсенділігіне және жүрек зақымдарының дәрежесіне сай тағайындалады. Ауру белгілері емге байланысты тез басылса, төсек дағдысының ұзақтығы бір аймен шектеліп, науқас бала шартты режимге көшеді. Егерде жүрек қабынуы ауыр және ақауларға байланысты қан айналысының бұзылыстары болса, төсек дағдысы шамамен 1,5-2 айға созылады. Режимді кеңейту бірте-бірте жүрек жұмысына арналған функционалдық сынамалардың нәтижесіне сай жасалады. Арада 2-3 жеті өткен соң емдік дене тәрбиесі тағайындалады. Науқас баланың бос уақытында кітап оқу, сурет салу, ойнау, фильм көрумен қатар, оның таза ауада болуының да маңызы зор. Ревматизмді емдеуде арнайы диетаның қажеті болмайды, тамақтың құрамында белок, витаминдер, микроэлементтер жеткілікті

болуы керек. Ал, егерде қан айналысы бұзылса онда арнайы диета – ас тұзы азырақ, жеміс, тәтті тағамдар, құрамында калий көп көкөністер тағайындалады. Кортикостероидтармен емделетін балаларға калий тұзы көп картоп, капуста, жеміс, творог (сүзбе) т.б. тағамдар беріледі.

Медикаменттік ем үш бағытта жүргізілуге тиіс. Олар - стрептококкке қарсы, қабынуды және иммундық патологияны басуға бағытталуы керек.

Науқас баланы алғашқы 10-14 күн бойы пенициллинмен емдейді, оның мөлшері әр килограмм салмағына 20-50 мың өлшемнен тағайындалады. Ем курсы біткенде, араға күн салмай бициллин-5 тағайындайды, оның да мөлшері әр килограммға 25-40 мың өлшем болуы керек. Егер балада пенициллинге аллергия болса, онда эритромицин, не азитромицин, ровамицин беріледі, ал бициллин тағайындауға болмайды.

Негізгі медикаменттік ем ретінде ацетилсалицил қышқылы (аспирин) қолданылып келген. Оның қабынуға қарсы, ауырғанды басатын, қызу түсретін және антиагреганттық қасиеті бар. Аспирин баланың әр жасына 0,2-0,25 г есебімен, күніне 3-4 ретке бөлініп беріледі. Емдеу ұзақтығы орта есеппен 4-6 аптаға созады. Кей балаларда жиі қолданғандықтан бұл дәрі асқазанға, қан ұюына жағымсыз әсер етеді. Қазіргі кезде аспиринмен емдемейді; жаңа, оның орнына қабынуға қарсы, селективті әсерлі (нимесил, найз, мовалис және т.б.) дәрілер бар.

Индометацин, бруфен, вольтарен (диклофенак) таблеткасы (0,25 г) күніне 3-4 рет, осындай мөлшерде (күніне 4-6 таблетка) ортофен, соңғы жылдары селективті әсері бар нимулид (нимесулид) қолданылады. Осы дәрілерді кезекпен тағайындайды. Бұл дәрілер тобы – стероидтық емес қабынуға қарсы препараттар деп аталады, олармен ем ұзақтығы 6-8 апта, кейде одан да ұзақ бойы жалғасады. Осылардың қатарындағы бутадиион, напросин, мефенамин қышқылы ж.б. (небәрі 70 түрлі) дәрілер балаларды емдеуге әр себеппен қолданыламайтын болды.

ЖРҚ жоғары дәрежедегі белсенділігінде және көлемді жүрек қабынуында стероидтық емес дәрілермен қоса глюкокортикостероидтар жиі тағайындалады. Ең тиімді жақсы дәрілер – стероидты емес қабынуға қарсы дәрі және преднизолон не метипред (соңғы кезде) болып саналады. Преднизолон мөлшерсы ЖРҚ белсенділік сатысына сай: әр килограммға I дәрежесінде 0,5 мг, II-III дәрежесінде 1-2 мг есебімен тәулігіне 3-4 ретке бөлініп беріледі. Дәрінің әсері ойдағыдай болып, ауру белгілері азайғанда, әр 5-7 күн сайын преднизолон өлшемін 5 мг-ға төмендетіп, емді бірте-бірте аяқтайды. Емдеу ұзақтығы орта есеппен 4-6 аптаға созылады.

ЖРҚ-ның баяу өтетін түрінде жоғарыда көрсетілген дәрілерден ойдағыдай көмек болмауы мүмкін. Осындай жағдайда хинолин дәрілері (делагил, плаквенил, гидроксихлорохин) қолданылады. Олар 5-10 мг/кг есебімен, 3-7 жастағы балаға – 1/3, 8-10 жаста – 1/2, 11-14 жастағы балаға – 1 таблеткадан күніне 1 рет кешке ұйықтар алдында сүтпен бірге беріледі. Емдеу ұзақтығы 3-6 айға созылады.

Хорейда және PANDAS синдромында басқа еммен қатар (жүрек ауруға шалынбаған болса, преднизолон берілмейді), бром препараттары, В₁ витамині,

седуксен, триоксазин, электр тоғымен ұйықтату, мойынға натрий броммен электрофорез жасалады.

ЖРҚ-ны емдеу жолында созылмалы инфекция ошақтарын (кариесті тістер, тонзиллит, фарингит, гайморит) емдеудің маңызы зор, өйткені олар аурудың қайталануына тікелей әсерін тигізеді. Орта есеппен ревматизммен бірінші рет ауырған баланы ауруханада, одан кейін жергілікті санаторийде емделеді, мүмкіндігі болмаса, үйінде емхана ревматологі не педиатрының бақылауында болады.

Профилактикасы. Ревматизмнің алдын алу ісі бірінші және екінші ретке бөлінеді. Бірінші реттегі (алғашқы) ревматизм ауруының алдын алу баланың денсаулығын сақтау, оның табиғи қорғаныс мүмкіндіктерін, иммундық күштерін көтеру жолымен анықталады. Шынықтыру, тиімді тамақтандыру, күн тәртібін ұстану, сонымен қатар, кариес тістерді, баспаны, созылмалы тонзилитті, фарингитті, синуситтерді, яғни инфекция ошақтарын емдеуді жүйелі түрде қамтамасыз ету керек. ЖРҚ-мен ауру қаупі бар топқа жататын балалар үшін (отбасы мен тұқымында ревматизм ауруына бейімділіктің болуы, стрептококк микробының жиналу мүмкіндігі бар жерлер – тәуліктік бала бақшалар, мектеп-интернат, балалар үйлері) баспа не тыныс жолдары қатарын пенициллинмен немесе эритромицин, амоксициллинмен тиісті түрде емдеудің және тұратын жайындағы санитарлық-гигиеналық әрекеттерді жеткілікті жүргізудің бірінші реттегі профилактикада маңызы зор.

Екінші реттегі алдын алуды ревматизм науқасына ұшыраған балаларға, аурудың қайталамауы үшін жүргізеді. Бұл мақсатты орындау жолында әсері ұзартылған пенициллин препараттары: экстен-бензатин және бициллин-5 қолданылады. Етке бір рет енгізілген экстен-бензатин мен бициллин-5 – әсері 21 күнге созылады.

Бициллин профилактикасын *қазірде жылбойылық* тәсілмен жүргізеді. Ол әсері үш аптаға жететін бициллин-5 препаратын бұлшық етке инъекциямен енгізу арқылы қамтамасыз етіледі. Дәрінің мөлшері орта есеппен мектеп жасына дейінгі балалар үшін 600000 өлшем, мектеп жасындағы балалар үшін 900000-1200000 өлшемге тең (20-30 мың бірлік/кг).

Ревматизм рецидивін болдырмау үшін жасалған *әдістемеге* сәйкес бицилинді профилактика оның соңғы шабуылынан кейін 5 жыл бойы жүргізіледі: ол алдыңғы 2-3 жылында жыл бойылық түрде, кейін қажеті болмаса, бициллинсіз қамтамасыз етілуі қажет. Егерде ЖРҚ бірінші атакасында кардит болмаған болса, онда алдағы уақытта да кардит даму қатері аз деп саналады. Сондықтан ондай балаға антибиотик профилактикасын екі жылдан әрі қарай жасамауға болады. Әрине бәрібір сақтық керек, стрептококк-А инфекциясының қаупін (стрептококк ангинасымен ауырса) ұмытуға болмайды.

Ал егер аурудың бастамасында (алғашқы атакасында) кардит болған болса, онда кейін де стрептококктік фарингитпен ауырғанда кардиттің қайталау қаупі өте жоғары, клапандық ақаудың даму мүмкіндігі зор деп саналады. Сондықтанда бұндай балаға кейін үлкейгенде де антибиотик профилактикасы тіпті өмір бойына жалғасуы қажет болады. Егер балада пенициллинге аллергия болса, оған бициллин салуға, әрине, болмайды. Бұл жағдайда профилактика мерзімдік

әдіспен күз-көктем айларында эритромицин берумен шектеледі. Соңғы жылдары бициллин-5 орнына (аллергия жоқ болса) экстенциллин (бензатин-пенициллин; экстен-бензатин) қолданылады. Бициллин профилактикасын іс жүзіне асыруда Қазақстан бала ревматологтары, проф. Н.А.Барлыбаева, Т.Н.Никонова, Б.Х.Хабижанов және басқалар үлкен үлестерін қосты. Соның арқасында елімізде 60-80 жылдары балалар арасында ревматизммен ауыру жиілігі 20 есеге азайды.

Екінші реттегі алдын алу, осымен қатар, ауыз, мұрын, көмекейдегі созылмалы инфекция ошақтарын стоматолог, оториноларинголог мамандары көмегімен жылына екі рет санация жасап отыруды талап етеді.

Күн тәртібін тиімді ұстау, жеткілікті түрде белок, С, Р витаминдері бар тамақтарды қамтамасыз ету, жүректе ақауы бар балаларға дене шынықтыру сабағы орнына емдік физкультура тағайындау, мектептегі оқу процесін баланың жалпы жағдайына сәйкес жүргізу екінші реттегі профилактикалық және диспансерлік жұмыстың негізгі мүддесі болып табылады.

Баспа не созылмалы тонзиллит, фарингит, синуситтердің рецидивтерін, жедел ағымды респираторлық аурулармен ауырған кезде, жүргізіліп жатқан профилактикаға қарамай, 10 күн бойы антибиотиктермен (амоксициллин, немесе эритромицин, азитро-мицин) және ацетилсалицил қышқылымен (оның аналогтарымен) емдейді. Бұл тәсіл ревматизмнің өткінші *профилактикасы* деп аталады. Профилактикалық шаралар ревматизммен ауырмауға және оның қайталанбауына тиімді жәрдем береді. Соңғы жылдары ревматизм (ЖРК) балалар арасында сирек кездесетін болды. Оның ауыр түрлері азайды, жүрекке түсетін ақаулар жиілігі де сиреп келеді. Алайда, осындай эволюцияның өзі жүйелі жүргізілген алдын алу жұмыстары және пенициллин препараттарын қолданудың әсері. Ал тұрмыс жағдайы төмендеп, ем-профилактикалық жұмыстары нашарласа, әсіресе емхана, ревмокабинет істері төмендесе, аурудың қайтадан жиілейтіндігіне, оның беретін зақымдары көбейе түсетініне күмән келтіруге болмайды. Ревматизмнің пубертат кезеңіндегі, жасөспірімдер арасында жиі кездесіп, жүрекке тез ақау беруі қазірдің өзінде өзекті мәселе болуда.[78, 79, 80]

4.2. МИОКАРДИТТЕР (М;I40)

Миокардиттер – миокардтың қабынуы, ол гистологиялық, иммундық және иммунды-химиялық критерийлерімен айқын патология, ал клиникасында ауырлығы жеңілден фатальдыға дейін шығатын белгілермен көрінетін ауру.

Даллас (1987) жіктеуінде миокардит деп кардиомиоциттердің некроздануы не/немесе дегенерациясымен сипатталатын қабынулық инфильтрациясын айтады.

Миокардит балалар арасында жиі кездеседі; негізгі науқастың, көбінесе инфекцияға байланысты аурулардың артынан, не асқынуынан пайда болады.

Бұрынғы ревматикалық емес кардит деген түсінік қазірде қолданылмайтын болды. Алайда, кардит деп айтқанда миокардитпен қатар қабыну үдерісі эндо-,

перикардта да бар не болуы мүмкін деген жинамалы диагноз ретінде түсіну керек.

Этиологиясы.

1. Инфекциялық факторлар (көбінесе):

- а) Вирустар – Коксаки В, А, ЕСНО-вирустар, аденовирустар, грипп, қызылша, цитомегалдар, жай герпес, Эпштейн-Барр, гепатит, желшешек вирустары, ж.б. Вирустық миокардиттер 5 жасқа дейінгі нәресте, сәбилерде жиі кездеседі;
- б) Бактериялар – стафилококк, пневмококк, менингококк, тубер-кулез, стрептококк, дифтерия, иерсиний, ж.б. Бактериялық миокардиттер 5-6 жастан үлкенірек балаларда жиі;
- в) Вирус-вирусты және вирус-бактериалды ассоциациялар–миокардиттің ең жиі себептері;
- г) Басқа бір инфекциялар – микоплазма, клебсиеллалар, хлами-диялар, риккетсиоз (сүзек);
- д) Саңырауқұлақтар (актиномикоз, кокцидомикоз, ж.б.);
- е) Паразиттер (токсоплазмоз, гистоплазмоз, ж.б.).

2. Инфекциялық емес факторлар (сиректеу).

- а) Дәнекер тінінің жайылмалы аурулары;
- б) Аллергиялық факторлар (дәрілер, вакциналар, сарысулар, ж.б.);
- в) Метаболизмдік бұзылыстар (уремия, микседема, тиреотокси-коз, ж.б.);
- г) Лейкоз және басқа қатерлі ісіктер;
- д) Физикалық әсерлер: күйік, сәулелік (иондаушы радиация);
- е) Химиялық заттар – токсиндер (қорғасын, т.б.);
- ж) Дәрілік препараттар (рубомицин, ж.б.);
- з) Жәндіктер уы (жылан, бүйі, ж.б.).

Миокардитте *тұқым қуалайтын бейімділіктің* маңызы зор].

Патогенезі.

1) Миокардиттің патогенезі негізінен иммундық бұзылыстарға байланысты. Миокардта қабынудың пайда болуы антиденелер мен белсенді лимфоциттер әрекетінің және олардың жүрек тіндерімен қайшы реакцияларымен сипатталады.

2) Аутоиммундық процестер, аутоантигендер және анти-кардиалдық антиденелер реакциясы созылмалы миокардиттердің даму жолын анықтайды. Осының себебі: Т-супрессорлардың аз түзілуі, соған байланысты хелперлер әсерінің артуы және В-лимфоциттердің күш алуы.

3) Кейбір грипп, аденовирус, микоплазмалардың эндотелийге үйірлігі, олардың инфекциялық және инфекциялық емес жолмен иммунды комплекстер түзілуіне әкеліп, онан әрі миокардтағы қантамырлар бұзылыстарына соқтыратыны миокардиттер патогенезінің және бір бөлігі. Вирус, бактерия т.б. қоздырушылар кардиомиоциттерге тікелей әсер етіп, бірден қабыну процесін туғызатыны анық.

4) Септикопиемияда болатын ірің метастаздарының миокардит ауруын шақыратын жағдайлары да кездеседі.

Гистологиясы. Эндомиокард биопсиясында миокардит диагнозын қою критеріі – лимфоциттер инфильтрациясы мен миоциттер некрозының қатар

табылуы. ДДҰ жіктеуінің Марбурт критериінде (1996) миокардит диагнозын қою үшін биопсияда 14 лимфоцит/мм² Т клеткалар (CD₄₅RO) мен 4 макрофаг болуы тиіс.

Баладағы миокардиттердің жіктелуі 18-кестеде келтірілген.

Баладағы миокардиттерді бұдан басқа туа біткен және жүре пайда болған деп екіге бөледі.

Кесте 18. Миокардиттердің жіктелуі (1987 жылы Н.А.Белоконь ұсынған)

Аурудың пайда болу кезеңі	Туа біткен (антенаталдық) - ерте, кешеуіл; Жүре шыққан
Этиологиялық фактор	Вирустық, вирустық-бактериалдық, бактериалдық, паразиттік, саңырауқұлақтық, иерсиниоздық, аллергиялық (дәрілік, сарысулық, вакциналық), идиопатиялық
Түрі (аурудың локализациясына қарай)	Кардит Жүректің өткізгіш жүйесінің зақымдануы
Ағымы	Жедел ағымды-3 айға дейін Жеделдеу-18 айға дейін Созылмалы-18 айдан аса (рецидивті, бірден созылмалы): іркілісті, гипертрофиялық, рестриктивті варианттар
Кардиттің ауырлығы	Жеңіл, ауырлығы орташа, ауыр
Жүрек жетіспеушілігінің түрі	Солқарыншалық I, IIa, IIб, III дәрежедегі Оңқарыншалық I, IIa, IIб, III дәрежедегі Екіқарыншалық (тоталдық)
Бітуі мен асқынулары	Кардиосклероз, миокард гипертрофиясы, ырғағы мен өткізгіштің бұзылысы, өкпе гипертензиясы, қақпақшалық аппараттың бұзылысы, констриктивті миоперикардит, тромбоэмболиялық синдром

Туа біткен кардиттер: жүректің қабынуы нәресте тумай жатып, болмаса 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. Туа біткен кардиттерді *ерте, кешеуіл кардит* деп бөледі. Ерте кардиттің (жүктіліктің 2-3 айындағы) морфологиялық атауы – *субэндокардиалдық фиброэластоз* (сурет 11).



Сурет 11. Макропрепарат. Фиброэластоз
(https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevaniya_cardiology/endocardial-fibroelastosis)

Фиброэластоз рентгенде жүрек көлеңкесі дөңгелек тәріздес болып (сурет 12), ал эластофиброзда (кешеуіл кардит) трапецияға ұқсас болып көрінеді. ЭхоКГ-да жүрек қуысының кеңеюі, миокардтың жиырылу қасиетінің бұзылысы байқалады. Туа біткен ерте кардитте сәбидің өсуі, салмақ қосуы бірінші айда – ақ төмендеп, емшек еме алмай, ентігу пайда болады. Сонымен қатар, кардиомегалия, жүрек тұсындағы кеуде сүйектің алға бүкіреюі, тондардың солғындығы, сол қарынша жұмысының жетіспеушілігі білінеді. Өкпе гипертензиясы дамып, пневмониямен ұштасады. «Өкпелік жүрек» клиникасының белгілері үнемі байқалып тұрады. Фиброэластозда өмір болжамы нашар.



Сурет 12. Туа біткен ерте кардит – фиброэластозға – тән рентгенограмма (Авторлық мұрағат)

Туа біткен (кешеуіл) кардит екіқабаттықтың 7-айынан кейін дамиды (кешеуіл фетопатия). Кәдімгі *қабыну реакциялары (эластофиброз)*– жүректің екі немесе үш қабатының, оған қоса, өткізгіштік жүйесінің кейде коронарлық қантамырларының да ауруға шалынғаны байқалады. Кардиосклероз бен құрсақ

ішінде біткен миокардиттің компенсаторлы гипертрофиясы орын алады. Экстракардиалдық синдромдар ішінде – емшек емгенде шаршап қалу, терлегіштік, денеге масса қосуының аздығы (туған соң 3-5 айдан бастап), ОНЖ белгілері (әлсіз тыпыршу, ентігу, цианоз, тырысу және синкопе – естен тану). Кардиалдық синдром айқын емес, миокард бұзылысының дәрежесіне сай; ритм және өткізгіштік бұзылысы байқалуы тән. Бұл кардиттердің ЭКГ-дағы белгісі 20-кестеде берілген.

Жүре шыққан кардиттерді клиникалық ерекшеліктері мен аурудың жүрісіне қарап *жедел, жеделдеу ағымды, созылмалы* деп бөледі. Жедел ағымды кардит үш айға созылады, миокардты түгел (диффузды) қамтиды және өткізгіш жүйесін зақымдайды, жиі атриовентрикулярлық блокада мен тахиаритмия дамиды. Көбінесе ол үш жасқа дейінгі балаларда, вирус инфекциясымен ауырғанда, сиректеу – тимусы үлкейген, аллергия мен диатездері бар сәбилерде кездеседі. РВИ басылар кезде жедел ағымды кардиттің экстракардиалдық белгілері: тәбеттің төмендеуі, сылбырлық, түнде тынышсыз ұйықтау, құсқысы келу, сонымен қатар кейде жөтелу, ентігу, бетінің бозаруы мен еріннің көкшілденуі, жүректің жиі соғуы, оның ауыруы, кіші дәреттің азаюы шығады. Пульс сипатының өзгеруі, ауыр түрінде оның альтернациясы болады.

Кесте 19. Ерте және кешеуіл кардиттің ЭКГ-дағы дифференциалды-диагностикалық белгілері

Белгілер	Фиброэластоз	Кешеуіл кардит
Жүректің электрлік осі	Қалыпта	Қалыпта не солға ығысқан
Ритм мен өткізгіштік бұзылысы	Өте сирек	Жиі
QRS вольтажы жоғары	Едәуір	Онша емес
Сол қарынша миокарды гипертрофиясы	Сирек	Жиі
Q тісшесі үлкеюі	Сирек	II, III, aVF, V ₅ әкетулерінде, аздап
I, II, III, V ₅ , V ₆ әкетулеріндегі тісшесі теріс	Жиі	Жиі емес
I, II, V ₅ , V ₆ әкетулеріндегі тісшесі аласа	Сирек	Жиі
VI-3 әкетулеріндегі T тісшесі оң	Жиі	Сирек
V ₅ , V ₆ әкетуінде STсегменті төмен ығысқан	Жиі, едәуір	Мүмкін, ал жоғары ығысуы жиілеу

ЭКГ динамикасы	Жоқ, оң динамика сирек	Жиі оң динамика, не болмайды
----------------	------------------------	------------------------------

Жүректе – көлемінің үлкеюі, I тон дыбысының әлсіреуі, шоқырақты ырғақтың шығуы, солғындау систолалық шудың естілуі болады. Өткізгіш жүйесінде А-В-блокадасы, I-тонның кейде қатты естілуі, тахи-, брадиаритмиялар, экстрасистолия, кейде пароксизмдік тахикардия байқалады. Жүрек жұмысының бұзылуы көбінесе сол қарынша жетіспеушілігімен сипатталады. Кейде тахиаритмия энцефалогендік әсерлермен бірге кездеседі.

ЭКГ-да алғашқы 2-3 жетіде синустық тахикардия, QRS комплексі вольтажының төмендеуі, қарыншалық аритмия, Т-тішесінің инверсиясы, S-T сегментінің депрессиясы, II-III-дәрежелі А-В блокада болуы мүмкін.

ЭхоКГ-да миокард іргелерінің қалыңдауы, олардың гипо-, дискинезиясы, систола және диастола соңындағы жүрек көлемінің қалыптан үлкен болуы, миокардтың жиырылу қабілетінің төмендеуі көрінеді. Перикардта аздаған сұйықтық жиналғаны байқалады.

Рентгенде – жүрек көлемінің үлкейгені, кардио-торакалдык индекстің ұлғайғаны, кардиодиафрагмалдық бұрыштардың доғалдануы өкпе суретінің «қоюланғаны» көрінеді.

Миокардит диагнозын нақтылау жолында клиникаға соңғы жылдары енгізілген антимиозиндік сцинтиграфия, галлиуммен жасалатын сцинтиграфия, галлониуммен магнитті резонанс әдістері бар. Алайда, миокардит диагнозын ең нақты қою әдісі – эндомиокард биопсиясы. Бірақ, оның да өз кемшіліктері бар:

- 1) қабынудың локальді өзгерісін табу қиын;
- 2) әдістің сезімталдығы мен спецификалығы төмен;

3) оны жасауға деген қауіптілігі және миокардит бары қойылғанда да оған қарап өзгертін терапевтік тактика – стратегиясының жоқтығы биопсия нәтижесін құнды етпейді. Жедел ағымды кардит бірнеше ай ішінде аяқталып, онымен ауырған балалардың 80%-ы мүлдем айығып кетеді.

Үлкен балаларда жедел ағымды кардит сирек кездеседі; дамыған жағдайда оның клиникалық белгілері аз болады, сондықтан диагноз қою оңайға түспейді. Жеделдеу кардиттер жедел ағымды РВИ өткен соң, солғын басталып, 4-5 айдан кейін жүрек жұмысының жетіспеушілігі дамыған кезінде ғана білінеді. ЭКГ-да сол қарынша жұмысының әлсіреуімен қатар, екі жүрекшенің, әсіресе сол жүрекшенің шаршау белгілері байқалады. Бұл белгі де жеделдеу кардиттің ерекшелігіне тән.

Созылмалы кардит алғашқыдан-ақ созылмалы түрде басталады, ал біраз жағдайда жедел не жеделдеу ағымды кардиттің жалғасы ретінде кездеседі. Осыған сай, оның бір түрінде сол қарыншаның қуысы кеңейеді, бірақ миокард гипертрофиясы онша байқалмайды (іркілісті, дилатациялық вариант), осының негізінде сол қарыншаның кардиосклерозға байланысты жиырылу қабілетінің кемуі жатады; екінші түрінде миокард гипертрофиясы (гипертрофиялық вариант) байқалып тұрғанмен оның қуысы, ішкі көлемі кейде өзгермейді, кейде кішірейеді, өкпе гипертензиясы шығады. Сөйтіп созылмалы кардиттің өзі кардиомиопатия түрлеріне ұқсас болады.

Созылмалы кардиттің негізгі белгілері – салмақ қосудың бәсеңдеуі, тахипноэ, жүрек төбесі түрткісінің әлсіреуі, кеуде сүйегінің бүкіреюі, жүрек көлемінің әсіресе сол жаққа кеңеюі, салыстырмалы митралдық жетіспеушіліктің систолалық шуы, ырғақтың тұрақты бұзылуы, кейде цианоз, аздап бауырдың үлкеюі. Дене қызуы жоғарыламайды. Көп уақыт бойы жүрек жұмысы бұзыла қоймайды, бірақ кейін екі қарыншаның да жұмысы нашарлайды. Оның бірінші белгісі – еңтігу, онан әрі оң қарынша декомпенсациясы, асцит, бауырдың 7-8 см-ге өсуі. ЭКГ, рентгенде және ЭхоКГ-да осы жағдайларға тән өзгерістер болады (сол қарынша гипертрофиясы, оның массасы үлкеюі, миокард геометриясының өзгеруі).

Лабораториялық сынақтарда кейде лейкоцитоз, ЭТЖ жоғарылауы, СРБ болуы мүмкін. Креатинфосфокиназа, жүрек тропонины, малат-, лактатдегидрогеназа және оның кардиалдық изоферменттерінің көбеюі кардит бар екенін көрсетеді, бірақ оның көрсеткіштері қалыптағыдан артық болмаса кардит жоқ деуге болмайды. Диагнозды дәл қоюда антикардиалдық қарсыденелердің және қаннан, мұрын ішінен, фекалийден вирусқа қарсы денелердің жоғарғы титрін табудың маңызы көп. Иммуноглобулин М, G деңгейі, цитотоксиндер жоғары болса, олар кардит бар екеніне қосымша дәлел бола алады [81, 82, 83, 84].

Диагнозы. Диагнозды анамнезге, клиникалық және лабораториялық белгілерге қарап қояды. Кардит диагнозын И.М.Воронцов т.б. (1982) критерийлері бойынша қойған дұрыс. Осы диагностикалық алгоритм үш сатыдан тұрады:

1. Миокардитке тән бұзылыс бар не жоқ екенін анықтау;
2. Миокардта өзгерістер бар болса, оның миокардит, миокардиодистрофия, болмаса миокардио-склероз екеніне жауап беру.

Бірінші сатысында үш дәрежеге бөлінген миокард өзгерістерінің белгілеріне сандық баға беріп анықтау керек.

Үлкен мағыналы белгілер (4 балл):

- 1) жүрек көлемі мен оның қуыстарының үлкейгені (егер перикардта экссудат болмаса) және осылардың сенімді тәсілдермен дәлелденуі;
- 2) жүрек жұмысы жетіспеушілігіне байланысты эхокардио-графиямен анықталған миокардтың жиырылу қабілетінің төмендегені;
- 3) тіндік доплер және миокард қозғалысының жылдамдығын анықтау (кейін қосылған белгі – авт.).

Орта мағыналы белгілер (2 балл):

- 1) вегетативтік жүйке жүйесінің жүрек жұмысына әсерінің жоқтығы (нәресте кезден басқа), демек ырғақтың тұрақсыздығы, тыныспен байланысты аритмия жоқтығы және осылардың өзі интервалографиямен дәлелденуі тиіс;
- 2) қанда жүрек антигені мен антикардиалдық антиденелердің табылуы;
- 3) қандағы тропонин Т, миоглобин, жүрекшелік натриуретикалық пептид, деңгейлерінің жоғарылауы, креатинфосфокиназаның және малатдегидрогеназа, лактатдегидрогеназалардың жүрекке байланысты 1,2 изоферменттік фракцияларының көбеюі;

- 4) жүрек бөлімдері гипертрофиясы барын көрсететін ЭКГ-белгі-лері;
- 5) миокард ишемиясының ЭКГ-белгілері.

Аз мағыналы белгілер (1 балл):

- 1) жүрек тұсының ауыруы; 2) I-тон дыбысының әлсіреуі; 3) тахи- және брадикардия; 4) шоқырақты ырғақ; 5) апикалдық систола шуы; 6) сино-аурикулярлық блокада; 7) атриовентри-кулярлық өткізгіштіктің бұзылуы; 8) қарынша бойындағы өткізгіштіктің бұзылуы; 9) эктопиялық ырғақ; 10) экстрасистолия; 11) ST-интервалының орнынан таюы; 12) T-тісшесінің өзгеруі.

Миокардит нақты диагнозы осы балл санының қосындысы 5 және одан көп болғанда (және үлкен мағыналы белгілердің біреуі бар болғанда) қойылады, ал балл санының қосындысы 3-тен аспаса және ішінде орта мағыналы белгінің біреуі болғанда диагноз тек ықтималды түрінде қойылады. Бұл диагноз алгоритмі педиатрлар үшін ыңғайлы, оның үстіне кейін практикаға енген клиникалық-инструменталдық және лабораторлық жанама критерийлер (динамикасы) қосылады. Сондықтан да осы алгоритм миокардиттің жедел түріне диагноз қоюға жарайды. Ал, миокардиттің созылмалы ағымына диагноз қою үшін 2004 ж. шыққан алгоритм бар (кесте 20). Балаларда миокардиттің жедел және жеделдеу ағымы жиірек кездеседі.

Миокардитке диагноз қойылған соң, оның негізін анықтау қажет болады. Қабынуға (миокардит) сәйкес белгілер: 1) аурудың шығуының инфекциямен байланыстылығы (РВИ-мен ауырып жүргенде не одан бірнеше күн немесе 4-6 апта уақыт өткен соң); 2) клиникалық және ЭКГ-белгілерінің ауырған кезде өзгеріп тұруы; 3) жүректің өзге қабаттарының ауруға бірдей шалдығуы; 4) басқа мүшелер мен жүйелердің бір уақытта қабынуға шалдығуы (васкулит, нефрит, полисерозит т.б.); 5) қабынудың параклиникалық белгілері (ЭТЖ жоғарылауы, диспротеинемия ж.б.); 6) 2-6 апта арасында қабынуға қарсы берілген емнің клиникалық және ЭКГ өзгерістері мен миокардтың жиырылу жұмысына нәтижелі әсер әкелуі.[85, 6.6.214]

Кесте 20. Созылмалы (ағымды) миокардитке диагноз қою алгоритмі (2004 ж.)

<p>Миокардтағы қабыну мен фиброздануды верификациялау:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Эндомиокардиалдық биопсия • Жүректің қабынуын көрсететін радиофармпрепаратпен сцинтиграфия • Контраспен жасалатын жүрек магнит-резонанс томографиясы • Ультрадыбысты денситометрия • Коронарлық артериялар ангиографиясы 	<p>Жүректің ремоделденуі мен дисфункциясын анықтау:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ЭКГ, тәуліктік (холтер) мониторинг (ырғақ пен өткізгіштік бұзылыстары) • ЭхоКГ (жүрек өлшемдерінің үлкеюі, систолалық және диастолалық дисфункция) • Жүректің созылмалы жетіспеушілігінің дәрежесі мен сатысын анықтау
---	--

<p>Иммунды қабыну процесінің белсенділігін және кардиомиоциттердің зақымданғанын дәлелдеу:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Кардиоселективті ферменттер мен белоктар (КФК, ЛДГ, тропонин-Т) • Қабыну маркерлері (фибриноген, СРБ, сарысудағы амилоид А, адгезивті молекулалар, Iβ, 6, 8, 10 интерлейкиндер, ФНО-α ж.б.) • Иммундық тесттер (ЦИК, Ig M, G, А, антикардиалдық антиденелер, миокард антиденелері, РТМЛ, базофильдер дегрануляциясы) 	<p>Этиологиялық факторларды анықтау:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Жедел не созылмалы инфекциялардың қоздырғыштарын іздеу (вирустар, бактериялар, спирохеталар, ж.б.), оларға қарсы антиденелерді культуралды, ПЦР, ИФА тәсілдері мен анықтау, ж.б. • Созылмалы инфекция ошағына диагноз қою

Аурудың *дистрофиялық негізіне* диагноз қою үшін төмендегідей критерийлерді пайдаланады: 1) Миокардтың зақымдану белгілерінің де дамуы: а) тыныс алу, тағамдану, электролиттер өзгерісі сияқты өмірге қажетті функциялардың жедел бұзылуымен тікелей байланыстық немесе б) миокардтағы метаболизм бұзылысы, оның жұмыс бұзылысын шақыратын аурулар мен жағдайларға байланыстылық; 2) емнің тиімді не пайдалы болуы: а) негізгі ауруды емдегенде ауруға шалдыққан мүше жұмысының қалыпқа келуі, заттек алмасуының түзелуі; б) артық қимылдарды азайтқанда; в) жүрекке көмек беретін ем жүргізгенде және керекті дәрілерді бере отырып, жүрек жұмысын тексергенде оң динамика байқалуы.

Миокардиосклероз диагнозы баланы мезгіл-мезгіл тексере (бір жыл уақыт ішінде) және мынадай белгілерді негізгі ала отырып қойылады: 1) миокард ауруының клиникалық және инструменталдық белгілері өзгеріссіз қалса; 2) дәрі-дәрмекпен емдегенде жүрек жұмысы мен оның өзгерістері қаліпке келмесе.

Айырмалау диагнозында нәрестелердің кардиттерін ТБЖА-лардан (атриовентрикулярлық коммуникация, Эбштейн аномациясы, магистралды қантамырларлар транспозициясы, Бланд-Уайт-Гарленд синдромынан-солжақ коронар артериясының аномалиясы, оның өкпе артериясынан шығуы) ажырату керек болады. Үлкен баладағы миокардитті ревматизмнен, кардиомиопатиялардан, Кавасаки ауруы, перикардиттерден, аритмия мен кардиалгия болса – нейроциркуляторлық (вегетативті) дистониялардан, созылмалы тахикардия-лардан айырмалайды.

Біріншілік өкпе гипертензиясынан, туберкулезге байланысты перикардиттен, гликогеноздағы Помпе ауруы, мукополисахаридоз-дың кейбір түрлерінен, жүрекке, не оған жақын орналасқан ісіктерден де айырмалау керек

болады. Миокардиттердің өзіндік-өзаралық ерекшеліктері аз емес – олар көбінесе этиологиясына, ағымына, ауырлығына байланысты [86, 87].

Емі. Кардиттерді емдеу екі сатымен – ауруханада жедел ағымды түрінде және ауру қайталағанда кейін, емханада, бақылаумен қатар жүргізіледі. Миокард жұмысы үшін таза ауа үнемі, ал оттегі емі 1-2 аптасында қамтамасыз етіледі.

Соңғы жылдарда миокардит еміне бұрында жиі берілетін стероидты емес қабынуға қарсы препараттар (диклофенак, ибупрофен, индометацин, нимулид т.б.) қолданылмайтын болды. Бұл дәрілердің интерферон продукциясын тежейтіні, простациклин синтезін төмендететіні, ангиотензин аударушы фермент ингибиторын және диуретиктер әсерін әлсрететіні дәлелденді.

Глюкокортикостероидты дәрілер – көбінесе преднизолон, метипред миокардиттің түрі, ауырлығына қарай қабыну дәрежесіне, ағымына қарай, ЭхоКГ-да миокард іргелері қалыңдаған, жүрек қуыстарының үлкейіп, жиырылу күші азайғанда беріледі. Ем 2-4 жеті бойына, тәуліктік мөлшері 0,5 мг/кг есебімен.

Миокардитті емдеу жолында диуретиктер тағайындаудың маңызы үлкен. Орта есеппен бір айға калийді бойда қалдыратын диуретиктер – верошпирон, эплеренон (модуретик, бринальдикс); ем басында эплеренонмен қатар 2-3 күнге, бойда ісіну, не тіндердің пастоздығы (ісіңкілігі) болса, фуросемид (лазикс) 20-40 мг (не торасемид 2,5 мг) тәулігіне, баланың жасына қарай беріледі.

Миокард метаболизмін әлдендіруде мега-L-карнитин, эль-кар, милдронат, инозио-Ф, В тобы витаминдері тиімді нәтижелер береді.

Соңғы кезде аурудың ем кешенінде ангиотензин-1 аударушы ферменттердің ингибиторлары тиісті орын алуда. Олар капотен, моноприл, берлиприл, ж.б. аурудың ауыр ағымында β-адрено-блокаторлардың (анаприлин, ж.б.) емдік әсері дәлелденді. Этиотропты ем бағытында вирустарға қарсы дәрілер – интерферон препараттарының, бактерияларға қарсы – антибиотиктер тағайындаудың мәні бар. Иммунитетті белсендіру және реттеу жолында хиолин препараттары (плаквенил), адам иммуноглобулиндері, ж.б. пентаглобин. Жүрек гликозидтері (дигоксин) ерекше қажет болмаса миокардит емінде қолданылмайды. Олар аз мөлшерде, сирек жағдайларда (тұрақты тахикардия, басқа ем әсері болмағанда тағайындалады). Калий препараттары плазмада калий деңгейі 3,5 ммоль/л-ден төмен болса қолданылады [6.б.220, 88].

Созылыңқы не созылмалы ағымды кардитте предуктал, триметазидин, продектин, пармидин, контрикалмен емдеуге көрсеткіштер бар.

Профилактикасының қазіргі кезде арнайы жолы жоқ. Ауырған бала кардиоревматологтың үнемі бақылауында 5 жыл тұруы керек. Инфекцияларға қарсы вакциналарды егу бала айыққан соң, 2-3 жылдан кейін.

