

LATVIJAS UNIVERSITĀTES  
MEDICĪNAS FAKULTĀTES

ĀRSTNIECĪBAS OTRĀ LĪMEŅA PROFESIONĀLĀS  
AUGSTĀKĀS IZGLĪTĪBAS STUDIJU PROGRAMMA

IEDZIMTO SIRDSKAIŠU SAVLAICĪGA  
DIAGNOSTIKA

DIPLOMDARBS

Autors: Aleksandrs Vasiļonoks

Stud. apl. Nr. Av07086

Paraksts:

Darba vadītājs:

LU asoc.prof. E.Biķis

Paraksts:

# SATURS

Kopsavilkums	6.lpp
Summary	7.lpp
Ievads	8.lpp
<b>1. Literatūras apskats</b>	<b>9.lpp</b>
1. 1. Sirds anatomija	9.lpp
1. 1. 1. Sirds normāla anatomija	9.lpp
1. 1. 2. Sirds uzbūve	9.lpp
1. 1. 3. Sirds asinsvadi	12.lpp
1. 1. 3. 1. Sirds artērijas	12.lpp
1. 1. 3. 2. Sirds vēnas	12.lpp
1. 1. 4. Sirds slāņi	13.lpp
1. 1. 4. 1. Sirds somiņa	13.lpp
1. 1. 4. 2. Perikards	13.lpp
1. 1. 4. 3. Epikards	14.lpp
1. 1. 4. 4. Miokards	14.lpp
1. 1. 4. 5. Endokards	15.lpp
1. 1. 5. Sirds inervācija	15.lpp
1. 2. Sirds normāla fizioloģija	16.lpp
1. 3. Sirds normāla attīstība	17.lpp
1. 4. Iedzimtas sirdskaites	18.lpp
1. 4. 1. Iedzimtas sirds kambaru un atveru anomālijas	18.lpp
1. 4. 1. 1. Kopējs arteriālais vads	18.lpp
1. 4. 1. 2. Divkāršota labā kambara izeja	19.lpp
1. 4. 1. 3. Divkāršota kreisā kambara izeja	20.lpp
1. 4. 1. 4. Ventruikuloarteriālo savienojumu diskordance	20.lpp
1. 4. 1. 5. Kambaris ar divām ieejām	21.lpp
1. 4. 1. 6. Atrioventrikulāro savienojumu diskordance	21.lpp
1. 4. 1. 7. Sirds austiņu izomērija	22.lpp
1. 4. 1. 8. Citas un neprecizētas iedzimtas sirds kambaru un savienojumu anomālijas	23.lpp
1. 4. 2. Iedzimti sirds starpsienas defekti	23.lpp

1. 4. 2. 1. Kambaru starpsienas defekts_____	23.lpp
1. 4. 2. 2. Priekškambaru starpsienas defekts_____	24.lpp
1. 4. 2. 3. Atrioventrikulārās starpsienas defekts_____	25.lpp
1. 4. 2. 4. Fallo (Fallot) tetrāde_____	26.lpp
1. 4. 2. 5. Aortopulmonālais starpsienas defekts _____	27.lpp
1. 4. 2. 6. Citi iedzimti sirds starpsienas un neprecizēti iedzimti sirds starpsienas defekti_____	28.lpp
1. 4. 3. Iedzimtas pulmonālā un trīsviru (trikuspidālā) vārstuļa anomālijas_____	28.lpp
1. 4. 3. 1. Pulmonālā vārstuļa atrēzija_____	28.lpp
1. 4. 3. 2. Iedzimta pulmonālā vārstuļa stenoze_____	29.lpp
1. 4. 3. 3. Iedzimta pulmonālā vārstuļa insuficiences_____	30.lpp
1. 4. 3. 4. Citas iedzimtas pulmonālā vārstuļa anomālijas_____	31.lpp
1. 4. 3. 5. Iedzimta trikuspidālā stenoze_____	31.lpp
1. 4. 3. 6. Ebšteina anomālija_____	32.lpp
1. 4. 3. 7. Hipoplastiskas labās sirds sindroms_____	32.lpp
1. 4. 3. 8. Citas un neprecizētas iedzimtas trikuspidālā vārstuļa anomālijas_____	33.lpp
1. 4. 4. Iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas_____	33.lpp
1. 4. 4. 1. Iedzimta aortas vārstuļa stenoze_____	33.lpp
1. 4. 4. 2. Iedzimta aortas vārstuļa insuficiences_____	34.lpp
1. 4. 4. 3. Iedzimta mitrālā stenoze_____	35.lpp
1. 4. 4. 4. Iedzimta mitrālā insuficiences_____	36.lpp
1. 4. 4. 5. Hipoplastiskas kreisās sirds sindroms_____	37.lpp
1. 4. 4. 6. Citas un neprecizētas iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas_____	38.lpp
1. 4. 5. Citas iedzimtas sirds anomālijas_____	38.lpp
1. 4. 5. 1. Dekstrokardija_____	38.lpp
1. 4. 5. 2. Levokardija_____	38.lpp
1. 4. 5. 3. Cor triatriatum_____	39.lpp
1. 4. 5. 4. Pulmonāla infundibulāra stenoze_____	40.lpp
1. 4. 5. 5. Iedzimta subaortāla stenoze_____	40.lpp
1. 4. 5. 6. Koronāro asinsvadu anomālija_____	41.lpp

1. 4. 5. 7. Iedzimta atrioventrikulāra blokāde	42.lpp
1. 4. 5. 8. Citas un neprecizētas iedzimta sirds anomālijas	42.lpp
1. 4. 6. Iedzimtas asinsvadu anomālijas	42.lpp
1. 4. 7. Iedzimto sirdskaišu klasifikācija	43.lpp
1. 4. 8. Iedzimto sirdskaišu diagnostika	43.lpp
1. 4. 8. 1. Pētījuma auditorijas raksturojums	43.lpp
1. 4. 8. 2. Iedzimto sirdskaišu diagnostikas veidi	45.lpp
1. 4. 8. 3. Iedzimto sirdskaišu savlaicīga diagnostika	46.lpp
1. 4. 8. 4. Iedzimto sirdskaišu novēlota diagnostika	46.lpp
1. 4. 8. 5. Iedzimto sirdskaišu novēlotas diagnostikas iespējamie iemesli	47.lpp
1. 4. 8. 6. Iedzimto sirdskaišu novēlotas diagnostikas iespējamās sēkas	48.lpp
<b>2. Praktiskā daļa</b>	<b>50.lpp</b>
2. 1. Darba metodoloģija	50.lpp
2. 2. Iegūto datu rezultāti	51.lpp
2. 2. 1. SMVA apskatīto pacientu dati	51.lpp
2. 2. 2. SMVA arhīva dati	51.lpp
2. 2. 3. BKUS apskatīto pacientu dati	53.lpp
2. 2. 4. BKUS arhīva dati	54.lpp
2. 3. Diskusija	58.lpp
Secinājumi	65.lpp
Rekomendācijas	66.lpp
Pateicības	67.lpp
Izmantota literatūra	68.lpp
Pielikumi	72.lpp

**Tēma:** „Iedzimto sirdskaišu savlaicīga diagnostika”.

**Hipotēze:** Daļa no iedzimtu sirdskaišu pacientiem nonāk stacionārā novēloti.

**Darba mērķis:** Izpētīt iedzimto sirdskaišu diagnostikas iespējas un izanalizēt novēlotas diagnostikas iemeslus.

**Darba uzdevumi:**

- 1) Izpētīt iedzimto sirdskaišu veidus
- 2) Izpētīt iedzimto sirdskaišu diagnostikas iespējas (esošas un nākotnes)
- 3) Izpētīt noteikta laika perioda diagnosticētas iedzimtas sirdskaites, apkopot pēc pacienta vecuma, diagnosticēšanas laika un veida.
- 4) Izpētīt novēlotas diagnostikas gadījumus un iespējamus iemeslus. Esošos un jau atrisinātos.
- 5) Izteikt priekšlikumus diagnosticēšanas kvalitātes uzlabošanai

**Pētījuma metodes:** kvantitatīva (arhīva dati) un kvalitatīva (pacientu izmeklēšana)

**Pētījuma bāze:** VSIA "Bērnu klīniskā universitātes slimnīca " un Sporta Medicīnas valsts aģentūras datu bāze.

**Respondentu populācija:** VSIA BKUS un SMVA ambulatoras daļas pacienti laika periodā no 01.10.2010. līdz 30.09.2011.

**Pētījuma instruments:** VSIA "Bērnu klīniskā universitātes slimnīca " arhīva dati. Sporta Medicīnas valsts aģentūras arhīva dati. VSIA BKUS LBKC ambulatoras daļas pacientu izmeklēšanas dati un SMVA kardioloģisko pacientu izmeklēšanas dati.

## Kopsavilkums

Darba apskatīta sirdskaišu novēlotas diagnostikas problēma. Iespējamās tās sekas un iemesli. Pētījuma mērķis ir izanalizēt novēlotas diagnostikas gadījumus un ieteikt iespējamās turpmāko komplikāciju novēršanas variantus. Pētījuma laikā tika izmantotas gan kvalitatīva, gan kvantitatīva metode. Apskatīti un izmeklēti konkrēti pacienti ar pašu pacientu vai viņu vecāku atļauju un izanalizēti arhīva dati. Dati pētījumam ir atlasīti pēc vairākiem darba mērķiem atbilstošiem kritērijiem. Izmantotai divu pētījuma bažu dati – Bērnu Klīniskās Universitātes Slimnīcas Latvijas Bērnu Kardioloģijas Centra ambulatoras daļas dati un Sporta Medicīnas Valsts Aģentūras dati. Pētījuma laikā ir apstiprināta izvirzīta hipotēze. Ir pierādīts, ka novēlota diagnostika pastāv. Diagnostika notiek arī laikā, kad ir attīstījušas smagas komplikācijas. Diagnozes uzstādīšanas novēlošana ir vairāk atkarīga no apkārtējiem, nekā no pašiem pacientiem – vecākiem, sporta treneriem, pediatriem un ģimenes ārstiem. Galvenais faktors, kas veicinātu savlaicīgu anomālijas atklāšanu – vecāku, aizbildņu izglītošana par iespējamo kaitējumu bērna veselībai. Darbu „Iedzimto sirdskaišu savlaicīga diagnostika” izstrādāja Latvijas Universitātes Medicīnas fakultātes 6.kursa students Aleksandrs Vasiļonoks, Latvijas Universitātes asociēta profesora Enoka Biķa vadībā.

## Summary

This work is about late diagnostics of congenital heart diseases. About possible reasons and consequences of late diagnostics. Target of research is to analyse why is made late diagnostics, and what kind of methods can stop in future possible complications. In research are used quantitative and qualitative methods of analysis. Have been inspected many patients and analysed archived materials. Data for research is selected by working hypothesis criteria. Research has two basis - Bērnu Klīniskās Universitātes Slimnīcas Latvijas Bērnu Kardioloģijas Centra clinical department data and Sporta Medicīnas Valsts Aģentūras data. Hypothesis of research was approved. It was approved, that late diagnostics exists and some diagnosis is made in time with hard complications. To avoid complication we need give information about child health and possible complications to young parents, sport coaches, pediatrics and family doctors. Diploma work „Temporary diagnosticēs of congenital heart diseases” is made by Latvian University Faculty of Medicine 6th Year student Aleksandrs Vasiļonoks managed by Latvian University associated Professor Enoks Biķis.

## Ievads

Iedzimto sirdskaišu diagnostika ir diezgan augstā līmenī. Mūsdienas ar precīzam metodēm ir iespējams noteikt novirzes sirds attīstībā vēl pirms bērna piedzimšanas. Savlaicīgi nosakot patoloģijas lokalizāciju un veidu, ir iespējams likvidēt nepatīkamas sekas. Ņemot vērā mūsdienīgas sirds ķirurģijas iespējas, kuras turpina strauji attīstīties, lielāka daļa no iedzimtam sirds patoloģijām ir efektīvi un savlaicīgi likvidējama. Tomēr, diemžēl arī tagad ir atrodamīti gadījumi, kad kāda no patoloģijām paliek nediagnosticēta līdz tam brīdim, kad jau paradās tās komplikācijas. Šādi gadījumi ir aizvien retāki, tomēr tie vēl, joprojām pastāv. Šajā darbā tiks analizēti pēc VSIA „Bērnu Klīniska Universitātes slimnīca” un Sporta Medicīnas Valsts Aģentūras datiem, vai mūsu valstī pēdējo gadu laikā ir gadījumi, kad pacientam atklāj savlaicīgi nediagnosticēto iedzimto sirdskaiti. Novēlota diagnosticēšana notiek parasti divos veidos- 1) kad jau paradās sūdzības saistītas bieži ar sirdskaites komplikācijām, 2) nejauši, veselības pārbaudes laikā, plānotas vai ar citam saslimšanām saistīto. Darbā ir izanalizēti gan arhīva dati, gan pacientu izmeklēšanas dati, pēc kuriem ir izvērtēti vai diagnostika vienmēr notiek savlaicīgi, kādas sekas ir novēlotai diagnostikai un kas kalpoja par iespējamu iemeslu, tām, ka diagnoze netika uzstādīta laicīgi.

