

**ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОМ СЕРДЦА****Тохирова Жайрона Иззатилло кизи**

Самаркандский государственный медицинский университет

Лечебная рабочая группа №126

<https://doi.org/10.5281/zenodo.6806103>

**Аннотация.** В данной статье рассматриваются причины врожденных пороков сердца. А также раскрывает сущности Эпидемиологии, Патогенеза, классификации и симптомов врожденных пороков сердца. Приводятся рекомендации для диагностики и лечения врожденных пороков сердца.

**Ключевые слова:** эпидемиология, причины врожденных пороков сердца, патогенез, осложнения ТИП

**TREATMENT OF CONGENITAL HEART DISEASE**

**Abstract.** This article discusses the causes of congenital heart disease. And also reveals the essence of epidemiology, pathogenesis, classification and symptoms of congenital heart disease. Recommendations for the diagnosis and treatment of congenital heart disease are given.

**Keywords:** epidemiology, causes of congenital heart disease, pathogenesis, complications TYP.

**TUG'MA YURAK KASALLIKLARINI DAVOLASH**

**Annotatsiya.** Ushbu maqolada tug'ma yurak kasalliklarining sabablari muhokama qilinadi. Shuningdek, tug'ma yurak kasalligining epidemiologiyasi, patogenezini, tasnifi va belgilarining mohiyatini ochib beradi. Tug'ma yurak xastaligini tashxislash va davolash bo'yicha tavsiyalar berilgan.

**Kalit so'zlar:** epidemiologiya, tug'ma yurak kasalligi sabablari, patogenezini, asoratlari TYP.Sorbentlar

**ВВЕДЕНИЕ**

Врожденный порок сердца (ВПС) – дефект строения сердца и (или) крупных сосудов, имеющийся у больного с рождения. Большинство видов пороков нарушают кровоток в сердце или в большом и малом кругах кровообращения. Пороки сердца являются наиболее распространенными врожденными дефектами и основной причиной смерти детей из-за пороков развития.

Полная информация о врожденных пороках сердца. Эпидемиология. Что такое врожденный порок сердца. Среди новорожденных частота врожденного порока сердца составляет 1% (один из 100 детей). По частоте возникновения ТУР уступает только врожденным порокам развития нервной системы.

**МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

Причины развития врожденного порока сердца. Врожденный порок сердца может быть вызван генетическими (наследственность) или экологическими (экологическими) факторами, но обычно их сочетанием. Наиболее изученными причинами врожденных пороков сердца являются точечные мутации или хромосомные мутации в виде делеций или дупликаций участков ДНК. Основные хромосомные аномалии, такие как трисомии 21, 13 и 18, составляют примерно 5–8% случаев ТУР. Трисомия 21 является наиболее распространенной генетической причиной. Некоторые гены связаны с определенными

заболеваниями. Мутации тяжелой цепи белка  $\alpha$ -миозина сердечной мышцы (MYH6) связаны с дефектами межкомпарментного барьера.

Генетические мутации вызываются действием трех основных мутагенов:

Физические мутагены в основном представляют собой ионизирующее излучение.

Химические мутагены - лаки, красители, фенолы, нитраты, бензпирен при курении табака, употреблении алкоголя, гидантоин, литий, талидомид, тератогенные препараты - антибиотики и ПВТ, NYQP и др.).

Биологические мутагены – в основном наличие в организме матери вируса краснухи, вызывающего врожденную краснуху у плода и характерную триаду Грегга – врожденные пороки сердца, катаракту и глухоту; Также биологическим мутагеном может служить наличие у матери системной красной волчанки, сахарного диабета, фенилкетонурии.

Ведущими являются два механизма:

1. Нарушение сердечной гемодинамики → напряжение отделов сердца по объему (клапанная недостаточность и дефекты по типу септальных дефектов) или резистентности (дефекты по типу стеноза сосудов или отверстий) → истощение задействованных компенсаторных механизмов (гомеометрия Анрепа. к резистентности и гетерометрии Франка-Старлинга к объему) → развитие гипертрофии и дилатации камер сердца → развитие сердечной недостаточности (и, соответственно, нарушение системной гемодинамики).

2. Нарушение системной гемодинамики (анемия полноты малого круга кровообращения, анемия большого круга кровообращения) развитие системной гипоксии (преимущественно циркуляторной в белых легких, гемической в синих легких, а также вентиляционной и диффузной гипоксии при острой левожелудочковой гипоксии). сбой может).