Болжамы. Жеңіл орташа ауырлықтағы миокардиттердің 70-80% 1-1,5 ай ішінде із қалдырмай бітіп кетеді. Алайда ауыр түрлері, созылмалы ағымдағы миокардиттердің болжамы жақсы емес: летальді аяқталуы (фульминанттың түрінде), дилатациялы кардиомиопатия дамуы мүмкін. Жайсыз прогноз предикторлары- жүрек жұмысының бивентрикулярлы дисфункциясы, вирусемия персистенциясы, ЭхоКГ- да миокардтың қан айдау фракциясының

төмендеуі (30% дан аз), митралдық регургитацияның жоғары дәрежесі [5.6,77, 89].

4.3. ИНФЕКЦИЯЛЫ ЭНДОКАРДИТ (ИЭ; I33)

Инфекциялы эндокардит (ИЭ) – организмнің өзгерген (төмендеген) реактивтілігімен бірге жүрек клапандарының немесе жүректің іргесін (қабырғасын) құрайтын эндокардтың полипозды ойық-жаралы қабынуы. Қабыну үдерісін туғызатын микроорганизмдер, ал қабыну нәтижесі – тромбоэмболиялар, қантармырларының және ішкі ағзалардың жүйелі бұзылыстары.

Қазіргі кезде ИЭ тек эндоваскулярлық клапандар мен муральдық эндокардтың инфекциялық (бактериялық) ауруы емес, онымен қоса жүрек клапандары протездерін және жасанды электродтарды да, қоса қабындыратын болжамы белгісіз қауіпті дерт деп саналады.

Этиологиясы. Инфекциялық эндокардитті қоздырушы микроорганизмдердің 119 түрі бар, бірақ олардың ішінде ең жиі кездесетіні жасыл түстендіруші стрептококк, алтын түсті стафилококк және энтерококк. Алтын түсті стафилакокктың метициллинге резистентті (MRSA) түрі шықты. Сонымен қатар сиректеу жағдайда вирустар, риккетсиялар, микоплазма, саңырауқұлақтардың да этиологиялық мәні бар. Соңғы 10 жылда Грамм теріс бактериялар ішінде НАСЕК (*Naemophilus spp.*, *Actinobacillus actynomycet meomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Elkenella spp.*, *Kingella kingae*) тобының қатысы жиі болатыны анықталды. Алайда оларды қаннан табу оңай емес. ИЭ себебін, яғни осы ауру алдында болған біріншілік инфекция ошағын іздеудің ауруды емдеуде маңызы үлкен. Олар: фурункулез, баспа, отит, гайморит, тіс ауруы, болмаса бүйрек-зәр жолдарының ауруы, немесе бұғанаастылық венаға, жүрекке катетеризация жасау сияқты, транзиторлық бактериемия беретін инфекция ошақтары [90].

Патогенезі мен патоморфологиясы. Негізгі факторлар ауруды шақырушы микроорганизм мен макроорганизмнің иммундық жүйеге қарым-қатынасына байланысты. Осы екеуінің өзара байланысы аурудың басталуы, ағымы мен бітуін түгел қамтиды. ИЭ сау эндокардта да дами береді (25-40%), алайда, көбінесе дерт-тегістігі бұзылған эндокардта – клапандардың идиопатиялық пролапсында, іштен туған жүрек ақаулары, Марфан синдромы, ревматизммен ауыратын балада жиі кездеседі; демек, біріншілік дерттің өзі әуелден, тромб түзілуіне, оған инфекциялы фактор жабысуына ыңғайлы, «тегістігі» бұзылған өзгерістері бар эндокардта пайда болатыны анық. Осы бойда иммунитеттің, әсіресе оның – клеткалық, макрофагтардың фагоцитозға қабілетінің төмендеуі ИЭ дамуына ыңғайлы жағдай тудырады. Микроорганизмнің патогендігі де өз үлесін қосатыны анық. Олардың антигендерінің әсерінен иммунды комплекстер түзіледі және циркуляцияға түсіп, әр тіндерге тұнады, нәтижесінде васкулиттер, иммунды нефрит, артриттер дамиды. Солармен қатар ИЭ патогенезінің ауыр

компоненті – гемостаз жүйесінің диссеминациялы тамырішілік қанұю жолымен бұзылуы. Ауру баланың көбінде Виллебрандт факторының көбеюі қантамырлар эндотелийінің инфекциядан (оның токсиндерінен) зақымданғанын көрсетеді. Бұл жағдайға гемостаз бұзылысының геморрагиялық түрінің тромбоздық түрімен кезектес шығуы, жалпы гиперкоагуляциялық статус қалыптасуы; оның клиникадағы теңеулері (эквиваленттері) – клапандар бетінде тромбтар түзілуі, олардың эмболия беруі немесе геморрагиялы васкулит, қанағулар шығуы.

ИЭ «тегістігі» бүтін клапандарда пайда болғанда алғашқы тромботикалы эндокардит болмауы мүмкін: бұл жағдайда ИЭ дамуы микроорганизм патогендігінің жоғары болуына тікелей байланысты. Осындай біріншілік ИЭ-те инфекция тері, бұлшық еттер, не өкпедегі ошақтан метастазбен келіп, қанда тез өсіп, көбейіп кетеді. Морфологиясында жүректе, басқа мүшелерде өзгерістер табылады. Миокардта көбінесе іріңдеген ошақтар болады.

ИЭ жіктелуі 21- кестеде берілген.

Кесте 21. Инфекциялы эндокардиттің жіктелуі

Этиологиялық сипаттамасы	Ағымы, кезеңі, нәтижесі	Клиникалық және морфологиялық формасы	Зардап шегетін мүшелер (нысана ағзалар)	Қауып-қатер стратификациясы
<p><u>Грам (+) бактериялар</u> <u>стафилококктар:</u> S. aureus; S. epidermidis; <u>Стрептококктар:</u> S. viridans; Enterococcus.</p> <p><u>Грам (-) бактериялар:</u> E.coli; Pseudomonas aeruginosa; Klebsiella; Proteus.</p> <p><u>Саңырауқұлақтар:</u> Candida; Aspergill</p> <p><u>Микроб коалициялары</u></p> <p><u>Риккетсиялар</u> <u>Вирустар</u></p>	<p><u>Ағымы:</u> Жедел Жеделдеу.</p> <p><u>Кезеңі:</u> инфекциялық-токсикалық; иммунды-қабынулық; дистрофиялық.</p> <p><u>Белсенділік дәрежесі:</u> жоғары (III), орташа (II), минималды (I).</p> <p><u>Нәтижелері:</u> 1) қалпына келу 2) ремиссия 3) ем тиімсіздігі</p> <p>Рецидив</p>	<p><u>Біріншілік</u>(бұзылмаған клапандарда)</p> <p><u>Екіншілік</u> (клапандық және қан тамырларының зақымдануымен – эндартериитпен бірігіп): ревматикалық ақаулар. атеросклеротикалық, қызыл жегі, мерез, травмалық ақаулар және артериявеноздық аневризмалар, комиссуротомия, жасанды тамыр анастомоздары, созылмалы гемодиализдегі шунттар, трансплатациялық жүректің клапандары</p> <p>ИЭ жасанды клапандар</p>	<p><u>Жүрек:</u> инфаркт, даму ақауы, абсцесс, аневризма, миокардит, аритмия, перикардит, жүрек жеткіліксіздігі</p> <p><u>Тамырлар:</u> васкулит, тромбоэмболия, тромбоз, қан кетулер, аневризма</p> <p><u>Бүйрек:</u> ошақты нефрит, диффузды гломерулонефрит, нефротикалық синдром, инфаркт, бүйрек жеткіліксіздігі</p> <p><u>Бауыр:</u> гепатит</p> <p><u>Көкбауыр:</u> спленомегалия, инфаркт, абсцесс, жарылу</p> <p><u>Өкпе:</u> пневмония, абсцесс, инфаркт, өкпе гипертензиясы</p> <p><u>Жүйке жүйесі:</u> жедел немесе өтпелі цереброваскулярлық бұзылыс, менингоэнцефалит, абсцесс, киста</p>	<p><u>Қауып-қатері жоғары факторлар (III):</u> Зақымдануы > 5 нысана – мүшенің, қақпақшааралық абсцесс және/ немесе қақпақшаның деструкциясы,</p> <p>S. aureus қан культурасында қолқа қақпақшасының зақымдануымен, көпқақпақшалық зақымдануымен, Көп мөлшерде вегетациямен, Қақпақша зақымданумен, жүрек жеткіліксіздігімен (NYHA бойынша III-IV класс) көптеген эмболиялар.</p> <p><u>Қауып-қатері орташа факторлар (II):</u> 3-5 мүшенің зақымдануы.</p> <p><u>Қауып-қатері аз төмен факторлар (I):</u> 1-2 нысана-ағзаның зақымдануы</p> <p><u>Эмболизация предикторлары:</u> Клапанның үлкен өлшемді вегетациясы (> 15 мм), операцияның істелуі</p>

Клиникасы. Аурудың негізгі белгілері оның фазасы, өршу дәрежесіне және ағым ерекшеліктеріне сай келеді. Белгілері негізгі үш синдромнан: *токсикоз, эндокардтың өзгерісі* мен *тромбоэмболиялық асқынулардың* жинағынан тұрады.

Инфекциялық-токсикалық фазада жалпы инфекциялық ауруға тән – дене қызуы (жиі жағдайда тәуліктің бір уақытында) жоғарылауы, дене қалтырауы, кейде субфебрилитет, әлсіздік, тәбет жоғалуы, арықтау, іштің ауруы, тершендік болады. Науқас баланың түрі қуарып, сұрғылттанады («сүт қосқан кофе» түсі). Осы кезде буын синдромы – артралгия, симметриялық түрде ірі және ұсақ буындардың ісінуі, миалгия байқалады.

Инфекциялық эндокардитке диагноз қоюдағы негізгі белгі-*жүрек өзгерістері*. Алайда, ауру басталған кезде эндокардит белгілері аз болып, онша байқала қоймайды. Біріншілік эндокардит жиі жарақаттанатын қолқалық және митралдық қақпақшалардың қабынуға шалынуымен білінеді. Соңғы кезде балаларға бұғана астындағы венаны катетерлеу кең қолданыла бастауымен байланысты үшжармалы қақпақшаның эндокардитке ұшырайтын жағдайлары жиіледі. Екіншілік инфекциялық эндокардит болса, ол эндокардтың ақауы бар жерінде дамиды (ең жиі кездесетіні қарыншааралық және Фалло ақауларында; ревматизм ақауларында эндокардит сол қарынша қақпақшаларында орын алады). Клиникалық белгі көбінесе қолқа тұсындағы диастолалық не жүрек ұшы мен 5-нүктедегі систолалық шу, кейде хорда шиқылы. Диастолалық АҚ төмендейді. Осы кезде жүрек көлемі ұлғаюы мүмкін, ол тек эндокардит пен вальвулиттен ғана емес, миокардтың жарақаттануына да байланысты болады. Кейін солқарыншалық жүрек жетіспеушілігі дамуы мүмкін. Бұл жағдайларда тахикардия, аритмия, тондар дыбысының бәсеңдеуі, ЭКГ-да өзгерістер білінеді. Диагноз қоюда ЭхоКГ тәсілі көп жәрдем береді (регургитация, клапандағы не эндокардтың қабырғасындағы вегетациялар).

Келесі **иммундық қабыну фазасы** ішкі ағзалардың жалпылай, бактериясыз жарақаттануының қосылуымен сипатталады – гепато-, сплено-мегалия, гломерулонефрит, миокардит, анемия, терінің сарғыштануы (гемолизбен байланысты билирубиннің өсуі).

Аурулардың тең жартысында (40-50%) тері бетіндегі петехий, не әртүрлі геморрагиялар болады, «шымшу», «қылбұрау» симптомдары оң, 7-10%-да Лукин-Либман дақтары (астыңғы қабақ конъюнктива-сындағы петехийлер), Ослер түйіндері – саусақтардың соңғы фалангаларының жұмсақ тініндегі басқанда ауыратын қызғылт-күрең түсті түйіндер; Дженуэй дақтары – алақан мен табандағы болатын қызыл дақтар және көз түбіндегі Рота дақтары табылады.

Дистрофиялық фазада ішкі ағзалардың ауыр түрде қабынуымен қатар, жүрек, бүйрек, сирек жағдайда бауыр жұмысының жетіспеушілігі дамиды. Бұл фазадағы өзгерістер күрделі болады және кейін қалпына оралмайды.

Инфекциялық біріншілік эндокардит сирек кездескенімен, екіншілікке қарағанда ауыр түрде өтеді.

Арудың асқынуларына тромбоземболиялық синдром, бактериалдық шок, асептикалық және іріңді менингит, бүйрек қабынуы мен оның жетіспеушілігі жатады.

Бірінші фазада (инфекциялық-токсикалық) лабораториялық өзгерістер: лейкоцитоз бен нейтрофилез, α_2 -глобулиндердің көбеюі, ЭТЖ жоғарылауы, С-реактивті белоктың көбеюі. Зәрде гематурия, лейкоцитурия, протеинурия байқалады. Кейінгі иммундық-қабыну фазада гипохромды анемия, лейкоцитоз орнына лейкопения шығуы, НБТ тест жоғарылауы, протеинограммада гаммаглобулиндердің көбеюі болады.

ИЭ-тің көп және айқын клиникалық белгілері, жүректегі эндокардит симптомдары, асқыну синдромдары, гемостаз бұзылыстарының сырттай көріністері оған диагноз қоюға және бір бағытта верификациялауға көмек береді. Лабораториялық *диагноз* қоюда гемокультураның мағынасы зор, сол себепті *веналық* қаннан себепші бактерия іздеуді 1-күні, ем бастағанға дейін 3 рет және кейін бірнеше рет қайталау керек. Қандағы лейкоцитоз (кейде лейкопения) нейтрофилезбен, жоғары ЭТЖ, анемия, оң НБТ тестің, иммунологиялық, серологиялық, гемостазиологиялық (ЦИК, төмен антитромбин III, гиперкоагуляция, ИФА мен табылатын микробтарға қарсы антиденелер), *полимераздық-тізбектік реакция (ПЦР)* талдаудардың жауаптарының диагноздық маңызы үлкен. ЭхоКГ-да жүрек клапандарында орналасқан вегетациялар, клапандар жармаларының қалыңдауы мен сабалақтануы, хордалардағы үзілістер, абсцесс, миокардтағы ісіну табылса ИЭ диагнозы күдіксіз қойылады [91].

Диагноз қоюдың критерилері-Дике бойынша:

Үлкен критерилер:

1. Позитивті (оң) гемокультура:

Алдында аталған ИЭ жиі қоздырушылары – *S.aureus*, болмаса *epidermidis*, жасылдаушы стрептококктар, энтерококктар, Насек грамтеріс бактериялары өсіп, ал біріншілік инфекция ошағы жоқ болғанда ИЭ сиректеу қоздырушылары себілген қанда (гемокультура) екі рет, не төрт себудің үшеуінде табылғанда;

2. Эндокардтың дертке шалынғанының дәлелдері:

- ЭхоКГ-да жаңа вегетациялар, немесе абсцесс, немесе клапан протезінің жармалары ығысып кеткенде.

- жаңадан қалып алған клапандық регургитация көрінсе (жүрек шуының өзгеріп, не қаттыланғаны есепке алынбайды).

Кіші критерилер:

1. Бейімділік болуы: кардиогендік факторлар, немесе вена ішіне дәрілерді жиі салғанда;

2. $38,0^{\circ}\text{C}$ жоғары дене қызуы;

3. Тамыр феномендері: ірі артериялар эмболиясы, өкпе инфаркты, микотикалық аневризмалар, бас ішіндегі қанағулар, конъюнктиваның айналым қыртысында орналасқан қанталаулар (геморрагиялар), Дженуэй дақтары;

4. Иммунологиялық феномендер: гломерулонефрит, Ослер түйіндері, Рота дақтары, ревматоид факторы;

5. Микробиологиялық деректер: Үлкен критериге сай емес, оң гемокультура немесе ИЭ қоздырғышын, «оятатын» белсенді инфекцияның серологиядағы айқындығы;

6. Үлкен критериге сәйкес емес, бірақ ЭхоКГ-дағы, ИЭ, өзгерістері (клапан жармаларының қалыңдауы, «вегетацияға» ұқсас көріністер, т.б.)

7. Лабораториялық: анемия, лейкоциттер формуласның солға ығысуы, тромбоцитопения, ЭТЖ, СРБ қатты жоғарылауы, гипопропротеинемия, гиперфибриногенемия, криоглобулинемия, РФ+, ЦИК жоғарылығы, АНФ титрінің төмендігі, протеинурия, гематурия болса:

ИЭ диагнозы *айқын*: екі үлкен критерий, немесе біреуі үлкен және үшеуі кіші, немесе кіші критерилердің бесеуі табылса;

ИЭ диагнозы *мүмкін*: табылған критерилер ИЭ барына, не жоғына сәйкес емес.

ИЭ диагнозы *орынды* емес:

- дәл альтернативті (басқа) диагноз қойылса;
- 3-4 күн ішінде антибактериалдық емге дерттің симптомдары бәсеңдеп, азайса;
- операциядағы немесе аутопсиядағы материалда ИЭ патоморфологиялық белгілері табылмаса.

Инфекциялық эндокардитті ревматизмнен, жүйелі васкулиттен, тромбоцитопениялық пурпурадан, жүйелі қызыл жегіден, Мошковец синдромынан ажырату керек [92].

Емі. Аурудың емі медикаментоздық, кей жағдайда – хирургиялық. Медикаменттер ішінде бірден-бір нәтиже беретін- антибиотиктер. *Соңғы кезде ауру балада метициллинге сезімталдығы бар стафилококк табылса-әсерлі антибиотик қосындысы нафциллин/оксациллин+гентамицин 4-6 апта бойы беріледі; ал стафилококк метициллинге сезімтал болмаса (MRSA), онда ванкомицин 4-6 аптаға, кейін шыққан әсерлі линезалид, тайгециклин, даптомицин, лейкопланин деген антибиотиктер бар.*

ИЭ емдеу мынадай тәртіппен орындалуы тиіс: а) емді неғұрлым ерте бастау; б) ауруды қоздырушысының антибиотикке сезімталдығы болуы; в) антибиотиктерді вена ішіне және бұлшық етке салу; г) антибиотиктерді жоғары мөлшермен қолдану; д) ем ұзақтығы 4-6 аптадан кем болмауы; е) қолданылатын антибиотиктердің әсері бактерицидті болуы; ж) берілетін дәрілердің әсері синергиялы болуы.

Алайда, практикада ИЭ этиологиясы белгісіз, ал ағымы жедел (қатты) жағдай жиі кездеседі. Осы кезде антибиотик емін эмпирикалық жолмен бірден беру керек. Жедел ағымды ИЭ себепшісі көп жағдайда стафилококк, сарыалтын түстес болатынын есептеп, ол микроорганизмнің аз уақытта септикалық шок, инфекция метастазын (тарауын), және жүрек клапандарын тез бүлдетінін ескеріп емді *цефтриаксон, цефалоспорин, роцетин т.б.* соңғы буынының препараты, оған қоса, аминогликозидтерді жоғары мөлшермен тағайындайды. Кейін қанның микробиологиялық тексерісі нәтижесін алғанда, осы комплекске қажетті өзгертулер жасалатын амалы алда кезегін күтіп тұрады.

Мысалы, қоздырушы микроб белгісіз, эмпирикалық стандарттық ем: *метициллин 200-400 мг/күніне*, (не ампициллин 6г/күніне) венаға тамшылатып 4 сағат сайын + оксациллин 1г әр 4 сағатта венаға + гентамицин 1мг/кг әрбір 8 сағатта етке, не венаға. Альтернативті ем (балада пенициллинге аллергия болса): ванкомицин 8 мг/кг әрбір 12 сағатта венаға + гентамицин 1мг/кг әрбір 8 сағатта етке не венаға.

Кейін (48 сағат өткенде) қанда *Str. viridans, bovis* табылса (пенициллинге сезімтал): бензилпенициллин 6-9 млн Б/күніне венаға + гентамицин 1мг/кг екі апта; бензилпенициллин 9 млн Б/күніне венаға төрт апта, немесе цефтриаксон 1г/күніне етке 4 апта. Альтернативті ем (пенициллинге аллергия болса) – ванкомицин 8 мг/кг 12 сағатта етке + гентамицин 1 мг/кг әрбір 8 сағатта етке, не венаға.

Қанда *Str. viridans, bovis* (пенициллинге сезімталдығы аз не жоқ) болса, жоғарыдағы мөлшерлермен ванкомицин + гентамицин. Қанда энтерококк болса, *пиперациллин, немесе тикарциллин венаға+гентамицин венаға, немесе В-лактазаның ингибиторы бар антибиотик*. Қанда MRSA (алтын түсті стафилококк) табылса, ванкомицин 4-6 апта және соңғы жылдарда шыққан оң әсерлі лизенамид, тайгециклин, даптомицин, тейкопланин деген антибиотиктер тағайындалады. Екінші комплекс – ванкомицин + гентамицин төрт апта. Эффект болмаса, кардиохирург консультациясы, хирургиялық ем. *St.aureus* (пенициллинге резистентті) – оксациллин + гентамицин, немесе цефазолин + ванкомицин, не роцепин + нафциллин. Қанда НАСЕК табылса – цефтриаксон 1г/күніне венаға 4 апта, альтернативті жол ампициллин + гентамицин. Осы көрсетілген алгоритмдер: екі антибиотик, үлкен мөлшермен, венаға және бұлшық етке, ұзақ уақытқа, микроб резистенттігіне және түріне қарай берілген жоба. Әрине, соңғы буындағы *антибиотиктер жасалып, практикаға енсе* инструкциясы мен көрсеткіштері бойынша, ИЭ еміне ендіріле береді. ИЭ этиологиясы клебсиелла не псевдомонас болса, антибиотиктер және метронидазол. Саңырауқұлақтар себепші болса амфотерицин В 100 мг/кг.

ИЭ белсенділігі орташа, ағымы жеделдеу (жедел емес) болса, ауруды антибиотиктермен емдеуді бактериологиялық тексеру нәтижесін алған соң, яки 1-2 күннен соң (48 сағат), бастауға болады.

Иммундық қабыну фазасында ауруды антибиотиктермен қатар, диклофенак және аз мөлшерде (0,5 мг/кг) глюкокортикоидтармен емдейді. Тромбоэмболиялық асқынулар болса, не олардың алдын-алу үшін антикоагулянттар (гепарин) тағайындалады. Сонымен қатар, анемия болса – қан құю, т.б. токсикозда - плазмаферез, УФ сәулесі қан аутоотрансфузиясы жүргізіледі; диуретиктер (верошпирон, фуросемид, не торасемид) тағайындалады; жүрек гликозидтері бұл ауруда жүрек жетіспеушілігін азайтуға онша көп әсер бере қоймайды. Лабораториялық жолмен табылған ауру қоздырушысының түріне қарай иммунды модуляциялау-гипериммунды спецификалық антимикробтық плазма беріледі. Аурудың өткір кезеңінде пентаглобин, иммунофан, интраглобин тағайындалады. Терапиядан оңды әсер болмаса, хирургиялық ем (жүрекке операция) жасау керек [93, 94].

Профилактикасы. Туа біткен жүрек ақаулары және ревматизм ауруы, осы эндокардитпен бұрында ауырған, қақпақшалар пролапсы, не басқа аномалиялары (қосымша хорда, т.б.) бар балалардың созылмалы инфекция ошақтарын емдеп отырады. Өткінші әр түрлі хирургиялық, стоматологиялық, эндоскопиялық манипуляциялар жасағанда инфекцияларды жеткілікті түрде антибиотиктермен емдеуді қамтамасыз етеді (екі-үш күн бойы манипуляцияға дейін және кейін).

4.4. ПЕРИКАРДИТТЕР (П; I30)

Перикардит – перикардтың периталды және висцеральды қабатының қабынуы, басқа аурулардың (инфекциялы, аутоиммунды, ж.б.) қосымша көрінісі не асқынуы ретінде кездеседі, жүрек-қантамыр ауруларының ішіндегі оның үлесі 1%-ға тең.

Этиологиясы. Перикардиттерді *инфекциялық, инфекциялық емес* (асептикалық) және *идиопатиялық* деп үшке бөледі. Олардың ең жиі себептері: 1) *вирустар* (энтеровирустар, Коксаки, грипп, жай герпес, парвовирус В19 ж.б.); 2) *бактериялар* (стафилококк, стрептококк, менингококк, пневмококк, туберкулез микобактериясы, ішек таяқшасы); нәрестелер мен сәбилерде перикардиттің негізгі себепшісі стафилококк (сепсис) болып табылады; 3) *саңырау-құлақтар*; 4) *риккетсия, хламидия, паразиттер*; 5) *асептикалық перикардиттер, вакцина, аллергия, жарақаттану (травма, операция, миокард инфаркты, радиоактивті сәуле), уремия мен дәнекер тінінің жүйелі аурулары, қан аурулары, васкулиттерге т.б. байланысты.*

Аурудың патогенезі. Перикардиттің пайда болу жолдары әр түрлі: 1) перикард қуысына инфекцияның лимфа не қанмен өтуі (вирус, бактерия); 2) гиперергия, сенсбилизациямен байланысты (жедел ревматикалық қызба т.б.); 3) қабыну процесінің перикард жанындағы ағзалардан контактмен таралуы (туберкулез); 4) перикардқа улы заттардың әсер етуі (мысалы, уремия); 5) қан тамырлар қабырғасының бұзылыстары (васкулиттерде).

Патоморфологиясында – әуелі фибрин жиналады, кейін экссудат көрінеді, оның сипаты негізгі ауруға байланысты – серозды, серозды-фибринозды, геморрагиялы, іріңді, ж.б. *Констриктивті перикардитте оның париеталды, висцеральды қабаттарының бір-біріне жабысқаны табылады* [5 б. 106-107].

Клиникасы. Перикардиттерді клиникада *құрғақ* (фибриноздық), *экссудатты* және *адгезивті*, ал жүрісіне қарай *жедел ағымды* және *созылмалы* деп бөледі.

Жедел ағымды құрғақ перикардит: а) ауыру синдромы, б) дене қызуы жоғарылауы, в) әлсіздік, г) перикард үйкелісінің шуымен көрінеді. Жүрек тұсының үнемі ауыруы (сәбилерде мазасы кетіп, түрі бозарып, тахикардия, тахипноэ байқалады), көбінесе ол оң жаққа және ішке қарай тарайды, метеоризм, кейде ықылық ату (диафрагмалық нервтің қозуы), эпигастрийге пальпация жасағанда ауру сезімі күшейеді. Сыздап, талып ауыру бала денесін қозғағанда,

терең дем алғанда, басын жоғары көтергенде (Гирке симптомы) үдей түседі, еңкейіп, отырғанда азаяды. Ауыру сезімі қатты болғанда тахикардия, тахипноэ, АҚ төмендеуі қатар жүреді, кейде жөтел, жұтыну, жүрек пальпациясының өзі ауыру сезімін күшейте түседі. Кейін экссудат жинала бастағанда ауру сезімі азайып, мүлдем жоғалады.

Ауыратын балалардың тең жартысында перикард үйкелісінің шуы естіледі. Ол нәзік экстратоннан басталып, үдегенде систола-диастолалық, тіпті үшфазалық шуға ұқсайды. Бірақ, бұл шу тондарға байланысты болмайды, қысқа және қатты дыбыспен, сытырлап («қардың сықыры») естіледі; оның анық естілетін жері төссүйектің сол жақ қыры, 2-4 қабырғалар арасында; бала тұрып-отырғанда, еңкейгенде және стетоскопты теріге батырыңқырап тыңдағанда шу құлаққа айқын жетеді. Бірақ осы шу шыққан жерінен басқа жаққа тарамайды. Құрғақ перикардит диагнозын осы *үйкеліс шуы* естілгенде анық қоюға болады.

Жүрек көлемі құрғақ перикардитте үлкейе қоймайды. ЭКГ-да ST-сегменті изолиниядан жоғары көтеріледі, ал Т-тісшесі төмен кетеді. Бұндай өзгерістер миокард инфарктысына ұқсас болғанымен, осы үш стандарттық әкетудегі Q тісшесінің патологиямен тереңдеп кетуі (инфаркт белгісі) болмайды. ЭхоКГ-да перикард парақтары қалыңдайды, аздап экссудат жиналғаны көрінеді. Рентгенде өзгеріс байқалмайды.

Жедел ағымды экссудативті перикардит(1 айдан 6 айға дейін) бірден басталады, кейде ол қабынудың құрғақ түрінің әрі қарайғы жалғасы ретінде болады. *Гиподиастолия синдромы* (диастолалық толудың бұзылысы) және вагус пен диафрагмалдық нервтің қозуына байланысты кеуде ішінің кернеуі мен ауырсынуы, жүрек соғуы жиілеуі, іштің түйілуі, жөтел, дауыстың өзгеруі, ентігу, жүрек айну, құсу, ықылық ату, бас ішіндегі қысымның жоғарылауы және оның белгілері т.б. рефлекторлық, неврологиялық белгілер (бас айналу, синкопе, тынышы кету) шығады. *Бұл ауру баланың жүрек жұмысы жетіспеушілігінің қауіпті белгілері.*

Перикард қуысы сұйық экссудатқа тола бастағанда, *жүрек тампондасы* белгілері шығады. Баланың халі бірден нашарлап, ентігу пайда болады, беті ісініп, түрі бозарып, цианоз білінуі мүмкін; мойын веналары толып, білеуленуі, жүрек тондарының бәсең естілуі, АҚ төмендеуі – Бек триадасы шығады. Мазасыздану, үрей пайда болады. Ауру бала амалы таусылып, жастыққа сүйеніп қана отырады. ЭхоКГ-да перикардтағы сұйықтық қалыңдығы 15-20 мм жетсе перикард пункциясын тездетіп жасау керек.

Клиникасында (кесте 22) – жүрек төбесінің түрткісі оңға, жоғары ығысады, кейін ол мүлдем байқалмай қалады. Тондар дыбысы бәсең естіледі. Жүрек тұсындағы қабырғааралық еттердің атофиясымен байланысты кеуде тегіс болып көрінеді. Демді ішке тартқанда кеуденің сол жағы қалыс қимылдайды. Жүрек оңға-солға бірдей үлкейеді. Жүректің шынайы және салыстырмалы тұйықтығы кеңіп, ығысады. Кей балаларда дауысы қарлығы, ықылық ату болады. Систолаалық қан қысымы төмендейді, диастолалық – қалпында қалады не жоғарылауы мүмкін. Ауру бала демін ішке тартқанда, пульстің жоқ болып кеткені байқалады. Бауыр – талақ үлкейеді, асцит, аяқ, белде ісіну пайда болады.

Кесте 22. Перикардиттің клиникалық көріністері

<p><u>Симптомдар</u></p> <p>Keуде ішіндегі ауырсыну сезімі (жатқанда және демді ішке тартқанда)</p> <p>Ентігу</p> <p>Шаршау, әлсіздік</p> <p>Keудедегі ауырсыну отырғанда ғана басылады (азаяды)</p>	<p><u>Тампонада</u></p> <p>Жоғарыдағы белгілер</p> <p>Мойын веналарының білеуленуі (толып көрінуі)</p> <p>Гепатомегалия</p> <p>Пульстік қан қысымы азаюы (САҚ-ДАҚ айырмашылығы ~ 40-тан аз)</p> <p>Пульс әлсіз, толық емес</p>
<p><u>Белгілер</u></p> <p><u>Констриктивті емес түрінде:</u></p> <p>Дене қызуы жоғары</p> <p>Тахикардия</p> <p>Перикардтың үйкеліс шуы (демді ішке тартқанда, еңкейгенде анық естіледі)</p> <p>Жүректің көлемі үлкейгені (перкуссияда, рентгенде)</p> <p>Жүрек тондарының дистантты естілуі (көмескі, әріден)</p>	<p><u>Констриктивті түрінде:</u></p> <p>Мойын веналары білеуленген</p> <p>Куссмауль симптомы оң (демді ішке тартқанда бұғаналараралық ойықтың томпаюы)</p> <p>Жүрек тондарының дистантты естілуі (көмескі, әріден)</p> <p>Перикард тоны, тырсылы естілуі</p> <p>Гепатомегалия</p> <p>Асцит</p> <p>Ісіну</p> <p>Тахикардия</p>

Диагноз қоюда сенімді деректер беретін тәсіл *эхокардиография*. Оның көмегімен экссудаттың барын, оның мөлшерін, локализациясын және перикардтың қалыңдаған бетіндегі фибринді, төменгі қуыс венаның сағасы кеңігенін анықтайды. Допплер ЭхоКГ жүрек тампонадасының диагнозын ерте қоюға және оның бақылауымен перикард пункциясын, перикардиоцентез амалын жасауға көмектеседі. Осымен қатар, диагноз үшін рентгенологиялық белгілердің маңызы үлкен. Жүрек көлеңкесінің үлкейгені, оның үш бұрышты, трапеция не шар тәріздес екені көрінеді.

ЭКГ-да QRS вольтажының төмендеуі, Т-тісшесінің төмен кетуі, ST-интервалының орнынан қозғалуы байқалады, алайда бұл белгілер тек қана перикардитке тән емес екенін білу қажет.

Экссудаттың түрін анықтау, сонымен бірге негізі болған ауруды білу үшін жүрекке пункция жасағанның пайдасы көп.

Созылмалы эксудативті перикардит (басталғаннан 6 айдан аса)

балаларда сирек кездеседі және оның этиологиясы көбінесе туберкулезбен байланысты болады. Адгезивті және констриктивті перикардит туберкулез, ревматизм және септикалық перикардиттен кейін дамиды. Кейде жедел ағымды перикардитке диагноз қойылмаған жағдайда, перикард беттерінің бітісіп қалғанына байланысты ол гиподиастолия, яғни гемодинамика бұзылғанда ғана анықталады. Бала көбінесе әлсіздікке, оң қабырға астының үнемі қысып тұратын жағымсыз сезіміне шағым жасайды. Жатқанда цианоз байқалады. Аурудың түрі де көп дерек береді: беттің ісіңкілігі, мойын білеуленіп, веналардың қатты пульсты соғуы, асциттің болуы, бірақ аяқта ісіну жоқтығы. Жүрек төбесі түрткісінің әлсірегенін, оның тіпті еш байқалмайтындығын аңғаруға болады. Жүрек көлемі қалыптағыдай, болмаса аздап үлкейеді. Тахикардия, I тон солғындылығы, екінші тон акцентінен басқа, өкпе артериясы тұсында қатты естілетін протодиастолалық III тон (перикард тоны) естіледі. Сиректеу жағдайда перикардтың үйкеліс шуы естілуі мүмкін.

Констриктивті перикардиттердің этиологиясы көбінесе белгісіз, идиопатиялық болады. ЭКГ-да QRS комплексі вольтажының төмендегені, P₂V₁ тісшесінің жоғарылап, сүйірленуі және жалпаюы (екі жүрекшенің, әсіресе оң жүрекшенің үлкейгені), электр өсінің оңға ығысқаны, T-тісшесінің төмендегені байқалады.

Рентгенде жүрек онша үлкеймеген, белдігінің тегістелгені, жоғары қуыс вена көлеңкесінің кеңейгені, плевра-диафрагманың, перикардтың арасындағы жабысулар көрінеді.

Компьютерлік және магнитті-резонансты томография перикардтың қалыңдағанын, ішіндегі сұйықтықтың іркілген жерін және мөлшерін дәл өлшеп алуға мүмкіндік береді.

ЭхоКГ-да, әсіресе доплер ЭхоКГ-да (А, Е толқындары) перикардтың қалыңдағаны, оның ішінде де сұйықтық жиналғаны, және гиподиастолия, трансмитралды, транскуспидалды ағындардың өзгергені табылады.

Диагноз қойғанда оны порталдық гипертензия мен бауыр циррозынан, созылмалы кардиттен және кардиомиопатиялардан ажыратады.

Емі. Жедел ағымды перикардитке этиотроптық, қабынуға қарсы және симптомдық ем керек. Құрғақ (фибринозды) перикардитте ауыру сезімін басу үшін – аналгетиктер, ауыру белгісі қатты болса наркотикалық дәрілер және стероидты емес қабынуға қарсы препараттар (нимесулид, ибупрофен, не диклофенак ж.б.) беріледі. *Антибактериалдық емді қоздырғыш бактерияны (перикард ішіндегі сұйықтықтағы флора) анықтап, оның қай дәріге сезімталдығына қарап береді. Ал, науқастың халі ауыр болса, талдау жауабын күтпей-ақ антибиотиктерді бере бастаған дұрыс.* Бактериалды, вирус-бактериалды перикардиттерде, ірің бар жағдайда – олар стафилококк, пневмококктар, грамтеріс флорасынан болса, этиотропты ем – антибиотиктер (*пенициллин, цефалоспорин және оның аналогтары*), ванкомицин, роцефин, линезолид, тайгециклин, даптомицин т.б. жаңа антибиотиктер беріледі. Егер эксудативті перикардит ревматикалық қызба, дәнекер тінінің жүйелі ауруларымен байланысты болса, глюкокортикоидтар, диуретиктер,

гепатопротекторлар тағайындалады. Миокардта заттек алмасуын қалпына келтіру үшін карнитин, эль-кар, милдронат, рибоксин, инозио беру керек. Жүрек гликозидтерін перикардитте тағайындаудың қажеті жоқ. Перикард пункциясы оның қуысында экссудат көп болғанда, тампонада болмас үшін жасалады. Пункция жасау, іріңді перикардитте антибиотиктерді перикард қуысына дренаж арқылы жеткізуге және экссудатты талдауге жіберуге керек болады. Перикардиттердің патогенетикалық емі - оны туғызған негізгі ауруды емдеу.

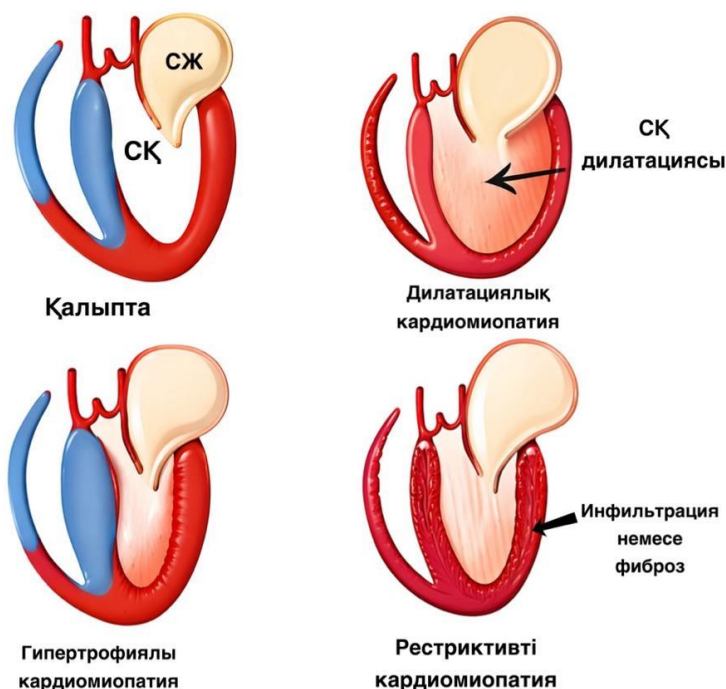
Адгезивті, констриктивті перикардиттерді тек қана хирургиялық жолмен емдейді. Негізгі тиімді хирургиялық ем – констриктивті формасында – субтоталды перикардиотомия.