Apskatot pacientus PS KUS 32.(kardioloģijas) nodaļā redzēti unikālie gadījumi, kad pieaugušajiem cilvēkiem gados tika atklātas iedzimtas sirdskaites. Spilgtākie piemēri ir: 52 gadus veca sieviete, kura tika stacionēta ar mirdz aritmijas paroksizmu un izmeklēšanas gaitā viņai tika veikta EchoKG. Vizualizējot sirds anatomisku uzbūvi tika atklāts diezgan liels atriju starpsienas defekts. Otrs (pavisam prātam neaptverams) piemērs – 46 gadus vecs vīrietis, kas tika stacionēts ar miokarda infarktu un kuram izmeklēšanas gaitā tika atrasts ventrikuļu starpsienas defekts. Pēc paša pacienta vārdiem- vienīgas sūdzības ir bijušas, ka viņš ātrāk nogura nekā citi fiziskas slodzes laikā. Tomēr arī tas netraucēja pacientam pabeigt policijas akadēmiju, nodarboties ar sportu un dzīvot pilnvērtīgu dzīvi. Tieši šāds fakts lika aizdomāties – vai tad tiešām cilvēki varēja dzīvot bez traucējumiem un sekām ar patoloģiju? Un vai nebija nekādu indikāciju veikt izmeklēšanu agrāk? Kāpēc netika atklāta patoloģija agrāk? Kā varēja notikt tā, ka anomāliju nepamana, jo, piem., ventrikuļu starpsienas defekts vienmēr izpaužas ar krāsi izteiktu troksni? Kādas sekas varētu būt šiem pacientiem? Visi šie un daudzi citi jautājumi modināja mani izpētīt šo tēmu sīkāk.

# 1. LITERATŪRAS APSKATS

## 1. 1. SIRDS ANATOMIJA

### 1. 1. 1. SIRDS NORMĀLA ANATOMIJA

#### 1. 1. 2. SIRDS UZBŪVE

Sirds ir koniskas formas orgāns. Tā ir izvietota priekšēja videnē starp plaušām. Sirds var brīvi kustēties sirds somiņā, izņemot pamatnes daļu, kur tā ir savienota ar lieliem asinsvadiem. Sirds apakšēja virsma – facies diaphragmatica, novietota uz diafragmas augšējās daļas. Priekšēja - augšēja virsma – facies sternocostalis, vērsta pret priekšējās krūškurvja sienas iekšējo virsmu. Sirds sanu malas – ir nosegtas ar plaušām. Sirds pamatne – basis cordis vērsta pret mugurkaulu, sirds galotne vērsta uz priekšu un atbilst piektai ribstarpai un 1,5 cm pa labi no linea medioclavicularis sinistra. Norādīts izvietojums nosaka sirds gareniskas ass virzienu. Tā iet no sirds pamatnes slīpi no augšas uz leju, no labas pusēs uz kreiso, no aizmugures uz priekšu.

Sirds attiecība pret krūškurvja priekšējo sienu mainās atkarībā no elpošanas kustībām un ķermeņa stāvokļa. Cilvēkam noliecoties uz priekšu vai guļot uz kreisajiem sāniem, sirds novietojas tuvāk krūškurvja sienai un ieelpas laikā otrādi – atvirzās tālāk. Sirds stāvoklis videnē atkarīgs arī no sirdsdarbības fāzēm, vecuma, dzimuma un individuālam īpatnībām. Sirds atrodas aiz krūšu kaula apakšējās daļas, savukārt lieli asinsvadi aiz augšējās daļas. (1)

Divviru vārstule atrodas pa kreisi no krūšu kaula trešajā starpribu spraugā. Vārstules darbību var auskultēt arī uz sirds galotnes. Trīsviru vārstule projicējas uz līnijas, novilkta no trešās kreisās ribas skrimšļa uz piektas labas ribas skrimslī. Vārstules darbību auskultē ceturtnajā ribstarpā pa labi no sternum.

Aortas atvere atrodas aiz krūšu kaula trešās ribas skrimšļa līmenī. Aortas toņi labi izklausāmi otrajā ribstarpā pie labas krūšu kaula malas. Plaušu stumbra atvere izvietota trešās ribas skrimšļa līmenī pie kreisās sternum malas. Plaušu stumbra toņus labāk auskultēt otrajā starpribā pa kreisi no krūšu kaula malas.

Sirds robežu projekcija uz krūšu kurvja priekšējo sienu ir šāda: sirds augšēja robeža iet pa

Līniju novilkta no kreisas trešās ribas skrimšļa augšējās malas līdz trešās labas ribas skrimšļa vidusdaļai, tā piestiprināšanas vietā pie sternum. Laba sirds robeža sakas zem trešās labas ribas apakšējās malas divi centimetri pa labi no sternum malas un turpinās, ka izliekta uz āru līnija līdz labas piektas ribas skrimšļa apakšējai malai pievienošanas vietā pie krūšu kaula malas. Apakšēja robeža atbilst nedaudz ieliekta līnijai, kas iet no piektas labas ribas skrimšļa pievienošanas vietas pie sternum līdz piektai kreisai ribstarpai atkāpjoties 1,5 centimetru uz iekšu no linea medioclavicularis sinistra. Kreisa robeža ir līnija starp kreiso apakšējās robežas punktu un punktu otrajā kreisajā ribstarpā 3 – 3,5 centimetri pa kreisi no sternum malas. Pieauguša cilvēka sirds garums ir vidēji 12,9 cm, lielākais platums – 9,5 cm un lielākais biezums (anterior - posterior projekcija) – 6,8 cm. Atkarībā no sirds robežām izšķir četras sirds pamatformas: 1) īsa plata sirds, 2) gara šaura sirds, 3) pilienvēda sirds, 4) normāls tips. (2)

Jaundzimušā sirds sver vidēji 23 - 37g. Astotajā dzīves mēnesī sirds masa ir divas reizes lielāka. Divus - trīs gadus pēc piedzimšanas bērna sirds ir aptuveni trīs reizes smagāka, nekā jaundzimušā sirds. Vecuma 20 - 30 gadi sirds svars ir vidēji 297g vīriešiem un 220g sievietēm. Sirds attiecība pret kopējo ķermeņa svaru šajā vecumā ir vidēji 1:170 vīriešiem un 1:183 sievietēm.

Sirdij izšķir četrus dobumus, kurus izskatīsim nedaudz sīkāk. (3)

Labais priekškambaris – atrium dextrum ir nepareizas kubveida formas dobums. Uz priekškambara mugurējās daļas ir sulcus terminālis atriī dextri. Priekškambarim ir dobo vēnu ieejas atveres un ap tam izveidojies sinus venarum cavarum. Priekškambara – labajā - priekšēja daļa izveidojies laba sirds austiņa. No kreisa atrija labo atdala priekškambaru starpsiena - septum atriorum. Labajā atrijā ieplūst trīs lielas un daudzas sīkas vēnas. Lielas ir v.cava superior, v. cava inferior un sinus coronarius cordis. Pie sīkam pieskaita sirds mazas vēnas, kas ieplūst priekškambara foramina venarum minimarum.

Priekškambara iekšēja virsma ir dažāda - kreisa un mugurēja sienas ir gludas, laba un priekšēja siena ir ar tarbeculae carnae un muscoli pectinati. Trabekulas ir labi izteiktas austiņas iekšēja virsmā. Iekšēja sienā ir saikne starp abiem priekškambariem – foramen ovale, kas pēc piedzimšanas slēdzas un veidojas fossa ovalis. Bieži starpsiena fossa ovalis vietā ir tik plāna, ka veido plēvei līdzīgu caurspīdīgu lodziņu. Apkārt ovālai bedrītei izveidojas limbus fossae ovalis. Zem fossa ovalis ir valvula venae caeve inferioris un zem tas ir mazāka valvula sinus

coronarii. Abām nozīme ir galvenokārt embrionālajā periodā. Starp dobjū vēnu ieejas vārtiem ir tuberculum intervenosum. (4)

Labais kambaris ir nepareizas trijstūra piramīdas formas dobums. Piramīdas pamats vērsts uz augšu, virsotne uz priekšu. Ārēja, laba ventrikuļa mala ir noasināta un saucas, margo acutus. Kambara priekšējai daļai ir cilindriska forma un gludas sienas, to sauc par conus arteriosus. No ārpuses tās pariet par truncus pulmonalis. No augšas - mugurpuses ar ostium atrio-ventriculare kambaris savienojas ar labu priekškambari. Atveri noklāj endokarda dublikatūru un asins plūsmu kontrole trīsviru vārstule. Saistaudu diegi - chordae tendineae atiet no katras vārstules viras uz papillāriem muskuļiem un ventrikuļa sienam. Plaušu stumbra atvēri nosedz trīs pusmēness formas vārstules - valvulae semilunares tr. pulmonalis. Pusmēness vārstules tāpat, ka trīsviru vārstules viras ir endokarda dublikatūras. Tiem ir arī kopīga funkcija - nepieļaut asiņu atpakaļplūsmu. (5)

Kreisais priekškambaris - atrium sinistrum līdzīgi labam priekškambarim ir nepareizas kuba formas dobums. Atrijs mugurēja daļā ieplūst četras plaušu vēnas- vv. pulmonales. Plaušu vēnu skaits var būt no trīm līdz piecām. Iekšēja kreisa atrijs virsma ir glūda izņemot labo sienu un austiņu. Uz labas priekškambara sienas ir neliels ieliekums, kas izveidojas veidojoties fossa ovalis no labas pusēs. Līdzīgi, ka labajā atrijs austiņas apvidū ir trabeculae carnae. (6) Kreisam kambarim (ventriculus sinister) ir iegarnē – ovāla forma, saasināts dobuma gals, kas atbilst sirds galotnei - apex cordis. Kreisa ventrikuļa dobums ir garāks un šaurāks par labu kambara dobumu un virziena uz sirds galotni tām ir vairāk ieapaļa forma. Dobumam izšķir divas daļas - priekšējo un mugurējo. Mugurējo veido pats kambara dobums, bet priekšējo tā izvadkanāls. Mugurēja kambara daļa savienojas ar kreiso priekškambari. Atrio - ventrikulāra atvere ir slēgta ar valvula bicuspidalis s. mitralis, kas arī ir endokarda veidojums. Mitralai vārstulei ir tikai divas viras. Viru fiksācija pie papillāriem muskuļiem un kambara sienām līdzīga labam kambarim. Priekšēja kambara daļa jeb arteriāls konus (conus arteriosus) turpinās, ka aortas atvere. Kreisa kambara izejas daļa ir nedaudz novirzīta uz aizmuguri, un nedaudz uz augšu krustojas ar labu kambara izejas daļu, tādēļ aorta atrodas nedaudz uz aizmuguri no truncus pulmonalis. Aortas atvere noklāta ar valvulae semilunares aortae dextra, sinistra et posterior. Pusmēness vārstules līdzīgas plaušu stumbru pusmēness vārstulem. (7)

### **1. 1. 3. SIRDS ASINSVADI**

#### **1. 1. 3. 1. SIRDS ARTĒRIJAS**

Sirds asinsapgādi nodrošina pamatā divas artērijas: a. coronaria (cordis) dextra un a. coronaria (cordis) sinistra. Abas sakas no sinus aortae pie tas saknes un veidojas no attiecīgam pusmēness vārstulēm un aortas sienu. Laba sirds vainagartērija jeb a. coronaria (cordis) dextra sākas no aortas un ieguļ uz sulcus coronarius labo daļu. Artērija izvietojas starp truncus pulmonalis un labo austiņu. Vainagartērija apliecas ap sirds labo malu un turpinās sirds mugurpusē. Sasniedzot garenisku rievu artērija veido zaru - ramus descendens posterior, kas iet līdz sirds galotnei. No vainagartērijas atiet daudzi sīki zari, kas apasiņo labo priekškambari un labo kambari, to sienas, aortas loka sienu un sirds starpsienas mugurējo daļu. Kreisa sirds vainagartērija sakas no aortas un iegulstas starp plaušu stumbru un kreiso sirds austiņu. Gandrīz paša sakuma artērija daļas divas daļas: ramus descendens anterior un ramus circumflexus.

a) Ramus descendens anterior izejot zem kreisas austiņas iegulstas priekšēja rievā un sasniedz sirds galotni.

b) Ramus circumflexus atrodas sulcus coronarius priekšēja daļā un pārlietoties pāri sirds kreisai malai aiziet sirds mugurpusē, kur nerasniedzot sulcus mugurējo garenrievu virzas uz lēju, bet sirds galotni nerasniedz.

Abi zari nodrošina asinsapgādi kreisā priekškambara un kreisa kambara sienam. (8)

#### **1. 1. 3. 2. SIRDS VĒNAS**

Visās sirds vēnas nes asinis uz vienu lielu rezervuāru – sirds vaināgsinusu (sinus coronarius cordis), kas atveras labajā priekškambarī. Sirds liela vēna (v.cordis magna) sākas sirds galotnes apvidū, iegulstas priekšēja garenrievā, tad pa vaināgrievu apliecoties ap sirds kreiso malu ietek labajā priekškambarī. Pa ceļam tajā ieplūst sīkas vēnas, kas savāc asinis no abu kambaru sienām un to starpsienas.