Существует множество классификаций врожденных дефектов. Врожденные пороки сердца условно делят на 2 группы:

1. Белая (артериальная и венозная кровь не смешиваются, с лево-правым током крови). Включает в себя 4 группы:

- При обогащении малого круга кровообращения (открытая артериальная трубка, дефект межжелудочкового барьера, дефект межжелудочкового барьера, АВ-сообщение и др.);
- При ослаблении малого круга кровообращения (изолированный стеноз легочной артерии и др.);
- При ослаблении круга большого кровообращения (изолированный аортальный стеноз, коарктация аорты и др.);
- Без значительного нарушения системной гемодинамики (расположение сердца - право-, лево-, мезокардия, дистопия сердца - шейное, грудное, вентральное).

2. Синий (с право-левым током крови, смешением артериальной и венозной крови).

Включает 2 группы:

При обогащении малого круга кровообращения (полная транспозиция магистральных сосудов, комплекс Эйзенменгера и др.).

При ослаблении малого круга вращения (тетрада Фалло, аномалия Эбштейна и др.).

В 2000 году была разработана Международная номенклатура для создания общей системы классификации врожденных дефектов.

Гипоплазия может повредить сердце, обычно приводя к правожелудочковой или левожелудочковой недостаточности. Это означает, что только одна сторона сердца может эффективно перекачивать кровь к телу и легким. Гипоплазия сердца встречается редко, но это наиболее серьезная форма ТИП. Такие случаи называют синдромом гипоплазии левых отделов сердца при поражении левой половины сердца и синдромом гипоплазии правых отделов сердца при поражении правых отделов сердца. В обоих случаях наличие открытого артериального протока (также открытого овального окна, если гипоплазия затрагивает правую сторону сердца) необходимо для сохранения жизни ребенка до операции на сердце, поскольку без этих методов кровь не может циркулировать в организме. (или в легких, в зависимости от стороны поражения сердца). Сердечная гипоплазия обычно представляет собой голубой порок сердца.

Дефекты обструкции возникают при стенозе или атрезии сердечных клапанов, артерий и вен. Основными пороками являются стеноз легочного клапана, стеноз аортального клапана и коарктация аорты. Стеноз двустворчатого клапана и субаортальный стеноз встречаются редко. Любой стеноз или атрезия могут вызвать увеличение сердца и гипертонию.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Перегородка представляет собой тканевую стенку, отделяющую левое сердце от правого. При дефектах межжелудочкового или межжелудочкового барьера кровь начинает перетекать из левых отделов сердца в правые, что снижает эффективность работы сердца. Дефект межжелудочковой перегородки является наиболее распространенным типом ТУР.

Голубые пороки сердца называются так потому, что они вызывают цианоз, при котором кожа становится синевато-синей из-за недостатка кислорода в организме. К таким порокам развития относятся персистирующий артериальный стержень, тотальная аномалия слияния легочных вен, тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, а также врожденный стеноз трикуспидального клапана.

Свинина:

- аортальный стеноз;
- Дефект межкомпарментарного барьера;
- Дефект межжелудочковой перегородки;
- стеноз двустворчатого клапана;
- декстрокардия;
- Удвоение выхода из левого желудочка;
- Удвоение выходного отдела правого желудочка;
- аномалия Эбштейна;
- синдром гипоплазии левых отделов сердца;
- Гипоплазия правых отделов сердца;
- стеноз митрального клапана;
- атрезия легочной артерии;
- Врожденный стеноз клапана легочной артерии;

- Транспозиция магистральных сосудов:
- правая транспозиция
- синистро-транспозиция
- Врожденный стеноз трехстворчатого клапана;
- Стойкий артериальный стержень;

Дефект желудочкового барьера. Некоторые состояния поражают только крупные сосуды, расположенные непосредственно рядом с сердцем, но их часто классифицируют как ТИП:

- Коарктация аорты;
- Атрезия аорты;
- Открытая артериальная трубка;
- Частичная аномалия соединения легочных вен;
- Тотальная аномалия соединения легочных вен.
- Некоторые из пороков обычно встречаются вместе:
- Тетрада Фалло;
- пентада Кантрелла;
- Синдром Шона/комплекс Шона/аномалия Шона.