Перикардиттердің алдын алу жолының арнайы тәсілі жоқ [95].

4.5. КАРДИОМИОПАТИЯЛАР (КМП;142)

Кардиомиопатиялар (КМП) – кардиомегалия, жүректің жиырылу қабілетінің төмендігі, қан айналысы жеткіліксіздігімен негізделген этиология, патогенезі әлі анықталмаған қабыну белгілерінсіз жүретін миокард ауруы. Миокардтағы өзгерістердің тұрақтылығы және бірте-бірте өрши беретіндігі, сонымен қатар эндокард, кейде перикарды да зақымдайтыны, ем әсерінің аздығы, нәресте, сәбилер мен үлкен балалар арасында бірдей кездесетіндігі бұл аурудың белгілі сипаты.

Кардиомиопатиялар жіктелуі. ДДҰ жіктеуіне сай, кардиомиопатиялар гемодинамикалық және патоморфологиялық белгілері бойынша үш түрге бөлінеді: 1) дилатациялы (іркілісті); 2) гипертрофиялы; 3) рестриктивті (сурет 13). Соңғы жылдары осылардың қатарына патогенетикалық: 4) аритмогендік оңқарыншалық дисплазия және 5) компактылы емес миокард және басқа түрлі кардиомиопатиялар қосылды. КМП бұл тобын идиопатиялық (белгісіз генезді) деп бөлек жіктейді. КМП – дың екінші тобын спецификалық деп жіктейді. Оларды инфекциялық, метаболизмдік, дәнекер тінінің жүйелері ауруларындағы, нерв- бұлшықеттердің жүйелі ауруларындағы токсикалық және табиғи факторлар әсерінен және басқа себептермен байланыстырады.



Сурет 13. Кардиомиопатиялардағы анатомиялық өзгерістер.
 СЖ – сол жүрекше; СҚ – сол қарынша
 (В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 236)

4.6. ДИЛАТАЦИЯЛЫ ҚАРДИОМИОПАТИЯ (ДКМП)

Дилатациялы кардиомиопатия (ДКМП) - жүрек қарыншаларының кеңуімен, жиырылу қабілетінің төмендігімен, қан айналысы жеткіліксіздігімен, жүрек ритмі бұзылысы, тромбоэмболиялармен белгілі миокардтың ауыр дерті. Қазақстанда таралу жиілігі 100.000 балаға 3,7 (Б.Х.Хабижанов, Н.К.Отарбаев) [96].

Этиологиясы. ДКМП отбасы немесе тұқым қуалаушылық бейімділікпен шығуы мүмкін. HLA-антигендері жүйесімен де байланысы бар. Кей ауруларда жеткілікті емделмеген вирусты миокардиттің іздері табылады. Осының өзі дерттің қабынулық, гендік және иммундық патологиямен жанасатынына меңзейді.

Екіншілік ДКМП дамуына селен жетіспеушілігі, тұқымқуалайтын карнитин мен бета-кетолаза дефициті, дәрі-дәрмектердің (сульфаниламидтер, левомецетин, дауно-, адриамицин, ж.б.) әсері туралы деректер бар.

Жүрек қуыстарының дилатациясы дәлірек – дәнекер тінінің жүйелі ауруларында (ЖҚН, т.б.), Кавасаки ауруы, эндокриндік ауруларда жиірек (тиреотоксикоз, қант диабеті, катехоламиндік кардиомиопатия, гипотиреозидизм), ауыр металдар, радиация, наркотиктер, улы заттар т.б.

әсерінен болатын миопатияларда, мукополисахаридоздар, гемолити-калық-уремиялық синдром мен Рей синдромында, нәрестелердің интранаталдық гипоксиясында, т.б. спецификалық түрлері де бар.

Патогенезі мен патофизиологиясы. Кей жағдайда иммунды реакциялар жетекші рөл атқарады, бірақ олар жалпы түрде болады, ал ауруға тән өзгерістер табылған жоқ. Вирусты миокардитте аутоиммунды жауаптар дамиды, олар миокардты жарақаттап, ДМКП-ға соқтырады деп есептеледі.

Миокардтағы адренергиялық рецептор – G-протеин-аденилатциклаза комплексі өзгеріске ұшырайды. β_1 -адренергиялық рецептордың тығыздығы азаяды, ал β_2 -тығыздығы өзгермеседе, оның бета-агонистерге жауабы төмендейді. Жүрек жетіспеушілігі орын алғанда ингибиторлық G_j-протеин белсенділігі арта түсіп, β_2 -рецепторының жұмысын әлсретеді.

Қалай болса да, ДМКП-да миокардтың жиырылу жұмысының төмендеуі – *патофизиологиялық біріншілік бұзылыс*. Миокард клеткасының зақымдануы миокард контрактилігінің өте төмендеуіне әкеледі. Сол қарыншадан периферияға шығатын қан мөлшері азайғанда ренин-ангиотензин-альдостерон, симпатикалық нерв жүйелерінің компенсаторлық жұмыстары белсенеді, жүрекшелік натриуретикалық пептидтің, антидиуретикалық гормонның, ісікті некроздаушы фактордың жасалуы көбейеді. Компенсациялау жолында сол қарыншада соңғы диастолалық қысым өседі. Осы механизмдердің өздері жүрек жұмысын толық қантамасыз ете алмағанда жүректің іркілісті жетіспеушілігі басталады:

- сол қарынша қуысы созылады (дилятация), екіншілік клапан регургитациясы шығады, миокард перфузиясы бұзылады – ол жұқарады, субэндокардиалдық ишемия пайда болады;

- миокардтың зақымданған клеткалары фиброзды тінмен алмасады, оның нәтижесінде сол қарынша комплайнсы (созылғыштығы) төмендейді;

- перифериядағы вазоконстрикция, шеткерілік қантамырлар ауқымындағы ремоделдену мен эндотелий жасайтын вазодияляцияның төмендеуі жүрек жетіспеушілігін әрі қарай, арттыра түседі.

Патоморфологиясында жүрек камераларының ұлғаюы, сонымен қатар сол қарынша іргелерінің қалыңдамай, тіпті жұқарғаны, миоциттер атрофиясы мен гипертрофиясы, ультраструктурасында – митохондрийлер құрылымының бұзылысы орын алады, фиброз бары үнемі табылады. Қабыну белгілері болмайды.

Клиникасы. Клиникалық белгілері айқын болады, тек дерттің біраз уақытқа дейін білінбей, симптомсыз шығатынына байланысты, оның басталған кезін анықтау қиынға түседі.

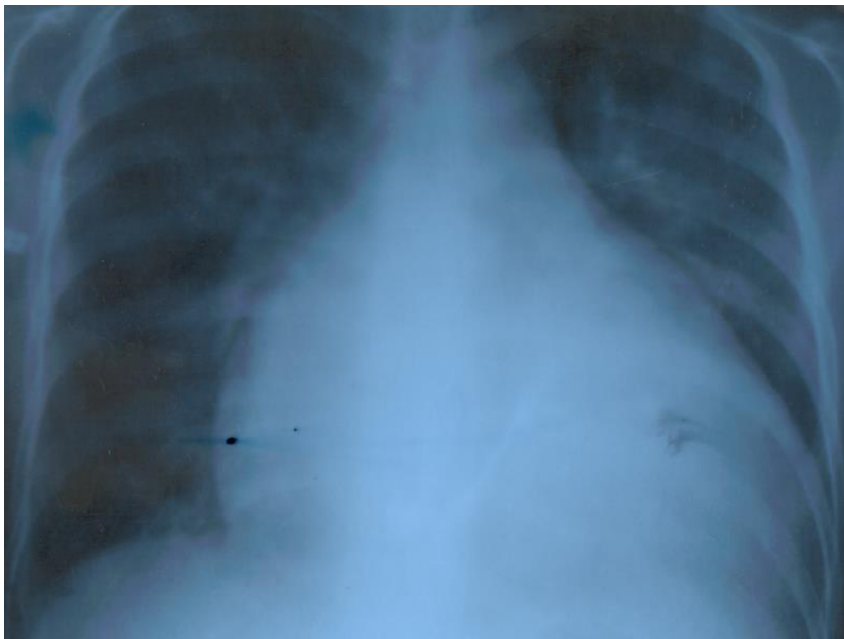
Дерт бірте-бірте дамиды, кейде бірден білінеді. Балада ренжігіштік, тәбет азаюы, жетел пайда болады. Кейін оған аз қимылға енгізіп қалу, дем жетпеу қосылады. Жүрек соғуы, «қағып» кетуі байқалады. Жүрек көлемі, әсіресе сол қарынша кеңеюі, оның белгісі перкуссияда, рентгенде жүрек шекараларының үлкейгені табылады. Прекардиалдық аумақтың көзге көрінетін пульсациясы,

пульс жиілеуі (кейде блокадаға байланысты сиреуі), жүрек ритмі (экстрасистолия, жыбырлы аритмия) бұзылысы байқалады.

Жүрек тондары әлсірейді, Гис аяқшаларының толық блокадасы болса, I-тон екі дыбысқа бөлініп естіледі. Шоқырақ ритмі, III тон, систола шуы (митралдық, үш жармалық қақпақшалардың салыстырмалы жетіспеушілігі дамуы) шығады. Кейде диастола шуы да пайда болуы мүмкін. Аускультацияда басқа да өзгерістер болуы ықтимал. Өкпеде тыныс қатаюы, ұсақкөпіршікті, «іркілістік» сырылдар естіле бастайды. Бірте-бірте бауыр ұлғаяды, аяқта ісіну шығады. Ауру баланың халі ауырлай түседі, ерні көгеру, жүрек жұмысының әлсіреп кетуі, оның өзі тромбофлебит, жүрек ішінде тромбтар түзілуіне ыңғайлы жағдай туғызуы мүмкін.

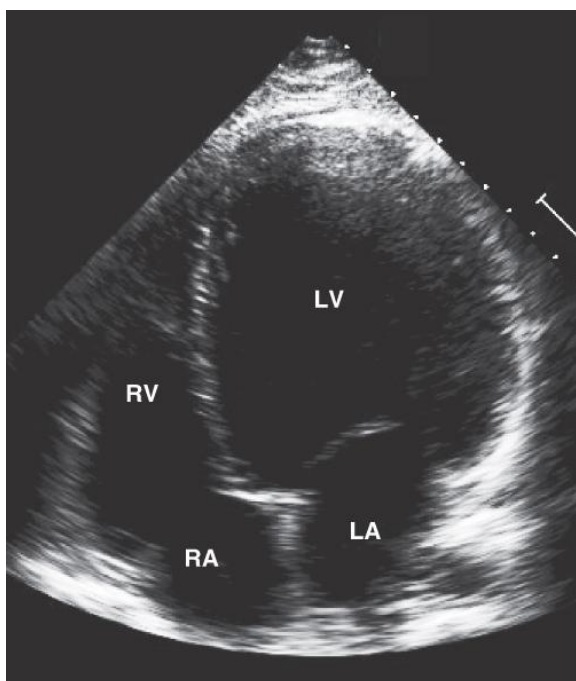
ДКМП-ға тән лабораториялық өзгерістер болмайды, байқалатын диспротеинемия, протеинурия іркілістік жүрек жетіспеушілігінің салдары, карнитин жетіспеушілігін анықтау үшін қанда карнитин деңгейін анықтау қажет. ЭКГ-да миокард бұзылысы мен жетіспеушілігінің көріністері-жыбырлы аритмия, қарыншаішілік өткізгіштің ұзаруы, I-дәрежелі блокада, QRS вольтажы төмендігі, патологиялық Q тішесі, жүрекшедегі іркіліс белгісі - P тішесінің кеңуі не өркештенуі орын алады.

R-графияда кардиомегалия, сол қарынша, жүрекшенің дилатациясы, өкпе суретінің қоюлануы, тамырлары кеңейгені байқалады (сурет 14).



Сурет 14. Дилатациялы кардиомиопатияға тән рентгенограмма (Авторлық мұрағат)

Екіөлшемді ЭхоКГ-да жүрек қуыстарының біреуі, екеуі не бәрі кеңейгені (дилатациясы), МК жетіспеушілігі көрінеді (сурет 15). Жүрек бөлімдерінің және қарыншааралық қалқа іргесінің жұқарғаны, қарыншалардың дискинезиясы, не гипокинезиясы, систолада кетпеген қалдық қанның мөлшері табылады. Допплерде митральдық, үшжармалық клапандар регургитациясы бары, асқынулары – тромб түзілгені, перикардта сұйықтық жиналғаны білінеді.



Сурет 15. Дилатациялы кардиомиопатияға тән эхокардиограмма
(<https://therapy.irkutsk.ru/eddkmp.htm>)

Айырмалау диагнозында ДКМП-ны іштен болған жүрек ақауларынан, жүре пайда болған жүрек жетіспеушілігінен, ауыр миокардиттерден ажырату керек.

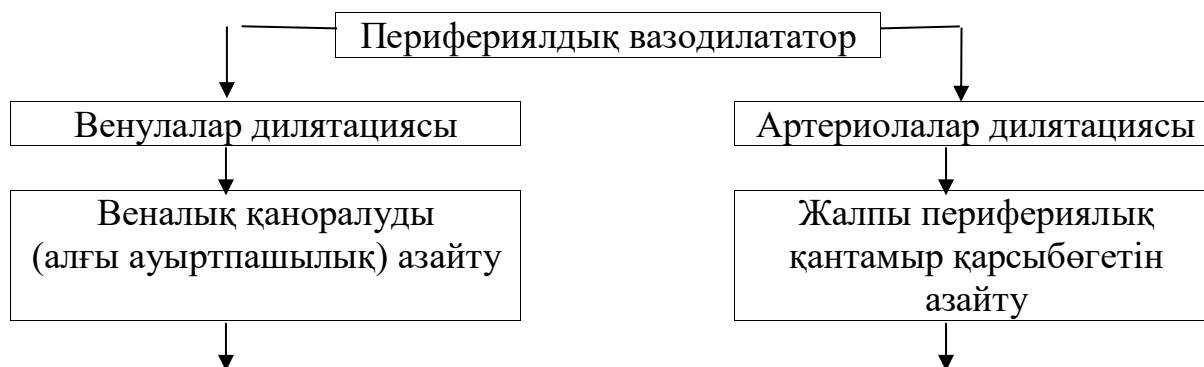
Емі. Арнайы емі жоқ. Ем қан айналысы және жүрек жұмысы жетіспеушілігін азайтуға, жүрек ритмі бұзылысын кетіруге, тромбоэмболиямен асқынудың алдын алуға бағытталады. Төсек режимі, аялы күтім арнайы стационарда, кейін үйде қамтамасыз етіледі.

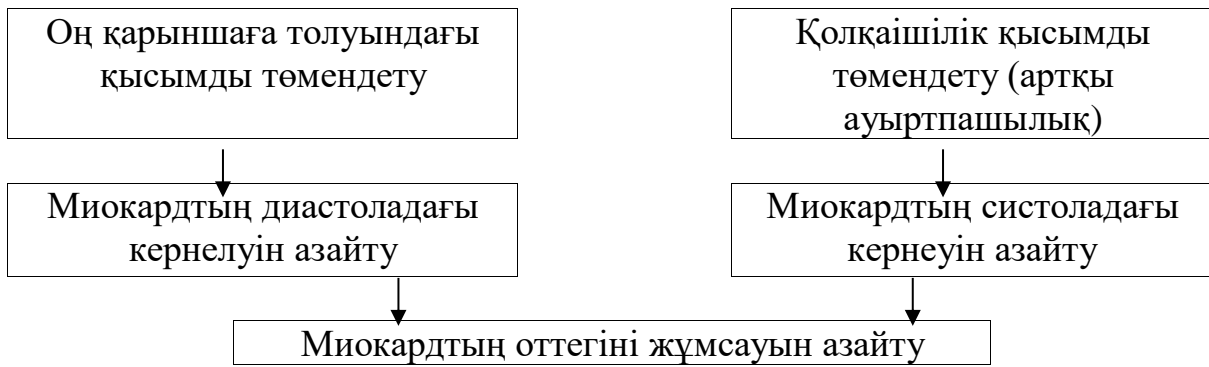
Іркілісті жүрек жетіспеушілігін емдеуде салуретиктер, перифериялық вазодилататорлар және жүрек глюкозидтері қолданылады.

Диуретиктер калийсақтаушы (верошпирон, эплоренон, т.б.) болу керек. Фуросемид не торасемид (лазикс) бойдағы тез кетпейтін ісінулер барда ғана беріледі. Қандағы калий деңгейі 3,5-5,0 мэкв/л болып тұруын қадағалайды.

Перифериялық вазодилататорлар қантамырлардың тонусын төмендету, сөйтіп қанның систолада жеткілікті шығуын және миокард жиырылғыштығына әсер етпей-ақ сол қарыншадан қанның қолқаға көбірек не түгел кетуін қамтамасыз етеді (кесте 23).

Кесте 23. Перифериялық вазодилататорлардың әсер беру нобайы





Ең әсерлі дәрілер болып саналатындары ангиотензин-1-аударушы ферментті (ААФ) ингибициялаушы (тежегіш) каптоприл (0,15-0,3 мг/кг), эналаприл (0,1-0,15мг/кг), ж.б. Бұлар жүрек жетіспеушілігіндегі артқы ауыртпалықты азайту, артериялық қантамырларын кеңейтумен қатар маңызды нейроэндокриндік әсерлер береді.

Әсерлерді арттыру гидралазинді (веналық вазодилататор) тағайындаумен қамтамасыз етіледі. Вазодилататорлармен емді төмен мөлшерлермен бастап (ортостатикалық гипотензия дамымас үшін) олардың мөлшерін бірте-бірте көтереді. Жүрекке алғы ауыртпалықты азайту үшін жиі жағдайда нитраттар (изосорбид динитрат 10-20 мг x 2-3рет) беріледі, олар веналарды кеңітетін әсерімен жүрекке келетін қан мөлшерін азайтады.

Жүрек гликозидтерін (дигоксин) брадиаритмия болмаса, (пульс жиілігі 100 ден жиі) аурулардың бәріне де төменгі мөлшермен береді. ДКМП-да гликозидтерге толеранттылық болатынын ескеру керек, алайда систолалық дисфункция бар болса, бұл дәрінің әсері көмек беретіні нақты. Ритм бұзылыстарында кордаронның пайдалы әсері бар.

Ем кешенінде осылармен қатар преднизолон 0,5-1,0 мг/кг, β-блокаторлар, дезагреганттар, кардиотрофиктердің тиісті орындары бар. Сонымен қатар ауру балада селен деңгейі (шашта $2,21 \pm 0,41$ мкг/г) төмен болса, неоселен, ал карнитин жетіспеушілігі болса – тұзқышқылды карнитин, милдронат, цитохром, жиі ЖРВИ-мен ауыратын болса – вирусқа қарсы препараттар, жұмсақ иммундысупрессор аминохиолин, гидроксихлорин, делагил, не плаквенил тағайындалады.

Қан айналысы бұзылыстары мен жүрек жетіспеушілігі емге қарамай, үдей берген жағдайда жүрек трансплантациясы жасалуы керек [97, 98].

4.7. ГИПЕРТРОФИЯЛЫ КАРДИОМИОПАТИЯ (ГКМП, I42.1)

Гипертрофиялы кардиомиопатия (ГКМП) – этиологиясы белгісіз, сол (кейде оң) қарынша мен қарыншааралық қалқаның (бұлшықет бөлігі) дилатациясыз гипертрофиясымен сипатталады.

Аутосомды-доминанттық типпен отбасына тарайтын түрі пациенттердің 1/3-де кездеседі. Генетикалық маркері HLA жүйесіндегі DR4 антигені деп саналады. ГКМП дамуына жауапты төрт геннің бар екені, оның ішінде 14-

хромосомадағы q11-q12 геннің мутациясы (миссенс-мутация) миокардтың жиырылғыштық қасиетін қамтамасыз ететін кардиомиоциттердің құрамындағы саркомерлер бета-миозин синтезін бұзу арқылы гипертрофия шақыратыны анықталған. Патанатомиясында 1) сол қарынша мен қарыншааралық қалқаның асимметриялы гипертрофиясы; 2) сол қарынша қуысының тарылуы; 3) қарыншааралық қалқаның эндокардиалдық фиброзы; 4) митралдық клапанның екіншілік қалыңдауы мен құрылымының өзгеруі; 5) жүрекшелердің дилатациясы; 6) коронарлық артериялардың іргелері қалыңдауы мен саңылауы тарылуы; 7) интерстицийдің фиброзы; 8) қарынша архитектурасының бұзылуымен миокард клеткаларының дистрофиясы болатыны ГКМП-ның ерекше сипаттары [99].

Осы өзгерістердің миокардта фиброз бен ишемия дамытатыны, жүрек қуысында ішкі қысым артатыны, миокардтың оттегіні көп жаратуы, аритмия, кардиалгия, синкопе, қолқаға шығатын қан мөлшері азаятыны патофизиологиялық тұрғыдан клиникалық белгілердің шығуын да түсінікті етеді.

ГКМП дамуын зерттеуде катехоламиндердің жүрекке қалыптан аса әсер етуі және кальцийдің миокардта артық жиналуының мағнасына назар аударылуда. Миокардтың гипертрофиясы тегіс симметриялы болмайды. Аурулардың 95%-да гипертрофия асимметриялы кездеседі. Сондықтан оны анатомиялық өзгерістерге қарап төртке бөледі: 1) қарыншааралық қалқаның базальдық бөлігінің гипертрофиясы; 2) қарыншааралық қалқаның ұзына бойлы гипертрофиясы; 3) сол қарыншаның центрлі гипертрофиясы – оның бос іргесінің және қалқасының; 4) жүрек ұшының гипертрофиясы. Бұл жіктеудегі обструкциялы не онсыз өзгерістердің барына қарай сол қарынша қуысының тарылуы болады. Оның диастолада қанға толуы қиындайды, қарыншааралық қалқа қалыңдауының салдарынан қолқаастылық саңлау тарылады, сөйтіп шығар қан жолына бөгет жасалады. Митралдық клапанның алдыңғы жармасы (папиллярлы еттердің талшығы қысқаруы мен жарма тінінің қалыңдауынан) систола кезінде қарынша ішіне, қалқаға қарай майысады. Ішіндегі мөлшері онсыз да аз қанды оның шығар жолындағы пайда болған кедергілерден өткізу үшін сол қарынша өте үлкен күш жұмсайды, оның нәтижесінен қарынша ішіндегі және қолқадан шығардағы қан қысымының градиенті қалыптағы 100 мм.с.б. әлдеқайда жоғары шығады. Осыған қарай ГКМП варианттарын гемодинамика бұзылысына сәйкес және төртке бөледі [6 б.246].

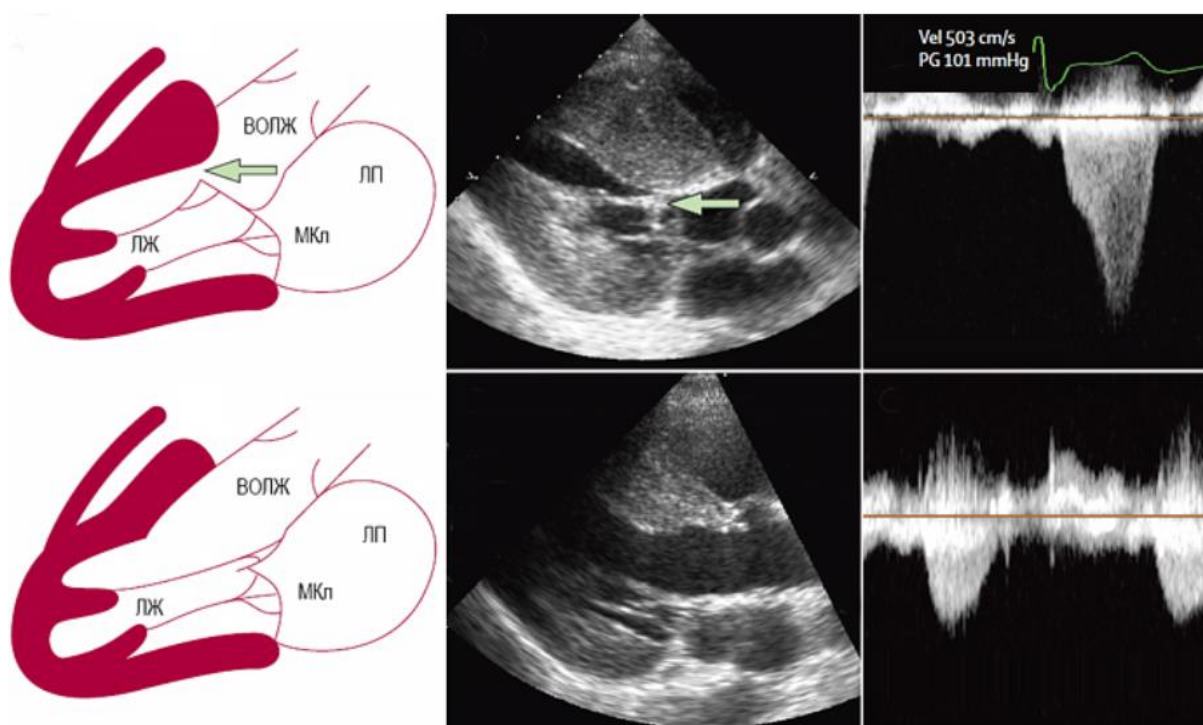
Олар:

- обструктивті ГКМП: 1) субқолқалық обструкция; 2) қарынша-қолқалық обструкция;
- обструктивті емес ГКМП 3) қалыпты (суперқалыпты) систолалық функция; 4) бұзылған систолалық функция (ГКМП соңғы сатысы).

Клиникасы мен диагнозы. Клиникалық белгілері әртүрлі: симптомсыз, кейін әлсіздік, шаршағыштық, кеуде ішінің ауыруы, аз қимылға еңтігіп қалу, жүрек соғуын сезу, бас айналу, талып қалу. Жиі стенокардиялық ауырсыну. Кенет өліп кету.

Обструктивті вариантта аурулардың 40-50%-да аускультацияда қатты систола шуы, р. тах. төстің ІІІ-қабырғалық тұсында және қолқада, кейде жүрек ұшында естіледі. Жүрек аритмиясы жиі байқалады, ол әртүрлі болады – төртінші тон, екі толқынды пульс, ІІ тонның бөлініп естілуі, сирек жағдайда диастоалалық шу. Кейін жүрек қызметі жетіспеушілігі қосылады. Көбінесе сол қарынша жұмысы жетіспеушілігінің жедел түрі дамиды, кейде іркілісті қан айналыс жетіспеушілігі болады.

Диагноз қоюда екіөлшемді эхокардиография дәл мәліметтер береді. Онда сол қарынша іргесінің гипертрофиясының әр түрі және локализациясы көрінеді, жүрекшеаралық қалқа гипертрофиясы, оның дискинезиясы, обструкция себебі, систоладағы митралдық клапан жармасының ішке және қалқаге қарай ығысуы байқалады (сурет 16).



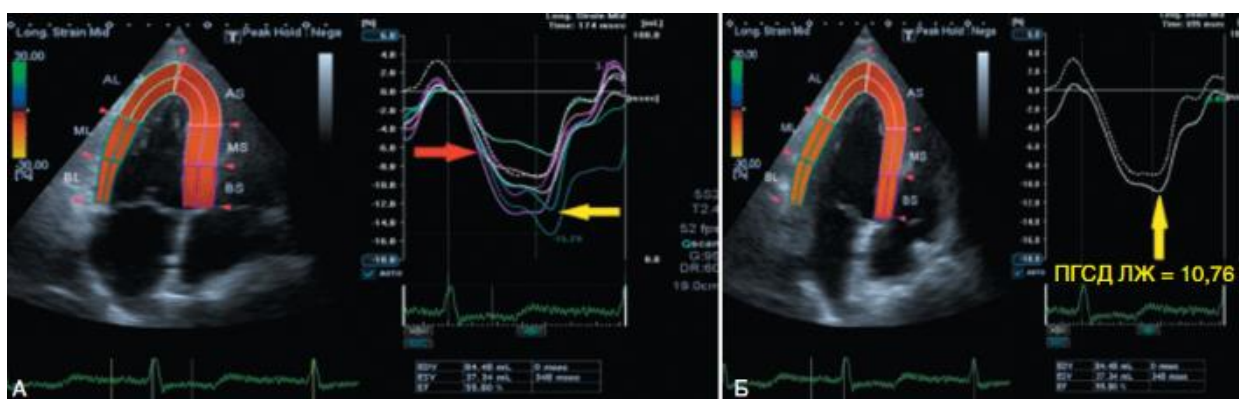
Сурет 16. Сурет 16. Гипертрофиялы кардиомиопатиядағы
(<https://therapy.irkutsk.ru/edgkmp.htm>)

Допплер-ЭхоКГ-да диастоладағы өзгерістер, митралды жетіспеушілік, регургитация табылады (сурет 17). Сонымен бірге доплерде импульсті, тұрақты, түрлі-түсті карта режимдерімен сол қарыншаның шығар бөліміндегі обструкцияны, оның дәрежесін анықтайды. ЭКГ-да сол қарынша гипертрофиясы, реполяризация бұзылысы (QRS вольтажы жоғары, ST сегменті төмен); Q-тісшесінің патологиялық тереңдеуі, Т тісшесінің инверсиясы, ж.б. Холтер ЭКГ-мониторымен тексеру тәулік ішінде қарынша тахикардиясын байқауға көмек береді, оның пайда болуы кенет өлу қаупі шыққанын көрсетеді. Рентгенде жүрек көлемі аздап үлкейгені, өкпе суреті қоюланғаны байқалуы мүмкін, алайда бұл тәсіл ГКМП-да деректерді аз береді. Радиоизотоппен

жасалған венрикулография жүрек қуысы тарылғанын, систолада айналысқа кеткен қан мөлшерін өлшеуге жәрдем береді.

ГКМП басталуы мен ауру ағымы әрқилы – симптомсыздан латентті (жүктемелерде ғана табылатын) және сол қарынша шығар бөлігінің обструкциясы белгілеріне дейін. Н.Р. Палеев ГКМП ағымының 9 вариантын анықтаған: 1) азсимптомды, 2) вегето-дистониялы, 3) инфаркт тәріздес, 4) кардиалгиямен, 5) аритмиямен, 6) декомпенсациялы, 7) псевдоклапандық, 8) аралас, 9) әнсәттілік (кенет өлу).

Сурет 17. Гипертрофиялы кардиомиопатияның ассиметриялық түріне тән эхокардиограмма (<https://www.mif-ua.com/archive/article/44281>)



Айырмалау диагнозын қолқа стенозымен, өкпе артериясы стенозы, митралды жетіспеушілік, қарыншалық қалқа ақауымен жүргізу қажет. ГКМП екіншілік түрі болады. Олар тұқым қуалайтын зат алмасу бұзылыстарында (Помпе ауруы, Кори ауруы, Гурлер, Гунтер, Марото-Лами, Шее, Тей-Сакс, Гоше, Leopard, Нунан синдромы және басқа) ауруларда кездеседі.

Емі жақсы нәтиже бере қоймайды. Патогенезіне қарай β -адреноблокаторлар, кальций каналдары блокаторлары (верапамил), антиаритмиялық (дизопирамид, кордарон) дәрілер, антикоагулянттар. Жүрек гликозидтерін, вазодилляторлар және диуретиктердің ГКМП-да зиянды әсерін ескеріп, өте сирек жағдайда ғана тағайындайды.

Бифокалды кардиостимуляция (ДДД) қондырудың пайдалы әсері жеткілікті. Соңғы жылдары қарыншааралық қалқа өзгерістерін хирургиялық емдеу тәсілі – миотомия, миоэктомия – іске асты, оған көрсеткіш қолқаға шығар жолдағы обструкцияға байланысты, қысым градиентінің с.б. 50 мм ден жоғары болуы [100, 101, 102, 103]

4.8. РЕСТРИКТИВТІ КАРДИОМИОПАТИЯ (РКМП, I42.5)

Рестриктивті кардиомиопатия (РКМП) – миокардтың диастолалық дисфункциясы және жүйелік қан қысымы мен өкпедегі веналық қысымның

жоғарылауымен белгілі біріншілік, не екіншілік ауру. Шығу себебі Леффлердің фибропластикалық эндокардитіне байланысты деп саналады. РКМП-ның екіншілік түрі (және себебі) – нәрестелердегі эндокардиалдық фиброэластоз.

Гурлер, Фабри ауруындағы, жүйелі склеродермиядағы миокард пен эндокард фиброзын да РКМП-ға жатқызады. Амилоидоз, гемохроматоз, жүрек ісіктерінде де жүрек патологиясы РКМП-ға ұқсас. Этиологиясы белгісіз өзіндік біріншілік ауру ретінде де болуы мүмкін. Балаларда сирек кездесетін ауру.

Патогенезінде әртүрлі патологияға байланысты дамитын эндо-, миокард фиброзы жатады. Нәтижесінде миокардтың ригидтілігі, яғни оның еттерінің созылғыштығының (комплайнстың) төмендеуі, онан әрі сол қарыншаға диастолада қанның аз келуі, оның салдарынан сол жүрекше кеңеюі, соғу мөлшері төмендеуі, әлсіздік, жүрек жетіспеушілігі дамиды. РКМП шығу жолында жүйелік веналық ҚҚ мен өкпелік веналық қысымның жоғарылауы, демек веналардағы іркіліс, жиірек оң жүрекшелік жетіспеушілік (мойын веналарының қанмен артық толуы, гепатомегалия, асцит, перифериялық ісінулер), не сол жүрекшелік жетіспеушілік орын алады. Мұндай ауруларда жүрекшелердегі қысым көбейгенімен, қарыншаларда дилатация болмайды, жүрек суреті (көлемі) өзгермейді. Клиникада ентігу, ісінулер, асцит, бауырдың үлкендігі, мойын тамырларының білеуленуі, демек, созылмалы қан айналысы жетіспеушілігі белгілері болады. Кейде жөтел болуы мүмкін [5 б. 81, 104].

ЭКГ-да Р-тісшесі жоғары, ST-сегменті төмен, Т-тісшесі инверсиялы. Гисс шоғырының оң аяқшасы блокадасы, жүрек ритмінің бұзылыстары болады. Аритмогендік қауыпты ритм бұзылыстарын холтер ЭКГ мониторлауымен табуға болады. Рентгенде көп өзгеріс жоқ, өкпе суреті қоюлануы, кейде жүрекшелер көлеңкесі аздап ұлғаюы мүмкін. Допплер ЭхоКГ-да перикардта сұйықтық жиналуы (перикардиттен айрықша), эндокард қалыңдағаны, қарынша қуысының аздаған тарылуы байқалады. ЭхоКГ-да сол қарыншаның соңғы диастоалалық көлемі қалыпты екенін, бірақ сол жүрекше көлемі үлкейгені, ондағы тромбтар бары көрінеді.

РКМП-ны констриктивті перикардиттен, амилоидоздан, гемохроматоздан, оларды қалыптастыратын аурулардан айырмалау керек.

Емі: симптомдық, жүрек жұмысына көмек берумен ғана (элькар, кудесан – коэнзим Q₁₀) шектеледі. Диуретиктер, гликозидтер, вазодилататорлармен емдеудің орны жоқ. Антикоагулянттар тромбоэмболиямен асқынудың алдын алу үшін қажет. Аурудың біріншілік түрінде, хирургиялық ем – жүрек трансплантациясы.

Балаға осы операция неғұрлым ертерек жасалуы тиіс, әйтпесе өкпе гипертензиясы шығуы (асқинуы) қаупі өте жоғары [6 б. 254, 105].

4.8.1. Аритмогенді кардиомиопатия (оң қарыншалық)

Жүрек бұлшықетінің этиологиясы белгісіз, болжамы ауыр дерт. Оң қарынша миокардының, сирек сол қарынша, бұлшықеті дистрофияға ұшырап, үдемелі түрде майлы және фиброзды тінге айналады. Сөйтіп оң қарыншаның атрофиясы одан кейін дистрофиясы дамиды. Нәтижесінде ауыр түрде қарыншалық аритмия шығады, жасалған ем тиімді әсер бермейді.

4.8.2. Компактылы емес миокард

Кардиомиопатиялардың бір түрі – қарыншалар миокардында трабекулалар арасындағы кеңістіктің көп болуымен сипатталады. Осы бұзылыс қарыншалар миокардының жиырылу қабілетінің бұзылуына әкеледі, созылмалы жүрек жетіспеушілігі шығады. Емге көнбейтін қарынша аритмиясы мен эмболия үрдісі орын алады. Аурудың болжамы көбіне негативті.

Біріншілік, идиопатиялық КМП – ларде әсерлі ем кешені табылған жоқ. Ең тиімді деп саналатын ем – хирургиялық, жүрек трансплантациясы.

Екіншілік, себебі белгілі, КМП-лар емі негізгі дертті емдеумен шектеледі.[5 б.97]

4.9. МИОКАРДИОДИСТРОФИЯЛАР (МКД, I 42)

Миокардиодистрофия (МКД) – миокардтың қабынусыз зақымданып, оның жиырылу күшінің азаюы. Миокардтағы зат алмасу үрдісінің өзгерісінен туындаған қызметінің бұзылысы әртүрлі себептерден болатындықтан МКД көбінесе екіншілік, әртүрлі аурулар мен зиянды әсерлердің бірыңғайланған салдары ретінде қабылданып, дербес нозология қатарында саналмайды.

Дистрофия дамуы қанның миокардқа жеткіліксіз келуінен, қабыну нәтижесінен, әртүрлі ақаулар мен гипертониядан болған трофика бұзылысы екенін ескеріп, МКД-ны *интракардиалдық және экстракардиалдық* деп екі топқа бөледі. Интракардиалдық деген түсінік МКД-ның жүректің өзіндік ауруларынан болғанын, кейін аритмия, жүрек жетіспеушілігі даму себептерін көрсетеді.

Этиологиясы. Көбінесе интоксикациялар, эндокриндік, дисметаболизмдік себептер, токсикоздар. Баладағы МКД жиі себебі созылмалы декомпенсациялы тонзиллит. Басқа себептері: анемиялар, шамадан артық ауыртпалықтар, нерв-бұлшықет науқастары (миастения, миотониялар, прогрессивті бұлшықет дистрофиялары, ж.б.); метаболиттердің көп жиналуы, вибрация, иондаушы сәулелер, т.б.