Sirds lielajā vēnā ieplūst mugurēja kreisa kambara vēna, kas iet uz augšu pa kambara mugurējo sienu. Dažreiz tā var ieplūst uzreiz venozajā sinusā. Kreisa priekškambara slīpa vēna (v. obliqua atrii sinistra) sākas uz kreisa priekškambara

perifēras daļas un ejot uz lēju pa priekškambara mugurējo sienu ieplūst venoza sinusā augšēja daļā. Tā ir ne pilnība obliterejošas kreisās kardinālas vēnas palieka. Sirds vidēja vēna (v. cordis media) sākas sirds galotnes apvidū, sirds mugurēja virsmā un iet pa mugurējo garenisko rievu. Vēna ieplūst venozajā sinusā no labas puses. Maza sirds vēna (v. cordis parva) sākas uz laba kambara mugurējas daļas, iziet uz sulcus coronarius labo mugurējo daļu un ieplūst vai nu vidējā vēnā, vai taisni venozajā sinusā. Sirds sīkas vēnas (vv. minimae cordis) – ir sīko vēnu grupa, kas savāc asinis no priekškambaru starpsienas, un tās atveras labajā priekškambarī caur sīkam atverēm - foramina venarum minimarum. (9)

#### **1. 1. 4. SIRDS SLĀŅI**

##### **1. 1. 4. 1. SIRDS SOMIŅA**

Sirds somiņa veidojas no diviem sēroziem maisiem, kas atrodas viens otram iekšpusē. Pie lielo asinsvadu izejas vietām arēja maisa sienas pariet iekšēja maisa sienās. Iekšēja maisa dobums atrodas sirds. Arēja maisa siena – parietala sirds somiņa lapiņa – perikards un viscerāla (iekšēja maisa siena) – epikards. Epikards ir cieši saaudzis ar miokardu un perikards brīvi apņem sirdi. Starp perikardu un epikardu ir dobums - sirds somiņas sprauga, kurā atrodas perikarda šķidrums. Sirds somiņas forma ir līdzīga slīpi nogrieztam konusam, kura pamats ir uz skrimšļaina diafragmas centra un virsotne ir virzīta uz augšu līdz aptuveni angulus sterni līmenim.

##### **1. 1. 4. 2. PERIKARDS**

Perikarda arēja virsma ir noklāta ar saistaudu slānī ar lielo kolagēna šķiedru skaitu – tunica fibrosa. Tādēļ perikards sastāv no diviem slāņiem – arēja, fibroza un iekšēja seroza. Fibrozais slānis fiksē sirds somiņu pie diafragmas, lielo asinsvadu sienām un saites - ligg. sternopericardiaca, superius et inferius. Augšēja iet no manubrium sterni un apakšēja no krūšu kaula apakšējās daļas.

Perikardam izšķir: diafragmalo daļu, kas cieši saaug ar diafragmas skrimšļaino daļu; videnes labo un kreiso daļas, kas savienotas ar videnes pleiru; krūšu - ribu daļu, kas ir noklāta ar pleiras parietālo lapiņu un plaušu priekšējam malām; mugurējo videnes daļu, kas ir savienota

ar barības vadu, lejupejošo aortas daļu un mugurkaulu. (10)

### **1. 1. 4. 3. EPIKARDS**

Perikards pariet epikardā lielo asinsvadu ieejas un izejas vietās, kuri attiecībā pret perikardu atrodas uz tā mugurējās sienas. Plaušu stumbra un aortas saknes pieguļ viena pie otras, savienojoties ar saistaudiem un noklātam ar kopējo epikarda lapiņu.

Starp kreisām un labām plaušu vēnām arī ir vieta - sinus obliquus pericardii. Epikarda attiecība pret asinsvadiem: aortas sakuma daļa līdz truncus brachiocephalicus atzarošanas vietai, plaušu stumbra sakuma daļa līdz ligamentum arteriosum piestiprināšanas vietai, dobjo vēnu ieplūšanas vietas (daļas, kas atrodas perikardā dobumā) ir noklāti ar epikardu. (11)

### **1. 1. 4. 4. MIOKARDS**

Sirds muskuļu slānis (miokards) ir vidējais sirds sienas slānis un ir visspēcīgāka sirds sienas daļa. Robeža starp priekškambaru un kambaru muskuļu salniem ir blīvi fibrozi audi, kas veido t. s. fibrozos gredzenus - anuli fibrosi. Tie (izņemot vienu muskuļu-nervu kūlīti) izolē priekškambarus no kambariem. Gredzeni izvietojas ap abām atrio-ventrikulāram atverēm. Gredzenu izveidojas atbilst vaināgrievai sirds virsmā.

Priekškambaru muskulatūra iedalāma uz virspusējo un dziļo slāņiem. Virspusējs slānis aptver abus priekškambarus un ir īpaši attīstīts priekškambaru priekšējās virsmas. Priekša muskuļu šķiedru kūlīši veido platu, blīvu plāksni, kas pariet abu sirds austiņu iekšēja slānī. Mugurēja virsma muskuļu kūlīši ievijas priekškambaru starpsienas mugurējās daļās. Pie apakšējās dobās vēnas starp muskuļu kūlīšiem veidojas neliels padziļinājums – fossa nervina. Caur to priekškambaru starpsiena ienāk nervu šķiedras, kas inerve muskuļu kūlīti, kas saista priekškambaru un kambaru muskulatūru un priekškambaru starpsienu.

Dziļais muskulatūras slānis nav kopīgs abiem priekškambariem, bet ir atsevišķs katrā no tiem. Slāņa muskulatūra dalās uz gredzenveida kūlīšiem un cilpveida kūlīšiem. Gredzenveida kūlīši ir: labajā priekškambarī ap dobjo vēnu atverēm, venozo sinusu un labo austiņu; kreisā priekškambarī ap četrām plaušu vēnu ieplūšanas vietām. Apējot asinsvadu atveres gredzenveida šķiedras vietām iziet arī uz vēnu sienām.

Cilpveida kūlīši iet virzienā uz fibroziem gredzeniem, pie kuriem arī fiksējas. Daļa kūlīšu izspīlējas priekškambaru dobumos, veidojot mm. pectinati. Kambaru muskulatūrā izšķir trīs slāņus – ārējo (garenisko), vidējo (cirkulāro) un iekšējo (garenisko).

Abi gareniskie slāņi ir kopējie abiem kambariem. Cirkulārs slānis ir saistīts ar gareniskiem, bet apliec katru kambaru atsevišķi.

Ārējais slānis sākas no fibroziem gredzeniem un no plaušu stumbra un aortas saknēm. Virzoties uz lēju no labas pusēs uz kreiso spirālveidīgi tās veido savījumu sirds apakšēja malā, izveidojot sirds galotni. Sirds galotne ieliecoties, muskuļu kūlīšiem uz iekšu un virzoties uz atiešanas, vietām veido iekšējo slāni. Sava gaitā iekšēja slāņa kūlīši veido muskuļu trabekulas un mm. papillares - labajā kambara trīs, kreisajā divus. Ar chordae tendinae palīdzību mm. papillares notur vārstuļu viras. Kambaru cirkulārai muskuļu slānis veido virkni atsevišķu koncentriski izvietoto gredzenu. Slānis ir labāk attīstīts kreisajā kambarī, kas veicina kreisa kambara sienas biezuma palielināšanos (attiecība pret laba kambara sienu). Kambaru starpsiena arī veidota no trim muskuļu slāņiem. (12)

#### **1. 1. 4. 5. ENDOKARDS**

Iekšējais sirds apvalks – endokards ir asinsvadu stumbru iekšēja apvalka turpinājums. Veidots no kolagēna un elastīgam šķiedrām ar saistaudu šūnu esamību un noklāts ar endotēliju.

Endokards noklāj visus sirds dobumus un cieši saistoties ar dobumu ārējo virsmu, atkārtu visu nelidzenumus noradītāja virsmā. Endokards noklāj arī muskuļus un saistaudu stīgas.

Endokarda biezums ir lielāks priekškambaros, īpaši vietās kur tas noklāj muskuļu izspīlējumus (trabekulas un mm. pectinati). Endokarda dublikatūra ir veidojums, kas veido vārstuļu viras. (13)

#### **1. 1. 5. SIRDS INERVĀCIJA**

Sirds nervu sistēma ir pārstāvēta ar simpātiskam un parasimpātiskam afferentam un efferentam nervu šķiedrām. Preganglionāras simpātiskas nervu šķiedras izvietotas starp augšējiem piekto un sesto krūšu muguras smadzeņu segmentiem un savienojas ar otras kārtas

kakla mezglu neironiem. Šīs šķiedras beidzas sirdī un lielajos asinsvados sirds nervu sastāvā. Preganglionaras parasimpātiskas šķiedras sakas mugurējās motorās smadzenīšu kodolos un klejojošā nerva zaru sastāvā sasniedz sirdi un lielos asinsvadus. Šeit šķiedras veido sinapses ar otras kārtas neironiem, izvietotiem paša inervācijas struktūrā. Kambaru nodrošinājums ar plašu afferentu šķiedru virkni nodrošina svarīgu sirds refleksu formēšanu, un plašs efferento šķiedru loks ļauj regulēt elektrisko impulsu izveidi un vadīšanu. (14)

## 1. 2. SIRDS NORMĀLA FIZIOLOĢIJA

Sirds funkcija – ritmiska asiņu kustība no vēnām uz artērijām, izveidojot spiediena gradientu, kura rezultāta izveidojas asiņu nepārtrauktā plūsma. Tātad sirds pamatfunkcija nodrošināt asinsriti ar asins plūsmas kinētiskas enerģijas starpniecību. Tāpēc bieži sirdi sauc par sūkni. Sirdij raksturīgi: augsta produktivitāte, ātrums, parejas procesu mērenība, izturības krājumi un pastāvīga audu atjaunošanas.

Lai nodrošinātu organisma normālu eksistenci dažādos apstākļos, sirds var darboties plaša frekvenču diapazonā. Tas ir, iespējams, pateicoties sekojošām īpatnībām:

- 1) Sirds automatija – spēja ritmiski sarauties no impulsu ietekmes, kuri rodas paša sirdī.
- 2) uzbudināmības spējas – sirds muskuļa spēja uzbudināties no dažādiem fiziskas un ķīmiskas dabas kairinātājiem.
- 3) sirds vadāmība – darbības potenciāla izveidošanas un nodošana elektriska ceļā no šūnas uz šūnu.
- 4) sirds kontraktilitāte – sirds muskuļa saraušanas spēks ir tieši proporcionāls muskuļu šķiedru sakuma garumam.
- 5) Miokarda refrakteritāte – īslaicīgs audu neuzbudināmības stāvoklis.

Ja sirds ritms tiek traucēts notiek mirgošana, fibrilācija – ātras asinhronas sirds saraušanas, kas var novēst pie letāla iznākuma.

Asiņu plūsma tiek panākt ar mainīgu miokarda saraušanas un atslābšanas kompleksu. Sirds muskuļa šķiedras saraujas elektrisko impulsu ietekmē (uzbudinājuma procesa), kas veidojas šūnu membrānā. Šie impulsi rodas ritmiski paša sirdī automātijas rezultātā. (15)

Saraušanas periodiskumu nodrošina vadīšanas sistēma.

Ritmiskas sirds muskuļa saraušanas rezultāta tiek nodrošināta periodiska asiņu „izdzīšana” asinsvadu sistēmā. Saraušanas un atslābšanas periodi veido sirds ciklu. Tās tiek veidots no priekškambaru sistoles, kambaru sistoles un kopējas pauzes. Sistoles laikā priekškambaros

spiediens tajos pieaug no 1 – 2 mmHg līdz 6 – 9 mmHg labajā un 8 – 9 mmHg kreisajā. Rezultātā asinis caur atrioventrikulāram atverēm ieplūst ventrikuļos. Cilvēkam asinu izdzīšana sākās, kad spiediens sasniedz 65 - 75 mmHg – kreisajā un 5 - 12 mmHg labajā priekškambarī. Pēc tās notiek kambaru diastole, spiediens tajos strauji krītas, un spiediens lielajos asinsvados paaugstinās un pusmēness vārstules noslēdzas. Tiklīdz spiediens kambaros nokrīt līdz nullei, atveras viru vārstules un sākas kambaru pildīšanas fāze. Ar to arī beidzas kambaru diastole, ko nosaka priekškambaru sistole.

Sirds cikla garums ir nepastāvīgs lielums un ir atkarīgs no sirds ritma frekvences. Neizmainīta ritma gadījumā cikla garums var būt izmainīts funkcionālo traucējumu dēļ. Saraušanas spēks un biežums var mainīties atkarībā no organisma vajadzībām. Adu vajadzības pēc skābekļa un barības vielām. Sirds darbības regulāciju nodrošina neirohumorālie regulācijas mehānismi. Sirdij ir arī savi regulācijas mehānismi. Vieni no tiem ir saistīti ar pašu miokarda šķiedru īpatnībām – attiecību starp sirds ritma lieluma un šķiedru saraušanas spēku, ka arī attiecību starpšķiedru saraušanas enerģiju un tās izstiepuma pakāpes diastoles laikā.