Клинические проявления зависят от вида и тяжести порока сердца. Симптомы часто появляются в раннем возрасте, но некоторые ТИПы могут оставаться незамеченными на протяжении всей жизни. Некоторые дети не имеют никаких симптомов, в то время как у других могут быть одышка, цианоз, обмороки, шумы в сердце, недоразвитие конечностей и мышц, плохой аппетит или низкий рост, а также частые респираторные инфекции. При врожденных пороках сердца шумы в сердце появляются из-за его неправильного строения. Их можно обнаружить при аускультации, но не все шумы в сердце обусловлены врожденными пороками сердца.

#### **ОБСУЖДЕНИЕ**

Также клинические проявления врожденного порока сердца можно объединить в 4 синдрома:

Кардиальный синдром – боли в области сердца, одышка, сердцебиение, нарушения сердечной деятельности и другие жалобы.

При осмотре - бледность или цианоз, набухание и пульсация шейных вен, деформация грудной клетки по типу "выпячивания" сердца. При пальпации - изменение артериального давления и характера периферического пульса, изменение характера высокочастотного пульса при дилатации левого желудочка, появление сердечного пульса при гипертрофии/дилатации правого желудочка, систолическое/диастолическое "кошачье мурлыканье" при стенозах.

Перкуторно расширение границ сердца в соответствии с увеличенными отделами. При аускультации отмечаются изменения ритма, силы, монолитности звуков, появление характерных для каждого органа шумов и др.

Синдром сердечной недостаточности - острый или хронический, правожелудочковый или левожелудочковый, одышка-цианотические приступы и др.

Синдром хронической системной гипоксии — задержка роста и развития, симптомы барабанных палочек и песочных часов и др.

Синдром респираторных нарушений - преимущественно при ТЯП с обогащением малого круга кровообращения).

Данные лабораторно-инструментальных методов исследования вариабельны в зависимости от конкретного вида рака. Среди ведущих стилей можно выделить следующие:

ЭКГ (правая или левая грамма, различные варианты аритмий и др.).

Панорамная рентгенография сердца (с митральной конфигурацией при малом обогащении кровообращения и аортальной конфигурацией при ослаблении) и контрастные рентгенологические методы (ангиография, вентрикулография и др.).

Экзо-ЭКГ (основной метод - позволяет увидеть морфологию порока и определить функциональное состояние сердца).

Доплер-эхо-КГ (позволяет определить направление кровотока — определить регургитацию и турбулентность).

Лечение ТИП в основном можно разделить на хирургический (в большинстве случаев только радикальный) и терапевтический (часто вспомогательный) виды лечения.

Хирургическое лечение. Это зависит от фазы порока:

В первой фазе — операция по показаниям неотложной помощи (при обогащении малого круга кровообращения — искусственный стеноз легочной артерии по Мюллеру-Альберту, при ослаблении — искусственная артериальная трубка). Однако целесообразность этих операций является неопределенной и очень индивидуальной.

На втором этапе — плановая операция (конкретная по конкретному дефекту). Сроки выполнения являются спорным вопросом и регулярно пересматриваются (в литературе временной период варьирует от внутриутробного до пубертатного периода, но отмечается большая тенденция к выполнению операции на более ранних сроках). В третьей фазе операция не показана.

### **ВЫВОДЫ**

В редких случаях показано радикальное лечение. Классическим примером является открытый артериальный проток, при котором введение индометацина по соответствующей схеме приводит к облитерации артериального протока.

Симптоматически лечат:

- Острая левожелудочковая недостаточность (сердечная астма, отек легких).
- Задыхательно-цианотические приступы.
- Хроническая сердечная недостаточность.
- Аритмия.
- Ишемия миокарда.

### *Список использованных источников*

1. <https://mymedic.uz/>
2. Пропедевтика внутренних болезней: / А.Гадаев, М.Ш.Каримов, Х.С.Ахмедов; Министерство здравоохранения Республики Узбекистан, Ташкентская медицинская академия. Ташкент: Изд-во «Мухаррир», 2012. 708 с.
3. Ханс-Хольгер Эберт, «Анализ нормальной ЭКГ: интерпретация, дифференциальная диагностика» 2010 г.
4. Секреты\_кардиологии\_Оливия\_В\_Эдей.djvu

5. Пропедевтика\_внутренних\_болезней.pdf
6. Циммерман\_Клиническая\_Электрокардиография.pdf
7. Беленков\_Ю\_Н\_,\_Оганов\_Р\_Г\_Кардиология.pdf
8. Мурашко\_В\_В\_,\_А\_В\_Струтинский\_Ел.pdf
9. Чазов\_Е\_И\_Болезни\_сердца\_и\_сосудов.pdf