Патогенезі. Негізінде биохимиялық бұзылыстар жатады: 1) белок алмасуы бұзылысынан болған жиырылу жұмысын қамтамасыз ететін белоктардың сарқылуы, оған байланысты макроэргиялы фосфаттардың түзілуі мен ыдырауы тепе-теңдігінің бұзылыстары; 2) миокардтың бета-адренергиялық рецепторларының немесе келуші катехоламиндердің бірте-бірте азаюы; 3) миокардта калий мен магнийдің деңгейі төмендеп, натрийдің көбеюі – иондар алмасуының қалыптан таюынан осы бұзылыстар жеңілден ауырға дейін, ультра-структуралықтан анатомиялық, тіпті некрозға дейін болады, олардың сипаты мен түріне сай миокард жұмысының бұзылыстары да әртүрлі (аритмия, жетіспеушілік, т.б.) болып кездеседі.

Жіктелуі. Баладағы МКД жіктелуі жоқ, клиникада С.С.Острополец, ж.б. (1991) ұсынған, 7-этиологиялық факторға байланысты жасалған жіктеуді пайдаланады (кесте 24).

Кесте 24. Миокардиодистрофиялар жіктелуі

Миокардиодистрофиялар түрлері		Қан айналыс бұзылысының сипаты
Этиологиясы бойынша	Ағым сипаты бойынша	
<i>Интоксикациялық:</i> жедел инфекциялық аурулар созылмалы инфекция ошақтары, уланулар	Транзиторлы (1 айға дейін)	ҚБ ₀
	Тұрақты (1 жылға дейін)	ҚБ ₁
<i>Дисметаболизмдік:</i> дистрофиялар, гипо-, гипердәруменоздар анемиялар, энзимопатиялар	Созылмалы (1 жылдан аса)	ҚБ _{II}
<i>Нейровегетативтік</i> <i>Гормоналдық:</i> эндокриндік аурулар жасдеңгейлік (пубертаттық) дисгормоноз		
<i>Аллергиялық</i>		
<i>Гиперфункциогендік</i>		
<i>Аралас генезді</i>		

Баланың жасына қарай МКД этиологиясы мен патогенезі әртүрлі болады. Мысалы, сәбилерде дисметаболизмдік, не интоксикациялық тағамдану-торлану бұзылысы, ЖРВИ, рахит, анемиялар болса, мектеп және мектеп жасына дейінгілерде ең жиі себеп созылмалы инфекция ошақтары, олардың ішінде ауыз-көмекей (тонзиллит, синусит, ринит, аденоидит, ж.б.), әсіресе олардың екі-үшеуінің қатар болуы. Аллергия түрлері, гормондардың аздығы не көптігі, симпатика-парасимпатикалық дисбаланстар, оларға байланысты микроциркуляция мен коронарлық қан айналыстың өзгерістері, метаболизмдік және электролиттік бұзылыстар, семіздік ж.б. миокардта дистрофиялық өзгерістер шығуына итереді. Миокард жарақаттануының ерекше түрі артық қимылдар ауыртпалығынан дамиды, оның себебі бұлшықет тарамдарына иондардың келуі мен шығуының, катехоламиндер, гормондардың артық әсерінен болатын жүйелі өзгерістер [6 б.257].

Клиникасы мен диагнозы. Кардиалгия, АҚ деңгейі өзгеруі, жүрек тондарының әлсіреуі, жұмсақ естілетін систола шуы, жүрек аритмиясы мен өткізгіштігінің бұзылысы (экстрасистолия, брадикардия), шаршағыштық сияқты

белгілердің әрқилы білінуі - МКД-ның шығуына әкелген себепші процестерге байланысты. ЭКГ-да аритмия, брадикардия (кейде тахикардия), ST-сегментінің төмен түсуі, T-тісшесінің инверсиясы, кейде QRS вольтажының өзгерісі болады. Рентгенде анық өзгеріс болмайды. ЭхоКГ-да миокард жиырылуы қызметінің төмендегені табылады.

И.М.Воронцов, ж.б. (1982) МКД диагнозын қоюда төмендегідей критерийлерді ұсынады: 1) миокард зақымдануының белгілері болғанда: а) олардың тыныс ағзалары жұмысы, торлану, электролиттер деңгейінің бұзылыстарымен тікелей байланысты шығуы немесе б) миокардта өзгеріс шақыратын аурулар, халдер не артық ауыртпалықтармен байланысы анық екенінде; 2) табылған өзгерістердің кейін қайтуы: а) негізгі (себептері) ауруды емдегенде, бұзылған ағзалар жұмысы қалпіне оралғанда, заттек алмасуы түзелгенде, б) физикалық ауыртпалық азайғанда; 3) кардиотрофикалық ем жасағанда – көрініп тұрса.

Осы критерийлерге жоғарыдағы жаңа білінген клиникалық, инструменталдық өзгерістердің шығуы мен емдегенде жоқ болып кетуін қосуға болады.

Айырмалау диагнозын миокардиттер мен кардиомиопатиялармен жүргізу қажет.

Емі. МКД бар бала ауруханада басқа бір себепші ауыр науқасы болса ғана жатуы керек. Сондықтан негізгі ем үйінде және емханада жасалуы тиіс. Бұл жағдайда ем этиологиялық факторға қарсы – мысалы, тонзиллит пен тіс кариесін (не синуситті) емдеу, физикалық (спорттық) ауыртпалықты азайту, семіздіктен арықтау, вегетотроптық әсерлерді кеміту, т.б.

Тиімді әсер беретін – емдік гимнастика, таза ауада болу, сонымен қатар кардиотрофикалық дәрілер. МКД-да жақсы әсер беретін, яғни миокардтың жиырылу күшін арттыратын дәрі – тұзқышқылды карнитин, немесе милдронат (10%-2-5мл венаға, 5-7 күн, кейін не бірден таблетка түрінде инструкциясы бойынша 1-1,5 ай). Аритмия, кардиалгия, т.б. жүрек өзгерістерінде симптоматикалық емдер, перинаталдық кезеңде энцефалопатиясы болғандарға РЭГ, ЭхоЭГ, ЭЭГ көрсеткіштеріне қарай – актовегин, пирацетам, кавинтон, диакарб, т.б. [106]

4.10. ЮВЕНИЛДІК СПОРТТЫҚ ЖҮРЕК

Спорттық жүрек синдромы – спорттық жаттығулармен жүйелі түрде айналысатын балада болатын миокардтың құрылымдық және функционалдық өзгерістерінің жиынтық атауы.

Көбінесе бұл симптомсыз немесе анық емес симптомдармен жүретін, миокард дистрофиясы. Спорттың жүктемелері балаға ауыр болса, жүректе декомпенсация дамиды, ол ырғақ бұзылыстары, тромбоэмболия және жүрек жеткіліксіздігі түрінде білінеді.

Себептері. Спортшының жүрек синдромы – миокардтың физикалық ауыртпалықтарға жауабы ретіндегі бейімделу процесінің жетіспеушілігі. Көбінесе кәсіпқой спортшыларда байқалады. Дегенмен, соңғы жылдары мектеп

жасындағы балалар спортпен кең айналыса бастады, осыған байланысты спорттық жүрек мәселесі педиатриялық проблемаға айналууда. Бұл әсіресе ауыр атлетикамен және физикалық төзімділікті дамытумен шұғылданатын балаларда жиірек кездеседі. Сонымен қатар, спорттық медицинада физиологиялық бейімделудің жалғасы әрі қарай патологияға айналу шегін толық анықтайтын жүйе әзірге жасалмаған.

Патогенезі. Миокардтың морфологиялық құрылымының бейімделуі (ремоделденуі) эксцентрлік немесе концентрлік гипертрофия түрінде қалыптасуымен жүреді. Ауыр жаттығулар көптеген физиологиялық бейімделу механизмдерін белсендіреді. Сол қарыншаға (СК) жүктеме мен қысым түсіреді, сөйтіп, уақыт өте келе, оның массасының өсуі, қабырғасының қалыңдауы және қуысының ұлғаюына әкеледі. Жүректің соғу көлемі ұлғаяды және оның қан айдауы күшейеді. Алайда, бұл өзгерістерге қарамастан, жүректің систолалық және диастолалық функциялары уақытша бұрынғы қалыпта қалып, өзгермеуі мүмкін.

Миокардтың массасы, оның үлкейгеніне сай, пропорционалды түрде қанмен қамтамасыз ететін коронарлық тамырлар саны да көбейеді. Бірақ әрбір компенсаторлық процестің шегі бар – оған (шегіне) жеткен соң жүктемені көбейте берсе, жаңа капиллярлар сәтті қалыптаса алмайды. Бұл оттегі мен қоректік заттардың жүрекке дұрыс жеткізілмеуіне, яғни кардиомиоциттердің өліміне (некрозына) әкеледі.

Дәнекер тінінде тыртықтар пайда болады, сөйтіп синус торабынан шыққан импульстердің бұлшықетке баратын жолында бөгет шығады, жүректің өткізгіштігі өзгереді. Бұл өзгеріс ырғақ бұзылыстарымен, жүрек камераларының патологиялық кеңеюімен және созылмалы жүрек жеткіліксіздігінің дамуымен асқынады.

Жіктелуі. Спорттық жүрек синдромы қазіргі уақытта жеке нозологиялық бірлік ретінде жіктеледі, оның өзіндік жүйеленуі бар.

Классификация екі формадан тұрады, олар шын мәнінде миокардтағы морфологиялық және функционалдық өзгерістер дамуының дәйекті кезеңдері болып табылады. Патологияның түрі объективті және аспаптық зерттеу деректері негізінде анықталады.

Басталуында өзгеріс аз болады, сондықтан бұл формасын **физиологиялық спорттық жүрек** деп атайды. Тыныштықта пульс минутына 60 соққыдан аз (синусты брадикардия) – PQ интервалының ұзаруы, V5 әкетуінде жоғары R тісшесі, ST сегментінің қосымша өткізгіштерде базалық сызықтан жоғары ығысуы байқалады.

T тісшесі амплитудасы жоғарылайды, әсіресе кеуделік әкетулерінде. Бірақ, физиологиялық спорттық жүректің тек өзіне тән, өзгерістері жоқ. Сол қарынша қабырғасының қалыңдығы 13 мм-ден аспайды. Қан қысымы қалыпты немесе жас нормасының төменгі шегінде болуы мүмкін.

Патологиялық спорттық жүрек – синдромның екінші формасы. Миокардтағы патологиялық процестердің дамуын көрсететін белгілер – жүрек соғу жиілігінің айқын төмендеуі немесе жоғарылауы; электрокардиографияда

жазылған жүрек бұлшықетіндегі дистрофиялық өзгерістердің белгілері. Жүректің ішкі көлемі, екі қарыншаның бұлшықет қабырғасының қалыңдығы да ұлғаяды. V1-V6 әкетулерінде Т тісшесі жоғары болады, кейде оның биіктігі R-ге тең болады.

Қарқынды спорттық жаттығуларын жалғастыра берсе, жүректе шаршау, бас ауруы және әлсіздікке деген шағымдар пайда болуы мүмкін. Олар әдетте вегетативті дисфункциямен байланысты, яғни миокард дистрофиясының бастапқы кезеңі - патологиялық спорттық жүрек.

Егер спортпен айналысуды онан әрі жалғастырса, онда ЭКГ-да III әкетуде, кеуделік VF-те оң U толқындары пайда болады. Бұл көрсеткіштер, бұрын айтылғандай, созылмалы спорттық жүректің патологиялық белгілеріне жатады. Осындай миокард дистрофиясының 3 сатысын айырады (ЭКГ деректері бойынша):

I саты – аяқ-қол әкетулеріндегі Т тісшелерінің тегістелуі мен изометриясы және V4-6 да, оң U толқындары тіркеледі.

II саты – ST сегментінің төмен қарай ығысуымен үйлесетін екінші әкетулерде фазалы Т толқындары пайда болады.

III саты – Т толқындарының толық инверсиясы (олар барлық әкетулерде теріс) және ST сегментінің төмен қарай ығысуымен біріктіріледі.

Балада МКД I және II сатылары жиі кездеседі. Қолайсыз белгі - сол жақ қарыншалық және политопиялық экстрасистолалардың пайда болуы.

Спорттық жүрек синдромының үш түрлі бітімі бар:

1. Спорттық жүктемелер тоқтатылғаннан соң ЭКГ-ның бұрынғыша қалыптасуы;

2. ЭКГ-ның қалыпқа толық келуі, бірақ спорттық жаттығуларды қайта бастағанда бұзылуларда қайталанатын;

3. ЭКГ-дағы патологиялық өзгерістер қайтымсыз, емдегенде де өзгерістер қала береді немесе көбейе түседі.

Тұтастай алғанда, шамадан тыс спорттық жүктеме миокардтың созылмалы дистрофиясын қалыптастырады.

Алайда, жүректің спорттық патологиялық синдромы жедел стресстерден (жарыстар, кросстар, яғни аз уақыт ішінде 10-15 минуттан бірнеше сағатқа дейінгі) қарқынды жүктемелерден пайда болуы да мүмкін.

Миокардтың жедел дамитын дисфункциясы кейде ауыр түрде естен тануға, тіпті кенет өлімге әкелуі мүмкін. Осындай жағдайлардың себептері баладағы - жедел инфекциялар, созылмалы инфекция ошақтары, жарысқа дайындықтың болмауы немесе баланың жеке басының әлсіздігі, қанның, тыныс алу жүйесінің, зат алмасудың жасырын аурулары және т.б.

Жалпы жүректің жедел жеткіліксіздігінің негізі - миокард гипоксиясы. Катехоламиндер мен кортикостероидтардың шамадан тыс бөлінуі, ПОЛ белсенділенуі, миокардтағы электролиттердің арақатынасының бұзылуы (гипо К-емия, гипер Са және Na-емия) миокард гипоксиясын одан әрі тереңдетеді.

Ағымы және асқынулары. Спорттық жүрек синдромының созылмалы түрі жиі ырғақ пен өткізгіштіктің бұзылуына әкеледі (синустық аритмиялар, блокадалар, фибрилляциялар), олардың өзі тромбоздың және эмболияның

қауыпты факторларына айналады. Осының өзі естен тану және жүректің тоқтап қалуына, кенеттен жүрек өліміне әкелуі мүмкін.

Диагностика. Синдромды диагностикалау көп қиындық тудырмайды. Спортпен айналысатыны туралы дерек, жүйелі және қарқынды физикалық аурытпалық, бала шағымдарының жақын арада басталғандары және денсаулығының жалпы болымсыздығы – ата-анасымен сөйлескенде осы синдромның бар екеніне күдік тудырады.

Жиі бас ауруы, бас айналу, әлсіздік, брадикардия (жиі тахикардия), сирек - экстрасистолалық түрдегі аритмия, систолалық шудың пайда болуы – жүрек қызметінің бұзылуының, оның созылмалы түрін диагностикалауға мүмкіндік береді.

Диагнозды растау үшін аспаптық зерттеу әдістері қолданылады:

Электрокардиография және Холтер ЭКГ мониторингі. Эхо-КГ.

Бұл спортшының жүрек синдромының дифференциалды диагностикасының негізгі әдісі болып саналады. Ультрадыбыстық зерттеуді жүргізген кезде миокардтың құрылымы бағаланады, гипертрофия (негізінен қарыншалық) анықталады, кардиосклероз ошақтары көрінеді. Сол қарыншадан қан шығу жолдарының тарылуы және басқа да көптеген функционалдық көрсеткіштер анықталады

Жүктеме сынақтары.

Дифференциалды диагностика қолқа стенозымен, артериялық гипертензияда жүрек массасының жоғарылауымен жасалады. Кейбір жағдайларда жүректің және оның құрылымдарының дамуындағы бұрыннан жүрген аномалияларды және мальформацияларды анықтауға болады [107, 3 б].

Емі. Жаттығудан уақытша бас тарту керек. Терапия ауыр симптомдар мен аспаптық зерттеулердің патологиялық нәтижелеріне қарай, амбулаторияда не стационарда жүргізіледі.

Ауруханаға жатқызу көрсеткіштері – жүрек жеткіліксіздігі, ауыр ырғақ бұзылыстары, бас айналу, естен тану және кеудедегі ауырсынулар.

Дәрілік терапия. Синдромның айқын клиникалық көрінісі бар науқастарға тағайындалады. Көрсеткіштерге сәйкес бета-блокаторлар, изоптин, күндізгі транквилизаторлар және ноофен тағайындалады. Созылмалы инфекция ошақтарын санациялау. Науқастың жағдайын үнемі бақылау.

Алдын алу. Спортпен айналысу мәселесін ата-аналар өздері шешуі керек. Ол үшін учаскелік дәрігермен және бала кардиологымен келісімі қажет.

Балаға спортпен шұғылдануға қарсы көрсеткіштер:

1. Туа біткен және жүре пайда болған жүрек ақаулары, жүрек дамуының аномалиялары сонымен қатар қақпақшалардың 2 және 3 дәрежелі пролапсы
2. Туа біткен және жүре пайда болған кардит (миокардит)
3. Импульсті өткізудің туа біткен аномалиялары (с-м WPW, Q-T интервалы ұзарғаны, синус түйінінің әлсіздік синдромы - СТӘС)
4. Жүрек ырғағының бұзылуы және жүрек өткізгіштігінің бұзылуы – II және III дәрежелі АВ блокада. т.б.
5. Жүрек зақымдануы бар созылмалы аурулар

6. Созылмалы инфекция ошақтары (ауыз-мұрын-жұтқыншак)
7. Вегетативті дисфункция синдромындағы криздер
8. Жасы алты жасқа жетпегендер.

Спортпен не/немесе ауыр дене шынықтыруларымен айналысу туралы шешім қабылдамас бұрын, баланы ЭКГ, ЭхоКГ және КИГ зерттеулерінен, велосипед эргометриясынан немесе 20-30 рет отырып тұратын сынақтан өткізу қажет.

Сұрақтар:

1. Жедел ревматикалық қызбаның негізгі клиникалық критерийлері?
 2. Балалардағы миокардиттердің диагностикасы және емі?
 3. Инфекциялы эндокардит этиологиясы, Дюке диагностикалық критеріі?
- Метициллинге сезімталдығы жоқ стафилококк (MRSA) деген не?
4. Кардиомиопатиялардың түрлері? Емдерінің өзара айырмашылықтары?
 5. Ювенилдік спорттық жүрек? ЭКГ-лық өзгерістер сатысы? Емі? Болжамы?

Түйінді сөздер: аритмия, тахикардия, брадикардия, экстрасистолия, жүрек өткізгіштігінің бұзылыстары, жүрек блокадалары.

5.1. АРИТМИЯЛАР (Дизритмиялар)

Жүрек аритмиясы – өте күрделі және көпжақты проблема. Көп тараған «кардиалдық» өлімнің негізгі себебі аритмиялар. Олар (аритмиялар) баланың әр жасында кездесе береді, дегенмен, үлкенірек балаларда жиірек болады. Аритмияларды *туа біткен, жүре пайда болған, функционалдық және органикалық* деп бөледі. Ырғақ бұзылысы жүрек етінің автоматизмі, қозуы, өткізгіштігі және жиырылу қызметтерінің өзгерісіне тікелей байланысты.

Аритмияның шығу себептерін кардиалдық, экстракардиалдық және аралас түрлерге айырады. Кардиалдық себептер жүректегі электролиттер балансының бұзылуына, травма әсерлері, токсико-аллергиялық жағдайлар, дәнекер тінінің жүйелі ауруларындағы жүрек өзгерістері, ішкі ағзалар мен эндокриндік бездер аурулары, сепсис, пневмонияға байланысты. Аритмия шығуындағы жүрек бұзылысында органикалық негіз (қабыну, склероз, дистрофия, некроз) болады.

Экстракардиалдық аритмиялардың шығу себептері жүрек иннервациясының бұзылыстарына байланысты. Ол орталық және вегетативтік нерв жүйесінің екіқабат және туу кезіндегі физиологиялық процестердің әр түрлі жағдайдан қалыптан ауытқуы, вегетативтік реттеудің тұқым қуалайтын жетіспеушілігі, гуморалдық жағымсыз әсерлердің әрекетінен шығады. Созылмалы инфекция ошақтары, пубертаттық кезеңнің аритмия шығуына әсері бар, бірақ олар шешуші себеп деп есептелмейді.

Аралас себептерге, жоғарыда көрсетілген кардиалдық және экстракардиалдық себептердің бірге қосылып, ішкі ағзалар ауруының орталық және қосымша (вегетативтік) нерв жүйесіне рефлекторлық әсер беруі, сонымен қатар, психогения, гипоталамустың қозулары жатады. Күнделікті жұмыста қолдануға М.С.Кушаковский, Н.Б.Журавлева (1981) ұсынған жіктеу ыңғайлы (кесте 25)

Кесте 25. Жүрек аритмиясы мен блокадаларының клиникалық-электрокардиографиялық жіктелуі (М.С.Кушаковский, Н.Б.Журавлева)

I. Импульс түзілуінің бұзылыстары

A. Автоматизмге байланысты.

Біріншілік ритм тудырушы синоаурикулярлық (СА) торап автоматизмінің өзгерістері немесе бұзылыстары:

- жылдамдалған синустық ритм (синустық тахикардия);
- баяуланған синустық ритм (синустық брадикардия);

- реттелмеген синустық ритм (синустық аритмия);
- ригидті синустық ритм;
- синустық тораптың тоқтауы (істен айырылуы);
- синустық тораптың әлсіздігі синдромы;

Ритмнің латентті тудырушысы автоматизмінің өзгерісі:

- баяу (орын толтырушы) тайып шығушы комплекстер мен ритмдер;
- тайыпшығушы комплекстердің жоқ болуы не кешігуі;
- тайыпшығушы комплекс пен ритмдердің тезделуі;
- АВ-диссоциациялар;
- қарыншаүстілік ритм жүргізушінің миграциясы

Б. Автоматизмге байланысы жоқ.

– Оралып келген (қайтадан) және қайта айналған импульс, клетка мембраналарының жіберуші, осцилляторлы белсенділігі:

- экстрасистолия (ерте импульстер);
- реципроктық комплекстер мен ритмдер;
- пароксизмалды және созылмалы тахикардиялар;
- жүрекшелер фибрилляциясы мен жыбыры
- қарыншалар фибрилляциясы мен жыбыры

II Импульсті өткізудің бұзылыстары мен аномалиялары;

А. Блокадалар

- СА блокадалары
- Жүрекшеаралық және жүрекшелерішілік блокадалар;
- АВ блокадалар, қарыншаішілік блокадалар.

Б. Қарыншалардың уақытынан ерте қозуы:

- WPW синдромы мен феномені;
- Қысқарған P-Q интервалы синдромы

III Импульс түзілуі және өткізілуінің қосылмалы бұзылыстары.

- Парасистолия.

Дизритмия диагнозын қою үшін әуелі синустық ритмнің түзулігін білу керек. Ол: 1) оң және түрі бірдей P тісшесі (avR әкетуінен басқа); 2) әрбір QRS комплексінің алдындағы бірдей қашықтықта тұрған P тісшесі; 3) P-R интервалдарының бірдейлігі [6 б.291].

Автоматизм қызметінің бұзылыстары синустық тахикардия мен брадикардия, синустық аритмия, ырғақ көзінің миграциясы және басқа сиректеу кездесетін өзгерістер.

Синустық тахикардия мен брадикардия. Тахи- және брадикардия деп баланың жасына сай қалыптағы ырғағымен салыстырғанда жүректің әр минутындағы соғуының 20-30-ға жиілегінін не сирегенін айтады (18, 19 суреттер). Олар аурумен не функционалық өзгерістермен байланысты көрінуі мүмкін (күш түсу ауыртпалығы, психоэмоциялық жүктеме).



Қалыпты синустық ритм



Синустық тахикардия

Сурет 18. Синустық тахикардияға тән ЭКГ
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 292)



Қалыпты синустық ритм



Синустық брадикардия

Сурет 19. Синустық брадикардияға тән ЭКГ
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 293)

Синустық тахикардия патологиямен байланысы – гипертермияда, гипоксемияда, гипер-гипотензияда, айналыстағы қанның азаюында, миокардтың жиырылу күші әлсірегенде болады, онан басқа себептер – вегето-қантaмырлық дисфункциялар, тиреотоксикоз және шок; кейбір – симпатомиметиктер, холинолитик, метилксантин, артериялық вазодилататорлар сияқты дәрілерді қабылдағанда да синустық тахикардия өрбиді.

Емі. Балада тахикардия үнемі байқалып, тұрақты болса, қан айналысына әсер бере бастаса ғана ем жүргізу қажет. Этиологиялық факторға байланысты ем: психогенияда-психотерапия, аутотренинг; негізгі ауруды (миокардит, анемия, тиреотоксикоз, бронх демікпесі ж.б.) емдеу; режим, сапалы ұйқы, емдік гимнастика, физиопроцедура-лармен қамтамасыз етіледі. Дәрі-дәрмектер: валокордин (корвалол), валериана, жұмсақ транквилизаторлар. Гиповолемияға байланысты тахикардияда венаға сұйықтықтар енгізу, дәрілерге байланысты болса, оларды қабылдауды доғару керек.

Синустық брадикардия (СБ) – спортпен айналысатын балада болады. Ал, патологиямен байланысты шығатыны – ваготонияда (ойық жара ауруы, артериялық гипотензия), бассүйек ішіндегі қысым жоғарылағанда, басына травма болғанда, гипотиреозидизм, гипотермия, ауыр гипоксияда, гиперкалиемияда, кейбір дәрі-дәрмектер (бета-адреноблокаторлар, жүрек гликозидтері, опиоидты анальгетиктер, транквилизаторлар) қабылдағанда дамиды. Миокардит, синус торабының әлсіздігі синдромындағы брадикардия жүректің өз патологиясына тән. Синустық брадикардияны синоаурикулярлық және атриовентрикулярлық түрінен өзара айыра білу керек. СБ-ны минуттық ритм 50-ден төмен, сонымен бірге АҚ төмендегенде, қарынша экстрасистолиясымен бас айналу пайда болғанда емдейді.

Атропин сынағы оң болса, атропин инъекцияларымен (сирек жағдайда), беллоид, оксифедрин, метилксантиндер (теопек) беріледі. СБ артериялық гипотензиямен ұштасса, көрсеткішіне қарай вазопрессорлар (дофамин) қолданылады.

Брадикардия тұрақты және медикаментоздық емге кетпеген болса, ал синус торабының әлсіздігі синдромы болуы мүмкін, бұл жағдай электрокардиостимуляция жасаудың көрсеткіші.

Синустық аритмия (СА). Оның жиі кездесетін түрі – тыныс аритмиясы (демді ішке тартқанда жүрек соғысы жиілейлі, сыртқа шығарғанда азаяды); ол кез келген жаста болуы мүмкін. Дене қимылы артқанда аритмия сирейді. Бас ішіндегі ликвор гипертензиясында, ваготонияда, дәрі қабылдағанда (дигоксин, хинидин), жұқпалы аурулардан айыға бастағанда тыныс аритмиясы пайда болады. СА патология деп саналмайды, оны емдеудің керегі жоқ.

Бірақ көзінің миграциясы синус торабының ішінде болса, ол да жүрек науқасының белгісі емес. Егер ол синус торабының сыртында әр жерде болса – онда жүрек патологиясына тән болуы мүмкін. Басқа белгісі жоқ, ол тек қана ЭКГ-да табылады, негізгі көрінісі Р-тішесінің тармақтағы түрі және бағыты өзгешелігінде. Әдейі емді керек етпейді [108].

Синус торабының әлсіздігі синдромы (СТӘС)

СТӘС-синус торабының ритмогендік белсенділігі төмендеуі және импульстерді қарышшаларға өткізудің бұзылысымен сипат алатын синус торабындағы және синоаурикулярлық төңіректегі өзгерістердің нәтижесінен болған клиникалық-электрокардио-графиялық белгілер. SSS (sick sinus syndrome) деп СТӘС-ын 1967 В. Loun ұсынған. Осы күнгі түсінікте «синус торабының дифункциясы» негізгі үш клиникалық топтан: 1) СТӘС – органикалық өзгерісті синус торабының дифункциясы; 2) синус торабының регуляторлық (вагустық) дисфункциясы; 3) дәрілік (токсикалық) синус торабының дисфункциясынан тұрады.

Этиологиясы мен патогенезінде синус торабы мен синоатриалдық төңіректің дегенерациялық өзгерістеріне әкелетін жүрекше миокардымен қоса синус торабын зақымдайтын миокардиттер, кардиомиопатия, миокардиодистрофиялар. Онан басқа, дифтерия (күл), жүйелі қызыл жегі, гипертензия, жүрек ісігі, ж.б. аурулар. Синус торабында *пейсмейкерлік клеткалар санының* азаюы, фиброз дамуы, коллаген және эластикалық талшықтардың пролиферациясы байқалады. Операция, көкірек қуысы зақымдарынан да осы синдром дамуы мүмкін. Вазовагалдық ес жоғалтулар (синкопе), вагустық рефлексдер де синус торабының жұмысы тоқтауына соқтыратыны анықталды.

Экзогенді – токсикалық себептер (антиаритмиялық дәрілер, дигиталис, хлорофоспен, улы саңырауқұлақтармен улану) синус торабына зақым беретіні бар. Гиперкальциемия, гипокалиемия, митралдық клапан пролапсы, вагус, кездеме нерв гипертонустарының да үлесі бары анық. Клиникасында тұрақты әлсіздік, шаршағыштық, бас айналу, көз қарауытуы, сабақ үлгерімі төмендеуі

болады. Негізгі шағымдар ес жоғалту, талып қалулар; сөйтіп нәтижесіз невролог пен психиатрда ем алып жүрулері жиі. Ауыр жағдайларда Морганьи-Адамс-Стокс талмалары, кенет өліп кету болады, сондықтан синкопе (ес жоғалту) болған балалар СТӘС күдігіне сай тексерілуі тиіс.

СТӘС-ның ЭКГ-диагнозы (сурет 20): 1) тұрақты синустық брадикардия, тыныш жатқанда жүрек соғу жиілігі минутына 50-ден аз; 2) синус торабының тоқтауы (істемеуі) – синус паузасы 2-2,5сек; 3) синоатриалды блокада; 4) синус брадикардиясының (2-3 сек. аса паузасы) жүрекшелердің жыбыр ұстамасымен алмасуы (бради-тахикардия синдромы); 5) синус торабы жұмысының қарыншаүстілік тахикардия кенет басылған соң орнына қайта келуі; 6) жүйелік немесе ми қан айналысы бұзылыстарының клиникалық белгілері, олардың жүрек ритмі өзгерістерімен бірге жүруі. Холтер монитормен ұзақ уақыт ЭКГ жазу жүрек ритмі бұзылыстарын табуға көмек береді. СТӘС-ына диагноз қоюда *атропин тестісі* көмек береді, венаға жіберген 0,5-1,0 мл атропинге жүрек ритмі жиілемейді, аз жиілесе де минутына 90-нан аспайды .



Синус торабының әлсіздігі синдромы (ЖЖЖ 135-тен 75-ке ауысады)

Сурет 20. Синус торабының әлсіздігі синдромына тән ЭКГ
(В.Г.Майданник /Педиатрия,окулық, 2002, б. 299)

Емі. СТӘС-ы терең болмаса, холинолитиктер (атропин) немесе симпатомиметиктер (миофедрин) көмегімен синус торабы ритмін жөнге келтіріп көтеруге болады. Ми, коронарлар қан айналысын қаліпке келтіру жолында цинноризин, кавинтон т.б. қолданылады. Алайда, СТӘС медикаменттік емнен жазылып кете қоймайды.

Сондықтан да, негізгі емдік көмек кардиостимуляторды имплантация жасап қондыру. Оның көрсеткіштері: 1) Морганьи-Адамс-Стокс ескету ұстамалары; 2) дисциркуляторлы энцефалопатияның үдемелі белгілері; 3) брадикардия немесе бради-тахикардиядан басталған қан айналыс бұзылыстарының көбейе түсуі; 4) бради-тахикардия синдромындағы тромбоэмболиялар; 5)медикаменттік емнің әсер бермеуі; 6) ЭКГ-да асистолия кезеңдерінің (2,5-3 сек аса) жиілеуі. Кардиостимулятор қойған соң симптоматикалық ем – қажет болса, кордарон, селективті адреноблокаторлар бисопрололды ритм бұзылыстарында береді.

Қозу қызметінің бұзылыстары (ҚҚБ)

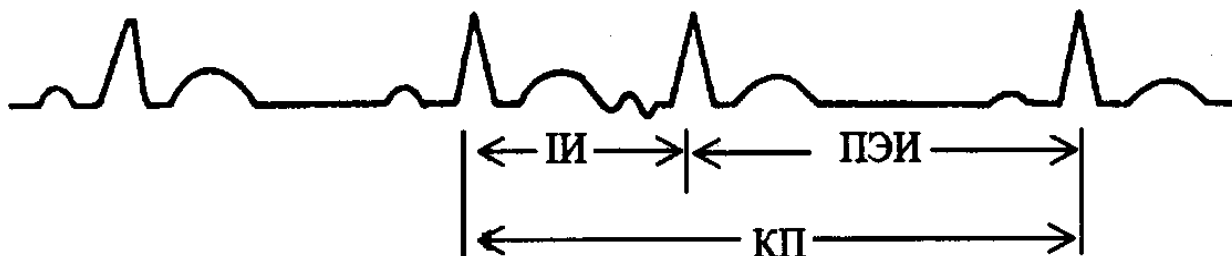
ҚҚБ -экстрасистолия және пароксизмалдық тахикардиямен сипатталады.

Экстрасистолия - жүректің кезектен тыс соғуы (жиырылуы).

Экстрасистолия жүрек ритмі бұзылыстарының ең жиісі. Сирек, «функционалдық» жүрекшелік экстрасистолиялар тәулік бойы мониторинг жасағанда, жүрегі сау балалардың тең жартысында кездеседі.

ҚҚБ жіктелуі 25 кестеде көрсетілген (жүрек аритмиясы мен блокадаларының клиникалық-электрокардиографиялық жіктелуі, М.С.Кушаковский, Н.Б.Журавлева).

1. Локализациясына байланысты: қарыншаустілік және қарынша экстрасистолиялары. Қарыншаустілік экстрасистолиялар-синустық, жүрекшелік және атриовентрикулярлық (АВ) (21, 22, 23 суреттер);



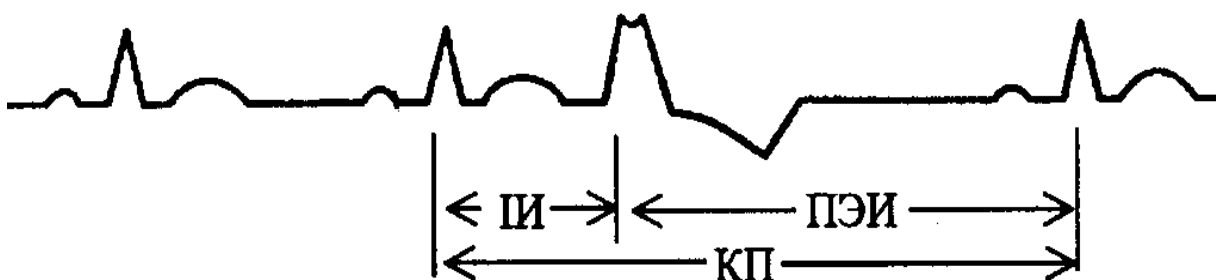
Сурет 21. Жүрекшелік экстрасистола

Шартты белгілер: ИИ – іліну интервалы; ПЭИ – постэкстрасистоалық интервал; КП – компенсаторлық пауза
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 306)



Сурет 22. Атриовентрикулярлық тораптық экстрасистола

Шартты белгілер: ИИ – іліну интервалы; ПЭИ – постэкстрасистоалық интервал; КП – компенсаторлық пауза
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 307)



Сурет 23. Қарыншалық экстрасистола

Шартты белгілер: ИИ – іліну интервалы; ПЭИ – постэкстрасистоалық интервал; КП – компенсаторлық пауза
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 310)

2. Пайда болу уақытына (диастолада) қарай: тым ерте, ерте және кеш (диастола артында);

3. Жиілігіне байланысты: сирек (минутына 5 ретке дейін), жиі емес (минутына 6-15 рет), жиі (минутына 15-тен көп);

4. Тығыздығы: жеке және қосақты

5. Кезеңділігі: анда-санда (спорадикалық) және тұрақты (регулярлық); аллоаритмия (тәртіпті ырғақпен)-бигеминия - әрбір қалыпты ырғақтан соң шыққан; тригеминия -әрбір қалыпты екі ырғақтан соң; квадригеминия- әрбір қалыпты үш комплексден соң, т.с.

6. Жасырын шығатын экстрасистолиялар

7. Өткізілуі: анте-, не/немесе ретроградты бағытпен бөгелуі, өткізудегі «саңылау» (gap), қалыпүстілік өткізілу.

Экстрасистолиялардың негізгі электропатологиялық буындары – синус торабынан шыққан импульстің қайта кіруі (re-entry) мен клетка мембраналарының осцилляторлық белсенділігі, яғни триггерлік, постреполяризациясы.

Сирек экстрасистолиялар, егер функциональдық негізде болса, денсаулыққа зиян келтіре қоймайды. Ал жиілері және де олар қабыну не дистрофияға байланысты (органикалық) болса гемодинамиканы бұзады, қарыншалардың қанға толуын азайтады, сөйтіп, бірте-бірте жүрек жұмысы мен қан айналыс жетіспеушілігіне әкеледі. Клиникада «зиянды» деп саналатын жүрекшелік ерте экстрасистолиялар, олардың әсерінен жүрекшелер систоласы атриовентрикулярлық қақпақшалардың әлі жабық (ашылмаған) тұрғанында, яғни қарыншалар мен жүрекшелердің жиырылуы (систоласы) бір-біріне уақытымен тап келеді (ЭКГ-да эктопиялық Р тісшесі ST-сегментінің, немесе Т-тісшесінің басталар шағына қабат түседі). Бұл экстрасистолаларды аурулар жүрегінің қатты соғып кеткенін, кенет бұлк еткенімен сезеді. Жиі шығатын бұндай экстрасистолиялар тыныс тарылуы, жөтелмен ұштасады, оның себебі қанның қарыншаға кетпей өкпеде уақытша іркілуімен байланысты.

Қозу импульсының пайда болған тұсына қарай қарыншаүстілік (суправентрикулярлық) және қарынша экстрасистолалары болады. Ол аритмияның ең жиі кездесетін түрі. ЭКГ көмегімен импульстың пайда болған тұсын - синустан, атриовентрикулярлық тораптан, оң және сол қарыншадан т.б. шыққанын анықтауға болады. Экстрасистола қалыптағы ырғақпен белгілі тәртіппен араласып шықса, оны жоғарыда айтқандай – аллоырғақ дейді (әрбір қалыпты ырғақтан соң көрініп отырса –бигеминия, екеуінен соң – тригеминия т.с.), алайда экстрасистолалардың көпшілігі ретсіз жиырылу түрінде байқалады.