Miokarda saspringtības īpašības, kas izpaužas, ārpus aktīvas kontrakcijas procesa sauc par pasīvam. Visdrīzāk tās nodrošina, balsta-trofiskais komponents (īpaši – kolagēna šķiedras) un aktīva- miozīna tiltiņi, kas ir noteikta daudzumā arī „pasīva muskulī”. Šo struktūru ieguldījums sirds saspringtības pakāpe pieaug ar sklerotiskiem procesiem. Tiltiņu sprieguma komponents palielinās pie išemiskas kontraktūras un miokarda iekaisuma procesiem. (16)

### **1. 3. SIRDS NORMĀLA ATTĪSTĪBA**

Pirmajā intrauterīnās attīstības mēnesī veidojas sirds caurulīte. Tā sastāv no četrām daļām: pirmēja priekškambara, pirmēja priekšakmabara, sirds sīpoliņa un arteriāla stumbra. Asins ieplūst caur venozo sinusu pirmēja priekškambarī un izplūst caur arteriālo stumbru. Intrauterīnās attīstības otrajā mēnesī sirds caurulīte pakāpeniski pārveidojas par sirdi, kas sastāv no diviem priekškambariem, diviem kambariem un divām maģistrālām artērijām. Sadaloties caurules proksimaliem un distāliem galiem notiek parēja no četriem uz sešiem segmentiem – priekškambaris sadalās uz kreiso un labo, arteriālais stumbrs pārtop par aortu un plaušu stumbru. Atšķirībā no priekškambariem kambari veidojas no atsevišķam sirds caurules daļām: kreisais kambaris no pirmēja kambara un labais kambaris no sirds sīpoliņa.

Kad sirds caurulīte novirzās pa labi, veidojot cilpu, sirds sīpoliņš pieguļ pie pirmēja kambara. Vienlaicīgi ar divu priekškambaru veidošanos atrio-ventrikulārais kanāls sadalās uz trikuspidālo un mitrālo atveres. Tas notiek ar endokardiālo valnīšu starpniecību. Atveres sakumā savienojas ar pirmējo kambari. Lai veidotos divi paralēli sūkņi, vajadzīga pārformēšanas, kuras rezultātā katrs kambaris savienotos ar savu atrio-ventrikulāro atveri no proksimāla galā un distalajos galos ar atbilstošu maģistrālo asinsvadu. Atriju un kambaru savienošana notiek virzoties atrioventrikulāram kanālam pa labi un ventrikuļu starpsienai- pa kreisi. Tādējādi notiek laba kambara savienojums ar labo priekškambari. Sirds caurules distalajā galā notiek sarežģītākas parvertības - sīpoliņa distala daļa pārdalās divos muskuļu veidojumos - subaortālo un subpulmonālo konusiem. Subpulmonāls konuss pagarinās un subaortāls saīsinās un izplūst aortai virzoties uz aizmuguri un savienojoties ar kreiso kambari.(17)

## **1. 4. IEDZIMTAS SIRDSKAITES**

Iedzimtas sirdskaites ir sirds vai lielo asinsvadu defekti, kas rodas jau kopš dzimšanas. Daudzi autori atzīmē iedzimtas sirdskaites, ka vienu no nopietnākiem nāves iemesliem bērnu vidū. Savukārt *Hoffman, J. (2005)* ar līdzautoriem atzīmē iedzimtas sirdskaites, ka biežākas iedzimtas anomālijām, otra vietā minot nervu sistēmas attīstības anomālijas. Iedzimtas sirdskaites SSK 10 klasifikatorā ir sagrupētas kategorijā „Iedzimtas kroplības, deformācijas un hromosomu anomālijas (Q00 - Q99)” sadaļā „Iedzimtas asinsrites sistēmas kroplības (Q20-Q28)”. Pēc Starptautiska slimību klasifikatora (SSK 10) visās sirdskaites ir sadalītas vairākas grupās: 1) Iedzimtas sirds kambaru un atveru anomālijas, 2) Iedzimti sirds starpsienas defekti, 3) Iedzimtas pulmonālā un trīsviru (trikuspidālā) vārstuļa anomālijas, 4) Iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas, 5) Citas iedzimtas sirds anomālijas, 6) Iedzimtas lielo artēriju anomālijas, 7) Iedzimtas lielo vēnu anomālijas, 8) Citi iedzimti perifēriskās asinsrites defekti. Katra no šīm grupām ietver vairākas diagnozes, kurās apskatīsim nedaudz sīkāk. (18)

### **1. 4. 1. IEDZIMTAS SIRDS KAMBARU UN ATVERU ANOMĀLIJAS**

#### **1. 4. 1. 1. KOPĒJS ARTERIĀLAIS VADS**

Kopējs arteriāls vads ir iedzimta sirdskaite, kurai ir raksturīga viena izeja no sirds pamatnes, kas apvieno aortu ar plaušu stumbru. No viena liela asinsvada asinis plūst uz lielo un mazo asinsrites lokiem un arī nodrošina sirds asinsriti. Parasti šo patoloģiju pavada kambaru dilatācija un kambaru starpsienas defekts. Pēc plaušu artērijas atiešanas vietām izšķir četrus patoloģijas variantus. Asinsrites traucējumi izpaužas jau pēc dzimšanas. Gan plaušu stumbrā, gan aortā veidojas vienāds spiediens, plaušu asinsvadi pārpildās ar asinīm. Stāvoklis ir kritisks jau pirmajās dzīvības stundās. Strauji attīstās pulmonāla hipertensija, iestājas neatgriezeniskas izmaiņas plaušās. Ja sirdskaiti pavada pulmonālo asinsvadu sašaurinājums, tad tās pasarga no asinsvadu pārpildīšanas. Pirmo dzīves nedēļu laikā zīdāinis mirst no smagas sirds nepietiekamības. Dažreiz šādu nāvi sauc par „plaušu plūdiem”. Ļoti rētos gadījumos bērni izdzīvo bez ķirurģiskas iejaukšanas un viņu stāvoklis vienmēr ir smags. Fiziski bērns attīstās apmierinoši, bet ir labi attīstīts sirds kupris, cianoze un aizdusa pie jebkādas pakāpes fiziskas slodzes. Tas izskaidro to, ka bērni ir mazkustīgi. Auskultātīvi konkrētas īpatnības neatrod. EKG arī pārliecinošus datus par sirdskaiti nesniedz. Rentgenogrammā var redzēt lodveida sirdi. Plaušu artēriju ēnas stipri izteiktas. Visprecizākos datus var iegūt veicot eho- kardiogrāfiju, kas ļauj izvērtēt gan sirds anatomiju, gan fizioloģiju. Diagnozes precizēšanai var veikt aortogrāfiju, sirds kateterizāciju, angiogrāfiju. Laicīgi diagnosticēta kaite relatīvi veiksmīgi var tikt ārstēta. Operācija notiek trīs etapos : asins plūsmas sadalīšana aortā un plaušu asinsritē, starpsienas defekta likvidācija ar ielāpu un plaušu stumbra protezēšana. Ja patoloģija ir smaga, paliatīvi iespējams veikt Mullera - Alberta operāciju. (19)

#### **1. 4. 1. 2. DIVKĀRŠOTA LABĀ KAMBARA IZEJA**

Abi lieli asinsvadi atiet no laba kambara, un no kreisā kambara asinsvadi neatiet. Asins plūsmas nodrošināšana var notikt tikai ar ventrikuļu starpsienas defekta starpniecību. Aptuveni 0. 27 % no kopēja iedzimto sirdskaišu skaita. Asinis plūst no laba kambara uz aortu un plaušu stumbru. Atkarībā no kambaru starpsienas defekta, spiediena starpība kambaros var būt izlīdzināta. Ja nav asinsvadu stenozes, tad spiediens ir arī vienāds aortā un plaušu stumbrā. Simptomu izpausme ir atkarīga no asiņu sajaukuma pakāpes. Izolēts kreisais kambaris nav savienojams ar dzīvību. Kad asiņu sajaukums ir pietiekošs, lai nodrošinātu atbilstošu gāzu apmaiņu abos asinsrites lokos, tad biežākais pacientu nāves iemesls ir sirds nepietiekamība.

Ārstēšana visbiežāk ir paliatīva - galvenais mērķis nodrošināt adekvātu asins plūsmu abos asinsrites lokos. Vislabāk patoloģija ir vizualizējama ar sirds ultrasonogrāfiju. (20)

### **1. 4. 1. 3. DIVKĀRŠOTA KREISĀ KAMBARA IZEJA**

Līdzīga iepriekšēja sadaļā aprakstītai patoloģija. Šie anomālijas gadījumā abi lielie asinsvadi - aorta un plaušu stumbrs atiet no kreisa kambara. Savukārt no laba kambara asinis var tikt izgrūstas tikai tad, ja ir savienojums starp sirds labo un kreiso pusēm. Atveres lielums nosaka gandrīz visus svarīgos rādītājus – asins gāzu sastāvu, spiedienu starpību ventrikuļos un lielajos asinsvados, pietiekošu asins plūsmu asinsrites lokos. Diagnostika ir izmantojamas sirds ultrasonogrāfija un angiogrāfija. (21)

### **1. 4. 1. 4. VENTRIKULOARTERIĀLO SAVIENOJUMU DISKORDANCE**

Ventrikuloarteriālo savienojumu diskordance, jeb pilna maģistrālo asinsvadu transpozīcija. Pieder pie „ziljām” sirdskaitēm un ir otra biežākā sirdskaite (līdz 15 % no visām sirdskaitēm). Atzīmējams biežums zēniem 2 - 3 reizes biežāk nekā meitenēm. Pārējie sirds savienojumi ir pilnībā konkordanti. Aortas atiešana no morfoloģiski labā un plaušu stumbra atiešana no morfoloģiski kreisā kambariem. Obligāts nosacījums bērna dzīvotspējai (pat īslaicīgi) – savienojuma esamība starp asinsrites loku cirkulācijām. Tādēļ pilnīga transpozīcija gandrīz vienmēr kombinējas ar citām iedzimtām sirdskaitēm. Atkarībā no plaušu asinsrites izmaiņām izšķir pilnu maģistrālo asinsvadu transpozīciju ar palielinātu vai normālu plaušu asins apgādi un transpozīciju ar samazinātu plaušu asinsriti. Koriģēta maģistrālo asinsvadu transpozīcija paredz ventrikulo-arteriālo diskordanci ar esošo sirds dobumu diskordanci. Asinsvadi atiet no morfoloģiski pretējiem, bet fizioloģiski „pareizajiem” ventrikuļiem. Morfoloģiski labais kambaris saņem asinis no kreisa priekškambara un izgrūž tas aortā. Šī varianta rezultātā asinsrite nav traucēta, ja nav citas pavadošas sirdskaites. Hemodināmiska pilna transpozīcija, jeb ventrikulo-arteriāla diskordance hemodināmiski nodrošina asiņu izgrūšanu abos virzienos un jo lielāks šunts, jo mazāk izpaužas hipoksēmija. Vislabvēlīgākā aina ir tad, kad kambaru starpsienas defekts ir pietiekoši liels, lai nodrošinātu asins sajaukšanos. Klīniskā aina: uzreiz pēc piedzimšanas atzīme totālo cianozi. Drīz parādās aizdusa, tahikardija, sirds izmēru palielināšanās, hepatomegālija, tūskas, ascīts. Auskultējot: sistolisks troksnis, akcents uz otrā toņa. Rentgenogrāfija uzrāda plaušu hipervolēmiju, ja ir

plaušu stumbra stenoze – tad plaušu zīmējums ir novājināts. Anterior- posterior projekcijā asinsvadu kūlītis ir šaurs un paplašināts sānu projekcijā. Kardiomegalija ir progresējoša. EKG: sirds elektriskās ass novirzījums pa labi, labās sirds daļas hipertrofijas un pārslodzes pazīmes. EhoKG: priekšā un pa labi novietota aorta, kas atiet no labā kambara, ir iespējams noteikt citu pavadošo sirdskaišu esamību. Sirds dobumu zondēšana ļauj izvērtēt asiņu piesātinājumu ar skābekli labā priekškambara un kambara līmenī (salīdzinājumā ar dobjiem vēnām). Spiediens labajā kambarī vienāds ar spiedienu aortā. Līdzīgi ar kreiso kambari un plaušu stumbru. Perifēro artēriju skābekļa piesātinājuma radītāji ir zemi. Angiogrāfijā, ievadot kontrastvielu redz patoloģisku maģistrālo asinsvadu izvietojumu. Kā diferenciāldiagnozi var minēt: Fallo tetrādi, trīsviru vārstules atrēziju un plaušu stumbra atrēziju ar intaktu ventrikuļu starpsienu. Aizdomas par iespējamo ventrikulo- arteriālo diskordanci vai precizēta diagnoze ir tieša indikācija neatliekamai palīdzībai. Paliatīva operatīva ārstēšana paredz ovālās atveres palielināšanu - lai veicinātu lielāku asiņu sajaušanos, tādējādi nodrošinot gāzu līdzsvaru abos asinsrites lokos. Iespējams veikt slēgto balona septostomiju, Parka - Raškinda operāciju, kas ir efektīva bērniem 2 - 3 gadu vecumā, Bleloka – Henlona operācija ir ieteicama ja iepriekšēji divi varianti bija neefektīvi. (22)

#### **1. 4. 1. 5. KAMBARIS AR DIVĀM IEEJĀM**

Termins „Kambaris ar divām ieejām” ietver sevī kombinēto sirds kaiti, kad abas atrioventrikulāras atveres atveras vienā no kambariem. Visbiežāk tas ir kreisais kambaris. Bieži tas kombinējas ar ventrikuļu starpsienas defektu, un tieši tas ļauj pacientam izdzīvot un veikt vismaz kaut kādu hemodinamiku abos asinsrites lokos. Otrais kambaris ir mazs un parasti atrodas aiz palielināta kambara. Šāda patoloģija ir labi vizualizējama ehokardiogrāfijā.(23)

#### **1. 4. 1. 6. ATRIOVENTRIKULĀRO SAVIENOJUMU DISKORDANCE**

Atrioventrikulāro savienojumu diskordance ir iedzimta anomālija, kurai raksturīga kreisā priekškambara atvēršanās labajā kambarī un otrādi. Morfoloģiski kreisais priekškambaris attīstās pa labi un nedaudz aiz laba kambara un attiecīgi mitrāla vārstule veidojas uz kreisa priekškambara un laba kambara savienojuma ar pretēju procesu pretēja pusē. Pacienta dzīvotspēju nodrošina defekti kambaru un priekškambaru starpsienās. Parasti

starpšienas defekts nav vienīgā pavadošā sirdskaite. Ļoti bieži atrioventrikulāro savienojumu diskordance kombinējas ar maģistrālo asinsvadu transpozīciju. Šajā gadījumā savienojums starp morfoloģiskām sirds pusēm nav nepieciešams, jo arteriālās asinis caur labo kambari ieplūst aortā un venozās asinis caur kreiso kambari - plaušu stumbrā. Veicot ehokardiogrāfiju ir iespējams izvērtēt esošās patoloģijas smagumu un sirds struktūru anatomisko izvietojumu. Ārstēšana ir paliatīva un atkarīga no patoloģijas smaguma pakāpes. (24)

#### **1. 4. 1. 7. SIRDS AUSTIŅU IZOMĒRIJA**

Sirds austiņu izomērija ir iedzimta sirds attīstības anomālija, kas bieži asociējas ar citām sirds struktūras saslīmšanām. Parasti anomālija ir diagnosticējama jau fetālā periodā un augļa kariotips ir normāls. Yates ar līdzautoriem izteica iespējamu saikni starp hromosomālam izmaiņām un sirds austiņas izomēriju. Tika aprakstīti vairāki gadījumi, kad tika atrastas izmaiņas hromosomās. Izmaiņas ir atrodamas tikai detalizētas izmeklēšanas rezultātā. Sākotnēji normāls kariotips pēc detalizētas izpētes izrādījās izmainīts – 22. hromosomas garajā plecā bija atrodamas mikrodelecijas. Diemžēl gandrīz visiem pacientiem bija kombinētas sirdskaites un arī gandrīz visiem izmeklētajiem bērniem ir diagnosticēts atriņu starpsienas defekts. Tādēļ pilnība droši apgalvot par saikni starp austiņu izomēriju un mikrodelecijām nav iespējams. Visos aprakstītajos gadījumos pacienti ir bez sirdskaišu pazīmēm ģimenes anamnezē. Ka arī ne vienam no pacientiem nebija vecāku ar radniecisku pakāpi. Parasti bērniem ar austiņu izometriju ir normāls orgānu izvietojums (anomālija ļoti reti kombinējas ar sirds izvietojuma anomālijām) - sirds atrodas kreisajā pusē. Bieži jaundzimušā sirdsdarbība ir palēnināta (80 - 100 reizes minūtē). Tas ir izskaidrojams ar to, ka anomāliju aptuveni 30% gadījumu pavada pilna atrioventrikulāra blokāde. Anomālijai vajadzētu būt diagnosticētai vēl fetālā perioda laikā. Tas ir svarīgi, jo, kā pierāda aprakstītie priekškambaru austiņu izomērijas gadījumi - vienmēr anomālija kombinejas ar citām sirds attīstības anomālijām. Lielākajā daļā gadījumu pavadošās anomālijas ir pārāk nopietna un nav savietojamas ar dzīvi. Tādēļ pēc ASV 1998. gada datiem diezgan liela daļa sieviešu (līdz 30%) izvēlas pārtraukt grūtniecību. Biežākās pavadošās anomālijas ir: pilnīgs vai daļējs atrioventrikulāras starpsienas defekts, abu lielo asinsvadu atiešana no viena kambara. (25) Tām grūtniecēm, kurām tika veikta amniocentēze tika izdarīta padziļināta hromosomālā analīze. Visiem augļiem bija normāls 46 XX vai XY kariotips. Bet, kā jau tika pieminēts ar defektu kādā no 22. hromosomai. Yates ar līdzautoriem atzīmē, ka vairākiem bērniem ir atrastas sekojošas anomālijas – neattīstījies thymus, abas plaušas divdaivīgas. Ir atrasti arī

gadījumi, kad abi atrijs attīstījās, kā kreisās puses atrijs ar novietojumu pa labi. Autori saista patoloģijas veidošanas ar vienu gēnu un izsaka iespēju par līdzīgām anomālijām pirmās un otras pakāpes radniekiem. Šobrīd pētījumi par saikni starp iedzimtām sirdskaitēm un hromosomālām anomālijām turpinās. (26)

#### **1. 4. 1. 8. CITAS UN NEPRECIZĒTAS IEDZIMTAS SIRDS KAMBARU UN SAVIENOJUMU ANOMĀLIJAS**

Q 20. 8 un Q 20. 9 sindromu grupas apvieno atsevišķi neizdalītas vai klasifikatorā neapkopotas anomālijas. Pie tām arī pieskaitāmas kombinētas un ļoti retas sirdskaites. Šīs grupas ietver arī klasificēto diagnožu neparastas (nestandarta) formas. (18, 27)

#### **1. 4. 2. IEDZIMTI SIRDS STARPSIENAS DEFEKTI**

##### **1. 4. 2. 1. KAMBARU STARPSIENAS DEFEKTS**

Tieši šo sirdskaiti uzskata par vienu no biežākajiem sirds attīstības traucējumiem. Dažādi autori min dažādus skaitļus - no 10 līdz 30% no visām sirdskaitēm. Pēc CDC/NCCDPHP/DHDSP datiem vidēji ASV uz 1000 dzemdībām divās piedzimst bērns ar kambaru starpsienas defektu. Zem jēdziena kambaru starpsienas defekts saprot atveri kas savieno kambarus un caur kuru ir iespējama asiņu plūsma no kreisās puses uz labo. Rodas mazā asinsrites loka pārslodze, kas var novest līdz plaušu asinsvadu spazmām un pat sklerotizācijai. Asinsspiediens paaugstinās, un, pasniedzot spiedienu lielajā asinsrites lokā notiek pretējs process - asinis tiek izgrūstas no labā kambara uz kreiso. Pacientam novēro cianozi, īpaši izteiktu lazolabiālo kroku apvidū un nagu plāksnītēs. Diezgan bieži notiek spontāna defekta slēgšanās. Pirmajā dzīves mēnesī noslēdzas 80% defektu, bet fizioloģiska slēgšanās ir iespējama arī vēlāk. Tā notiek uz starpsienas muskuļu daļas rēķina. Defektus sadala pēc izvietojuma – subaortālie, vidusslāņa un muskulārie. Sadalījums pēc izmēra – par lieliem sauc defektus, kuru diametrs vienāds (vai lielāks par) ar aortas diametru. Spiediens abās sirds pusēs ir gandrīz vienāds. Par vidējiem sauc defektus ar diametru mazāku par aortas diametru. Spiediens kreisajā kambarī ir uz pusi lielāks par spiedienu labajā kambarī. Mazie defekti palielina asins plūsmas apjomu mazajā asinsrites lokā ne vairāk par 25%. Bērni sūdzības neuzrāda, un fiziskā attīstība ir atbilstoša vecumam. Tomēr krūškurvī ir vērojamas

izmaiņas – veidojas sirds kupris. Krūšu kurvja palpācijas laikā jūtama sistoliskā drebēšana. Sistolisko troksni dzird arī auskultācijas laikā, kas izpaužas gandrīz visās projekcijās. Elektrokardiogramma var būt bez patoloģiskām izmaiņām. Par pamata metodi uzskatāma ehokardiogrāfija. Tā ļauj noteikt asinsrites esamību starp ventrikuļiem. Šaubīgos gadījumos ir ieteicams veikt sirds zondēšanu. Pirmajos trīs dzīves mēnešos ir jāveic operācija, ja defekts ir liels un/vai, ir sirds mazspējas pazīmes. Pusgadā operācijas nepieciešamību nosaka spiediens mazajā asinsrites lokā. Ja spiediens nav augsts un bērna stāvoklis ir labs, tad operāciju atliek uz 12 mēnešiem un bērnu novēro. Šajā laika periodā var notikt defekta fizioloģiskā slēgšanās. Dažiem bērniem operāciju atliek līdz pat pieciem gadiem. Operācijas būtība ir atveres - defekta nošūšana un plastika ar ielāpu mākslīgas asinsrites apstākļos. Parasti operācija notiek caur labo priekškambari. Šī pieeja ir vissaudzīgākā. Ja kaut kādu iemeslu dēļ defektam nevar tikt klāt, tad operāciju veic caur labo priekškambari, aortu vai plaušu stumbru. Nāves risks operācijas laikā ir mazāks par 3%. 2 - 7% ir nepieciešama atkārtota operācija. Attālie rezultāti ir labi 80% operēto bērnu. Jau pēc 2 - 3 gadiem bērns var dzīvot parasto pilnvērtīgā dzīvi. (28)

#### **1. 4. 2. 2. PRIEKŠKAMBARU STARPSIENAS DEFEKTS**

Ar biežumu līdz 20% no visam sirdskaitēm atrod atveri priekškambara starpsienā, ko sauc par priekškambaru starpsienas defektu. Atvere nodrošina asins plūsmu no kreisa kambara uz labo. Defektus, kurus atrod tuvu atrioventrikulāram vārstulem - atriju starpsienas lejasdaļā uzskata par primāriem. Par sekundāriem uzskata defektus augšējā un vidējā atriju starpsienas daļās. Defekta izmēri var variēt un pat ir iespējams pilnīgs starpsienas iztrūkums. Aptuveni 15% bērnu atvere slēdzas pirmajā dzīves gadā. Turpmāk noslēgšanās praktiski nenotiek. Pateicoties sirds - asinsvadu sistēmas kompensatorām spējām izmaiņas notiek lēni. Pirmajā dzīves gadā simptomi izpaužas tikai tad, ja defekts ir ļoti liels. Šādu pacientu no visiem ar atriju starpsienas defektu ir aptuveni viens procents. Daļa asiņu pārvietojas no kreisā priekškambara uz labo, kas rada labās sirds daļas pārslodzi. Sākumā notiek labā kambara hipertrofija. Vēlāk palielinās spiediens plaušu artērijā. Sirdskaitei ilgstoši ietekmējot fizioloģiju, veidojas pārmaiņas plaušās. Literatūrā ir aprakstīti gadījumi, kad pirmās slimības izpausmes parādās ap 16 gadiem. Līdz tām bērns ievērojami neatpaliek fiziskajā attīstībā. Pacientu sūdzības ir atkarīgas no defekta lieluma un sirds- asinsvadu sistēmas kompensatorajām spējām. Parasti izpausmes ir: aizdusa, sirdsklauves, ātra nogurdināmība pie fiziskas slodzes. Tas rada bērnam nevēlēšanos nodarboties ar sportu. Priekškambaru

starpšienas defektu diagnosticē, balstoties uz raksturīga sistoliska trokšņa esamību. Troksnis parasti mēreni izteikts, skaļāks mitrālajā un trikuspidālajā projekcijās. Ja kaite ir izolēta, tad troksnis nav rupjš. Elektrokardiogrammā ir raksturīga labas sirds puses pārslodzes aina. Rentgenā redz pārmaiņas plaušās. Precīzāk atveres esamību var noteikt tikai ehokardiogrāfijā. Var noteikt arī asins plūsmu no kreisa priekškambara uz labo. Ielaista procesa gadījumā pieļauj asins plūsmas virziena izmaiņas. Operatīvas iejaukšanas nepieciešamību nosaka defekta izmērs un klīniskās izpausmes. Operācija var netikt veikta, ja plaušu hipertensija ir pirmajā pakāpē, asiņu izsviede labajā priekškambarī nav lielākā par 30% un nav sūdzību vai citu izpausmju. Atriju starpsienas defekta slēgšanas operāciju veic kopš 1953. gada. Defekts tiek nošūts un nosegts ar ielāpu no sintētiska vai bioloģiska materiāla. Bioloģiskais materiāls ir labāks, jo tām ir mazāks risks trombu veidošanā. Nāves gadījumi operatīvas ārstēšanas laikā ne vairāk par 0,5% izolētas sirdskaites gadījumā. Tas nedaudz pieaug, ja defektu pavada cita sirds patoloģija vai pacients ir jau skolas vai pat pusaudža vecumā. Pēc operācijas viena mēneša laikā bērnam nozīme saudzējošu režīmu un postoperatīvo ārstēšanu. Pēc tam ir atļauts apmeklēt mācību iestādes, bet fiziskā slodze jāierobežo pirmā gada laikā. (29)