Экстрасистоланы балалар көбінесе сезбейді, ал кейбірулері жүрегінің сыздағанын не тоқтап қалатындай сезімді байқайды. Экстрасистолия диагнозын жүректі тыңдағанда және пальпация жасағанда, пульсті тексергенде қосымша тон не қосымша пульс түрткісі ретінде оңай анықтайды. Оның шығатын орнын білу үшін ЭКГ жазу керек.

Экстрасистолаларды *функционалдық* және *органикалық* деп бөледі: біріншісі – экстракардиалдық себептен не вегетативтік реттеудің бұзылуына, ал екіншісі миокард немесе жүректің өткізгіштік қызметінің зақымдануына байланысты шығады.

Функционалдық *экстрасистолалар* пубертаттық кезеңде жиі шығады. Олар үнемі байқала қоймай, тәуліктің ішінде жатып-тұрғанда, қимыл көбейгенде өзгеріп, тіпті жоқ болып та кете береді. Вегетодистониясы, созылмалы инфекция ошағы, эндокриндік өзгерістері бар балаларда экстрасистолия жиі кездеседі. Арнайы тәсілдермен қарағанның өзінде миокардтың жиырылу жұмысының бұзылысы табылмайды. Клиника-ортостатикалық сын, қимыл көбейту, атропин, обзидан байқаулары ЭКГ-дағы экстрасистолалардың функционалдық түрі екенін (вагустық не симпатикалық әсер) көрсетеді. Функционалдық экстрасистолалар көбінесе қарынша үстінен не оң қарыншадан шығады. Күн тәртібін сақтап, седативтік дәрілер, инфекция ошақтарын санация жасағанда функционалдық экстрасистолалар сирейді. Олар арнайы емді керек етпейді.

Органикалық *экстрасистолалар* тұрақты болады. Баланың жалпы хал-жағдайы нашарлап, жүректің қызметінде де жетіспеушілік белгілері табылады. Органикалық экстрасистолалар миокардит, кардиомиопатия, туа біткен жүрек ақауларында, кейде ревматизммен ауырғанда кездеседі. Жүрек науқасы жоқ, ал экстрасистолиялар тұрақты болса, ол неврологиялық өзгерістері, гипертензиялық-гидроцефалдық синдромы бар балаларға көбірек тән [109].

Емі. Сирек, функционалдық экстрасистолияларды емдеудің қажеті жоқ. Суправентрикулярлық (қарыншаүстілік) экстрасистолиялардың жиі түрін, не невроз дамыта бастаса, оларды емдеу, үдетпеу керек болады. Симпатикотониялық генезді экстрасистолияларды емдеуде күн тәртібін жөнге келтіру, демалу, психоэмоционалдық жағдайын қалыпке оралту (невролог, психотерапевт консульта-циясы), емдік физкультура, физиотерапия тәуір нәтиже береді. Шәй, кофе, симпатомиметик (бета-адреномиметиктер, метилксантиндер) дәрілер тоқтау жасайды. Емдік дәрілерден бета-адреноблокаторлар (анаприлин, тразикор, метопролол) 3-6 апта бойы инструкциясы бойынша, жасына қарай беріледі. Экстрасистолияның бұл түрі кальций блокаторларымен (изоптин, верапамил) емдегенде жақсы нәтижелер береді.

Ваготониялы генезі бар экстрасистолияны емдеуге асқазан-ішек функцияларын жөнге келтірудің пайдалы нәтижесі болады. Қай ағзаның патологиясына қарай запыран айдаушы, спазмолитиктер, фестал, панзинорм, калий препараттары тағайындалады. Беллатаминал (1 табл. 2-3 рет), но-шпа (40 мг 1-2 таблетка), церукал (10 мг, күніне 2-3 рет тамақ алдында) берудің мағынасы бар.

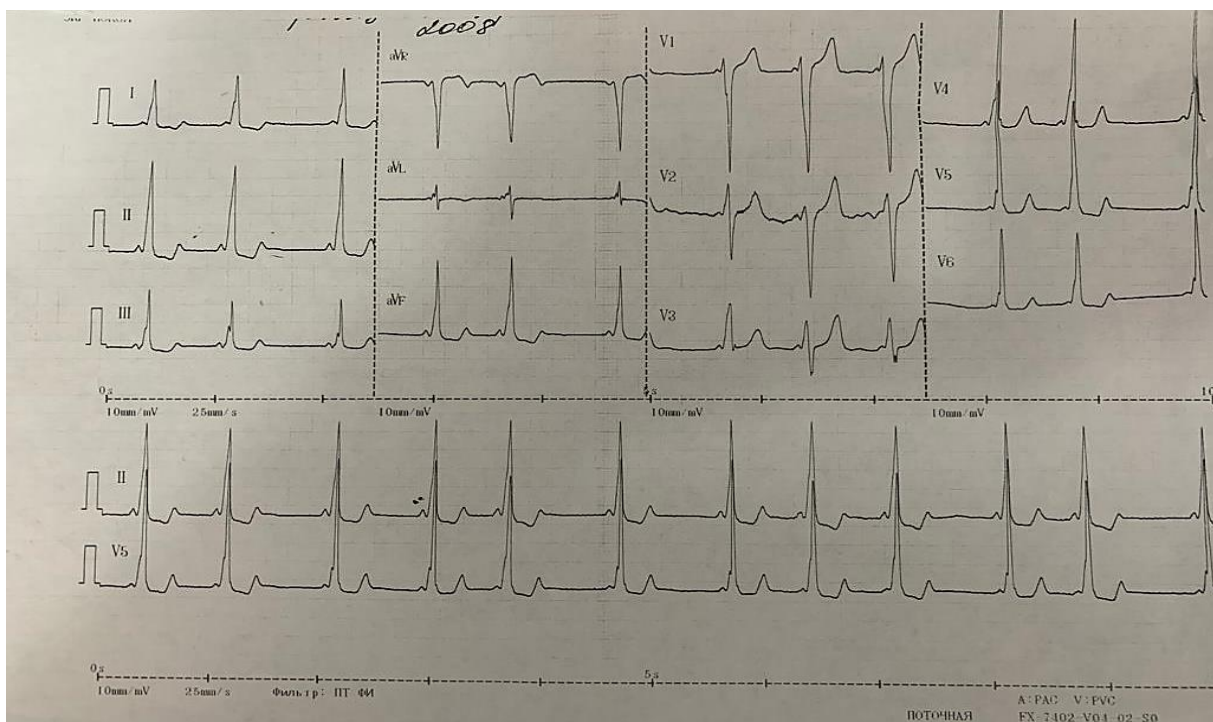
Перинатальды кезеңде энцефалопатиясы болған, немесе бас сүйек ішіндегі гипертензиясы бар балаларға ноотропты дәрілер (пирацетам, церебролизин), калий сақтаушы диуретиктер (верошпирон), веналық іркілісті азайтатын (диакарб), артериялық спазмді кетретін (кавинтон, циннаризин, трентал, ж.б.) дәрілердің, актовегин, т.б. экстрасистолияны кетіруде жақсы әсерлер береді.

Қарыншалық экстрасистолияларды емдеуде де осы принциптер сақталуы тиіс. Бұл түрін емдеуде кордаронның тиімді әсері бар, алайда оның жанама теріс әсерлері барын ұмытпау керек. Жүрек гликозидтерін қарыншалық экстрасистолияда тағайындауға болмайды. Ал экстрасистолияның өзі гликозидтерден пайда болса, онда сол гликозидтерді алып тастау керегінің көрсеткіші.

Органикалық экстрасистолаларды емдеу ырғақты бұзуға себеп болған негізгі ауруды емдеумен шектеледі. Егер экстрасистолалар топталып шықса, олар өте жиі болып, жүректің әр жерінен шығып жатса, пароксизмалдық тахикардия, жүрекшелер жыбыры шығу қаупі болса, онда арнайы комплексті ем керек болады.

Қарыншалардың бұрын қозу синдромы (ҚБҚС). ҚБҚС жүрекшеден келген импульстардан қарыншалардың әдеттегіден бұрынырақ қозуымен сипатталады. Бұл синдромды 1930 ж. Вольф Л., Паркинсон Д., Уайт Р. ашқан. ЭКГ-да P-Q(R) интервалының қысқаруы, QRS комплексінің кеңеюі және осы комплекстің басталу жағында ерекше қосымшаланған дельта-толқын болуы (сурет 24).

Осындай өзгерістері бар адамдарда, пароксизмальды тахикардия ұстамалары жиі кездескен. Ағылшын әріптерімен автордың атағына бұны *Вольф-Паркинсон-Уайт синдромы (WPW синдромы)* деп атаған. ҚБҚС әр жаста кездеседі (0,1-0,3% жиілікпен), дегенмен балалар арасында жиірек. Қазақстанда балалар арасындағы қысқарған P-Q интервалы жиілігі 0,1% (В.В.Кожанов, Д.Е.Джумашева, 2003).



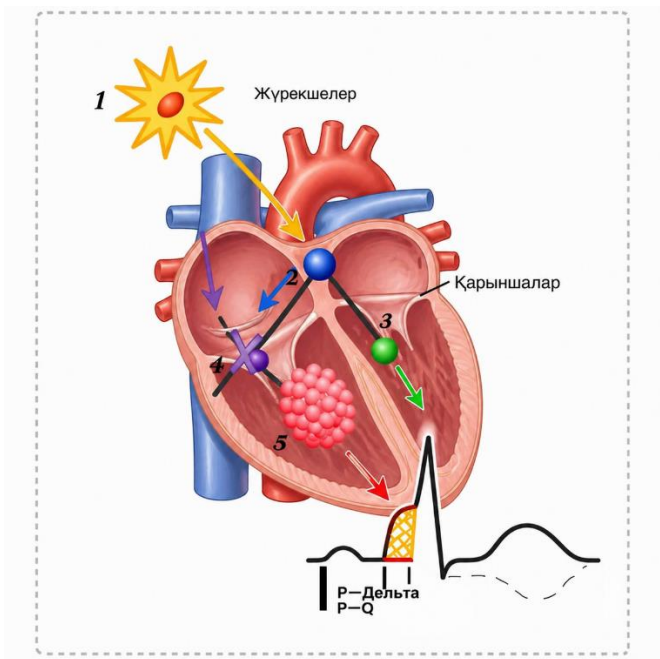
Сурет 24. WPW және қарыншалардың бұрын қозу синдромы (Авторлық мұрағат)

Қазіргі кезде ҚБҚС-ын үш түрге бөледі: 1) классикалық WPW синдромы (пароксизмальды тахикардия); 2) атипикалы WPW синдромы; 3) қысқарған P-Q(R) интервалы синдромы (*Клерк-Леви-Критеску синдромы*, Америка ғылыми әдебиеттерінде Лаун-Ганонг-Леви синдромы) [110, 111].

Пароксизмалды тахикардия (WPW-синдромы). Ол жүрек соғуының ұстамалы түрде кенеттен жиілеп кетуі – сәбилерде минутына 280-320, ал үлкенірек балаларда 160-180 реттен аса. Пароксизмалды тахикардияны *суправентрикулярлық және қарыншалық* деп айырады. Олардың шығу жолы жүректе Кент, Махеим талшықтары шоғыры т.б. қозуды өткізетін қосымша жолдар болуына, сөйтіп жүректің (миокардтың) қайтадан «оралып қозуына» байланысты. Пароксизмалды тахикардия ұстамасы бірден басталады, қарыншаүстілік түрінде еш симптомсыз, ал кей бала жүрек тұсында қолайсыз сезімді, көкірегі тарылатынын, төс етегі тұсының ауырғанын айтады. Ұстама кезінде бас айналып, талықсып кету, құсу жиі болады. Түрі бозарып, еңтігуі, мойын тамырларының солқылдап соғуы, кейде қан айналыстың бұзыла бастағаны көрінеді. Жүрек көлемі өзгермейді, тондар таза күйінде естіледі. Жүректің өте жиі соғып тұрғаны оңай байқалады. Пульс толмай соғады, қан қысымы төмендейді. Ұстаманың ұзақтығы бірнеше секундтан минуттар және сағаттарға дейін, кейде бірнеше күндерге созылуы мүмкін. Кейін ұстама бірден жоғалып жүрек жұмысы қалпына келеді.

Пароксизмалды тахикардияның топикалық диагнозы (суправентрикулярлық не қарыншалық екені) тек ЭКГ көмегімен қойылады (сурет 25). Осылай ауыратын балаларда Вольф-Паркинсон-Уайт синдромы жиі кездеседі. Соңғы синдром жүректе қосымша өткізгіш жолдардың бар екенін көрсетеді, алайда пароксизмалды тахикардия ұстамасы жоқ балаларда оның ЭКГ-дағы белгісі жүрек болса да, ол аурудың белгісі деп есептелмейді [112, 113].

Пароксизмалды тахикардияның шығу себебін айыру көп жағдайда оңайға соқпайды. Егер ұстамалар шыққанымен, аз уақытта-ақ өздігінен жоқ болып кетсе, ол функционалдық деп саналады, қан айналымы өзгермейді, оның басталуында әр түрлі эмоциялық әсерлердің себепші болғаны анықталады. Көбінесе осы тахикардия суправентрикулярлық болып кездеседі. Егер 12 сағаттан әрі тахикардия бірнеше күнге, тіпті апталарға созылатын болса, оны пароксизмалды емес, созылмалы тахикардия деп есептеп, соған сай, басқаша емделуі тиіс.



Сурет 25. WPW ЭКГ-феноменін пайда болу тетігі.

Шартты белгілер:

- 1 – синустық қорап;
- 2 – атриоventрикулярлық торап;
- 3 – қарыншаларішілік өткізгіш жүйесі;
- 4 – қосымша атриоventрикулярлық шоғыр

(автор негізінде құрастырған <https://en.taylanakgun.com/what-is-wolff-parkinson-white-wpw-syndrome>)

Емі. Тахикардия ұстамаларын кетіру үшін алғашқы бір сағат ішінде кезеген нервiсін қоздыратын механикалық әсерлер жасау керек: оң жақ каротид синусына 10-20 сек. бойы массаж жасау; кейде Вальсальва сынағы (бала тынысын ішке терең тартып, мұрнын қысып, дыбысын шығармай күшeндiру) көмек береді. Ұйқы артериясының тұсын эфирге малынған мақтамен, болмаса баланың (сәбидің) екі бетін мұзбен (суық сумен) сұрту (ысқылау) пайдалы әсер береді. Ұстаманы акупунктура тәсілімен де кетіруге болады.

Жоғарыда көрсетілген тәсілдер көмектеспесе, дәрілермен емдеуге көшеді. Седуксен (1/4-1 таблетка жасына қарай), валериана тұнбасын, Павлов микстурасын береді. Ұстама бұған да кетпесе АТФ (10-20 мг венаға) береді. Обзидан беру орынды емес. АТФ әсер бермесе изоптинді венаға 0,1-0,15 мг/кг есебінен 5% глюкоза ерітіндісіне қоса енгізеді. Онымен қосып 2 мл панангин, әр жасына сай 0,1 мл есеппен седуксен берілсе ұстама толық кетеді. Изоптиннен әсер болмағанда новокаинамид пен мезатонды бірге венаға бір шприцпен, жайлап – 3-5 минут бойы) тағайындайды.

Қан айналысының жетіспеушілігі болса, жүрек гликозидтерін (дигоксин) тағайындайды және оның пайдалы әсері бұл жағдайда көп болады. Сонымен қатар, қан айналысы бұзылысы бар балаларға диуретиктер (лазикс, фуросемид, верошпирон) беру дұрыс.

Суправентрикулярлық пароксизмалды тахикардия ұстамалары қайталанып тұратын болса, изоптинді профилактика үшін седативтік дәрімен қоса тағайындайды. Қарыншалық түрінде лидокаин көмектеседі. Осы тахикардия ұстамалары көрсетілген емдерге басыла қоймаса, жүрек жұмысы аритмиялық жетіспеушілігі арта бермес үшін *радиожилік абляция*, *электрлік кардиоверсия* әдістерін қолданады. Пароксизмалды тахикардияны *емдеудің хирургиялық*

тәсілдері де бар, ол импульс өткізетін қосымша жолдарды деструкциялау. Хирургиялық емге көрсеткіш: 1) медикаменттік емге ұстамалардың кетпеуі; 2) аритмияға қарсы дәрілерді баланың көтермеуі; 3) жиі қарыншалық ритмнің жыбыр аритмиясына ауысып, кенет өлу қаупі тууы

Атипикалы WPW синдром. ҚБҚС қаліптенуінде тек Махейм талшықтары (АВ торабының дисталдық бөлігін немесе Гис шоғырын қарыншалар миокардымен байланыстыратын) қатынасы болса, онда жүрекшеден келген негізгі импульс АВ-торабынан өзіндік жылдамдығымен өтеді, сондықтан P-Q(R) интервалы қысқара қоймайды. Ал онан өткен импульс Махейм талшықтарымен тезделіп тарауы тек қана дельта-толқынын береді. Практика үшін бұның бөлек мағнасы бола қоймайды, оның – атипикалық WPW синдромы барын электрофизиологиялық тексерістерден білуге болады.

Қысқарған P-Q(R) синдромы (Клерк-Леви-Критеску с.) P-Q интервалының *0,11 сек. тең (қысқа) болуымен* сипатталады, ал QRS өзгермейді. Оның қалыптасу жолы жүрекше импульсының АВ торабы арқылы тез өтуі, онан әрі АВ торабының төменгі бөлігін миокардпен байланыстыратын Джеймс жолымен кетуі. Бұл жағдайда P-Q қысқарғанмен, QRS өзгермейді, пароксизмді тахикардия дамымайды. Сондықтан да пароксизмалды тахикардия беретін ЭКГ-да өзгерістерді бірге қосып *WPW синдромы* дейді, ал ЭКГ-да ҚБҚС белгілері бар болғанмен пароксизмді тахикардия балада дамымаса, оны *WPW феномені* дейді. Соңғысын емдеудің керегі жоқ [114]

5.2. ЖҮРЕК ӨТКІЗГІШТІГІНІҢ БҰЗЫЛЫСТАРЫ (БЛОКАДАЛАР)

Блокадалар *синаотриалдық, атриовентрикулярлық, жүрекше-ішілік және қарыншаішілік* деп бөлінеді. Өткізгіштік бұзылыстарының жіктелуі оның пайда болу орны, дәрежесі (тереңдігі) және тұрақтылығына (не өзгеріп тұруына) қарай жасалады. Импульсті өткізудің бұзылысына ең сезімтал жер-өткізгіштік бөліктерінің бір-бірімен және миокардпен контакт болатын нүктелері. Бұзылыстың 3 дәрежесін бөледі: *I дәрежесі – өткізу уақытының ұзаруы; II дәрежесі – импульстердің бәрі бірдей өтпеуі; III дәрежесі – толықтай өтпеуі.* Блокадаларды орнықтылығына қарай жедел немесе өтпелі (транзиторлы), өзгеріп тұратын (интермиттирлеулі) және тұрақты (фиксациялы) деп бөледі. Блокадалардың негізгі себептері: 1) электрлік процестер бұзылыстары; 2) өткізгіш жүйесіндегі анатомиялық өзгерістер; 3) ритм жиіліктері (тахи- және брадитәуелді).

Синаотриалдық (СА) блокада– синус торабынан шыққан импульстердің жүрекшелерге өтуінің бұзылысымен сипатталады. Этиологиясы синус торабының әлсіздігі синдромының (СТӘС) себептерімен сай келеді: жүрекшілік құрылымдардың дегенерациялық кальцидеуші зақымдалуы, миокард аурулары, регуляция (тым астам ваготония) өзгерісі. СА блокадасының өзі СТӘС-ның бір көрінісі болуы мүмкін.

ЭКГ-диагностика.

I дәрежелі СА блокадада СА тораптың импульстерінің жүрекше миокардына өтуінің бәсеңдеуі байқалады. Алайда жай ЭКГ-да бұл дәрежелі блокаданың белгілері бола қоймайды.

II дәрежелі СА блокада (толық емес блокада) синустың импульстерінің қатарымен немесе біреуінің өтпеуімен белгілі. ЭКГ-да бұл бір немесе бірнеше P тісшелері мен QRS комплексінің жоқ болуымен білінеді. Бұл блокаданың негізгі екі түрі болады:

II дәрежелі СА блокадасының I түрі (Венкебах кезеңдері) алдымен P-R интервалдарының бірте-бірте қысқаруы, олардан кейін синустық комплекстің жоқ болуы (сурет 26). Венкебах кезеңдері қайталай берсе, синустық импульстердің санымен P тісшесінің тепе-тең жиілігі бұзылып, 3:2, 4:3, т.с. бола береді. Бала жүрек циклы жоқ болып кеткенде жүрегінің тоқтап қалған сияқты, кейде басы айналып кеткендей шағым жасайды. СА блокадасының бұл түрі бала денсаулығына зиянды әсер бере қоймайды.



Сурет 26. I типті Венкебах кезеңіндегі II-дәрежелі синоатриалды блокада (В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 321)

II дәрежелі СА блокадасының II түрі (Мобитц блокадасы) P-R интервалдарының өзгеріссіз синустық комплекстің (QRS) жоқ болып кетуі (сурет 27). Бұл блокадада да синус импульсімен жүрекшеге өткен импульстердің жиілік қатнасы 2:1, 3:1, 3:2, 4:3, т.с. бола беруі мүмкін. Жиі жоқ болатын комплекстер жүрек тоқтап қалған сияқты, бас айналу, кейде ес жоғалтулармен белгілі болады. Жалпы симптоматикасы СТӘС-ына сай келеді.



Сурет 27. II типтегі II-дәрежелі синоатриалдық блокада (В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 322)

III дәрежелі СА блокада (толық блокада). Клиникада брадикардия, бас ауру, ес жоғалту болатыны байқалады, ал ЭКГ-да баяу, АВ қосылыстан шыққан толықтырушы ритм байқалады. Электрофизиологиялық тексерістермен диагнозды дәлдеп қояды.

Емі. СА блокада жедел жүрек ауруларымен байланысты болса, сол негізгі ауруды емдейді: СА блокадасынан гемодинамика бұзыла бастаса, холинолитиктер, симпатомиметиктер береді, электрокардио-стимулятор қояды.

Атриовентрикулярлық (АВ) блокадалар – импульстердің жүрекшелерден қарыншаларға өтуінің баялауы не өтпеуі. Мұнда да блокада өтпеу дәрежесі, тұрақтылығы, өзгеріп тұруы, өтпейтін жері болуымен

сипатталады. АВ блокадасының локализациясы тораптараралық тракттардың арасында, оң жүрекше мен АВ торап, АВ тораптың ішінде, Гис шоғырының жалпы бағанында, оның аяқшаларында, тіпті бірнеше жерде қатарымен бола беруі мүмкін. Жалпы түрде АВ-блокадалардың АВ қосылысындағы деңгейіне қарап: проксималдық – Гис шоғырының жалпы бағанынан жоғары ($QRS < 0,11$ сек) және Гис шоғырының аяқшаларындағы – дисталдық ($QRS < 0,12$ сек) деп екіге бөледі.

ЭКГ-диагностика. I дәрежелі АВ блокада көбінесе АВ-торабының деңгейінде қалыптасады, P-Q интервалының ұзаруымен (0,18-0,20сек, онан да ұзақ) белгілі сипат алады (сурет 28). P-Q интервалы едәуір ұзарғанда P-тісшесі алдындағы T-тісшесімен қабаттасуы мүмкін. Кейде QRS комплексі кеңеюі байқалады.



Сурет 28. I-дәрежелі атриовентрикулярлық блокада
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 323)

I-дәрежелі АВ блокадалар көбіне функционалды, яғни кезеген нерв пен ваготонияға байланысты болады, олар брадикардиямен қатар жүреді, ритм жиілегенде блокада белгісі де жоғалады. Алайда органикалық генезді блокада болуы да мүмкін, оның себептері ТБЖА-лар, миокардиттер, миокардиодистрофиялар, инфекциялы аурулар, кейбір дәрілер (жүрек гликозидтері, бета-адреноблокаторлар, антиаритмиялық препараттар, т.б.).

II-дәрежелі АВ блокада (Мобитц түрінің біріншісі, Самойлов-Венкебах мерзімі). Көбінесе АВ торабында орналасады. P-Q интервалдары әрбір циклда бірте-бірте үдемелі түрде ұзара түседі де, ал R-R интервалдары қысқара береді, сөйтіп «мерзім» аяғында бір қарыншалық комплекс (QRS) ЭКГ-да пауза болып, шықпай қалады (сурет 29).



Сурет 29. I типтегі II-дәрежелі атриовентрикулярлық блокада
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 324)

II дәрежелі АВ блокаданың біріншілік түрі дисталдық болса, қарыншаішілік өткізгіштік бұзылып, QRS комплексі кеңейеді және Гис шоғыры аяқшаларының толық блокадасының түрін береді. Осындай дисталдық көрініс тұрақты болады, болжамы да ауырлау-толық блокадаға ауысуы мүмкін. Блокаданың бұл дәрежесі де функционалды (вагустық) не органикалық (миокардит, ревматизм) болады, көбінесе уақытша байқалады, кей жағдайда тұрақтап, тіпті III дәрежесіне ауысады.

Қарыншалық комплекстердің ЭКГ-да жоқ болуы, әсіресе брадикардиямен ұштасса, балада әлсіздік, бас айналуы, ж.б. ми ишемиясына меңзейтін шағымдары болуы ықтимал.

II дәрежелі АВ блокада (Мобитц түрінің екіншісі) АВ торабынан төмен орналасады – Гис шоғырының аяқшаларында, сиректеу – жалпы бағанда.

Блокаданың бұл түрінде P-Q интервалының үдемелі ұзаруы P-Q(R) болмайды. Қарыншалық комплекстің жоқ болып кетуі P-P интервалы өзгермей ақ бірден пайда болады. Артынша болатын паузаның ұзындығы P-P интервалының ұзындығынан екі есе артық. Кейде жүрекшелік импульстің блокқа ұшырауы 3:2, 4:3, т.с. жиілікпен қайталайды. Бұл блокада дисталдық болғандықтан QRS комплексі ЭКГ-да кең болып жазылады (сурет 30).



Сурет 30. II типтегі II-дәрежелі атриовентрикулярлық блокада
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 324)

III дәрежелі АВ блокада (толық АВ блокада) жүрекшелер мен қарыншалардың арасында импульспен байланыстың толық жоғалуымен сипатталады, сөйтіп олардың ритмдері автономдық (өзіндік) қана болады. Жүрекшелік ритм (PP) өз жиілігі мен (ол қарыншалықтан жиі), қарыншалық ритм өз жиілігімен (ол сиректеу) жазылып, P тісшесі QRS комплексінің алдында, не үстінде, не артында шығып, әртүрлі қашықтықта орналаса береді (сурет 31).



Сурет 31. III дәрежелі атриовентрикулярлық блокада
(В.Г.Майданник /Педиатрия,оқулық, 2002, б. 325)

Жүрекшелер ритмін басқарушы синустық торап болса, қарыншалық ритмді басқарушы – АВ торабының автоматизмін қамдандыратын клеткалар, олардың беретін импульстерінің жиілігі минутына 70-тен аз; кейде бұл импульстер Гис шоғыры аяқшаларындағы клеткалардан немесе Пуркинье талшықтарынан да шығуы мүмкін.

Толық бағандық АВ блокадалар аурулардың тең жартысында жатыршілік инфекциялардан (Коксаки В, ж.б. вирустар) болған жүрек ішіндегі құрылымдардың фиброзы мен кальцинозына байланысты. Фиброзластоз, миокардит, кардиомиопатиялар, ЖҚН ж.б. дәнекер тінінің жайылмалы аурулары да толық блокада дамуына себеп болады.

Егер импульс жиілігі минутына 70-ке жақын болса, ол проксималдық блокада белгісі, ауру бала шағым жасамауы мүмкін, тіпті 66-68 жиілікті пульсті брадикардия деп қате түсінуге болады. Алайда блокада дисталдық болса, импульс жиілігі минутына 60-50, тіпті 40 болғанда, миға баратын қанның кенет азайып кетуіне байланысты Морганьи-Эдемс-Стокс ұстамасы шығады. Ұстама

ауру баланың кенет есін жоғалтып, денесінің тырысуымен, түрінің бірден бозарып, кейін цианоз шығуымен айқын. Ұстама мезетінде зәр мен үлкен дәреттің де еріксіз шығып кетуі болады. Ауру баланы қарағанда пульстың жоқ боп кетуі, жүрек соғуының өте сирегені (10 сек. асатын асистолия) байқалады. Ұстама бірнеше секундтен 1-2 минутқа дейін созылады, ол ұзап кетсе баланың өліп кетуі ықтимал. Осындай балада бас айналу, түнде есінен айырылу, жүрек тұсы ауырып тұру сияқты белгілер жиі болады .

Емі. Жедел пайда болған АВ блокаданың емі оған себеп болған патологияны емдеумен ұштасады. Миокардитте стероидты емес және глюкокортикостероидтармен емдеу; вагустық АВ-торабы блокадасын атропин-сульфат (0,1% ертінді 0,5-1,0 венаға) жіберу тиімді әсер береді.

ІІІ дәрежелі, толық блокаданы емдеу жолында Морганьи-Эдемс-Стокс ұстамалары пайда болған кезде, жүректің минуттық ырғағы 40-тан аз болса, жасына қарай 10-20 мг алуцент таблеткасы тәулігіне 4-6 рет (немесе венаға 0,3-0,6 мл 0,05% оның ертіндісі минутына 8 тамшы, изотоникалық натрий хлоридпен бірге) беріледі. 0,5-1,0 мг изупрелді 300 мл изотоникалық натрий хлоридпен қосып, минутына 10-20 тамшы жылдамдықпен венаға жіберуге болады. Изадрин таблеткасы (5 мг) баланың қалтасында жүруі тиіс. Ұстама болғанда сол таблетканы тіл астына салу керек. Кортикостероидтар, рибоксин, қабынуға қарсы, миокардта зат алмасуын, қан айналысын жақсарту үшін тағайындалады.

Ұстамалар қайталап, жүрек ырғағы сирек болса, хирургиялық ем – *электрокардиостимулятор* қою керек болады [115, 116].

Қарыншаларішілік блокадалар *Гис-Пуркинье жүйесімен импульстердің өтпеуі немесе өтуінің жайлауы. Оларды орналасуына қарай: Гис шоғыры сол аяқшасының блокадасы; сол аяқшаның алдыңғы бұтағының блокадасы; сол аяқшаның артқы бұтағының блокадасы; Гис шоғыры оң аяқшасының блокадасы; осылардың өзара, қатар жүретін түрлі блокадаларын айырады. Блокадалар проксималды (Гис шоғырында) және дисталды – аяқшалар не сол аяқшалар бұтағы деңгейінде болады.*

QRS комплексі ұзындығы 0,10-0,11 секундта толық емес, ал 0,12 сек, не онан ұзақ болғанда – толық қарыншаішілік блокада деп саналады. Бұл блокадалар да тұрақты және тұрақсыз (өтпелі, көшпелі, альтернациялы, латентті) болуы мүмкін. Қарыншаішілік блокадаларда қоздыру толқыны жанама жолдармен өтетіндіктен қарыншалардың деполяризациясы, демек соған байланысты реполяризациясы әруақытта (асинхронизм) бола береді.

Қарыншаішілік өткізгіштік бұзылысының ЭКГ-дағы негізгі белгілері:

- 1) QRS комплексі ұзындығының 0,1 сек көбірекке ұлғаюы;
- 2) QRS комплексінің деформациясы;
- 3) Жүректің электрлік белдігі (осі) өзгеруі
- 4) QRS комплексіне қатынасты ST сегменті мен Т тісшесінің дискордантты таюы.

Гис шоғырының оң аяқшасы блокадасы. Оң қарыншаға қоздыру толқыны сол қарыншаға қарағанда кеш жететіндіктен бұл блокаданың белгілері:

- 1) QRS комплексі ұзындығының ұлғаюы;
- 2) QRS комплексінің соңғы бөлігінің ұзаруы мен деформациясы, «өркештенуі», сонымен қатар aVR мен V₁әкетуіндегі R¹ кешеуіл тісшесі көрінуі және I, aVL, V₅-V₆ әкетулеріндегі S тісшесінің иректігі мен R₁>r;
- 3) Жүрек электрлік осінің оңға бұрылуы.

Гис шоғырының сол аяқшасы блокадасы. Сол қарыншаға қоздыру толқынының оң қарыншаға қарағанда кеш жететіндіктен бұл блокаданың белгілері:

- 1) QRS комплексі ұзындығының ұлғаюы;
- 2) QRS комплексінің басталар бөлігінің деформациясы q тісшесінің жоғалуымен бірге I, aVL, V₅-V₆ әкетулеріндегі R тісшесінің жоғары және бөлініп жазылуы, V₁₋₂, III, aVF әкетулеріндегі rS және QS тәріздес комплекстер болуы;
- 3) Жүрек электрлік осінің солға бұрылуы;
- 4) QRS-ке байланысты реполяризацияның дискордантты өзгеруі-ST сегменті депрессиясы және I, aVL, V₅-V₆ әкетулеріндегі асимметриялы теріс орналасқан T тісшесі.

Гис шоғырының сол аяқшасының толық емес блокадасы.

QRS комплексінің 0,10-0,11сек дейін кеңеюі және I, aVL, V₅-V₆ әкетулеріндегі q тісшесінің жоғалуы, R тісшесінің өрлеу жолында иректенуіне қарап анықталады.

Гис шоғырының сол аяқшасының алдыңғы бұтағындағы блокада сол қарыншаның бірыңғай қозуының өзгерісімен білінеді. Сол жақ аяқша алдыңғы бұтағы блокадасының негізгі ЭКГ-лық белгілері:

- 1) жүрек электрлік осінің солға бұрылуы (α бұрышы $<-30^\circ$) RaVL тісшесінің өте жоғары амплитудасымен қатар, ал II әкетудегі R амплитудасы S тісшесінен төмен;
- 2) V₅-V₆ әкетулеріндегі S тісшесінің амплитудасы ұлғаюы;
- 3) I және aVL әкетулеріндегі q тісшесінің тереңдеуі, кейде V₅-V₆-да q тісшесінің жоғалуы, V₂-V₄ әкетулеріндегі q тісшесінің пайда болуы.
- 4) QRS комплексінің 0,10-0,11 сек. дейін ұзаруы.

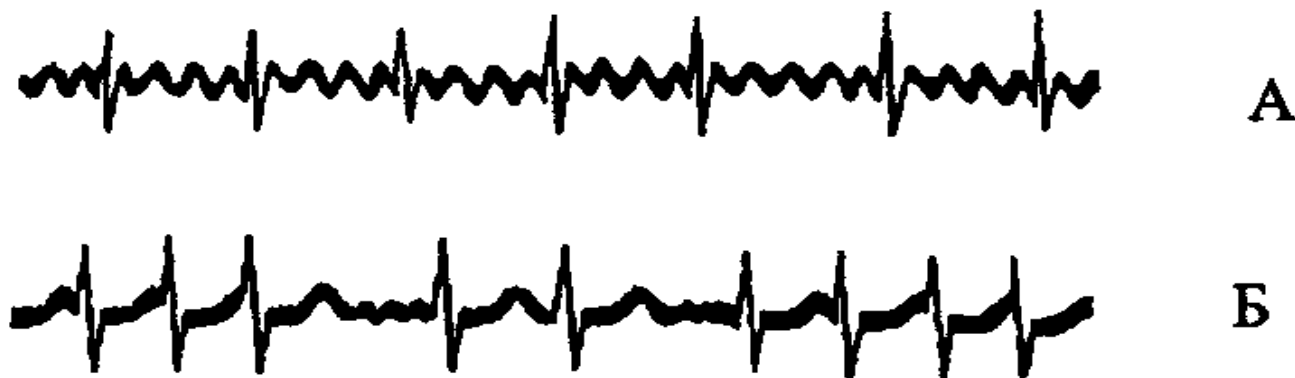
Гис шоғыры сол аяқшасының артқы бұтағындағы блокаданың негізгі ЭКГ-лық белгілері:

- 1) жүрек электрлік осінің оңға бұрылуы (α бұрышы $>+120^\circ$), III әкетуіндегі R тісшесі амплитудасының өте жоғары болуымен қатар, aVR әкетуіндегі R>Q(S);
- 2) жүрек электрлік осінің оңға бұрылуы бұрынғы орнынан 40⁰-қа тең, не онан көп;
- 3) QRS комплексі ұзындығының 0,10-0,11 сек. дейін артуы [6 б.256-257].

ЖЫБЫРЛЫ АРИТМИЯ

Жыбырлы аритмия – ырғақтың күрделі бұзылысының бірі, ол жүрекше жұмысының өзгерісіне байланысты. Бұл аритмия миокардтың ауыр түрдегі бұзылыстарында, ревматизм, жүрек ақаулары, идиопатиялық кардиомиопатияларда кездеседі. Жүрекше жыбырының тахи- және брадиаритмиялық түрлері бар, ол кейде пароксизм ретінде де шығып тұрады.

Балалардың халі жыбырлы аритмия басталғанда күрт нашарлайды, кейде шошу, қорқыныш сезімі бірге пайда болады. Аускультацияда жүрек тондарының дыбысы әр түрлі естіліп, қысқа және ұзын үзілістер жүйесіз алмасып тұрады. Жүрек соғысының жиілігінен пульстің саны недәуір азаяды. Әр түрлі дәрежелі қан айналысы бұзылыстарының белгілері байқалады. ЭКГ-да Р-тішесінің орнында әр түрлі көптеген ирек сызықтар көрінеді (сурет 32).



Сурет 32. Жүрекшелердің жыбыры (А) мен фибрилляциясындағы (Б) ЭКГ өзгерістер
(В.Г.Майданник /Педиатрия,окулық, 2002, б. 317)

Жыбырлы аритмияның емі оның шығуына себеп болған науқасты емдеуге бағытталады. Тахиаритмиялық түрінде жүрек гликозидтерін тағайындау керек. Кейде осы аритмия пайда болған шақта новокаинамид, хинидин, аймалиннің пайдалы әсері болады. Дәрі-дәрмектен көмек болмағанда, жүрекке электрлік дефибриляция жасау қажет [6 б.316]

Сұрақтар:

1. Жүрек дизритмиялары деген не? Жіктелуі?
2. Автоматизм, өткізгіштік, миокардтың жиырылғыштығы бұзылысы?
3. Синус торабының әлсіздігі синдромы?
4. Блокадалар түрлері? Моргань-Эдемс-Стокс ұстамасы деген не?
5. Блокадалар түрлеріне байланысты тиімді ем?

Түйінді сөздер: қан айналысының жедел жетіспеушілігі, қан айналысының созылмалы жетіспеушілігі, жүректің оңқарыншалық жетіспеушілігі, жүректің солқарыншалық жетіспеушілігі.