#### **1. 4. 2. 3. ATRIOVENTRIKULĀRĀS STARPSIENAS DEFEKTS**

Atrioventrikulāras starpsienas defekts pieskaitāms pie sarežģītiem sirds starpsienas defektiem un sastopams, ka daļējā, tā arī pilnīga veidā. Ja runa ir par pilno defektu, tas nozīmē, ka ir vairāku defektu apvienojums – bojājums ventrikuļu starpsienas augšējā daļā, bojājums atriju starpsienas apakšējā daļā, mitrālā un trikuspidālā vārstuļu attīstības anomālijas. Šāda sirdskaite izpaužas jau pirmos divos dzīves mēnešos. Tas pārsvarā ir saistīts ar atrioventrikulāro vārstuļu nepietiekamību. Iespējama arī asiņu izsviede no vienas sirds puses uz otru, kas veicina labās sirds puses pārslodzi. Pilna atrioventrikulāras starpsienas defekta pazīmes (jeb atvērto AV kanālu) vairāk nekā pusē gadījumos (56%) diagnosticē vēl grūtniecības etapā. Skaidri saskatāms defekts ir konstatējams ap 30 –to grūtniecības nedēļu. Diagnostikas pamatmetode ir fetāla ehokardiogrāfija. Tajā var redzēt, ka sirds starpsienas neveido normālo krustveidīgu zīmējumu. Redz arī traucējumus vārstuļu attīstībā. Jaundzimušajam konstatē aizdusu, zīšanas grūtības, paaugstinātu nogurdināmību. Auskultējot dzird sastrēgumam raksturīgus trokšņus plaušās. Konstatē pārmērīgu (neatbilstošu vecumam) tahikardiju. Novēro arī hepatomegāliju. Visas šīs pazīmes liecina par pieaugošu sirds nepietiekamību. Bērns atpauzē fiziskajā attīstībā, bieži slimo un ir predisponēts pret

respiratorām sasilšanām, īpaši bieži - pneimoniju. Atvērto atrioventrikulāro kanālu ārstē tikai ķirurģiskā ceļā. Operāciju ir ieteicams veikt ne agrāk, ka 6 mēnešu vecumā (ja bērna vispārējs stāvoklis ļauj nogaidīt). Līdz operācijas brīdim pielieto konservatīvo ārstēšanu, tendētu uz sirds mazspējas pazīmju kūpēšanu. Tā ietver sevi diurētiskus, digoksīnu AKE inhibitorus. Operācijas gaitā notiek defektu noseģšana ar ielāpu un vārstuļu struktūru atjaunošana. Rehabilitācijas periods pēc operācijas ir nosākams individuāli. Pēc operācijas dzīves kvalitāte ievērojami uzlabojas. (30)

#### **1. 4. 2. 4. FALLO (FALLOT) TETRĀDE**

Fallo tetrāde pieder pie kompleksam sirdskaitēm. Tā ietver sevī: plaušu stumbra stenozi, ventrikuļu starpsienas defektu, aortas nobīdi pa labi un uz priekšu un sekundāru labā kambara hipertrofiju. Katra no kaitēm var būt izteikta dažādās pakāpēs. Tetrāde ir pieskaitāma pie „zilajām” sirdskaitēm - tādām, kuras pavada cianoze. Sastop aptuveni 10 - 15 no visām sirdskaitēm . Pētījumi par iedzimtības lomu Fallo tetrādes attīstībā līdz šim brīdim nav devuši pozitīvus datus. Tetrādei ir raksturīgs vienāds spiediens abās sirds pusēs. Sirdskaites izpaušanas pakāpe liela mērā ir atkarīga no plaušu stumbra sašaurinājuma pakāpes. Ja stenoze ir krasi izteikta, tad liela daļa asiņu nonāk no labas sirds puses kreisajā. Tas izskaidro cianozi, jo arteriālajās asinīs ir liels procents piejaukto venozo asiņu. Cianoze sakumā var būt neizteikta, ja venozo asiņu piejaukuma daļa ir neliela. Muskuļa hipertrofija kaut kādu laiku var kompensēt sirdskaites esamību. Kompensatori var palielināties arī eritrocītu skaits, kas turpmāk paaugstina trombu veidošanas risku. Ar krasi izteiktu plaušu stumbra stenozi 25% bērnu mirst pirmajā dzīves gadā. 50% nenodzīvo līdz piecu gadu vecumam. Tikai 5% pacientu nodzīvo līdz 40 gadu vecumam bez operatīvas iejaukšanas. Vecāku pacientu biežākais nāves iemesls ir sirds mazspēja. Jaundzimušajiem tetrādes pazīmes nenovēro, jo līdz piedzimšanai šī kaite netraucē sirdsdarbībai. Pēc dažām dienām vai nedēļām pēc piedzimšanas var parādīties cianoze zīšanas vai kliegšanas laikā. Ar laiku bērnam parādās aizdusa. Cianoze kļūst gandrīz pastāvīga. Parasti cianoze sāk izpausties ar lūpām, auss gliemežnīcām un zem nagu plātnītēm. Dažreiz cianoze parādās tikai tad, kad bērns sāk patstāvīgi staigāt. Asinsrites traucējumu rezultātā pacienta pirksti izmaiņas formā veidojot t. s. „bungvālišu pirkstus”. Konstatē arī tā saucamos „ pulsķēņstikla nagus”. Bērni nav spējīgi daudz kustēties. Pēc vairākām kustībām viņiem jāatpūšas. Bieži bērni vispār negrib celties no gultas. Cianozes nav ļoti rētos gadījumos. Diagnostika balstās uz ārējo izskatu un sausa, rupja

sistoliskā trokšņu esamību. EKG uzrāda labās sirds daļas hipertrofiju. Rentgenogrammā - tā saucama - „koka kurpes sirds”. Ehokardiogrāfija palīdz diagnostikā, tomēr visprecīzākā metode ir angiogrāfija. Sirds izmeklēšana ar kontrastvielu vislabāk ļauj noteikt operācijas nepieciešamību un ieplānot operācijas apjomu. Ārstēšana tikai un vienīgi operatīva. Ja sirdskaite ir smaga pakāpē, tad operāciju veic nekavējoties. Mākslīgas asinsrites apstākļos veic daļēju vai pilnu defekta labošanu. Iespējams veikt uzreiz, vai vairākos etapos. Tas atkarīgs no pacienta stāvokļa. Operācijas laikā nāves gadījumi ne vairāk par pieciem %. Pēc operācijas pazūd aizdusa, cianoze un normalizējas asins analīzes. Attālie rezultāti ir samēra labi. (31)

#### **1. 4. 2. 5. AORTOPULMONĀLAIS STARPSIENAS DEFEKTS**

Defekts ir viena no iedzimtām sirdskaitēm, kas ir pirmo reizi aprakstīta literatūrā 1830–tajā gadā un pirmā veiksmīgā sirdskaites operācija tika veikta 1951.gadā. Kaite nav bieža, un to sastop aptuveni 0,3% no visām sirdskaitēm. Defekts veidojas, nepilnīgi saaugot starpsienai starp aortu un plaušu stumbru. Starp aortas ieejas daļu un plaušu stumbru veidojas atvere. Dažreiz to sauc par aorto- pulmonālo logu. Bieži defektu pavada citas sirdskaites. Asinis no aortas tiek izgrūstas plaušu stumbrā. Mazajā asinsrites lokā paliek vairāk asiņu un rodas labās sirds daļas pārslodze. Izgrūsto asiņu daudzums ir atkarīgs no atveres lieluma. Spiediens asinsvados var novirzīties pat līdz vienādam abos asinsvados. Attīstās plaušu hipertensija, bērni atpauzē fiziskajā attīstībā, predisponēti pret plaušu saslimšanām un saaukstēšanos, āda ir bāla vai pat cianotiska. Fiziskās slodzes laikā ātri nogurst, un ir spēcīga aizdusa. Apskates laikā redz tā saucamo sirds kupri. Sistoliski - diastolisks troksnis, var būt izmainīti sirds toņi. EKG redz abu kambaru hipertrofiju un labās puses pārslodzi. Rentgenoloģiski redz sirds izmēru palielināšanos, aortas ēnas paplašinājumu un pārmaiņas plaušās. Ehokardiografijā redz defektu starp aortu un plaušu stumbru, novērtē tā izvietojumu un lielumu. Var veikt sirds kateterizāciju un angiogrāfiju, lai precizētu diagnozi. Liela defekta gadījumā pacienta stāvoklis ir smags. Līdz 25% bērnu mirst vecumā līdz sešiem mēnešiem. Bez operatīvas ārstēšanas izdzīvojušiem bērniem 2 - 3 gadu vecumā rodas neatgriezeniskas izmaiņas plaušās, kuru rezultātā ķirurģiska ārstēšana kļūst neiespējama. Bez ķirurģiskas iejaukšanās pacienti dzīvo neilgi, un tikai daži spēj nodzīvot līdz pieaugušā vecumam, tomēr gandrīz neviens nenodzīvo līdz 30 gadu vecumam. Operatīvo ārstēšanu nepieciešams veikt pirmajā dzīves gadā. Pavisam nelieli defekti var tikt operēti arī vēlāk. Rādītājs operācijas

nepieciešamībai – izmaiņas plaušu asinsvados. Ja izmaiņas plaušās ir neatgriezeniskas (ceturtajā pakāpē), operācija ir kontrindicēta. Operācijas rezultāti atkarīgi no pacienta vispārējā stāvokļa pirms operācijas. (32)

#### **1. 4. 2. 6. CITI IEDZIMTI SIRDS STARPSIENAS UN NEPRECIZĒTI IEDZIMTI SIRDS STARPSIENAS DEFEKTI**

Šajās kategorijas ir sagrupētas diagnozes, kas nav atsevišķi izdalāmas kā noteikts starpsienas defekts, tai skaitā arī kombinētas, vai citas neklasificētas attīstības anomālijas. (18, 27)

#### **1. 4. 3. IEDZIMTAS PULMONĀLĀ UN TRĪSVIRU (TRIKUSPIDĀLĀ) VĀRSTUĻA ANOMĀLIJAS**

##### **1. 4. 3. 1. PULMONĀLĀ VĀRSTUĻA ATRĒZIJA**

Pulmonāla vārstuļa atrēzija sastāda aptuveni 1% no visām iedzimtām sirdskaitēm. Vienādi bieži sastopama, ka zēniem, tā arī meitenēm. Šīs anomālijas gadījumā ir traucēta asinsapgāde starp labo kambari un plaušu stumbru. Iemesls šai sirdskaitēi ir pilnīgs pulmonālā vārstuļa viru saaugums vai plaušu stumbra aizaugšana. Otrais variants ir sastopams ievērojami retāk. Asinis nenokļūst plaušu stumbrā no labā kambara, kā tam tas jānotiek normā. Atrēzija ir klasificējama šādos variantos: 1) saglabāti visi 3 labā kambara nodalījumi, 2) nav attīstīties laba kambara muskuļu slānis, 3) iztrūkst muskuļu slānis un labā kambara izejas daļa. Pulmonālās vārstules atrēzija neļauj asinīm izplūst no labā kambara plaušu stumbrā. Asinsrite notiek, pateicoties atvērtam ovālajam logam atriju starpsienā asinīm, plūstot no labas puses uz kreiso. Tālāk asinis plaušu artērijā var nokļūt tikai caur arteriālo vadu. Tikai šī savienojuma funkcionēšana nodrošina pacienta dzīvotspēju. Atrēzijas klīniskās izpausmes ir sirds nepietiekamība un cianoze. Jaundzimušais jau pēc piedzimšanas ir ar zilganu ādas nokrāsu. Cianoze pastiprinās fiziskas piepūles laikā, t.sk. kliegzot vai zīšanas laikā. Ādas krāsu var izskaidrot ar venozo asiņu izsviedi no sirds labās puses uz kreiso un tālāk uz artērijām. Venozās asinis ir tumšākas salīdzinājumā ar arteriālām. Visiem pacientiem novēro aizdusu. Sirds nepietiekamības pakāpe atkarīga no sirdskaites pakāpes. Virs sirds reģiona auskultējams sistolisks troksnis. EKG uzrāda palielinātu slodzi sirds labajā pusē. Dažiem pacientiem ir kambaru hipertrofijas pazīmes. Var būt izteiktas gan labā, gan kreisā kambara hipertrofijas