Қан айналысы жетіспеушілігі (ҚЖ) – ағзалар мен тіндердің тиісті қызметіне керекті қан мөлшерін қамтамасыз ете алмайтын кемістігімен сипатталатын қан айналдыру жүйесінің дертке байланысты ауыр жағдайы.

Артериялық қан жеткіліксіз келуі мен веналық қан толық кетпеуіне байланысты заттек алмасу бұзылыстары денедегі тіршілік процестерінің кеми беруіне итереді. ҚЖ басталу сатыларында қанның айналуы (жалпы гемодинамика) бұзылыссыз, яғни қанның әр минуттық көлемінің азаюынсыз жүреді, сондықтан анық клиникалық белгілер шыға қоймағандықтан байқаусыз болады, бұл жағдайды тек арнайы инструменталды тәсілдермен ғана анықтайды. ҚЖ-ін *жүрек және қантамыр қызметі жетіспеушілігі* деп айырады. Жүрек жетіспеушілігінің (ЖЖ) негізінде миокард жиырылу қабілетінің (дистрофиялық, қабынулық, биохимиялық өзгерістер салдарынан) әлсіреуі жатады. Қантамырлар жетіспеушілігі бір жағынан жүрек жетіспеушілігімен, екінші жағынан тамырдың өзіндік тонусы (әртүрлі әсерлерден спазм, қатты кеңу, саңлауы бітелу, т.б.) төмендеуімен, не қосымша ішкі-сыртқы әсерлермен (қан кету-азаю, сырттай қысу т.б.) байланысты.

ҚЖ-ін ағымына қарай *жедел және созылмалы* деп бөледі. Жедел ҚЖ *солқарыншалық* (жүрек астмасы, өкпе ісінуі), *оңқарыншалық және аритмогендік* (қанның жүректен аз мөлшерде шығуы) деп бөледі. Жедел ҚЖ оның бірден (тез арада) дамуымен және ауыр халге бірден түсіріп, өлім қаупін төндіруімен ерекшеленеді. Созылмалы ҚЖ-ін *солқарыншалық* (сол қарыншаға ауыртпалық түсу және кіші қан айналыс шеңберіндегі іркіліс) және *оңқарыншалық* (оң қарыншаға ауыртпалық түсу мен үлкен қан айналыс шеңберіндегі іркіліс) деп бөледі. Алайда созылмалы ҚЖ-ін осылай айыру тек миокардтың гемодинамикалық сатыдағы бұзылысын түсінуге ғана көмек береді, ал ҚЖ басталған соң аз уақыт ішінде энергетикалық-гемодинамикалық бұзылыстар өзара араласып кеткен кезде, ол екіқарыншалық, яғни тоталды болып шығады. Сондай-ақ жүрек жетіспеушілігі деп айтудан гөрі қан айналысы жетіспеушілігі (ми, бүйрекүсті безі, ж.б. ағза, тіндерге қан жетпеудің маңызды салдарын еске алып) деу жалпылама бұзылыстарды кеңірек түсіндіреді.

Қан ағыны болғанымен, организмнің керекті мөлшерде қанмен қамтамасыз етілмеуіне байланысты болатын жағдайды қан айналысы жетіспеушілігінен деп айту дұрыс. Ол миокардтың жиырылу қасиетінің бұзылуына тікелей, ал қақпақшалар мен магистралдық қан тамырларының ақауына жанамалай байланысты. Терминологиялық анықтау жолында қан айналысы жетіспеушілігі

деген анықтама бұрынғы жүрек, жүрек-қантамырлар жұмысы жетіспеушілігі деген түсініктерге қарағанда гемодинамика бұзылыстарын толық түрде қамтиды.

Этиологиясы. ҚЖ даму себептері баланың жасына қарай әртүрлі. Бір жасқа дейін ерте пайда болған ҚЖ себебі, көбінесе, іштен туған жүрек ақаулары; мектепке дейін, не мектеп жасында шыққан себепші ауру – миокардтың қабыну аурулары, инфекциялы эндокардит (кесте 26). Кез келген жаста ҚЖ дамытатын кардиомиопатиялар (іркілісті, гипертрофиялы, рестриктивті, оң қарыншаның аритмогенді дисплазиясы), жүрек ырғағы мен өткізгіштігінің бұзылыстары. ҚЖ экстракардиалдық себептері – өкпе-бронх жүйесі патологиясы, бауыр, бүйрек аурулары. Әрине, басқа да, сирек кездесетін этиологиялық факторлар да бар.

ҚЖ симптомы басталуы мен сол кездегі баланың жасы біраз жағдайда дифференциалды диагноз қоюға көмектеседі.

Кесте 26. Баланың жасына байланысты қан айналысы жетіспеушілігі себептері

Баланың жас тобына байланысты ҚЖ этиологиясы

ҰРЫҚ

Ауыр анемия (гемолиз, ұрық-ана трансфузиясы, гипопластикалық анемия).

Суправентрикулярлы тахикардия

Қарыншалық тахикардия

Толық жүрек блокадасы

АВ клапанның жеткіліксіздігі

Жоғары лақтырыспен жүретін жүрек жеткіліксіздігі (артериовенозды мальформациялар, тератома)

ШАЛА ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕР

Сұйықтықтың шамадан тыс жүктелуі

Ашық артериалды өзек

Қарыншааралық қалқаның ақауы

Өкпелік жүрек (бронхөкпелік дисплазия)

МЕРЗІМІНДЕ ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕР

Асфиксияға байланысты кардиомиопатия

Артериовенозды ақаулар (Гален венасы, бауырлық)

Солжақты обструктивті зақымданулар (қолқаның коарктациясы, солжүректің гипоплазиясы, қолқаның критикалық стенозы)

Магистралды артериялардың транспозициясы

Жүректің араласқан ірі ақаулары (бір қарынша, жалпы артерия)

Вирустық миокардит

Суправентрикулярлық тахикардия

Толық жүрек блокадасы

СӘБИЛЕР/ЖҮРЕ БАСТАҒАН БАЛАЛАР

Оңнан солға шунтталу (ҚАҚА)
Гемангиома (артериовеналық мальформация)
Аномалды солжақтық коронарлық артерия
Метаболизмдік кардиомиопатия
Жедел гипертензия (гемолитикалық уремиялық синдром)
Суправентрикулярлы тахикардия
Кавасаки ауруы
Операциядан кейінгі жүрек жеткіліксіздігі (іштен болған жүрек ақауына коррекция)

БАЛА/ЖАСӨСПІРІМ

Ревматикалық қызба
Жедел гипертензия (гломерулонефрит)
Вирустық миокардит
Тиреотоксикоз
Гемохроматоз/гемосидероз
Қатерлі ісікке қарсы терапия (сәулелену, доксорубицин)
Орақ жасушалы анемия
Эндокардит
Өкпелік жүрек (кистозды фиброз)
Аритмиялар
Жоғарғы тыныс жолдарының созылмалы обструкциясы (өкпелік жүрек)
Іштен пайда болған жүрек ақауы (коррекциясыз, паллиативті коррекциямен)
Кардиомиопатия
ҚАҚА-Қарыншааралық қалқаның ақауы

Патогенезі. Миокардтың негізгі аурудан зақымдалуы, оған қоса қарсыласу кедергісінен не көлемнен шаршауы оның қалыптағы систолалық не/немесе диастолалық функциясының бұзылысына әкеледі. Дегенмен осының алдында организмнің өзі бұрынғыдай, жүрек лақтырысын қамтамасыз ете беру үшін компенсациялаушы-икемдеуші механизмдерін іске қосады. Бұл механизмдер қатарына Франк-Старлинг механизмі, тахикардия, перифериядағы тамырлардың констрикциясы, миокард гипертрофиясы жатады. Іркілістің клиникалық белгілері әлі шықпай тұрған кезде, нейрогуморалдық жүйелерді белсендіру арқылы осы реакциялар өз әсерін іске асырып тұрады. Сол бойда негізгі рөлді жүрек медиаторлары атқарады, олардың қызметі де аутокринді (өз клеткаларына әсер беру) және паракринді (көршілес орналасқан клеткаларға әсер беру) режиммен жасалады. Бұл медиаторлар- негізінен симпатoadренал жүйесі және оның эффекторлары-норадреналин мен адреналин, РААЖ және оның эффекторлары – ангиотензин II мен альдостерон, жүрекшелік натриуретикалық пептидтер.

Осы бейімдеуші тетіктер жүрек тініне түгелдей структуралық және бейімделулаушы жаңғырық әкеледі-әсіресе сол қарыншада – кардиомиоциттердің өлшемін ірілетеді, клеткасыртылық матриксті өзгертеді,

капиллярлар тығыздығын арттырады, жүректің лақтырысы төмендеген жағдайда қан қысымын артериалды спазммен шақырады, оны керегінше жоғарылатып, не қалыптан түсірмеуге көмектеседі. Жинақтап айтқанда, осыбір амалдардың бәрі қан айналым бұзылысы басталуына уақытша болса да, жол бермей өзінше кедергісін жасап тұрады.

Алайда бұл компенсациялаушы, бейімдеуші реакциялардың пайдалы әсері көпке бармайды. Уақытында емделмеген, аурудан әлсіреген миокардтың жиырылу күші бірте-бірте төмендей береді, ал жаңағы реакциялардың гипереактивациясы ендігі жерде қан айналыс бұзылысының белгілерін керісінше күшейтіп, тіпті негативті әсерлер береді. Жүрек жетіспеушілігінің барлық түрінде бірдей – қан айналысы жетіспеушілігі арта береді, жүрек-қантамырлық ремоделдену – зиянды үдерісі тереңдей береді. Бұл үдемелі үдеріс, пациентті дер кезінде тиімді емдеу үшін олардың әрбір тетігін анықтау қажет. Олар:

- миокардтың қанды айдау күші (лақтырысы) төмендеуі;
- миокардтың дилатациясы;
- кіші қан шеңберінде қанның көбейіп, іркілуі;
- ағзалар мен тіндердің перфузиясы төмендеуі
- симпато-адренал жүйесі белсенділігі артуы;
- ісінулер шығуы;
- циркуляциядағы қанның көбеюі;
- антидиуретикалық гормон (вазопрессин) жасалуы көбеюі;
- РААЖ белсенісі;
- судың бойға іркілуі;
- натрий іркілісі;
- бүйрек жұмысы бұзылысы.

РААЖ (ренин мен ангиотензин, альдостерон жүйесі) белсенісінің өзіндік теріс нәтижелері:

- апоптоз бен некрозда, клетка өсуі мен ремоделденуінде үлкен рол атқаратын нейрогуморалдық – симпатоадренал жүйесі эндотелин белсенділігін күшейте түседі;
- бүйрек ишемиясына, натрий мен су іркілісін және ісіну синдромын қалыптастыратын әсерлерді арттырады;
- жүрекке түсетін ауыртпалықты және миокардтың оттегіге сұранысын көбейтетін коронарлық және жүйелік қантамырлар констрикциясын дамытады
- сұйықтық жиналуымен қатар гемодинамика әлсіреуі мен миокард іргесінің созылып кетуіне және апоптоз бен ремоделденуді іске қосады;
- кардиомиоциттердің дисфункциясы мен некрозына әкелетін ангиотензин II-нің тікелей токсикалық зақымдаушы әсеріне жол ашады.

Сонымен, ҚЖ жинақты түсініктемесі – ол жүрекшелер, қарыншалар миокардын, қантамырлар тонусын, регуляция жасаушы жүйелердің өзара қатынастары мен әрекеттерін, барлық ағзалардың функцияларын

шаршатып, бұзып тұрған ірі синдромдар жинағы деп түсіну керек. Сондықтан да ҚЖ патогенезінде қатысатын жүйелер мен ағзалардың бұзылыстарын өзгерту және реттеу, оларды түзету ғана – оларды тіндік және клеткалық деңгейде қарастыру ғана – пациенттің өмір сапасының жақсаруына көмек береді [5 б.205-206].

Жіктелуі: Педиатрияда кеңінен қолданыста болып келген қан айналыс жетіспеушілігі классификациясын құрастырған Н.Д.Стражеско, В.Х.Василенко, Г.Ф.Ланг, Н.М.Мухарлямов (Н.А.Белоконь модификациясымен, 1987). ҚЖ дәрежелері мен белгілері 27-кестеде көрсетілген .

Кесте 27. Баланың қан айналысы жетіспеушілігінің дәрежесі мен белгілері

Дәрежесі	Қан айналысының бұзылысы	
	Сол жақ қарынша	Оң жақ қарынша
I	Тыныштық кезде қан айналысы жеткіліксіздігінің белгілері жоқ, бірақ физикалық ауыртпалықтан кейін тахикардия немесе ентігу түрінде пайда болады	
IIa	ЖСЖ нормадан 15-30% жоғары ТЖ нормадан 30-50% жоғары	Бауыр қабырға доғасының шетінен 2-3см төмен қарай шығып тұрады
IIb	ЖСЖ нормадан 30-50% жоғары ТЖ нормадан 50-70% жоғары Өкпеде ылғалды сырылдар, ылғалды жөтел болуы мүмкін	Бауыр қабырға доғасының шетінен 3-5 см төмен қарай шығып тұрады Тіндердің пастоздығы Мойын венасының білеуленуі
III	ЖСЖ нормадан 50-60% жоғары ТЖ нормадан 70-100% жоғары Өкпе ісінуі алдының клиникасы	Гепатомегалия Ісіну синдромы

Ескерту: ЖСЖ – жүрек соғу жиілігі, ТЖ – тыныс алу жиілігі

Алайда бұрынғы кеңес одағынан басқа елдер қазірде *ДДҰ қабылдаған Нью-Йорк кардиологтары ассоциациясы ұсынған жіктелумен* жұмыс істейді. Бұл жіктелу қан айналысының созылмалы түріне арналған, онда ҚЖ-ін төрт класқа бөледі (33-сурет).

I класс – миокард жетіспеушілігінің минималды дәрежесі. Миокард гипертрофиясы бар болғанмен ҚЖ клиникасы сырттай білінбейді, минуттық қан көлемі өзгермеген. Бұл класс В.Х.Василенко, Н.Д.Стражеско жіктеуінің I сатысына дәл келеді.

II класс – миокард жетіспеушілігінің сыртқы белгілері: шаршағыштық, ентігу ауыртпалығы бар қимылдар жасағанда анық. Минуттық қан көлемі қимыл

жасамағанда өзгермейді, бірақ сол қарыншадағы диастола артындағы қысым мен көлемнің және өкпе артериясындағы қысымның арта бастауымен белгілі болады.

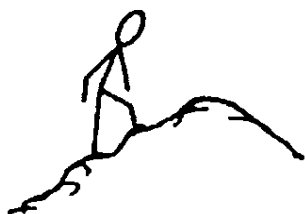
III класс – миокард дисфункциясының белгілері айқын, аз қимылдарға (этажға шыққанда) шаршап қалу, аурудың қимылдарға белсенділігі азаюымен анық болады. Қанның минуттық көлемі ұлғаяды, сол қарыншадағы диастола артындағы қысым, өкпе артериясындағы қысым жоғарылайды.

IV класс – әрбір аз қимылға еңтігу, шаршап қалу сияқты миокард жетіспеушілігінің ең ауыр дәрежесі.



Сипаттамасы: Миокардтың төмен дәрежелі бұзылыстары (қанның қалыпты минуттық өлшемі мен қан айналысының бұзылысы, жетіспеушіліктің клиникалы көрінісі жоқ жүректің гипертрофиясы). Аурулардың физикалық белсенділігіне шектеулер жоқ.

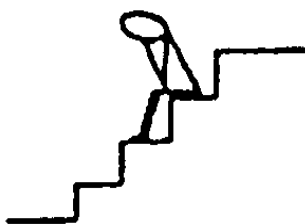
Термині: Сол қарыншаның симптомсыз дисфункциясы.



II

Сипаттамасы: Минуттық көлем қалыпта, сол қарыншадағы диастолалық соңғы қысым және өкпе артериясындағы қысым (веналық) ұлғайған жағдайдағы миокард дисфункциясы. Аурулардың физикалық белсенділігі аздап шектелген.

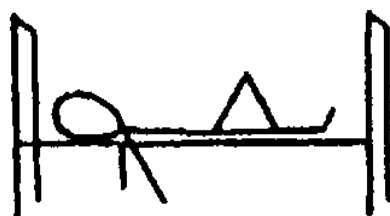
Термині: Жеңіл ЖЖ.



III

Сипаттамасы: Аурулардың физикалық белсенділігі елеулі шектелген.

Термині: Орта ауыртпалықтағы ЖЖ.



IV

Сипаттамасы: Азғантай физикалық жүктеме ауыр дискомфорт тудырады.

Термині: Ауыр ЖЖ.

Сурет 33. Қан айналысы жетіспеушілігінің жіктелуі (Нью-Йорк кардиологиятары ассоциациясы – NYHA)

Жалпылай айтқанда екі жіктеудің бір-біріне ұқсастығы аз емес, алайда екеуінің өзінше айырмашылығы және артықшылығы (ыңғайлығы) мен кемшіліктері бар [5 б.200-201, 117, 118]

6.1. ЖҮРЕК ҚАН АЙНАЛЫСЫНЫҢ ЖЕДЕЛ ЖЕТІСПЕУШІЛІГІ (ЖЖЖ)

Жүректің солқарыншалық (СҚ) жедел жетіспеушілігі (СҚ ЖЖЖ).

Себептері: Миокардит, туа біткен кардит, кардиомиопатиялар, ревмокардит, қолқа стенозы, коронарлық тамырлар аномалиясы, ауыр физикалық жүктеме, инфекциялы, токсикалы аурулар, жүрек ырғағының бұзылыстары - пароксизмалды тахикардия, жыбырлы аритмия.

Патогенезі: Сол қарынша миокардының жиырылу қызметінің жедел әлсіреуі дене бойына жүректен шығатын оның бір рет соғуындағы және бір минуттағы шығатын қан көлемінің азаюына әкеледі. Жүрек дененің перифериясына қанның қажетті мөлшерін жеткізе алмай қалады.

Клиникасы: Баланың хал-жағдайы күрт нашарлайды. Беті, терісі бірден қуарып кетеді. Ентігу басталады, демалуы жиі, терең, кейіннен жөтел қосылады. Аз уақыт талып кетуі (синкопе) мүмкін. Одан әрі өліп кету қаупі туады.

Қарағанда: тахикардия, сырылдап демалу, әлсіздік, жүрек айнуы, қол-аяқ саусақтары салқын. Қорқыныш сезімі, бала екі қолын тіреп, кереует шетінде отырады (бес жастан үлкендері). Кей жағдайда тері бозғылдығы цианозға алмасуы мүмкін.

Нәрестелер мен сәбилерде СҚ ЖЖЖ ұйқы бұзылуы, мазасыздық, жылау, емшекті еме алмау, тері түсі құқылдануы және көкшілденуімен сипатталады. Тахипноэ, цианоз, сырылдап, қатты демалу, жүрек пульсациясының кеудеде көрініп тұруы. Перифериялық тіндерде ісіну, гепатоспленомегалия; жүрек тондарының естілуі әлсіреуі, өкпеде іркілістік сырылдар шығады.

ЭКГ-да сол қарынша ауыртпалығы артқаны, миокардта субэнокардиалды ишемия. ЭхоКГ-да жүректің сол бөлімдерінің көлемі үлкейгені, қанның аз шығуы, митралдық жетіспеушілік, гидроперикард көрінеді.

СҚ ЖЖЖ ең ауыр дәрежесі – *өкпе ісінуі*. Аурудың жағдайы өте ауырлап кетеді, ыңғайлы орын таппау, беттің көгеруі, қатты ентігу, сырылды қызғылт түсті көпіршікпен демалу, үрейлену, суық тер шығу. Тахикардия, жүрек үндерінің әлсіреуі, шоқырақ ритмі шығуы, пульс жоғала бастауы, өкпеде – әртүрлі сырылдар. Бұл циркуляторлық гипоксия үстіне газалмасу бұзылысымен жүретін гипоксемиялық гипоксия көрінісі *интерстициалдық фаза*. Альвеолалардағы көпіршіктену оксигемоглобин түзілуін азайтып, сурфактант жұмысының белсенділігін тежейді- *альвеолярлық фаза*. Бұл жағдай тек қана *тездеткен реанимация* шараларын талап етеді, яғни миокард жиырылысын жақсарту, гипоксияны азайту, коронарлық қанағамын жақсарту, альвеолалардағы көпіршіктенуді басу, ж.б.

Солқарыншалық жедел жүрек жетіспеушілігінде көмек пен ем кешені өте тез жасалуы тиіс. Алдымен, тыныс жолдарын назотрахеалдық сорғышпен тазартып, ішіне ауа келетін жолдың ашық болуын қамтамасыз етеді – реанимацияда трахея интубациясы, қолмен жасанды тыныс беру, оттегі 30%-

спиртпен қоса катетермен мұрынға немесе маскамен беріледі. Аурудың бас жағы жоғары, аяқ жағы төмен қалыпта болуы керек. Жасы үштен үлкен балаға антифомсилан 10% спиртті ертіндісін оттегімен бірге қосып береді.

Осымен қатар, кіші қан айналыс жүйесіне жеңілдік үшін (жүрекке веналық қан келуін азайту) қол-аяққа манжетка (қылбурау) салу қажет. Зәр айдайтын дәрілер – венаға *лазикс* 2-5 мг/кг массасына. Лазикске (фуросемид) резистенттік болса, оның орнына *метозолон (зароксамин)* – 0,2-0,4 мг/кг күніне бір рет тағайындалады. Өкпе ісінуінде және жүрек астмасында *промедол* (әр жасына 0,1 мл есебінен), *реополиглюкин* тәріздес сұйықтықты қоса венаға жіберіледі.

Венаға тамшымен 2,4% *эуфиллин* 1 мг жасына (бірақ 5 мл-ден аспауы керек). Артериялық қан қысымын көтеру үшін *допамин* (5-10 мкг/кг/мин венаға). Систола жұмысын жақсарту үшін жүрек гликозиді 0,025% *строфантин* 0,01-0,02-0,03 мг/кг, немесе *дигоксин* венаға жасына қарай тамшылатып беріледі.

Жүректің оңқарыншалық (ОҚ) жедел жетіспеушілігі (ОҚ ЖЖЖ)

ОҚ ЖЖЖ кіші қан айналыс шеңберіне веналық қан кенет келмей қалуы не аз келгеніне байланысты шығады.

Себептері: Өкпе ателектазы, бронх астмасының ауыр ұстамасы, гидроторакс, пневмоторакс, трахея-бронхтың бөгде затпен обтурациясы, өкпе артериясының, оның «бұтақтарында» эмболия болуы, нәрестелердегі тыныс бұзылыстары синдромы, демек жедел тыныс жетіспеушілігімен жүректің патологиялы хал-жағдайлары. ТБЖА-лардың артерио-венозды шунты және өкпе артериясының тарылуы бар түрлері.

Клиникасы: кенет басталатын алқыну (ауа жетпеу), еңтігу. Кеуде іші тарылуы, жүректің ауыру сезімдері, әлсіздік. Тез арада цианоз шығады. Қатты қысылып, терлеу. Пульс әлсіреуі, АҚ төмендеуі, тахикардия, мойын веналарының білеуленуі, бауыр үлкеюі (іштің оң жағы қатты ауыруы) байқалады. Жүрек тондары әлсіз, II тон акцентпен естіледі.

ЭКГ-да жүректің оң жағына ауыртпалық түсу, оң кеуделік әкетудегі жоғары R-тісшесі, және P-тісшесі (P pulmonale). ЭхоКГ-да оң қарынша, жүрекшелер қуысы үлкейгені көрінеді. Бүйрек жұмысы нашарлауы мүмкін.

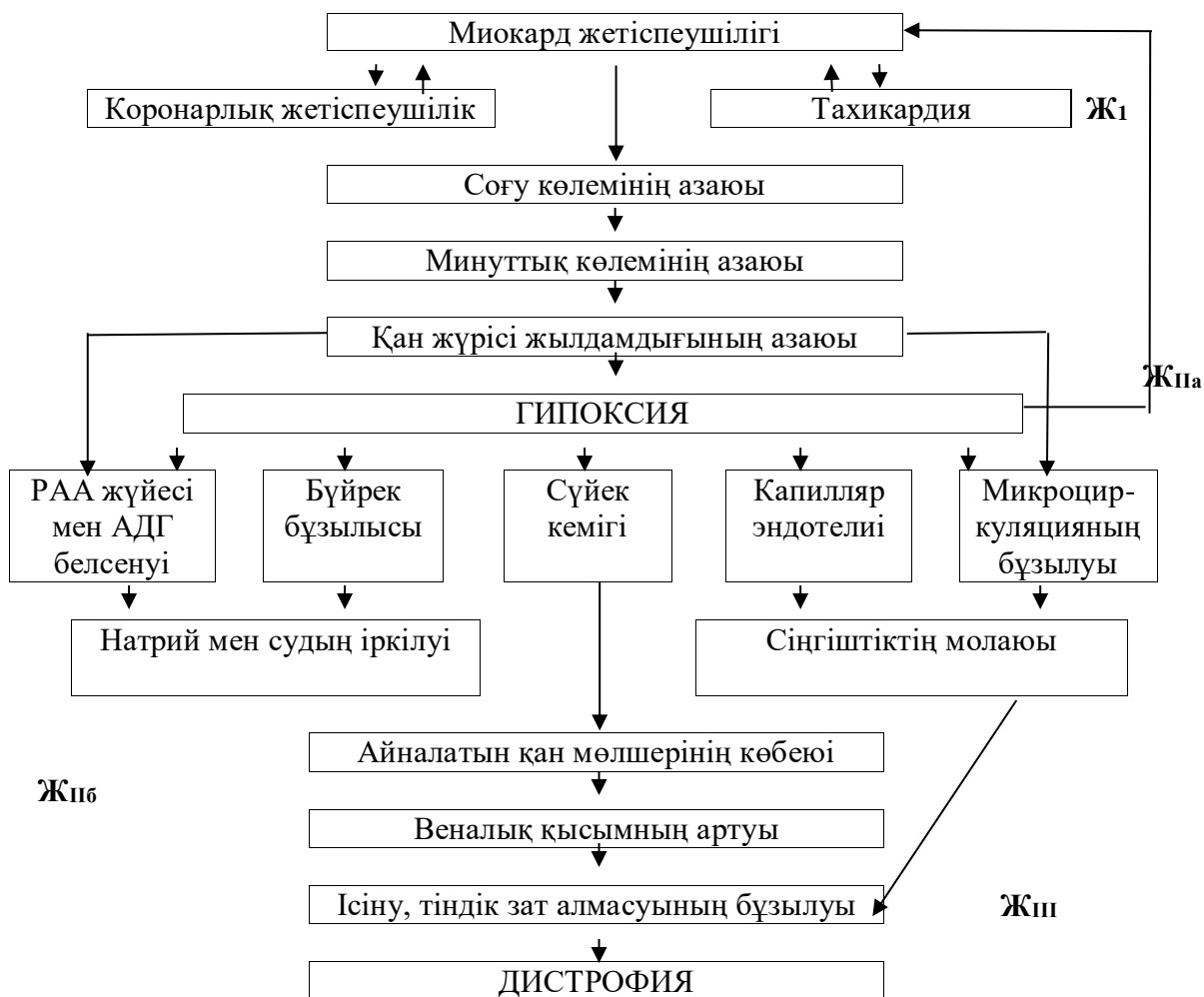
Емі: ОҚ ЖЖЖ себебін анықтау, оны дамытқан ауруларды емдеу жолы: пневмотораксты кетіру, бронх-трахеядан бөгде затты алып тастау, астмада-бронхоспазмды азайту, ж.б. *Оксигенотерапия.* Эуфиллин 2,4% венаға 1 мл бір жасқа, бірақ 5,0 мл көп болмауы керек. Диуретиктер (лазикс); жүрек гликозидтерін берудің орны жоқ. *Гепарин* венаға 100-200 Б/кг/тәул., реанимация, өкпенің жасанды вентиляциясы, *допамин, морфий, налорфин* [5 б.208, 119]

6.2. ҚАН АЙНАЛЫСЫНЫҢ СОЗЫЛМАЛЫ ЖЕТІСПЕУШІЛІГІ

Себептері, патогенезі. Қан айланысының созылмалы бұзылысында жүрек жұмысы жетіспеушілігі дамуының екі түрлі себебі бар: 1) миокард метобализмі тікелей бұзылып, ондағы АТФ пен калийдің жетіспеуінен болатын миокард жиырылғыштығының төмендеуі. Көбінесе миокардиттен, гипоксиядан, заттек алмасуының бұзылыстарынан туады, бұны *энергетикалық-динамикалық жетіспеушілік* деп атайды; 2) жүрекке түсетін ауыртпалық артық болып, оның

етінің зорлануынан, шамасынан артық қызмет етіп, шаршауынан, яғни компенсаторлық мүмкіншілігі тамамдалғанынан болатын жүрек жетіспеушілігін *гемодинамикалық жетіспеушілік* дейді. Осы жетіспеушілік туа біткен, не жүре пайда болған жүрек ақауларында, сиректеу жағдайда үлкен және кіші қан айналысы шеңберіндегі гипертензиямен байланысты пайда болады. Алайда, жүрек жұмысы жетіспеушілігінің туу себептері әр түрлі болғанымен, гемодинамикалық өзгерістер бір жолмен, яғни артериялар жүйесіне түсетін қан мөлшерінің азаюымен сипатталатындықтан, оны бір нұсқамен көрсетуге болады. Сонымен қатар, энергетикалық-динамикалық жетіспеушілік пен гемодинамикалық жетіспеушіліктің бар екенін ескеру керек, олардың дара түрінің жүрек жұмысы жетіспеушілігінің алғашқы кезеңдерінде ғана мәні бар, ал кейін ол екеуі бір-бірінің үдеуіне өзара себеп бола алатынын оңай түсінуге болады. Әуелгі кезеңде миокард жетіспеушілігі оның жиырылу күшінің азаюымен байқалады. Тахикардия шығуымен байланысты жүректің минуттық көлемі азая қоймайды. Бірақ, осы кезеңде коронарлық қан айналысы азайып, миокардтың өзінің энергиямен қамтамасыз етілуі нашарлайды, оған қоса нейрогуморальдық жүйелердің созылмалы гиперактивациясы үдей береді, сөйтіп қан айналысының одан әрі бұзылуына әкеліп соқтырады (кесте 28).

Кесте 28. Жүректің созылмалы жетіспеушілігінің дамуы



Компенсаторлық әрекеттердің керекті қан жүрісін қамтамасыз ете алмауына байланысты жүректің созылмалы жетіспеушілігі одан әрі үдей түседі, оның өзі жүректің минуттық көлемінің төмендеуімен анық көрінеді. Минуттық көлемінің азаюы нәтижесінен қан жүрісі баяулайды. Бұл, бір жағынан оттегі жетпегендіктен шыққан тін гипоксиясына және жеткілікті түрде тотықпаған метаболизмдік заттардың пайда болуына әкелсе, екінші жағынан өкпедегі қан іркілісіне, өкпенің тыныс алатын көлемінің азаюына, демек гипоксияның одан әрі тереңдей беруіне соқтырады. Тіндер гипоксиясы мен тотықпаған заттардың жинала беруі миокардтағы энергия алмасуын бұза түседі және тыныс алу орталығын қоздырып, оған қоса енгізу шығады.

Гипоксия әсерінен гемопозз жылдамдайды, тін өткізгіштігі, микроциркуляция бұзылады. Венадағы іркіліс және бүйректің қанмен қамтамасыз етілу жеткіліксіздігіне байланысты бүйрек шумақтарын-дағы фильтрация азаяды, ренин-ангиотензин, альдесторон және антидиуретикалық гормондар шамадан көбірек шығады, жүрекшелік натрийуретикалық фактор түзіледі. Осылардың бәрі миокардтың жиырылғыштық күші мен қабілетін нашарлата береді.

Бүйректің натрий мен суды ұстап қалуы және гемопозздың күшеюі циркуляциядағы қан көлемінің артуына әкеледі. Веналық қысымның жоғарылауы, пайда болған гиперальдесторонизмнен дене ісінеді. Бірте-бірте веналық іркіліс пен гипоксияға байланысты ішкі ағзалар жұмысы бұзыла береді және тиімді ем болмаса, оларда қайтымсыз дистрофиялық өзгерістер дамиды. **Жіктелуі.** Қан айналысы созылмалы жетіспеушілігінің классификациясы 33 сурет және 28 кесте берілген.

Клиникалық белгілері. Созылмалы қан айналысы жетіспеушілігінің негізгі симптомдары: енгізу, жүрек соғулары, әлсіздік-шаршағыштық, дене қимылдарының босандығы, тұла бойдағы ісіну. СКЖ-ның *солқарыншалық жетіспеушілігі* практикада жиірек кездеседі. Жоғарыда айтылған шаршағыштық-әлсіздік, оған қоса тершендік алдыңғы белгілері. Солармен қатар тахикардия, цианоз (ерін мен тілдегі), жөтел мен енгізу шығады. Жүрек тондары естілуі емескілеу, ал брадикардия байқалса, ол көбінесе, жетіспеушіліктің соңғы сатыларындағы белгі деп саналады. Созылмалы қан айналыс бұзылысының *оңқарыншалық түрінде* де ерте шығатын белгілер – цианоз, жөтел мен енгізу; тек себебі өзгеше – олар – өкпе гипертензиясы, созылмалы, ауыр өкпе-бронх дерттері. ОҚЖ түрінің өзіне тән сипаты – беттің ісіңкілігі, мойын тамырларының көрініп, тола білеуленуі, және бауыр үлкеюі, оның консистенциясының тығыздығы; одан кейінгі уақытта – іш, аяқтардағы тіндердің пастоздығы, ісінуі, ішке сұйықтық жиналуы, анасарка белгілері ОҚЖ-ның кеш фазасындағы шығатын белгілер.

Уақытында ем жасалмағанда асқазан-ішек, бүйрек, орталық нерв жүйесінің жұмысы бұзылыстарының белгілері шығады.

Созылмалы жүрек жетіспеушілігінің емі. Оған соңғы жылдары біраз өзгерістер енгізілді.

Емі кешенді: 1) негізгі кеселді (ревмокардит, миокардит, ырғақ бұзылысы ж.б.) емдеу; 2) миокардтың жиырылу күшін қалыпқа жақындату және жақсарту,

жүректің диастоладағы жұмысын реттеу; 3) орталық және шеттегі гемодинамиканы жөндеу (жүрекке миокардқа симпатoadренал жүйесінің түсетін жағымсыз әсерін азайту; миокардқа түсетін алдыңғы және артқы ауыртпалықты азайту), бүйрек жұмысын жақсарту; 4) жедел дамыған асқынуларды емдеуге бағытталады. Осы кешенге төсектік режим, диета және де оттегі мен таза ауаны қамтамасыз ету кіреді. Созылмалы қан айналысы жетіспеушілігін емдеуге қолданылатын дәрі-дәрмектер: миокардтың жиырылғыш қызметін арттыратындар (жүрек гликозидтері, синтетикалық катехоламиндер, анаболикалық дәрілер, калий қанда 3,5 мкмоль/л аз болса, калий препараттары); жүрек жұмысына жеңілдік беріп, сол арқылы қан айналысын жақсартатын диуретиктер, перифериялық вазодилататорлар және ангиотензин-1 аударушы ферменттің ингибиторлары, бета-адреноблокаторлар. Олардың ішінде:

– *Негізгілері*: жағымды емдік әсері дәлелденген және СЖЖ емдеуге ұсынылған (А дәрежесінде дәлелденген). Олар – ААФ (ангиотензин аударушы фермент ингибиторлары), В бета-адреноблокаторлар, альдостерон рецепторларының антагонистері, диуретиктер, ангиотензин II рецепторларының антагонистері, жүрек гликозидтері.

– *Қосымша дәрілер*: әсері мен қауіпсіздігі кейбір көлемді зерттеулерде дәлелденген, бірақ әлі де анықтаулар қажет (В дәрежесінде дәлелденген) – статиндер, жанама коагулянттар.

Көмегі бар дәрілер: әсері мен жағымды болжамы белгісіз, не дәлелденбеген, сондықтан анықтаулар әлі де қажет (С дәрежесіндегілер) – антиаритмиялық әсері барлар, аспирин мен басқа антиагреганттар, гликозидті емес инотропты симуляторлар, перифериялық вазодилаторлар, кальций каналдарының баяу блокаторлары.

ААФ ингибиторлары аз мөлшердан бастап, бірте-бірте үлкейтіледі – каптоприл, эналаприл; кантаб (нұсқаулық инструкциясы), осылармен емдегенде АҚ (артериялық қан қысымын) 30’-2 сағатта өлшеп тұру керек. Пайдалы әсерлері бірнешеу, жан-жақты.

СЖЖ-ін емдеуге β -адреноблокаторлардың елеулі әсері табылды. Алайда, олармен емдеуде, әсіресе миокард жиырылу күші төмен болғанда, (СЖЖ) сақтық керек, себебі – симпатoadреналдық жүйеге тигізетін негативті жанама эффектісі табылған. Осыған байланысты АҚ (арт. қан қысымы) тез төмендейтіні қан айналымының созылмалы түрінде қауіпсіз емес. Дегенмен, осы препараттардың ішіндегі кардиоселективті β_1 - және β_2 блокаторлары (бисопролол, карведилол) төменгі мөлшерларының пайдалы әсерлерін бала кардиологиясында қолданыс тауып жүр.

Диуретиктер ҚЖЖ емдеудегі негізгі препараттар санына қосылады. Олар жүректің жұмысын жеңілдетеді, циркуляциядағы сұйықтықтың көлемін азайтады, бүйрек арықшаларында Na мен судың реабсорбциясын өзгертеді, үлкен және кіші қан айналыс шеңберіндегі қысымды төмендету арқылы миокардқа жеңілдік туғызып, жұмысын оңайлатады. Диуретиктерді балаға ісіну бар болса тағайындайды, баладан олардың әсерімен артық сұйықтықтар шыққан соң, мөлшерсын төмендетеді (диуретиктердің қажетті сүйемелдеу мөлшерсына

дейін + ААФ ингибиторларымен қоса). Осылай көп айлар бойы емді жалғастыра береді, бірақ басқа нейрогуморальді жүйелер жанамалай белсеніп кетпеуін қадағалап отыру қажет болады.

Зәр айдаушы дәрілердің қатарында гипотиазид, лазикс, фуросемид не торасемидті, верошпирон (альдарон), не эплеренонды қолданады. Соңғы он жылдықтарда фуросемид орнына торасемид жиі қолданылатын болды. Бұл да фуросемидке әсері ұқсас диуретик, зәрді нефрон ілмектері арқылы шығаратын препарат. Миокардтың альдостерондық рецепторларын тежейді, фиброздану процесін азайтады және миокардтың диастоладағы жұмысын жақсартады. Фуросемидпен салыстырғанда торасемид зәрмен бірге бойдан калийді аз шығарады, қан айналысы жетіспеушілігін ұзақ уақыт емдеуге жарайды. Торасемидпен бірге эплеренонды (верошпиронды) қосып емдеу тиімді. Ол әсері ұзақ уақытқа созылатын калий сақтаушы диуретик, альдостеронға конкурентті антагонист. Спираль сияқты нефронның дистальді бөлігінде альдостеронның калий шығарғыш әсерін басып, зәрдің қышқылдығын төмендетеді. Ал қан қысымын төмендететін әсері оның өзінің зәр айдағыш қасиеттеріне байланысты. Балаға жасына қарай емдік мөлшерсы 25-50-100 мг, тәулігіне 1-2 рет беріледі. Онымен емдегенде қандағы калий деңгейі 5 ммоль/л-ден және креатинин 120 дан жоғары болмауы керек. Осы күнгі ем тағайындалуына сәйкес верошпирон торасемидпен (балаға 2-5 мг массасына жасына қарай таблеткамен таңертең, күніне бір рет) қосып бірнеше айлар бойы беріледі. Ем нәтижесі осы екі диуретик пен қатар ангиотензин аударушы ферментті ингибиторлаушы, не ангиотензин рецепторларының сезімталдығын басушы препаратпен қосқанда ойдағыдай оң болатыны айқындалды. Осындай ем жолындағы және бір ескеру керек мәселе – АҚ деңгейін үнемі бақылап отыру. Қан қысымы деңгейі нормадан төмендей бастаса, торасемидтің мөлшерсын азайту, не уақытша бірер күнде дәріні бермей тұра тұру қажет (дәрілердің нұсқаулары).

Жүрек гликозидтерінің қатарына дигоксин, лантозид, строфантин және коргликон жатады. Олардың бәрі де миокардтың жиырылғыш қызметін арттыра отырып, жүрек етінің оттегіге сұранысын арттырмайды. Алайда әкелетін әсерлердің жылдамдығында, олардың ұзақтығында, жүрек ырғағына беретін әсерінде т.б. әр түрлі гликозидтердің өзара салыстырмалы айырмашылықтары бар.

Алайда, гликозидтердің жүрекке беретін инотропты стимуляциясы миокардтың қуат ресурсын алға салып, азайтатынын ескеру қажет, сондықтан да соңғы жылдары жүрек гликозидтерімен ұзақ уақыт емдеу орынды емес, тіпті жағымсыз нәтиже беруі мүмкін деген тәжірибеге сүйенулі ұғым бар. Қазіргі кезде гликозидтерді қалайда беру көрсеткіші және ұзақ беру қажеттігі – жүректің жыбыр аритмиясында және дилатациялы кардиомиопатияда ғана.

Синтетикалық катехоламиндер – дофамин, добутамина ж.б жүрекке тез инотропты оң әсер береді, сондықтан оларды көбінесе қиын ситуацияларда, АҚ тым төмен түсіп кеткенде, кардиогенді шок немесе өте ауыр СЖЖ-де қолданады. Бұл препарат пациенттің АҚ жоғарылап қалпына келгенше, яғни оның хал жағдайы дұрысталғанға дейін береді, бірақ аз уақытқа ғана (олармен ұзақ уақыт емдеуге болмайды!)

Соңғы жылдары ҚЖ емдеуде шеткі қан айналысты реттеу, яғни вазодилататорлар әсерімен қантамырларын кеңіту тиісті орын алды. ҚЖ дамығанда жүрекке алдыңғы және артқы ауыртпалық көбейе түсіп, жүректің насостық жұмысын нашарлатады. Осы бойда вазодилататорлар артерия-веналық қантамырлар саңылауын кеңейтіп, жүрекке гемодинамикалық жеңілдік береді. Демек жүректен шығатын қан мөлшері көбейіп, жүрек қуыстары ішіндегі қысым азаяды, үлкен және кіші қан айналыс шеңберіндегі іркілістер тарай бастайды.

Вазодилататорлар артериялық, веналық және аралас әсерлі болады. Артериялық вазодилататорлар гидралазин (апрессин), миноксидил, предуктал, триметазидин т.б. Веналық вазодилататорларға нитраттар (нитросорбид, сустан, т.б.), молсидомин, ал екі жақты аралас әсері барларға празозин, нитропруссид жатады.

Кейінгі уақытта ҚЖ-ін емдеуде жүректің нашарлаған диастолалық жұмысына жеңілдік беру, сөйтіп жүректің диастолада қанмен толуына (әсіресе гипертрофиялы не рестриктивті кардио-миопатияда, перикардитте) пайдалы бета-адренорецепторлардың блокаторлары (анаприлин, конкор), кальций каналдарының антагонистері – верапамил және кордарон қолданылады. СЖЖ АВ-блокадасының толық түрінде дамиды аритмияда да (пароксизмалды, пароксизмалды емес тахикардия) дамиды. Толық АВ-блокада және ҚЖЖ-дегі коррекция тек қана ритмнің жасанды жетекшісінің имплантациясы жасалғанда нәтиже береді. Перикардиттерде жүрек тампонадасы болмас үшін перикард пункциясы, тіпті перикардэктомия керек болады.

ҚЖ емдеуде гемостаз бұзылыстары мен ішкі ағзалардың (бүйрек, бауыр, асқазан-ішек жолдары) жұмысын ретке келтірудің маңызы бар. Әсіресе ҚЖ-інде тромбоз және эмболиялар болу қаупі зор (дилятациялық кардиомиопатиялар, инфекциялы эндокардит); олардың алдын алу үшін дезагреганттар (курантил, тромб-АС), кейде тіпті антикоагулянттар (гепарин) қолданылуы тиіс [120,121, 122, 123,124].

Сонымен ҚЖЖ мен жедел және СЖЖ емдеу қиын жұмыс және әр пациенттің ерекшеліктерін ескеріп жеке басына бағытталған терапия ғана оң нәтижелер әкеледі. Осының ішінде жетіспеушілікке әкелген негізгі патологияның, гемодинамика бұзылыстарының дәрежесін, гомеостаз жүйелерінің, әртүрлі ағзалар мен тіндердің жағдайының сипаттарына қарау өте қажет. Дәрі-дәрмектер арсеналының қазіргі кезде мүмкіндіктері артып жатыр және алдағы уақытта олардың жетіле беретініне сенім мол. Кардиохирургияның және трансплантация түрлерінің де дамып, қолжетімді болып келе жатқаны дерттің прогнозын жақсарта түспек.

Сұрақтар:

1. Үлкен және кіші қан айналысы шеңберлері?
2. Қан айналысы жетіспеушілігі деген не? Жіктелуі?
3. Жүректің оңқарыншалық жедел жетіспеушілігіндегі гемодинамиканың бұзылысы?
4. Жүректің солқарыншалық жедел жетіспеушілігіндегі гемодинамиканың бұзылысы?

5. Жүрек - қантамыр созылмалы жетіспеушілік қалай дамиды?

ҚОРЫТЫНДЫ

«Бала кардиологиясы» оқулығы қазақ тілінде алғаш рет жарық көріп отыр. Бұл оқулық медициналық жоғары оқу орындарында педиатрия мамандығы бойынша білім алып жүрген болашақ жас мамандарға арналған. Кітап соңғы жылдары жаңарған, осы салада жетілген ғылыми деректерге сүйене отырып жазылды.

6 тараудан тұратын оқулықта бала кардиологиясы мемлекеттік медицина толық білім беру стандарттарына соңғы жылдарда жаңадан кіргізіле бастаған, халықаралық аурулар (X-XI) классификациясында орын алған патологиялар ендірілген. Дерттердің этиологиясы, таралуы, патогенезі, жіктелулері, клиникасы, диагностика критерийлері, ем алгоритмдері, профилактикасы, болжамы, кезегімен, классикалық баяндау жолымен ұсынылған.

Сонымен қатар, өзгеріп отыратын мемлекеттік білім беру стандарттарына барынша сәйкес келуі үшін оқулықта әртүрлі кардиологиялық патологиялар кең көлемде қамтылды. Атап айтқанда, соңғы онжылдықтарда педиатрияның ғылыми және практикалық салаларында өзектілігі артып, маңызға ие болған жүректің кіші аномалиялары, вегетативтік дисфункция синдромына қатысты мәліметтер, «ғасыр эпидемиясы» деп аталатын баладағы метаболикалық синдромның (оның кардиологиялық аспектілері), ювенилдік спорттық жүрек патологиясының, сондай-ақ қан айналымы бұзылыстарындағы диагностикалық және емдік жаңалықтар енгізілді.

Патологияларды терең әрі жүйелі түсінуге, олардың өзара байланысын меңгеруді жеңілдету мақсатында әр аурудың сатысы, ағымы, белсенділігі және басқа да ерекшеліктері берілді. Бұл жас мамандардың емхана, аурухана және басқа да клиникалық кезеңдердегі практикалық қызметіне бағыт-бағдар береді деп есептейміз.

Оқулық авторлары еңбекте анықталған кемшіліктер мен ұсыныстарды қабылдауға дайын екенін және оларды алдағы жұмыстарында ескеріп, түзетуге әзір екенін білдіреді.

Осы бойда оқулықта пайдаланылған кейбір ғылыми әдебиет көздері бұдан 15-20 жыл бұрын жарияланған деректер. Бұл жұмыстар нәтижесінің құндылықтарына және мағынасы өзгермеуіне байланысты.

Оқырманға деген сауалымыз – бала жасындағы кардиологиялық патологиялар жиі кездесуде, көп жағдайда олар үлкен кісілердегі аурулардың бастамасы. Сондықтан балалық шақта білінген кейбір синдромдарды уақытында анықтап, әрі қарай үдетпеу үшін ата-аналар және педиатр, кардиологтармен бірге тиімді емдер мен шараларды іске асырулары қажет.

«БАЛА КАРДИОЛОГИЯСЫ» БОЙЫНША ТЕСТ ТАПСЫРМАЛАРЫ

1. Ашық артериалды түтікке тән симптом (2):

- A. Цианоз
- B. «Дэвис кеудесі»
- C. ЭКГ-да жүректің оң бөлігіне жүктеме артуы
- D. ЭКГ-да жүректің сол бөлігіне жүктеме артуы
- E. Систола-диастолалық дөрекі шу

2. ҚАҚА-іне тән:

- A. Қатты систолалық шу
- B. Оң жүрекше көлемінің ұлғаюы
- C. Цианоздың ерте шығуы
- D. АҚ жоғарылауы
- E. Өкпеге қанның аз баруы

3. Фалло тетрадасының анатомиялық белгілері (4):

- A. Қолқа стенозы
- B. Өкпе артериясының стенозы
- C. Қолқаның оңға ығысуы
- D. Оң қарынша гипертрофиясы
- E. Қарыншааралық қалқаның ақауы

4. Кіші қан айналыс шеңберіне қанның көп келетін ТБЖА түрлері (3):

- A. Ашық артериялық түтік
- B. Жүрекшеаралық қалқа ақауы
- C. Қарыншааралық қалқа ақауы
- D. Өкпе артериясының стенозы
- E. Фалло тетрадасы

5. Кіші қан айналыс шеңберіне қанның көп келетін ТБЖА-ға жатпайтыны:

- A. Ашық артериалды түтік
- B. Өкпе артериясының стенозы
- C. Жүрекшеаралық қалқа ақауы
- D. Қарыншааралық қалқа ақауы
- E. АВ-коммуникация

6. ТБЖА жиі асқынулары (3):

- A. Септикалық эндокардит
- B. Қолқа аневризмасы
- C. Миокард инфаркты
- D. Жыбырлы аритмия
- E. Өкпе қан айналысы бұзылысы

7. Толочинов-Роже ауруында ақауға операция:

- A. керек
- B. керек емес

8. Жатырдағы нәрестеге керек жүрекшелерішілік байналыс:

- A. Қарыншааралық саңылау
- B. Сопақша терезе
- C. Артериалды түтік – Боталл өзегі
- D. Аранций өзегі
- E. Вальсальва синусы

9. ТБЖА-ға күдік болғанда керек тексерулер (4):

- A. Жалпы қан сынағы
- B. Жалпы зәр сынағы
- C. ЭКГ
- D. ЭхоКГ
- E. Рентгенография

10. Фалло тетрадасында еңтігу-цианоз ұстамасындағы қажет дәрілер (2):

- A. Промедол
- B. Кордиамин
- C. Дигоксин
- D. Диуретиктер
- E. Эуфиллин

11. ТБЖА-ның цианозсыз жүретін ақауларындағы өкпе гипертензиясына тән емес:

- A. Созылмалы жөтел, бронхит, пневмониялар
- B. Ауыртпалықта тез шаршау, еңтігулер
- C. Өкпе артериясындағы қысым <30 с.бағ. жоғары
- D. Артериялық қан қысымы жоғары
- E. Систолалық шу

12. Қолқа коарктациясында мынадай белгі жоқ:

- A. Артериалды қан қысымы (АҚ) қолда жоғары
- B. АҚ аяқта төмен (анықталмайды)
- C. Коарктация тұсында систолалық шу
- D. Пульс қолда анықталмайды
- E. Аяғы ауруы, ұзақ жүре алмауы

13. Еңтігу-цианоз ұстамаларының басталатын кезі:

- A. 0 - 30 күн
- B. 2 - 12 ай
- C. 1 - 3 жас

- D. 3 -6 жас
- E. Жасына қарай айырмашылық жоқ

14.«Дуктус-тәуелді», цианозы бар ТБЖА-да оксигенация қажет пе?

- A. Қажет
- B. Қажет емес

15.«Дуктус-тәуелді» ТБЖА-ға жатпайды:

- A. Магистралды тамырлардың жай транспозициясы
- B. Қарыншааралық қалқа ақауы
- C. Өкпе артериясының атрезиясы
- D. Қолқаның доға тұсында тарылуы
- E. Жүрекшеаралық қалқа ақауы

16.«Дуктус-тәуелді», артериалды гипоксемия (цианоз) бар ТБЖА-да қажет препарат:

- A. оттегі
- B. зәр айдайтындар
- C. жүрек гликозидтері
- D. простагландин E₁
- E. венаға индометацин

17.Онтогенетикалық кезеңде жоқ болып кетуі мүмкін жүрек дамуының кіші аномалиясы екі түрі:

- A. Ұзарған Евстахи клапаны
- B. Ашық сопақша терезе
- C. Сол қарыншаның қалыптан тыс орналасқан хордалары
- D. Оң қарыншаның қалыптан тыс орналасқан хордалары
- E. Папиллярлы бұлшықеттердің құрылымындағы аномалия

18.Жүрек дәнекер тіні дисплазиясының (ЖДТД) ең көп таралған үш түрі:

- A. Митральдық қақпақша пролапсы
- B. Ұзарған Евстахи клапаны
- C. Ашық сопақша терезе
- D. Жүрекшеаралық қалқаның кіші аневризмасы
- E. Сол қарыншада аномалды орналасқан хордалар

19. Жүрекшеаралық қалқаның аневризмасы бар баланың бейім болатын патологиясы (2):

- A. Суправентрикулярлық тахикардия
- B. Синус түйінінің әлсіздік синдромы
- C. Гис оң аяқша тармағының толық блокадасы
- D. Қарыншалық экстрасистолия
- E. Жоғарыда аталғандардың ешқайсысы

- 20 ЖДТД-ғы митральдық қақпақшадағы өзгерістер:**
- A. Митральдық қақпақша пролапсы.
 - B. Алдыңғы жарма хордаларының эктопиялық бекінуі
 - C. Артқы жарма хордаларының эктопиялық бекітілуі
 - D. Папиллярлы бұлшықеттердің қосымша топтары
 - E. Жоғарыдағының бәрі
- 21. ЖДТД-на күдік болса, ең қажет диагностикалық тексеріс:**
- A. Жалпы қан талдауі
 - B. Велосипед эргометриясы
 - C. ЭКГ
 - D. ЭхоКГ
 - E. Холтер ЭКГ мониторингі
- 22. ЖДТД-ғы қолқамен байланысты өзгеріс:**
- A. Шекаралық тар қолқа түбірі
 - B. Шекаралық кең қолқа түбірі
 - C. Вальсальва синустарының кеңеюі
 - D. Екі жармалы қолқа қақпақшасы
 - E. Жоғарыдағының бәрі
- 23. Аномалды орналасқан хордалардың топографиялық нұсқалары:**
- A. Диагоналды
 - B. Көлденең
 - C. Ұзына бойлық
 - D. Көптеген
 - E. Жоғарыдағының бәрі
- 24. МҚП-на тән клиникалық синдромдар:**
- A. Вегетативті дистония синдромы
 - B. Қан тамырлары дисфункциясы синдромы
 - C. Геморрагиялық синдром
 - D. Психопатологиялық бұзылулар синдромы
 - E. Жоғарыдағының бәрі
- 25. МҚП-ның маңызды диагностикалық критеріі:**
- A. Шағымдар
 - B. Аускультативті көрініс (голосистолалық шу, тырсыл)
 - C. Биохимиялық деректер (гидроксипролинге қан сынағы)
 - D. Рентгенологиялық мәліметтер
 - E. Электрокардиографиялық мәліметтер
- 26. Митралдық қақпақша пролапсында болатын аускультациялық белгі:**
- A. «Үнсіз» МҚП немесе ортаңғы систолалық шу

- В. Орташа систолалық тырсыл
- С. Кеш пайда болатын систолалық шу
- Д. Систоладағы тырсыл
- Е. Голосистоалық шу және «шаңқыл»

27. Эхокардиография бойынша МҚП қай дәрежесіне сәйкес: митральды қақпақша сол жүрекше қуысына қарай 5 мм-ге иілген болса

- А. I-ші дәреже
- В. I -ші дәреже
- С. III -ші дәреже
- Д. IV-ші дәреже
- Е. V-ші дәреже

28. ЖДТД-ның патогенетикалық емінің маңызды бағыттары:

- А. Коллаген түзілуін ынталандыру
- В. Гликозаминогликан метаболизмін тұрақтандыру
- С. Қандағы бос аминқышқылдарының деңгейін түзету
- Д. Биоэнергия балансын жақсарту
- Е. Жоғарыдағының бәрі

29. Дәнекер тінінің дифференциацияланбаған дисплазиясы синдромының негізінде не жатады:

- А. Коллаген синтезінің ауытқуы немесе тапшылығы
- В. Қалқанша безі гормондары синтезінің бұзылысы
- С. Қандағы агаммаглобулинемия
- Д. VIII коагуляция факторының болмауы
- Е. Электрокардиограммада PQ интервалының ұзаруы

30. Митралдық қақпақша пролапсында жиі дымитың асқыну:

- А. Жүрек тампонадасы
- В. Синус түйіндерінің әлсіздігі
- С. Клапан жармаларының миксоматозды дегенерациясы
- Д. Перикардит
- Е. Жүрекшелер арасындағы қалқаның аневризмасы

31. Төмендегілердің ішінде ең жиі кездесетін жүректің кіші аномалиясы:

- А. Аномалды орналасқан хордалар
- В. Ашық сопақша терезе
- С. Қос жармалы қолқа қақпақшасы
- Д. Үш жармалы қақпақшаның пролапсы
- Е. Митралдық қақпақша пролапсы

32. Нәресте туғанда неонаталдық қан айналысында болатын өзгерістер:

- А. Ашық сопақша терезе жабылуы
- В. Артериялық түтіктің жабылуы

- C. Өкпе қан айналысының толысуы (күшеюі)
- D. Веналық түтіктің жабылуы
- E. Жоғарыдағының бәрі

33. Туа біткен жүрек ақауының қалыптасатын кезі:

- A. Эмбриогенездің бірінші айында
- B. Эмбриогенездің алғашқы екі айы ішінде
- C. Эмбриогенездің алғашқы үш айы ішінде
- D. Ұрық өсуінің кез келген айында
- E. Ақаудың нәресте туғаннан соң қалыптасуы

34. Кіші (өкпе) қан айналысы гиповолемиясының рентгендік симптомы:

- A. Оң қарыншаның кішіреюі
- B. Сол қарыншаның кішіреюі
- C. Өкпе артериясы діңінің томпаюы
- D. Өкпе тамырлары диаметрінің кішіреюі
- E. Өкпе тамырлары диаметрінің ұлғаюы

35. Екінші дәрежелі атриовентрикулярлық блокадаға тән:

- A. ЭКГ-да P-Q интервалының қысқаруы
- B. ЭКГ-да P-Q интервалының ұзаруы
- C. QRS + P-Q комплекстерінің мерзімді жоғалуы
- D. Жүрекшелерден қарыншаларға импульс өтуінің тұтас тоқтауы.
- E. Электрлік импульс АВ түйіні арқылы қарыншаларға баяу жетуі

36. Толық атриовентрикулярлық (көлденең) блокададағы ұстама:

- A. Цианоздың ауыр ұстамасы
- B. Есінен танып қалу (Морганьи-Адамс-Стокс ұстамасы)
- C. Жүректің қатты соғуы
- D. Ентігу-цианоздық ұстама
- E. Стенокардия, жүрек ауырсыну ұстамасы

37. Балаға электрокардиостимуляторды имплантациялау көрсеткіштері:

- A. Вольф-Паркинсон-Уайт синдромы
- B. Бүйрек жеткіліксіздігінің соңғы сатысы
- C. Ауыр коагулопатия, анемия
- D. Синус түйіні әлсіздік синдромы және II-III дәрежелі атриовентрикулярлық блокада
- E. Митралдық клапан пролапсы III-ші дәрежесі

38. Эхокардиографияда қандай параметрлер анықталады?

- A. Жүрек қуыстарының өлшемдері
- B. Жүрек қақпақшаларының жағдайы
- C. Жүректің соғулық және минуттық көлемі

- D. Қарыншааралық қалқаның көрінісі
- E. Жоғарыдағының бәрі

39. «Шоқырақ» («галоп» - бұл үш бөліктен тұратын жүрек ырғағының аускультативті суреті, ол келесі белгілермен сипатталады:

- A. Аускультацияда бірінші тонның естілмеуі
- B. Аускультацияда екінші тонның естілмеуі
- C. Аускультацияда екінші тонның қатты естілуі
- D. Аускультацияда III және IV тондардың естілуі
- E. Аускультацияда протодиастолалық шудың естілуі

40. Өмірінің бірінші айындағы балада ауыр цианоз, (жүректің көк түсті ақауынан басқа) мыналармен байланысты болуы мүмкін:

- A. Рахит, ауыр анемия және пневмония
- B. Ауыр коагулопатиялар және сепсис
- C. Терминалды бүйрек жеткіліксіздігі
- D. Рахит, сепсис, анемия
- E. Пневмопатия, метгемоглобинемия, гиалинді мембраналар ауруы

41. Ашық артериялық түтік мына өзгерістерге әкеледі:

- A. Өкпе қан айналысының гиповолемиясы
- B. Өкпе қан айналысының гиперволемиясы
- C. Өкпе қан айналысының гипотензиясы
- D. Өкпе қан айналысының гипертензиясы
- E. Өкпе қан айналысының гипо- және гиперволемиясы

42. Ашық артериялық түтікте асқынудың мына түрі болмайды:

- A. Өкпе ісінуі
- B. Бактериялы эндокардит
- C. Жүрек жеткіліксіздігі
- D. Ентігу-цианотикалық ұстамалар
- E. Түтік аневризмасы және оның жарылуы

43. Фиброзды перикардиттегі «перикардтың үйкелісі» шуы:

- A. Отырғанда жақсы естіледі
- B. Тыныс алумен байланысты емес
- C. Стетоскопты қаттырақ басып тындағанда күшейеді
- D. Систола мен диастолада бірдей естіледі
- E. Жоғарыдағының бәрі

44. «Перикард үйкелісі» шуы естіледі:

- A. Жауырын аралық кеңістікте
- B. Жүректің абсолюттік өзіндік тінінде
- C. Сол жақтағы төртінші қабырға аралығында
- D. Пациент алдына қарай дем шығармай еңкейгенде

Е. Барлық жауаптар дұрыс

45. 14 жасар балада абдоминалдық семіздік, терідегі қызғылт жолақтар (дақтар) (стриялар), артериялық қан қысымының жоғарылауы, таңертен аш қарында қандағы қант пен холестерин деңгейі жоғары. Бұл науқастағы мүмкін синдром:

- А. Артериялық гипертензия
- В. Метаболизмдік синдром
- С. Гипергликемиялық синдром
- Д. Гиперкортицизм синдромы
- Е. Гиперхолестеринемиялық синдром

46. Метаболизмдік синдромның патогенетикалық негізі:

- А. Артериялық гипертензия
- В. Гиперинсулинемия
- С. Көмірсулардың, липидтік зат алмасуының бұзылуы
- Д. Перифериялық тіндердің инсулинге сезімталдығы төмендеуі
- Е. Висцеральды май массасының көбеюі

47. Зат алмасу синдромының негізгі өлшемі:

- А. Артық салмақ
- В. Дене салмағы 80 кг-нан жоғары
- С. Бел шеңбері 75 см
- Д. Семіздіктің орталық (кұрсақтық) түрі
- Е. Семіздіктің гиноидты түрі

48. Метаболизмдік синдром емінде өте қажет:

- А. Ауырсыну синдромының бедері
- В. Бауыр ауруын емдеу
- С. Тірек буындарына массаж
- Д. Козғалыс, қимыл белсенділігінің арттыру
- Е. Диуретиктер

49. 14 жасар балада абдоминалдық семіздік, терідегі қызғылт жолақтар (дақтар) (стриялар), қан қысымы жоғары, таңертен қанында қант пен холестерин деңгейі жоғары. Диагнозды тексеру үшін қандай тест жасау керек?

- А. Кортизол деңгейін анықтау
- В. Артериялық қысымның тәуліктік мониторингі
- С. Қандағы инсулиннің деңгейін анықтау
- Д. Қандағы липид спектрін анықтау
- Е. Гликирленген гемоглобин деңгейін анықтау

50. 14 жасар балада абдоминалдық семіздік, терідегі қызғылт жолақтар (дақтар) (стриялар), қан қысымы жоғары, таңертен қанында қант пен

холестерин деңгейі жоғары. Пациентке қандай дәрі-дәрмектер комбинациясын беру керек:

- A. АТФ ингибиторлары + бигуанидтер
- B. Диуретиктер+АТФ ингибиторлары
- C. АТФ ингибиторлары + статиндер
- D. Диуретиктер + прокинетики
- E. Бигуанидтер + диуретиктер

51. 14 жасар балада абдоминалдық семіздік, терідегі қызғылт жолақтар (дақтар) (стриялар), қан қысымы жоғары, таңертен қанында қант пен холестерин деңгейі жоғары. Бұл науқасқа жүрек өзгерісі қандай болуы мүмкін:

- A. Екі қарыншаның миокарды гипертрофиясы
- B. Сол қарынша миокарды гипертрофиясы
- C. Митралды клапан жеткіліксіздігі
- D. Жүрек ырғағының бұзылысы
- E. Коронарлық тамырлардың спазмы

52. Метаболизмдік синдромның дәл белгісі:

- A. Артериялық гипертония
- B. Гиноидтық семіздік
- C. Диспротеинемия
- D. Инсулинге төзімділік және гиперинсулинемия
- E. 1-ші типті қант диабеті

53. Метаболизмдік синдром дамуына ыңғай беретін фактор:

- A. Артериялық гипертония
- B. Гиподинамия
- C. Рационмен тамақтанбау
- D. Ұйқы бұзылысы
- E. Стрестік жағдайлар

54. 6-10 жастағы баладағы метаболизмдік синдром критерийлері:

- A. Бұл топта метаболизмдік синдромының критерийлері жоқ
- B. Ересектерге арналған критерийлер қолданылады
- C. Семіздік пен гиперлипидемия бар
- D. Метаболизмдік синдром, 2-ші типтегі қант диабеті отбасылық тарихы оң болса
- E. Суды көп ішуі, кіші дәрет жиі болса

55. Метаболизмдік синдром қай бұзылыстар кешеніне жатады:

- A. Зат алмасулық, гормоналдық
- B. Адам ағзасындағы амин қышқылдарының бұзылысы
- C. Қант диабеті бір көрінісі
- D. Семіздік

Е. Жүрек-қан тамырлар аурулары кешені

56. Фалло тетрадасының құрамындағы ақаулар:

А. ЖАҚА, қолқа стенозы, сол қарыншаның гипертрофиясы

В. Магистральды қан тамырларының транспозициясы, қолқа стенозы, оң қарыншаның гипертрофиясы

С. Сол жүрекшенің гипертрофиясы, өкпе артериясының стенозы, ЖАҚА

Д. ҚАҚА, өкпе артериясының стенозы, оң қарынша гипертрофиясы, қолқа декстрапозициясы

Е. ЖАҚА, ҚАҚА, магистральды қан тамырларының транспозициясы

57. Ашық артериялық өзек ТБЖА-уының ауырлығын анықтайтын белгі:

А. Шала туу

В. Туғандағы билирубиннің жоғары деңгейі

С. Туу кезіндегі гипоксия

Д. Баланың жасы

Е. Өзек диаметрінің үлкендігі

58. Ревматикалық эндокардиттің жиі бітімі (нәтижесі):

А. аритмия

В. миокардит

С. жүрек қақпақшаларының ақауы

Д. перикардит

Е. қан тамырларының тромбозы

59. Туа біткен кардиттің клиникалық белгілері түганның соң білінеді:

А. 1-6 айда

В. 1-3 жас арасында

С. 1 айда

Д. 6-8 айда

Е. 8-12 айында

60. 5 жасқа дейінгі баладағы миокардиттің Ең жиі қоздырғыштары?

А. Вирустар

В. Пневмококктар

С. Стафилококктар

Д. Клебсиеллалар

Е. Ішек таяқшалары

61. 5 жастан үлкен баладағы миокардиттің Ең жиі қоздырғыштары?

А. Вирустар

В. Бактериялар

С. Клебсиеллалар

Д. Кандидалар

Е. Ішек таяқшалары

62. Жедел миокардит диагнозының «үлкен» критерийлерінің бірі:

- А. Жүрек ритмінің бұзылулары
- В. Жүрек тондарының тұйықталуы
- С. Систолалық шу
- Д. Жүрек қарыншаларының және мөлшерінің кеңеюі
- Е. Қанда КФК деңгейінің жоғарылауы

63. Дилатациялы кардиомиопатияға тән белгі:

- А. Жүрек қарыншаларының кеңеюі мен лақтыру күші төмендеуі
- В. Тахи-брадиаритмия
- С. Сол қарынша миокардының гипертрофиясы
- Д. Сол жүрекше гипертрофиясы
- Е. Оң қарынша миокардының гипокинезиясы

64. Идиопатиялық гипертрофиялық кардиомиопатияның маңызды этиологиялық факторы:

- А. Гендық мутациялар
- В. Вирустық инфекция
- С. Бактериальдық инфекция
- Д. Жүректің туа біткен ақауы
- Е. Карнитиннің біріншілік жеткіліксіздігі

65. Рестриктивті кардиомиопатияның ЕЦ қатерлі факторы?

- А. Тромбоцитоз
- В. Ретикулоцитоз
- С. Гиперэозинофилия
- Д. Нейтрофильді лейкоцитоз
- Е. Лимфоцитарлы лейкоцитоз

66. Жүрек ырғағының қандай бұзылысы патология деп саналмайды?

- А. Синустық аритмия
- В. Сирек қарыншалық экстрасистола
- С. Гисс шоғырының оң аяқшасының толық емес блокадасы
- Д. Атриовентрикулярлық блокаданың I-дәрежесі
- Е. Тыныстық аритмия

67. Қандай жасушалар қалыпта жүрек ырғағының көзі болып табылады?

- А. Гис шоғырының сол аяқшасы блокадасы
- В. Жүрекше кардиомиоциттері
- С. Гисс шоғырының жасушалары және Пуркинье талшықтары
- Д. Синус түйінінің жасушалары
- Е. Қарынша кардиомиоциттері

68. Артериялық гипертензия диагностикасында ақпарат көп беретін аспаптық зерттеу әдісі?

- A. Эхокардиография
- B. Реоэнцефалография
- C. Электроэнцефалография
- D. АҚ тәуліктік мониторингі
- E. Рентгенография

69. Физикалық жүктемеге толеранттылықты зерттеу әдісі :

- A. Клиноортостатикалық сынама
- B. Велозргометрия
- C. Кардиоинтервалография
- D. Жүрек ритмінің тәуліктік мониторингі
- E. АҚ тәуліктік мониторингі

70. Симпатикотонияға ЕҢ тән белгі?

- A. Қызыл дермографизм
- B. Тахикардия
- C. Брадикардия
- D. Талып кетулер (синкопе)
- E. Коллапс

71. Инфекциялық эндокардиттің негізгі диагностикалық критерийі:

- A. Қалқа ақауының болуы
- B. Артериальды гипертензия
- C. Жүрек қуыстарының дилатациясы
- D. Өкпе гипертензиясы
- E. ЭхоКГ-дағы жүрек қақпақшасының вегетациялары

72. Жедел жүрек жеткіліксіздігінің жиі себептері?

- A. Өкпе аурулары
- B. Буын аурулары
- C. ОНЖ аурулары
- D. Перефириялық қантамыр аурулары
- E. Бүйрек аурулары

73. Қан айналысы жетіспеушілігінің ЕҢ жиі экстракардиальды себептері:

- A. ТБЖА
- B. Өкпенің созылмалы аурулары
- C. ЖБЖА
- D. Бауыр циррозы
- E. Зертас ауруы

- 74. Жедел ревматизмнің қазіргі ағымына тән (2):**
- A. Клапандар ақауларының тез пайда болуы
 - B. Полисерозит
 - C. Жүрек ырғағы мен өткізгіштігінің бұзылысы
 - D. Хорея
 - E. Ревматикалық түйіндер
- 75. Ревмокардитке тән симптомдар, біреуінен басқасы (4):**
- A. Жүрек көлемінің ұлғаюы
 - B. Қан айналысының бұзылысы
 - C. Жүрек ұшында І-үннің әлсізденуі
 - D. Атриовентикулярлы өткізгіштіктің бұзылуы
 - E. Пароксизмальды тахикардия ұстамасы
- 76. Жедел ревматизмде жүректің қандай қақпақшасы сирек зақымданады (2):**
- A. Митралдық
 - B. Қолқалдық
 - C. Митралдық-қолқалдық
 - D. Өкпе артериясының
 - E. Үшжармалық (трикуспидалдық)
- 77. Кіші хореяға тән симптомдар (3):**
- A. Гиперкинездер
 - B. Тырысулар
 - C. Гипотония (бұлшықеттік)
 - D. Миоперикардит
 - E. Гипорефлексия
- 78. Ревматизмнің профилактикасына қолданылатын антибиотиктер (3):**
- A. Роцефин
 - B. Бициллин
 - C. Сумамед
 - D. Экстенциллин бензатин
 - E. Ванкомицин
- 79. Эндо- және миокард фиброэластозы – ненің салдары:**
- A. Іштен болған ерте кардит
 - B. Іштен болған кеш кардит
 - C. Жүре пайда болған кардит
 - D. Жүрек ақаулары
 - E. Туа біткен митралды клапан пролапсы
- 80. Миокардит диагнозын нақты қоюдағы деректерді көп беретіні (3):**
- A. Эхокардиографиялық

- В. Клиникалық шағымдар
- С. Рентгенологиялық
- Д. Лабораториялық (КФК, МДГ, ЛДГ)
- Е. Электрокардиографиялық

81. Миокардиттің салдары мен асқынуларына жатпайды (2):

- А. Кардиосклероз
- В. Миокард гипертрофиясы
- С. Интеллект төмендеу
- Д. Жүрек ритмі бұзылысы
- Е. Өкпе гипертензиясы

82. Бактериалды эндокардитке тән синдромдар, біреуінен басқасы:

- А. Тромбоэмболиялық
- В. Жүрек жетіспеушілігі
- С. Имундық әлсіздік
- Д. Хорея
- Е. Дистрофиялық

83. Функционалдық кардиопатияға тән экстрасистола:

- А. Қарыншалық
- В. Қан айналысының жетіспеушілігімен жүретін
- С. Топталған
- Д. Тұрақты
- Е. Жүктемеден соң жоғалатын суправентрикулярлық

84. Миокардитке тән емес симптом:

- А. Экстрасистолия
- В. Жүрек ұшында I тонның әлсіреуі
- С. Жүректе II тонның әлсіреуі
- Д. Жыбырлы аритмия
- Е. III тонның естілуі

85. Ревматикалық және ревматикалық емес кардиттерді (миокардитті) ажыратуда сенімді тексеру:

- I. Ревмокардит
- II. Миокардит
- А. КФК, ЛДГ
- В. АСЛ-О, АСК, АГД титрлары
- С. Допплердегі миокард қозғалысы жылдамдығы
- Д. Микробиологиялық
- Е. Жанұялық анамнез жинау

86. Симптомдар сәйкестігі:

- I. Жедел миокардит

II. Ревматикалық қызба

- A. Мектеп жасындағы балада кездеседі
- B. Барлық жаста кездеседі
- C. Басталуы ЖРВИ немесе бактериалды инфекциядан
- D. Басталуы стрептококты инфекциядан кейін 2-4 аптадан соң
- E. Қан анализінде нейтрофильдік солға жылжу
- F. КФК, ЛДГ жоғарылауы

87. Экссудатты перикардит еміне керексіз көрсеткіш:

- A. Экссудаттың мөлшері
- B. Экссудаттың түрі
- C. Жүрек шекарасының ұлғаюы
- D. Баланың жасы
- E. Қан айналысы бұзылуы

88. Экстрасистолия жүректің қай қызметінің бұзылысында дамиды:

- A. Автоматизм
- B. Қозғыштығы
- C. Өткізгіштігі
- D. Жиырылуы
- E. Рефрактерлік

89. Бета-адреноблокаторлардың негізгі теріс әсері:

- A. Артериалды гипертензия
- B. Артериалды гипотензия
- C. Нерв жүйесінің қозғыштығы
- D. Ұйқы бұзылуы
- E. Бас ауыруы

90. Гипотониялық криздегі тиімді дәрі:

- A. Мезатон
- B. Строфантин
- C. Кокарбоксилаза
- D. Папаверин
- E. Аскорбин қышқылы

91. Гипертониялық криздегі тиімді дәрі:

- A. Мезатон
- B. Строфантин
- C. Адреналин
- D. Папаверин
- E. Аскорбин қышқылы

92. Жүрекшелер жыбыры, жүректің қай қызметі бұзылысына тән:

- A. Автоматизм

- В. Қозғыштық
- С. Өткізгіштік
- Д. Жиырылу
- Е. Рефрактерлік

93. Клиникалық синдромдар сәйкестігі:

I.Ваготония

II.Симпатикотония

- А. Тері бозғылттығы
- В. Қызаруға бейім
- С. Тұрақты қызыл дермаграфизм
- Д. Ақ дермаграфизм
- Е. Алақан терлеуі
- Ғ. Дене қызуы жоғарылауы
- Г. Дене қызуы төмендеуі
- Н. Семіруге бейімділік

94. ЭКГ-да Р-Q интервалы ұзаруы тән: (2):

- А. Жедел ревматикалық қызба
- В. Бактериалды эндокардитте
- С. Артиовентрикулярлық блокадада
- Д. Крисчен-Леви-Критеску синдромында
- Е. Гис шоғыры аяқшалары блокадасында

95. Дилатациялы кардиомиопатияға тән емес:

- А. Жүрек қуыстарының тарылуы
- В. Жүрек қуыстарының кеңеюі
- С. Миокард жиырылуының әлсіреуі
- Д. Қарыншааралықтың гипотрофиясы
- Е. Қан айналысының жетіспеушілігі

96. Жедел эксудативті перикардитке тән рентгенологиялық белгі:

- А. Жүректің шар тәрізді көлеңкесі
- В. Жүректің рентгенде трапеция тәрізді ұлғаюы
- С. Өкпенің сол жақ төменгі бөлігінің ателектазы (с-м Эверта)
- Д. Рентгеноскопияда тамырлар пульсациясының төмендеуі
- Е. Кардиодиафрагмалды бұрыштардың өзгеруі

97. Вегетативті-қан тамырлық дистонияның гипертензиялық түрінде ең тиімді препарат?