pazīmes. Raksturīgu sirdskaitei rentgenoloģisko izmaiņu nav. Redz sirds izmēru palielināšanos un pavājinātu plaušu zīmējumu. Ultrasonogrāfiski izmeklējot, pacientu var diezgan precīzi noteikt diagnozi. Ir vizualizējams pulmonālās vārstules stāvoklis, trikuspidālās vārstules nepietiekamības pakāpe, arteriāla vada esamība un funkcionēšana un starpatriju savienojuma darbība. Pareizi veikta ehokardiogrāfija palīdz noteikt diagnozi bez sirds kateterizācijas vai angiogrāfijas. Īpaši svarīgi tas ir jaundzimušajiem kritiskā stāvoklī. Kateterizējot sirds dobumus, konstatē palielinātu spiedienu labajā kambarī un spiedienu starpību abos kambaros. Selektīvo angiogrāfiju veic parasti pirms ķirurģiskas ārstēšanas. Tā palīdz novērtēt kambara attīstības traucējumu pakāpi, arteriāla vada izmērus, sirdskaites veidu (klasifikāciju - skat. augstāk) un trīsviru vārstules nepietiekamības pakāpi. Prognoze atrēzijas pacientiem ir diezgan bēdīga - bez ķirurģiskas ārstēšanas līdz viena gada vecumam nodzīvo ne vairāk par 30% bērnu. Medikamentoza pulmonālās vārstules atrēzijas ārstēšana nav efektīva un izmantojama tikai kā uzturoša izmeklējumu veikšanas laikā pirms operatīvās ārstēšanas, operācijas laikā un postoperatīvajā periodā. Pielietojama prostaglandīna E intravenoza ievade pastāvīgi. Tas palīdz saglabāt atvērtu arteriālo vadu, kas ir galvenais dzīvotspējas kritērijs. Ķirurģiskas ārstēšanas iespējas nosaka sirdskaites anatomiskās īpatnības. Galvenais ir, cik lielā mērā ir neattīstījies labais kambaris, trikuspidālās vārstules izmērs un nepietiekamības pakāpe. Ja labais kambaris ir attīstījies diezgan labi (salīdzinoši ar citiem patoloģijas variantiem) – ir visas kambara nodaļas un trikuspidālās vārstules nepietiekamība nav izteikta, tad iespējama sirdskaites korekcija mākslīgās asinsrites apstākļos. Labā kambara izejas daļu paplašina ar transanulārā ielāpa palīdzību. Ja kambara neattīstības pakāpe ir izteikta, tad veic operatīvu ārstēšanu ar speciālas protēzes palīdzību.

(33)

### **1. 4. 3. 2. IEDZIMTA PULMONĀLĀ VĀRSTUĻA STENOZE**

Kaite ir zināma kopš 1761. gada. Pirmā veiksmīgā kaites korekcijas operācija ir veikta 1948.gadā. Tā sastāda aptuveni 10% no visām sirdskaitēm. Notiek vārstules viru saaugšana, kas nosaka asinsrites traucējumu pulmonālas vārstules apvidū. Viras saaug pamatnes apvidū vai gar visu viras malu un tad tās izveido diafragmai līdzīgu veidojumu ar atveri vidū. Dažreiz var būt pat vairākas atveres. Izveidojusies struktūra neļauj asins plūsmai brīvu kustību. Sklerotizējoties šī „diafragma” kļūst mazkustīga. Smaga gaita sirdskaitei novērojama pie atveres diametra 3 - 4 milimetri. Ja atvere ir ap vienu centimetram diametrā, tad norise ir samēra viegla. Diezgan ātri progresē labā kambara muskulatūras hipertrofija. Deformējas arī

endokarda struktūra. Tas var novest līdz papildus stenozešanai. Plaušu stumbra sienā notiek deģeneratīvas pārmaiņas. Asinsvads paplašinās, bet tā siena sašaurinās. Pacienta stāvoklis atkarīgs no stenozes pakāpes- atveres diametra. Daži autori uzskata, ka spiediens labajā kambarī palielinās tikai tad, ja atveres diametrs ir vismaz uz pusi mazāks, nekā normā. Visbiežāk pacienti sūdzas par aizdusu, kas rodas fiziskas slodzes laikā, bet var būt arī miera stāvoklī. Pusaudža vecumā pacienti sāk izjust sāpes sirds apvidū. Dažiem ir cianotiska lūpu krāsa. Apskates laikā konstatē sirds kupri, kakla vēnu pulsāciju. Auskultējot dzird rupju sistolisko troksni un sirds toņu izmaiņas. EKG uzrāda sirds labās daļas hipertrofiju. Ehokardiogramma ir metode, kas ļauj pilnvērtīgi izvērtēt vārstules anatomiju un atveres diametru. Rentgenoloģiski redz sirds izmēru palielināšanos un plaušu stumbra loka izplešanos. Ieteicams veikt arī sirds kateterizāciju vai angiogrāfiju. Ārstēšana ir operatīva – atjaunojot vārstuļa struktūru, parasti ar protezēšanas tehniku. (34)

### **1. 4. 3. 3. IEDZIMTA PULMONĀLĀ VĀRSTUĻA INSUFICIENCE**

Pirmo reizi aprakstīts 1830.gadā. (J.Champton) Bankl H. ar līdzautoriem uzrāda, ka insuficiene ir tikai 0,2% no visām sirdskaitēm. Izdala pilnīgu vai daļēju pulmonālās vārstules hipoplāziju. Anomālija ir izolēta ļoti retos gadījumos. Bieži tā kombinējas ar plaušu stumbra stenozi, kambaru starpsienas defektu. Vārstules viru vietā var būt veltņveidīgs pauguriņš ar maziem fibroziem mezgliņiem vai rudimentāras viras, kas ir hipoplastiskas ar Valsalvas sinusu pazīmēm. Viru skaits ir variabls. Labais kambaris ir dilatēts, tā siena ir hipertrofēta. Sirdskaite provocē ātru un agrīnu sirds nepitiekamību, noslogojot labo kambari. Tam par pamatu ir asiņu atpakaļ plūsma. Novērojama predispozīcija vīriešu dzimuma pārstāvjiem. Raksturīga pazīme – pacients labāk jūtas guļot uz vēdera, un stāvoklis ievērojami pasliktinās (īpaši respiratora funkcija) guļot uz muguras. Pacients sūdzas par sāpēm sirdi, sirdsklauvēm, aizdusu fiziskas slodzes laikā. Fiziskā attīstība ir normāla. Bieži ir izteikta cianoze. Ja pulmonālā vārstuļa insuficiene nav izolēta, tad var būt sirds kupris un sistoliska drebēšana. Raksturīgas izpausmes ir protodiastolisks troksnis, saistīts ar II toni un maksimāli dzirdams otrajā un trešajā ribstarpa ap linea medioclavicularis. EKG redz sirds elektriskās ass novirzi pa labi, labās puses hipertrofijas pazīmes, nepilnu Hisa kūlīša labās kājiņas blokādi, pieaugušiem pacientiem (pēc 20 gadiem) iespējamās aritmijas. Rentgenoloģiski bieži var nebūt nekādu izmaiņo, ja nav nekādu pavadošu defektu. Vislabāk anatomiju un vārstules izmaiņas (ar asins plūsmas virzienu) redz ehokardiogrāfijā (ar Doplera skenēšanu), ieteicams veikt arī sirds

kateterizāciju. Ārstēšana ķirurģiska un operācijas laiks ir atkarīgs no indikācijām - vispārējā pacienta stāvokļa. Diemžēl smagos gadījumos, kad nepieciešams veikt operatīvu iejaukšanos jau pirmajās dzīves nedēļās vai pat dienās, prognoze ir diezgan nelabvēlīga, un mortalitāte operācijas laikā sastāda līdz 80%. Stabilākiem pacientiem un vecākiem prognoze ir daudz labāka. (35)

#### **1. 4. 3. 4. CITAS IEDZIMTAS PULMONĀLĀ VĀRSTUĻA ANOMĀLIJAS**

Q22.3 sindromu grupā apvieno atsevišķi neizdalītas vai klasifikatorā neapkopotas anomālijas. Pie tām arī pieskaitāmas kombinētas un ļoti rētas sirdskaites. Šīs grupas ietver arī klasificēto diagnožu neparastas (nestandarta) formas. (18, 27)

#### **1. 4. 3. 5. IEDZIMTA TRIKUSPIDĀLĀ STENOZE**

Trikuspidālās varstules stenoze var būt gan iedzimta, gan iegūta. Iedzimta stenoze raksturojas ar vārstules viru saaugumiem, attīstības defektiem vai pat pilnu vārstules neesamību. Stenozes rezultātā tiek traucēta asins plūsma no priekškambara uz kambari, kā rezultātā tiek hipertrofēti muskuļi un priekškambara dilatācija dekompensācijas rezultāta. Lielajā asinsrites lokā rodas sastrēgums. Fiziskās slodzes laikā bērns ātri nogurst un sūdzas par elpas trūkumu. Vēlāk pievienojas sāpes labajā parībā un smagums aknu apvidū. Vēl vēlāk parādās tūskas apakšstilbos, iespējama ascīta attīstība. Redzama kakla vēnu pulsācija. Auskultācijas laikā dzird diastolisku troksni pie krūškaula pamatnes. Dažreiz ir dzirdams trikuspidālās vārstules atvēršanās klikšķis. Rentgenogrammā redz labā priekškambara un dobās vēnas ēnas palielināšanos izmēros. Elektrokardiogrammā ir labās puses palielināšanās pazīmes. Ehokardiogrāfijā redz vārstules viru sabiezējumu un atrioventrikulārās atveres sašaurināšanos. Dekompensācija notiek diezgan ātri, tātad sirdskaites diagnosticēšana ir tieša indikācija operācijai. Īpaši nekavējoties ir jāveic operatīva iejaukšanās, ja ir sastrēguma pazīmes lielajā asinsrites lokā. Tiek veikta trikuspidālā komissurotomija, saistaudu gredzena plastika, iespējama (vecākos gados) vārstules protezēšana. Mirstība operācijas laikā ne vairāk par 2%. 80% izoperēto līdz 10 gadu vecumam pilnīgi labvēlīgs iznākums. (36)

### **1. 4.3. 6. EBŠTEINA ANOMĀLIJA**

Ebšteina anomālija ir viena no retajam iedzimtam sirdskaitēm. Tā sastopama 1% no visam iedzimtam sirdskaitēm. Ebšteins, būdams patologoanatoms, pirmo reizi aprakstīja anomāliju 1866. gadā. Šai sirdskaitei ir raksturīga trikuspidālās vārstules viru nobīde labajā kambarī. Tas rada labā kambara samazināšanos un asiņu atpakaļplūsmu. Labais priekškambaris palielinās izmēros un izplešas. Ja ir atvere atriju starpsienā, tad daļa asiņu ieplūst no labas pusēs kreisajā priekškambarī, sajaucoties ar arteriālajām asinīm. Ir aprakstīti gadījumi, kad labais kambaris sasniedz tilpumu - 2,5 litrus. Pakāpeniski pieaug sirds nepietiekamība. Bieži sirdskaiti pavada aritmijas. Ap 30% pacientu mirst agrīnā bērnībā. Līdz 50 gadiem nodzīvo tikai 5%. Vairāk nekā puse pacientu ar anomāliju mirst pēkšņi no ritma traucējumiem. Jaundzimušajiem konstatē cianozi un paātrinātu elpošanu. Vēlāk (uz vispārējās kompensācijas fona) cianoze mazinās. Sasniedzot 20 gadu vecumu, pacienti sūdzas par sirdssāpēm. Sirds ritma traucējumus konstatē vairāk nekā 80% slimnieku. Raksturīgi ta saucamie „bungvālišu pirksti” un „pulksteņstikla nagi”. Auskultējot ir izteikta toņu novājināšanās, dažreiz ir dzirdams „galopa” ritms. Pamata metode diagnostikai ir ehokardiogrāfija, kas ļauj izvērtēt vārstules un viru uzbūvi un anatomiju. Ja pacients neuzrāda sūdzības un viņa stāvoklis ir labs, tad operācija nav nepieciešama. Ja rodas sūdzības vai sirds nepietiekamības pazīmes, tad veic operāciju. Bērniem līdz 15 gadu vecumam veic vārstules plastiku, vecākiem par 15 gadiem veicama vārstules protezēšana. Operācija tiek veikta maksimālās asinsrites apstākļos. Mirstība operācijas laikā ir variabla, atkarībā no pacienta vecuma un sirdskaites pakāpes. 90% operētiem pacientiem prognoze ir laba. Aptuveni gadu pēc operācijas veikšanas var pilnvērtīgi atjaunot pacienta darbību. (37)