- А. Калий йодиді
- В. Эуфиллин
- С. Сероқышқылды магнезия
- Д. Мезатон
- Е. Кофеин

98. 7 жастағы баланы мектепке дайындау кезінде ЭКГ-да жиі экстрасистолиялар бары анықталды. Ырғақ бұзылысының себеп-сипаты және топикасын анықтау үшін не істеу керек:

- A. ЭхоКГ жасау
- B. Антиаритмиялық терапия тағайындау
- C. Антиаритмиялық және қабынуға қарсы препараттар тағайындау
- D. Амбулаторияда тексеру
- E. Түбегейлі кардиологиялық зерттеу

99. 8 жастағы балаға дәрігер-кардиолог миокардит диагнозын қойды. Жүрек үндері тұйықталған, ретсіз экстрасистолиялар, жүрек шекарасы көлденеңінен кеңейген. Емінде преднизолонды қандай мөлшермен береді:

- A. 0,05 мг/кг
- B. 0,5 мг/кг
- C. 2 мг/кг
- D. 3 мг/кг
- E. 5 мг/кг

100. Бала 1 жаста. Анасының айтуы бойынша балада үш айдан бері жөтел, жүктемеге еңтігу. Жүрек R-граммасында КТИ - 0,60. Пневмония белгілері жоқ. Аускультацияда – жүрек үндері тұйықталған. Диагнозды нақтылау жолында ЕҢ тиімді аспаптық зерттеу:

- A. Электрокардиография
- B. Эхокардиография
- C. Нейросонография
- D. Ангиография
- E. Жүрек қуысының катетеризациясы

**ТЕСТТІК ТАПСЫРМАЛАРДЫҢ
ДҰРЫС ЖАУАПТАРЫНЫҢ ЭТАЛОНДАРЫ**

1.	D,E	27.	A	53.	B	79.	A
2.	A	28.	E	54.	A	80.	A,C,D
3.	B,C,D,E	29.	B	55.	A	81.	C,E
4.	A,B,C	30.	C	56.	D	82.	A,B,C,E
5.	B	31.	A	57.	E	83.	A
6.	A,D,E	32.	E	58.	C	84.	C
7.	B	33.	B	59.	A	85.	I – B,D,E; II – A,C
8.	B	34.	D	60.	A	86.	I – B,C,F; II – A,D,E
9.	A,C,D,E	35.	C	61.	B	87.	D
10.	A,B	36.	B	62.	D	88.	B
11.	D	37.	D	63.	A	89.	B
12.	D	38.	E	64.	A	90.	A
13.	B	39.	D	65.	C	91.	D
14.	B	40.	E	66.	E	92.	A
15.	C	41.	B,D	67.	D	93.	I – B,C,E,G; II – A,D,H
16.	D	42.	D	68.	D	94.	A,C
17.	A,B	43.	E	69.	B	95.	A
18.	A,C,E	44.	D	70.	B	96.	B
19.	A,B	45.	B	71.	E	97.	C
20.	E	46.	D	72.	A	98.	E
21.	D	47.	D	73.	B	99.	B
22.	E	48.	D	74.	A,D	100.	B
23.	E	49.	C	75.	A,B,C,D		
24.	E	50.	A	76.	D,E		
25.	B	51.	B	77.	A,C,E		
26.	E	52.	D	78.	B,C,D		

ОҚУЛЫҚТАР ЖӘНЕ ҒЫЛЫМИ ӘДЕБИЕТТЕР:

1. Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, et al. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult, 10e. Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer business; 2022. Accessed January 12, 2026. <https://pediatrics.lwwhealthlibrary.com/book.aspx?bookid=3084§ionid=0>
2. Хабижанов Б.С., Хамзин С.Х. Педиатрия, оқулық. 3-басылым. – Алматы: 2012. – Том 1. – 594 б.
3. Мутафьян О. А. Детская кардиология [Текст] : руководство - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 504 с.
4. Әділбекова А.Б. Клиникалық-эпидемиологиялық ерекшеліктері және туа біткен жүрек ақаулары бар балаларды емдеудің болжамдық факторлары (Қазақстан мысалында): дис. ... PhD. — Астана, 2019. — 145 б.
5. Детская кардиология: учебник / под ред.: П.В.Шумилова, Н.П.Котлуковой. - Москва: МЕДпресс-информ, 2018. - 584 с.
6. Flocco S. F. et al. (ed.). Congenital heart disease: the nursing care handbook. – Springer, 2018. DOI:10.1007/978-3-319-78423-6
7. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. https://library.mededtech.ru/rest/documents/fkr_porokserd2015/#
8. Benitz W. E. Patent ductus arteriosus in preterm infants. — Pediatrics. — 2016. — Vol. 137, № 1. — e20153730.
9. Kliegman R. M., St. Geme J. W., Blum N. J. et al. Nelson Textbook of Pediatrics. — 21st ed. — Philadelphia: Elsevier, 2020.
10. Shirin Akter, M. Tariqul Islam, Tahmina Karim et al. Predictivity of right ventricular outflow tract velocity-time integral in detection of the size of secundum atrial septal defect in children, International Journal of Contemporary Pediatrics, 12, 12, (1916-1921), (2025). <https://doi.org/10.18203/2349-3291.ijcp20253772DhruvilPatel>
11. Adrienne R. Bischoff, Paula Dias Maia, Patrick J. McNamara/ Beyond diameter: redefining echocardiography criteria in trials of early PDA therapy, Journal of Perinatology, (2025). <https://doi.org/10.1038/s41372-025-02523-7>
12. Cardiovascular Computed Tomography Angiographic Assessment of Simple Cardiac Shunts in Adults, Reviews in Cardiovascular Medicine, 26, 11, (2025). <https://doi.org/10.31083/RCM43059>
13. Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник для вузов (том 2). 8-е изд. / Н.П. Шабалов. - Санкт-Петербург : Питер, 2017. - 896 с.
14. Cardiovascular Committee, Pediatrician Association, Chinese Medical Doctor Association; Cardiovascular Council, Chinese Pediatric Society of the Chinese Medical Association; Editorial Board of Chinese Journal of Pediatrics. 2025 Chinese national clinical practice guideline for interventional therapy of common congenital heart diseases in children. Chinese Medical Journal:10.1097/CM9.0000000000003747, July 02. 2025 / DOI: 10.1097/CM9.0000000000003747

15. Hammett O, Griksaitis MJ. Management of tetralogy of Fallot in the pediatric intensive care unit. *Front Pediatr.* 2023 Jun 8;11:1104533. doi: 10.3389/fped.2023.1104533. PMID: 37360374; PMCID: PMC10285149.
16. Galvis M.M.O., et al. Cyanotic heart disease // StatPearls [Internet]. — Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023. — Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/>
17. К. В. Пшениснов, Ю. С. Александрович. Интенсивная терапия в детской кардиологии и кардиохирургии: руководство для врачей /. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 112с.
18. Окорочков А. Н. Врожденный стеноз устья аорты // Учебное пособие / А. Н. Окорочков. — Ташкент, 2025. — 152 с.
19. Singh G.K. Congenital Aortic Valve Stenosis // *Children.* — 2019. — Vol. 6, No. 5. — P. 69. — DOI: 10.3390/children6050069.
20. Singh GK. Congenital Aortic Valve Stenosis. *Children (Basel).* 2019 May 13;6(5):69. doi: 10.3390/children6050069. PMID: 31086112; PMCID: PMC6560383.
21. Maximiliaan L Notenboom, Reda Rhellab, Jonathan R G Etnel et al. Aortic valve repair in neonates, infants and children: a systematic review, meta-analysis and microsimulation study, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, Volume 64, Issue 3, September 2023, ezad284, <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezad284>
22. Rao P.S., et al. Management of Congenital Heart Disease: State of the Art // *Journal of Cardiac Surgery and Therapy.* — 2019. — URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6463202/>
23. American Heart Association. AHA Scientific Statement on Heart Failure in Children with Congenital Heart Disease // *Circulation.* — 2025. — Vol. 150, No. 2. — P. e33-e50. — DOI:10.1161/CIR.0000000000001245.
24. Белозеров Ю.М. Детская кардиология: практическое руководство. — Москва: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.
25. Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М., Виноградов А.Ф. Рабочая классификация малых аномалий развития сердца и их клиническое значение у детей // *Ультразвук и функциональная диагностика.* — 1997. — № 3. — С. 21–27.
26. Гнусаев С.Ф. Белозёров Ю.М., Виноградов А.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца // Тезисы V Всерос.конгресса «Детская кардиология 2008». – М., 2008
27. Ачилова Ф.А., Раббимова Д.Т., Ибатова Ш.М. Структура и эхокардиографическая особенность малых аномалий сердца у детей // *Евразийский журнал медицинских и естественных наук.* — 2024. — URL: <https://in-academy.uz/index.php/EJMNS/article/view/39835>
28. С.Ж. Уразалина, Р.М. Бердыханова, Ш.М. Исмаилова Значение различных видов эхокардиографии в диагностике синдрома соединительнотканной дисплазии сердца. // *Раздел клинических дисциплин (лекция).* — Vestnik KazNMU, 2020. URL: <https://vestnik.kaznmu.edu.kz/10.53065/kaznmu.2020.54.3.pdf>
29. Земцовский Э.В., Малев Э.В. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы: Монография.– СПб.–.2012.– 160 с.

30. Кульниязова Г.М. «Соединительнотканые диспластические аномалии сердца у детей, их эволюция, обоснование лечения и профилактики». Автореф. диссертации на соискание учёной степени доктора медицинских наук. Алматы, 2007 – 39 с.
31. HUTCHISON, J. and REA, P. A comparative study of the morphology of mammalian true chordae tendineae of the atrioventricular valves. // J. Morphol. Sci., 2015, vol. 32, no. 2, p. 71-77
32. Юрковский А.М. Малые аномалии сердца: особенности интерпретации эхокардиографических данных (обзор литературы). Проблемы здоровья и экологии. 2006;(2):92-97. <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2006-3-2-18>
33. Тимофеев Е.В., Малев Э.Г., Земцовский Э.В. Малые аномалии сердца как кардиальные проявления наследственных нарушений соединительной ткани // Педиатрия – 2020. – Т. 11. – № 5.
34. Kuzminova, N.V.. (2016). Abnormal Chords of Left Ventricle as Cardiac Manifestations of Connective Tissue Dysplasia Syndrome. Journal of Cardiology and Therapeutics. 4. 53-59. 10.12970/2311-052X.2016.04.02.3.
35. Mukaddes Yazicioglu, et al. Accessory mitral chordae tendineae causing obstruction // Journal of Cardiac Surgery. — 2023. — PMID: 37922245. — DOI:10.1111/jocs.16551. PubMed
36. Michiko Suzuki, Ryo Sasaki, et al. Anomalous insertion of papillary muscle causing LVOT obstruction: visualization by 3D-echo // Radiology Case Reports. — 2024. — Vol. 19, Iss. 10. — P. 4478-4481. — DOI:10.1016/j.radcr.2024.07.033
37. Ачилова Ф.А., Раббимова Д.Т., Ибатова Ш.М. Структура и эхокардиографическая особенность малых аномалий сердца у детей // Евразийский журнал медицинских и естественных наук. — 2024. — Т. 4, № 11. — С. 101-106. — URL: <https://in-academy.uz/index.php/EJMNS/article/view/39835>
38. Майтбасова Р.С. Клинико-функциональная характеристика различных вариантов пролапса митрального клапана у детей: диссертация канд. мед. наук. — 1995. — 20.09.1995.
39. Rokicki W., Krzystolik-Ładzińska J., Goc B. Clinical characteristics of primary mitral valve prolapse syndrome in children // Acta Cardiologica. — 1995. — Vol. 50. — P. 147-153.
40. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р., Ходжамбердиев Ш.К. Частота фенотипических проявлений соединительнотканной дисплазии у детей с различной степенью пролапса митрального клапана. — Международный журнал научной педиатрии, 2023; 2(2):47–50.
41. Нусипбекова С.С. «Нейровегетативный статус у детей с пролапсом митрального митрального клапана». Автореф. диссертации на соискание учёной степени кандидата медицинских наук. Алматы, 2006 – 22 с.
42. Kukavica, D.; Guglielmo, M.; Baggiano, A.; Muscogiuri, G.; Fusini, L.; Muratori, M.; Tamborini, G.; Mantegazza, V.; Trancuccio, A.; Arnò, C.; et al. Arrhyth-

mic Mitral Valve Prolapse: Introducing an Era of Multimodality Imaging-Based Diagnosis and Risk Stratification. *Diagnostics* 2021, 11, 467. <https://doi.org/10.3390/diagnostics11030467>

43. Педиатрия: учебник для студентов высших учеб. заведений III-IV уровней аккредитации. 2-е изд., испр.; и доп. / В.Г.Майданник; - Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.

44. Ю.М. Белозеров, И.М. Османов, Ш.М. Магомедова. Проблема пролапса митрального клапана у детей и подростков. //Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2009.- №4. - С15-23.

45. Çağlayan U, Ramoğlu MG, Atalay S, Uçar T, Tutar E. Echocardiographic screening for mitral valve prolapse in Turkish school children. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2021 May;37(5):1649-1657. doi: 10.1007/s10554-020-02150-7. Epub 2021 Jan 27. PMID: 33502654.

46. Sabry A.F., Reller M.D., Evers P.D., Madriago E.J. Assessment of the mechanism of mitral valve prolapse in children: An echocardiography study // *Echocardiography*. — 2023. — PMID: 37256793

47. А.С. Шарыкин, И.И.Трунина. Пролапс митрального клапана и его осложнения. - Педиатрия. – 2020/Том 99.- №3.

48. Григорьев К.И., Харитонов Л.А., Соловьева А.Л. Лекция. Пролапс митрального клапана: правильно ли мы понимаем суть проблем у конкретного ребенка? *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2022; 67(4):127-136. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2022-67-4-127-136>

49. Cheng Y, Hu Z, Li G, Chen S, Wang G, Zhou C, Dong N. Surgical repair of mitral valve bileaflet prolapse in pediatric patients. *J Card Surg*. 2021 Jun;36(6):1858-1863. doi: 10.1111/jocs.15432. Epub 2021 Feb 18. PMID: 33604938.

50. Түсіпқалиев Б. Бала ауруларының пропедевтикасы. Медициналық ЖОО студенттеріне арналған оқу әдебиеті. 2-ші басылым. Астана- 2020 – 504 с.

51. Шабалов Н.П. (под редакцией) «Педиатрия» Учебник для медицинских вузов. С-Петербург, 2019 – 943 с.

52. Механизмы регуляции артериального давления: роль цАМФ/цГМФ и NO // Учебный материал по физиологии. — Studfile.net. — URL: <https://studfile.net/preview/9883605>

53. Rang H.P., Dale M.M., Ritter J.M., Flower R.J., Henderson G. Rang & Dale's Pharmacology. — 9th ed. — Elsevier, 2020. — 912 p. — ISBN 978-0702074484.

54. Кожанов В.В. «Гипертензионные и гипотензионные состояния у детей в условиях Казахстана»: автореферат дис. доктора медицинских наук : Москва, 1992.- 51 с.

55. Основы педиатрии по Нельсону. Карен Маркданте, Роберт Клигман. 8-ое издание. МЕДпроф. 2022г. 848 стр.

56. Коровина Н.А., Заплатников А.Л., Захарова И.Н. Синдром вегетативной дисфункции у детей: учебное пособие для врачей. - М.: РМАПО, 2010. - 64 с.

57. Баевский Р.М., Иванов Г.Г. Вариабельность сердечного ритма: теоретические аспекты и клиническое применение. — М. : Медицина, 2000. — 295 с.
58. Шлык Н.И., Трошина Е.А. Вегетативная дисфункция у детей и подростков. — СПб. : СпецЛит, 2012. — 191 с.
59. Furlan R., Malliani A. Autonomic nervous system and cardiovascular control // *Heart*. — 2000. — Vol. 83, № 4. — P. 477–482.
60. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. Наследственные синдромы. — Москва: МЕДпресс-информ, 2008. — 400 с.
61. Ахенбекова А.Ж. «Клинические особенности и структурно-функциональные свойства тромбоцитов при артериальной гипотензии у детей с признаками дисплазии соединительной ткани». Автореф. диссертации на соискание учёной степени кандидата медицинских наук. Алматы, 1991 – 25 с.
62. Абдрахманов К.Б. «Обоснование терапевтических подходов и профилактики хронизации артериальной гипотензии у детей». Автореф. диссертации на соискание учёной степени доктора медицинских наук. Алматы, 2001 – 30 с.
63. Абдрахманова С.Т. Влияние естественных факторов окружающей среды на систему кровообращения у детей школьного возраста Центрального Казахстана. Алматы, 2007 – 38 с.
64. Кисляк О.А. Артериальная гипертензия в подростковом возрасте. — М.: Миклош, 2007.- 288с.
65. Тулеутаев Е.Т. «Нормативы артериального давления, распространённость и особенности артериальной гипертензии у детей школьного возраста Республики Казахстан». Диссертации на соискание учёной степени доктора медицинских наук. Алматы, 2010.
66. Zühlke L., Mir T.S., et al. Hypertension in children and adolescents: ESC consensus document. *European Heart Journal*, 2022; 43(35):3290–3301. doi:10.1093/eurheartj/ehac328
67. Маркаданте К., Клигман Р. *Nelson Essentials of Pediatrics*. 8-е изд. / пер. с англ. — Москва, 2022. — 848 с.
68. Л.И. Агапитов, И.В. Черепнина Суточное мониторирование артериального давления у детей и подростков. - Педиатрия. – 2020/Том 99. №3 ;176-184.
69. Нургалиева Ж.Ж. «Состояние сердечно-сосудистой системы у детей с метаболическим синдромом». Автореф. диссертации на соискание учёной степени кандидата медицинских наук. Алматы, 2006.-118с.
70. World Health Organization. Obesity: preventing and managing the global epidemic : report of a WHO consultation. — Geneva: WHO, 2000
71. Flynn J.T., Kaelber D.C., Baker-Smith C.M. et al. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents // *Pediatrics*. — 2017. — Vol. 140, № 3. — e20171904.
72. Шляхто Е.В., Конради А.О. Кардиология: национальное руководство. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — С. 421–425.

73. Litwin M., Kułaga Z. Obesity, metabolic syndrome, and primary hypertension // *Pediatric Nephrology*. — 2021. — Vol. 36, № 4. — P. 825–837

74. Zimmet P., Alberti K.G.M.M., Kaufman F. et al. The metabolic syndrome in children and adolescents: an IDF consensus report. — *Pediatric Diabetes*. 2007;8(5):299-306.

75. Alberti K.G.M.M., Zimmet P., Shaw J. Metabolic syndrome — a new world-wide definition. — *Lancet*. — 2005. — Vol. 366, № 9491. — P. 1059–1062

76. Мамедов М.Н. Руководство по диагностике и лечению метаболического синдрома. — М.: Полиграф Холдинг Мультипринт, 2004. — 75с.

77. Fornari E, Maffei S. Treatment of Metabolic Syndrome in Children. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2019 Oct 15;10:702. doi: 10.3389/fendo.2019.00702. PMID: 31681173; PMCID: PMC6803446.

78. Magge SN, Goodman E, Armstrong SC, Committee on Nutrition Section on Endocrinology Section on Obesity . The metabolic syndrome in children and adolescents: shifting the focus to cardiometabolic risk factor clustering. *Pediatrics*. (2017) 140:e20171603. 10.1542/peds.2017-1603 - [DOI](#) - [PubMed](#)

79. Gewitz M.H., Baltimore R.S., Tani L.Y., et al. Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement from the American Heart Association // *Circulation*. — 2015. — Vol. 131, №20. — P. 1806–1818. — DOI:10.1161/CIR.000000000000205.

80. Jubran Alqanatish, Abdulmajeed Alfadhel, Areej Albelali, Dhafer Alqahtani,

Acute rheumatic fever diagnosis and management: Review of the global implications of the new revised diagnostic criteria with a focus on Saudi Arabia. *Journal of the Saudi Heart Association*, Volume 31, Issue 4, 2019, Pages 273-281, ISSN 1016-7315, <https://doi.org/10.1016/j.jsha.2019.07.002>

81. Cristina Basso. Myocarditis. *N Engl J Med* 2022; VOL. 387 NO. 16387:1488-1500. DOI: 10.1056/NEJMra2114478

82. Caforio AL, Marcolongo R, Jahns R, Fu M, Felix SB, Illiceto S. Immune-mediated and autoimmune myocarditis: clinical presentation, diagnosis and management. *Heart Fail Rev*. 2013 Nov;18(6):715-32. doi: 10.1007/s10741-012-9364-5. PMID: 23114995.

83. Fu P, Cao P. Risk Factors and Changes of Serum IL-6, IL-17, and TGF- β in Children with Acute Myocarditis. *Clin Pediatr (Phila)*. 2025 Dec;64(12):1695–1702. doi: 10.1177/00099228251359448. Epub 2025 Jul 31. PMID: 40741859.

84. Мутафьян О. А. Кардиты у детей и подростков. — СПб: Издательский дом. СПбМАПО, 2006. — 288 с.

85. Bejiqi, R., Retkoceri, R., Maloku, A., Mustafa, A., Bejiqi, H., & Bejiqi, R. (2019). The Diagnostic and Clinical Approach to Pediatric Myocarditis: A Review of the Current Literature. *Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences*, 7(1), 162–173. <https://doi.org/10.3889/oamjms.2019.010>

86. Балькова Л.А., Краснополяская А.В., Власова Е.А. Миокардиты у детей: клиническая картина, диагностика и лечение. *Педиатрическая фармакология*. 2020;17(2):137-147. <https://doi.org/10.15690/pf.v17i2.2100>

87. Zainal H, Rolf A, Zhou H, Vasquez M, Escher F, Keller T, Vasa-Nicotera M, Zeiher AM, Schultheiss HP, Nagel E, Puntmann VO. Comparison of diagnostic algorithms in clinically suspected viral myocarditis: Agreement between cardiovascular magnetic resonance, endomyocardial biopsy, and troponin T. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2024 Winter;26(2):101087. doi: 10.1016/j.jocmr.2024.101087. Epub 2024 Aug 25. PMID: 39191369; PMCID: PMC11565394.
88. Чен Х.С., Ван В., У С.Н., Лю Дж.П. Кортикостероиды при вирусном миокардите. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Oct 18;2013(10):CD004471. doi: 10.1002/14651858.CD004471.pub3.
89. Chopra H, Arangalage D, Bouleti C, Zarka S, Fayard F, Chillon S, Laissy JP, Henry-Feugeas MC, Steg PG, Vahanian A, Ou P. Prognostic value of the infarct- and non-infarct like patterns and cardiovascular magnetic resonance parameters on long-term outcome of patients after acute myocarditis. *Int J Cardiol*. 2016 Jun 1; 212:63-9. doi: 10.1016/j.ijcard. 2016.03.04. Epub 2016 Mar 14. PMID: 27035605.
90. Rajabov I.M., Volkov A.M., Lubimov A.I., Khubulava G.G. Роль микроорганизмов в развитии острого инфекционного разрушения клапанов сердца (обзор литературы) // Сиб. журн. клин. и эксп. медицины. — 2024;39(2):21–27. — DOI:10.29001/2073-8552-2024-39-2-21-27.
91. Vicent L, Luna R, Martínez-Sellés M. Pediatric Infective Endocarditis: A Literature Review. *J Clin Med*. 2022 Jun 5;11(11):3217. doi: 10.3390/jcm11113217. PMID: 35683606; PMCID: PMC9181776. Thomas V.C., Balaji S. Arritmias en pediatria. Elsevier, 2022.
92. Тиссиер П., Жерве А., Бегетти М., Йегги Э.Т. Ценность и ограничения критериев фон Рейна, Дьюка и модифицированных критериев Дьюка для диагностики инфекционного эндокардита у детей. *Педиатрия*. 2003;112:e467–e471. doi: 10.1542/peds.112.6.e467
93. Baltimore R.S., Gewitz M., Baddour L.M., Beerman L.B., Jackson M.A., Lockhart P.B., Pahl E., Schutze G.E., Shulman S.T., Willoughby R. Jr Infective Endocarditis in Childhood: 2015 Update: A Scientific Statement From the American Heart Association // *Circulation*. — 2015. — Vol. 132, №15. — P. 1487–1515. — DOI:10.1161/CIR.0000000000000298.
94. Delgado V., Ajmone Marsan N., de Waha S., et al. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis // *European Heart Journal*. — 2023. — Vol. 44, № 39. — P. 3948–4042. — DOI:10.1093/eurheartj/ehad193.
95. Shahid R, Jin J, Hope K, Tunuguntla H, Amdani S. Pediatric Pericarditis: Update. *Curr Cardiol Rep*. 2023 Mar;25(3):157-170. doi: 10.1007/s11886-023-01839-0. Epub 2023 Feb 7. PMID: 36749541; PMCID: PMC9903287.
96. Отарбаев Н.К. Клинико-лабораторная характеристика дилатационной кардиомиопатии у детей: автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. — Алматы, 2003. — 23 с.
97. Kaski JP, Norrish G, Gimeno Blanes JR et al (2024) Cardiomyopathies in children and adolescents: aetiology, management, and outcomes in the European society of cardiology EURO.Observational research programme cardiomyopathy and myocarditis registry. *Eur Heart J* 45:1443–1454. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae109> - DOI - PubMed - PMC

98. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR et al.; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023 Oct 1;44(37):3503-3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194. PMID: 37622657.
99. Elena V. Zaklyazminskaya, Genetic factors influencing clinical phenotype and electrocardiographic features in left ventricular hypertrophy, *Electrocardiographic Left Ventricular Hypertrophy*, (197-223), (2026). <https://doi.org/10.1016/B978-0-443-33927-1.00014-6>.
100. Т.Л. Вершинина, Ю.В. Фомичева, Е.С. Васичкина и др. Особенности клинического фенотипа филаминовых кардиомиопатий с дебютом в раннем возрасте. - *Педиатрия*. – 2020/Том 99. №3.
101. Monda E, Rubino M, Lioncino M. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy in Children: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment of Non-sarcomeric Causes. *Front Pediatr*. 2021 Feb 25;9:632293. doi: 10.3389/fped.2021.632293. PMID: 33718303; PMCID: PMC7947260.
102. Шабанова А.Т., Лианг Х., Яковлева Л.В., Ягудин Т.А. Современный взгляд на внутриклеточные механизмы развития гипертрофической кардиомиопатии. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. – 2020. – Т. 99, № 3. – С. 207–211.
103. Minette F, Klass M, Meyer N et al. Clinical characteristics and etiology-specific outcome in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Res Cardiol*. 2025 Oct 13. doi: 10.1007/s00392-025-02703-7. Epub ahead of print. PMID: 41081838.
104. Fetisova S, Melnik O, Vasichkina E et al. The clinical and genetic spectrum of pediatric hypertrophic cardiomyopathy manifesting before one year of age. *Pediatr Res*. 2025 Oct;98(4):1301–1312. doi: 10.1038/s41390-025-03989-z. Epub 2025 Mar 18. PMID: 40102575.
105. C. Brodehl, Andreas; Ferrier, Raechel A.; Hamilton, Sara J.; Greenway, Steven C.; Brundler, Marie-Anne; Yu, Weiming; Gibson, William T.; McKinnon, Margaret L.; McGillivray, Barbara (March 2016). "[Mutations in FLNC are Associated with Familial Restrictive Cardiomyopathy](https://doi.org/10.1002/humu.22942)". *Human Mutation*. 37 (3): 269–279. doi:10.1002/humu.22942. ISSN 1098-1004. PMID26666891. S2CID 35455240
106. Nihoyannopoulos, P and Dawson. 2009. Restrictive cardiomyopathies. *European Journal of Echocardiography*, Volume 10, Issue 8, Pages iii23–iii33, <https://doi.org/10.1093/ejehocard/jep156>
107. Савельева С. Е., Трунова Ю. А., Савельева Е. В. Миокардиодистрофия у детей (литературный обзор) // Актуальные вопросы детской кардиологии и ревматологии: материалы Юбилейной научно-практической конференции. — Екатеринбург: АМБ, 2021. — С.27-34.
108. Савельева С. Е., Трунова Ю. А., Савельева Е. В. Миокардиодистрофия у детей (литературный обзор) // Актуальные вопросы детской кардиологии и ревматологии: материалы Юбилейной научно-практической конференции. — Екатеринбург: АМБ, 2021. — С.27-34.
109. Алексеева Д.Ю., Маликов К.Н., Васичкина Е.С. и др. Двустворчатый аортальный клапан у спортсменов детских юношеских школ: эпидемиология, патофизиологические особенности, ключевые проблемы и безопасность // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. — 2020. — Т. 99, № 3. — С. 109–114.

110. Мутафьян О.А. *Аритмии сердца у детей и подростков (клиника, диагностика и лечение)*: монография. — СПб.: Невский Диалект, 2003. — 228 с.
111. Майтбасова Р.С. «Этиопатогенетические механизмы формирования аритмий сердца у детей и обоснование их лечения». Автореф. диссертации на соискание учёной степени доктора медицинских наук. Алматы, 2006 – 40 с.
112. Vincent C. Thomas, Seshadri Balaji. *Arritmias en pediatria*. - Elsevier, 2022.-184с. ISBN 8413822300, 9788413822303
113. Файзалиев Р.Х., Шукурова С.М., Гулахмадов А.Д. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта: диагностические критерии, оценка риска и терапия // Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения. — 2025. — №1. — С.86-92.
114. Güler M., Cengiz S., Ceviz N. Clinical Features of Children With Wolff-Parkinson-White Syndrome // *Turk J Pediatr Dis*. — 2021. — 15(2):93-98. <https://doi.org/10.12956/tchd.638639>
115. Christmyer Z, Pisupati M, Shah MJ, Srinivasan C, Vetter VL, Iyer VR, Triguba M, Janson CM. Risk Stratification in Pediatric Wolff-Parkinson-White: Practice Variation Among Pediatric Cardiologists and Electrophysiologists. *Pediatr Cardiol*. 2024 Dec;45(8):1668-1675. doi: 10.1007/s00246-023-03247-1. Epub 2023 Aug 6. PMID: 37544951.
116. Lee PC, Hwang B, Chen YJ, Tai CT, Chen SA, Chiang CE. Electrophysiologic characteristics and radiofrequency catheter ablation in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2006 May;29(5):490-5. doi: 10.1111/j.1540-8159.2006.00381.x. PMID: 16689844.
117. Vink AS, Neumann B, Lieve KVV et al. Determination and Interpretation of the QT Interval. *Circulation*. 2018 Nov 20;138(21):2345-2358. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.033943. PMID: 30571576.
118. Resdal Dyssekilde J, Frederiksen TC, Christiansen MK et al. Diagnostic Yield of Genetic Testing in Young Patients with Atrioventricular Block of Unknown Cause. *J Am Heart Assoc*. 2022 May 3;11(9):e025643. doi: 10.1161/JAHA.121.025643. Epub 2022 Apr 26. PMID: 35470684; PMCID: PMC9238593.
119. А. В. Прахов. *Детская кардиология для педиатров: учебник* - Москва: Юрайт, 2024. - 194 с. - (Высшее образование). ISBN 978-5-534-13736-1 (в переводе)
120. Sreeram N., et al. Heart Failure in Children: Diagnosis and Management // *Circulation*. — 2020. — Vol. 141, No. X. — P. XXX-XXX. — DOI: 10.1161/CIR.000000000000XXXX
121. К. В. Пшениснов, Ю. С. Александрович. *Интенсивная терапия в детской кардиологии и кардиохирургии: руководство для врачей /*. - Москва: ГЕОТАР-Медиа, 2023. - 208 с.: ил. – ISBN 978-5-9704-6969-9
122. Dündar MA, Yilmaz M, Argun M. Levosimendan: efficacy and safety in pediatric heart failure treatment. *Rev Assoc Med Bras*. 2024 Jul 19;70(7):e20240257. doi: 10.1590/1806-9282.20240257. PMID: 39045941; PMCID: PMC11262320
123. Masarone, Daniele et al. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. // *Pediatrics & Neonatology*, Volume 58, Issue 4, 303 - 312

124. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail.* 2016 Aug;18(8):891-975. doi: 10.1002/ejhf.592. Epub 2016 May 20. PMID: 27207191.

ҚОСЫМША ӘДЕБИЕТТЕР:

1. Zhou J., et al. Global prevalence of hypertension among children and adolescents aged 19 years or younger: an updated systematic review and meta-analysis. *Lancet Child & Adolescent Health.* 2025; 9(2): 145–162.

2. Das R.R., Balasubramanian S., et al. Metabolic syndrome and insulin resistance in children and adolescents: pathophysiology, diagnosis, and management. *Frontiers in Nutrition.* 2020; 7: 31. (Article 31; pages 1–14).

3. Jeong S.I., Kim H.R., et al. Obesity and hypertension in children and adolescents. *Clinical Hypertension.* 2024; 30(1): 12–20.

4. Luo Y., Wang F., et al. Insulin resistance in pediatric obesity: mechanisms and clinical implications. *International Journal of Endocrinology.* 2024; **2024**: Article ID 2298306, 1–12.

5. Sriranjani J., Patel N., et al. Hypertension in youth with metabolic syndrome: mechanisms, diagnosis, and management. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism.* 2025; **38**(3): 254–265.

6. De Sarro R., Borrelli N., Pelaia G., Mendicino A., Moscatelli S., Leo I., La Vecchia G., Mazza G., Castaldo L., Strangio A. How to behave with paediatric myocarditis: Imaging methods and clinical considerations. *Eur. Heart J. Imaging Methods Pract.* 2025;3:qyaf025. doi: 10.1093/ehjimp/qyaf025. [[DOI](#)] [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

7. Kruse K., Matsubara M., Schaeffer T., Palm J., Klawonn F., Osawa T., Niedermaier C., Heinisch P.P., Piber N., Balling G., et al. Postoperative atrioventricular block after surgery for congenital heart disease: Incidence, recovery and risks. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2025;67:ezaf059. doi: 10.1093/ejcts/ezaf059 [[DOI](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

8. Casas G., Rodríguez-Palomares J.F. Multimodality cardiac imaging in cardiomyopathies: from diagnosis to prognosis. *J. Clin. Med.* 2022;11(3):578. DOI: 10.3390/jcm11030578. *European Heart Journal*, Volume 45, Issue 16, 21 April 2024, Pages 1443-1454, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae1090>

9. Ware SM, Bhatnagar S, Dexheimer PJ, Wilkinson JD, Sridhar A, Fan X, et al. The genetic architecture of pediatric cardiomyopathy. *Am J Hum Genet* 2022;109:282–98. <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2021.12.006>

10. Geanacopoulos A.T., Zielonka B., Fox M.T., Kerr S., Chambers K.D., Przybylski R., Burns M.M. Pediatric antiarrhythmics and toxicity: A clinical review. *J. Am. Coll. Emerg. Physicians Open.* 2024;5:e13090. doi: 10.1002/emp2.13090. [[DOI](#)] [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

11. Dong Z., Zhen Z., Yu X., Cui L., Shao W., Lin L., Gao L., Yuan Y. Efficacy and safety of radiofrequency catheter ablation in younger children with ventricular arrhythmias. *Front. Pediatr.* 2025;13:[1555830](#). doi: 10.3389/fped.2025.1555830. [[DOI](#)] [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Moscatelli S., Pozza A., Leo I., Ielapi J., Scatteia A., Piana S., Cavaliere A., Reffo E., Di Salvo G. Importance of Cardiovascular Magnetic Resonance Applied to Congenital Heart Diseases in Pediatric Age: A Narrative Review. *Children.* 2024;11:878. doi: 10.3390/children11070878. [[DOI](#)] [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
13. Gordon A., Jimenez E., Cortez D. Conduction System Pacing in Pediatrics and Congenital Heart Disease, a Single Center Series of 24 Patients. *Pediatr. Cardiol.* 2024;45:1165–1171. doi: 10.1007/s00246-022-02942-9. [[DOI](#)] [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
14. Li J., Jiang H., Zhang Y., Cui J., Li M., Zhou H., Li X. A Study to Analyse the Feasibility and Effectiveness of Left Bundle Branch Area Pacing Used in Young Children. *Pediatr. Cardiol.* 2024;45:681–689. doi: 10.1007/s00246-023-03119-8. [[DOI](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
15. Reddy V.Y., Nair D.G., Doshi S.K., Doshi R.N., Chovanec M., Ganz L., Sabet L., Jiang C., Neuzil P. First-in-human study of a leadless pacemaker system for left bundle branch area pacing. *Heart Rhythm.* 2025;22:2010–2017. doi: 10.1016/j.hrthm.2025.04.030. [[DOI](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
16. Zhang Y., Rytkin E., Zeng L., Kim J.U., Tang L., Zhang H., Mikhailov A., Zhao K., Wang Y., Ding L., et al. Millimetre-scale bioresorbable optoelectronic systems for electrotherapy. *Nature.* 2025;640:77–86. doi: 10.1038/s41586-025-08726-4. [[DOI](#)] [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
17. Mesquita T., Miguel-dos-Santos R., Cingolani E. Biological Pacemakers: Present and Future. *Circ. Res.* 2024;134:837–841. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.123.323180. [[DOI](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Manual of Pediatric Cardiac Care (2023–2024)
18. Manual of Pediatric Cardiac Care. Volume I / под ред. Talât Mesud Yelbuz и др. — 2-е изд. — Сингапур: Springer Singapore, 2024. — XXXIX, 808 с. — DOI: 10.1007/978-981-19-8357-3.
19. Anderson R.H. *Paediatric Cardiology*. — 3rd ed. — London: Churchill Livingstone (Elsevier), 2009. — 1344 p. — ISBN 978-0-7020-3064-2.
20. Nasr V.G., DiNardo J.A. *The Pediatric Cardiac Anesthesia Handbook: 2nd ed.* — Wiley, 2024. — 384 p. — <https://doi.org/10.1002/9781119835424>