### **1. 4.3. 7. HIPOPLASTISKAS LABĀS SIRDS SINDROMS**

Hipoplastiskas labās sirds sindroms ir cieši saistītu sirds anomāliju grupa, kuru raksturo labā kambara nepilna attīstība, plaušu stumbra atrēzija vai stenoze un/vai trikuspidālās vārstules atrēzija. Pirmo reizi anomāliju aprakstīja D. M. Finlay (1879), vēlāk H. B. Taussig (1936) ar līdzautoriem. Kopš dzimšanas paradās cianoze, kas sākumā ir vāji izteikta un ar laiku progresē. Miera stāvoklī un īpaši fiziskās slodzes laikā raksturīgi: elpas trūkums, sāpes sirds apvidū. Var būt hipoksiskas lēkmes. Ar laiku attīstās bungvālišu pirksti

un pulksteņstikla nagi. Drebbēšanu nenovēro. Troksnis ja ir izteikts, tad ļoti vāji un parasti tas ir sistolisks pulmonālā projekcijā. Virsotnē var būt diastolisks, pavisam vāji izteikts troksnis. Pakāpeniski attīstās sirds nepietiekamības pazīmes. EKG elektriska ass novirzīta pa kreisi, palielinātas labas daļas pazīmes. Rentgenoloģiski var būt pavājināts plaušu zīmējums, sirds ēna var būt mēreni palielināta. Sirds uzbūvi un patoloģijas izmērus var vislabāk redzēt ehokardiogrāfija. Iespējamas veikt arī sirds kateterizāciju un angiogrāfiju ar kontrastu. Ārstēšana operatīva, un tā taktika ir atkarīga tikai no laba kambara izmēriem. Operācijas veikšana uzrada labus attālus rezultātus. Iespējams, dažiem pacientiem ir nepieciešams veikt arī hemodināmisku korekciju pēc Fontena metodes. (38)

### **1. 4. 3. 8. CITAS UN NEPRECIZĒTAS IEDZIMTAS TRIKUSPIDĀLĀ VĀRSTUĻA ANOMĀLIJAS**

Q22.8 un Q22.9 sindromu grupas apvieno atsevišķi neizdalītas vai klasifikatorā neapkopotas anomālijas. Pie tām arī pieskaitāmas kombinētas un ļoti rētas sirdskaites. Šīs grupas ietver arī klasificēto diagnožu neparastas (nestandarta) formas. (18,27)

### **1. 4. 4. IEDZIMTAS AORTAS UN MITRĀLĀ VĀRSTUĻA ANOMĀLIJAS**

#### **1. 4. 4. 1. IEDZIMTA AORTAS VĀRSTUĻA STENOZE**

Aortas vārstuļa stenoze ir pašas vārstules sašaurināšanas dažādu iemeslu dēļ. Tāpat, ka gandrīz jebkura stenoze, tas var būt gan iegūta, gan iedzimta. Anomālijas rezultātā tiek traucēta asins izplūšana no kreisa kambara. Notiek viru saaugšana, iespējam arī gredzena bojājums vai attīstības traucējumi. Visbiežākā iedzimtas aortas vārstules stenozes izpausme – divviru vārstule. Atkarībā no anomālijas smaguma pakāpes izpausmes var būt visdažādākās. Pārsvara tas ir: sāpes sirds rajonā, ātra nogurdināmība un pastāvīgs nogurums, aizdusa, īpaši fiziskās slodzes laikā, sirdsklauves. Auskultējot dzird trokšņus. Apgrūtināta asins izgrūšana rada muskulatūras hipertrofiju, kambara dilatāciju un vēlāk neārstēta kaite noved līdz neatgriezeniskām komplikācijām. Sākumā progresē sirds mazspēja, vēlāk pievienojas ritma traucējumi, kas var novest pie pēkšņas sirds apstāšanās. Pacienti ar aortālo stenozī ir predisponēti uz endokardīta attīstību. Vislētākā, drošākā un efektīvākā metode, diagnosticējot stenozī, ir ehokardiogrāfija. Papildus Doplera skenēšana ļauj izpētīt asins plūsmas virzienus

un intensitāti. Tomēr ir pazīmes, kas redzamas arī citos diagnostiskos testos un kas kalpo par indikācijām EhoKG veikšanai. Parastā elektrokardiogrammā redzamas kreisā kambara hipertrofijas pazīmes, kas ir kambara pārslodzes sekas. Rentgenogramma uzrāda sirds izmēru palielināšanos, vēlākajās stadijās, arī kalcinātus un sastrēguma pazīmes mazajā asinsrites lokā. Sirds kateterizācija arī nav kontraindicēta, bet tā vairāk informatīva, izvērtējot sirds kameru stāvokli. Vienīgā efektīvā ārstēšana līdz šim ir operatīvā. Iespējami vairāki operatīvās ārstēšanas veidi: valvuloplastika, vārstules protezēšana, balona valvuloplastika, perkutāna vārstules korekcija. (39)

#### **1. 4. 4. 2. IEDZIMTA AORTAS VĀRSTUĻA INSUFICIENCE**

Pirmo reizi N. Osier (1880) minētā patoloģija joprojām paliek maz izpētīta un diezgan reta. Parasti tā kombinējas ar citām sirdskaitēm: aortas stenoze, aortas koarktāciju, ventrikuļu starpsienas defektu un pat endokarda fibroelastozi. Ja ir iedzimta aortas stenoze vai divviru aortālās vārstules, tad insuficiences ir hemodināmisko traucējumu sekas. Aortas koarktācijas gadījumā paaugstināts asinsspiediens veicina vārstules viru ieliekšanos sirds dobumā. Aortālās vārstules insuficiences kopā ar aortālā sīnusa aneirismu var būt kā aorta ascendens paplašinājuma sekas, arī kā idiopātiska forma un kā Marfana sindroma komplikācija. Pamata hemodināmiskais traucējums šīs anomālijas gadījumā ir asiņu ieplūšana no aortas kreisajā kambarī diastoles laikā. Parasti izolēta insuficiences nerada būtiskus hemodināmiskus traucējumus. Par iemeslu tiem ir pavadošas sirdskaites un ar laiku iespējama to progresēšana. Auskultatīvi – diastolisks troksnis, kas ir maksimāls aortālajā projekcijā. Parasti troksnis ir īss un saistīts ar otro toni. Arteriālais spiediens parasti ir normāls, dažreiz ir tendence uz diastoliskā arteriālā spiediena pazemināšanos. Vienīgā metode, kas ļauj atdiferencēt, šo anomāliju no citām līdzīgām, ir ehokardiogrāfija. Tā ļauj ieraudzīt nepilnu vārstules viru sakļaušanos un Doplera skenēšanā izvērtēt asins plūsmas traucējumus un esošās turbulences pakāpi. Atpakaļplūsmas apjomu un turbulenci parasti nosaka pavadošās sirdskaites. Vecākiem pacientiem ir jāpievērš uzmanība reimatisma un bakteriāla endokardīta iespējamībai. Tāpēc īpaši jāizvērtē arī laboratorisko datu analīzes - asins aina un asins bioķīmija. Pacienta aprūpe ir pilnīgi tāda pati kā taktika iedzimtas divviru aortālās vārstules gadījumā, turklāt šī anomālija ļoti bieži pavada iedzimtu insuficiences. Operatīvā ārstēšana un tās veids nosakāms pēc pacienta vispārējā stāvokļa un vecuma - sākot ar mazinvazīvām metodēm un beidzot ar pilnu vārstules protezēšanu. (40)

### 1. 4. 4. 3. IEDZIMTA MITRĀLĀ STENOZE.

Iedzimta mitrālās vārstules stenoze ļoti reti ir izolēta sirdskaite. Biežāk tā ir kreisās sirds hipoplastiskā sindroma sastāvdaļa. Kā izolēta anomālija tā sastāda ne vairāk par 0,2 — 0,4 % un vissīkāk tika izpētīta pirmo reizi ar Gasul B. et al., 1966, un Collins - Nakai R. et al., 1977. Iedzimta mitrālās vārstules stenoze ietver sevī dažādas vārstules strukturālās izmaiņas: fibrozs gredzens var būt samazināts, viras var būt sabiezinātas, hordas un papillārie muskuļi saīsināti, muskuļi visbiežāk hipertrofēti. Mitrālā stenoze var būt vārstules, subvalvulāra un supra- valvulāra. Vārstules sašaurinājums veicina hemodināmas traucējumus asins plūsmā no priekškambara uz kambari. Pieaugot spiedienam kreisajā priekškambarī, notiek arī tā muskuļa hipertrofija. Pieaug spiediens arī mazajā asinsrites lokā, kas provocē sastrēguma veidošanos. Ar laiku attīstās sirds labās puses dilatācija, plaušu hipertensija un labās puses nepietiekamība. Kā sekas iepriekšminētajam attīstās pleirīts, ascīts. Novērota predispozīcija vīriešu dzimuma pārstāvjiem. Izpausmju laiks ir atkarīgs no stenozes pakāpes un pavadošam sirdskaitēm. Cianoze iedzimtai mitrālai stenozei nav raksturīga. Tā var izpausties pēc plaušu hipertensijas attīstības un ar sārtu nokrāsu. Bērni atpaliek fiziskajā attīstībā. Ar laiku parādās sūdzības par sirdsklauvēm, sāpēm sirds apvidū. Dažreiz ir pat asins sļaušana un plaušu asiņošana plīstot varikozām vēnām plaušu un bronhu anastomožu vietā. Ilgstoši nav novērojams arī sirds kupris, tomēr tā esamība nav noliedzama. Jau agrīni novērojama pastiprināta labā kambara pulsācija. Sirds robežas ir paplašinātas pa labi. Auskultējot uz galotnes dzirdams mezodiastolisks troksnis, vislabāk izklausāms guļus stāvoklī uz kreisajiem sāniem. Troksnim atzīme presistolisko pastiprināšanas īpaši ieelpas laikā. Otrais tonis ir pastiprināts, īpaši virs plaušu artērijas. EKG sirds elektriskās ass niecīga novirze pa labi un ir abu priekškambaru pārslodzes pazīmes. Ar laiku attīstās mirdzēšanas aritmija, kas var provocēt trombozes un trombembolijas. Rentgenogrammā redz venozā sastrēguma un plaušu hipertensijas pazīmes, ar laiku attīstās kardiomegālija. Ehokardiografijā redz mitrālo viru sabiezējumu, vārstules atvēršanas amplitūdas samazināšanos, viru atvēršanās nogāzes leņķa izmaiņas. Smagos gadījumos saskatāma arī dobumu dilatācija. Ieteicams veikt arī sirds kateterizāciju un kontrasta angiogrāfiju. Ārstēšana ķirurģiska un ir atkarīga no anomālijas veida un pacienta stāvokļa. (41)

#### 1. 4. 4. 4. IEDZIMTA MITRĀLĀ INSUFICIENCE

Iedzimta mitrāla insuficiences ir kreisās atrio-ventrikulāras vārstules nespēja pretoties asiņu atpakaļplūsmai kambaru sistoles laikā. Mitrālā insuficiences ir ļoti bieža sirdskaite un ir sastopama līdz 50% pacientu ar visdažādākajām sirdskaitēm, tomēr tikai 0,6% no tām ir iedzimta mitrālā insuficiences. Ir jāatceras, ka iegūtu mitrālu nepietiekamību reģistrē līdz sešiem procentiem pilnīgi veselu cilvēku, bez jebkādam pavadošām sirds saslimšanām. Pastāvīgai regurgitācijai notiekot, veidojas kompensatoras izmaiņas kreisajā priekškambarī - tas hipertrofējas un dilatējas. Hroniskai nepietiekamībai parasti raksturīgi trīs gaitas posmi: kompensācija, plaušu venozā hipertensija un labā kambara nepietiekamība. Kompensācijas periodam ir raksturīga bezsimptomu gaita, kas var ilgt vairākus gadus, atkarībā no regurgitācijas pakāpes. Pacienti visbiežāk sūdzas par aizdusu, ātru nogurdināmību un pat asins spļaušanu. Izteiktas regurgitācijas gadījumā ir iespējama balsenes nerva kairināšana t. s. Ortnera sindroms. Pēdējā stadijā pacientiem ir izteikts sastrēgums lielajā asinsrites lokā. Tas nosaka tūska, hepatomegāliju, Pleša simptomu un kakla vēnu uzpūšanos. Auskultējot var būt dzirdams mezosistolisks klikšķis un sistolisks troksnis sirds galotnē, kas izmainās ortostatiskās proves laikā, Valsalvas proves laikā un mainot ķermeņa pozīciju – pagriežoties uz kreisajiem sāniem. Dažreiz ir atzīmējams tā saucamais Popova simptoms - dažāda pildījuma pūšļi radiālajās artērijās. Instrumentāli izmeklējumi: EKG hipertrofijas un pārslodzes pazīmes sirds kreisajai pusei. Trešajā stadijā ir iespējamās arī labās puses pārslodzes pazīmes. Ar laiku attīstās supraventrikulāras tahiaritmijas. Rentgenogrāfijā redz plaušu venozās hipertensijas pazīmes. EhoKG – kreiso (vēlāk arī labo) sirds daļu hipertrofija. Viru vizualizācija, hordu un papildāro muskuļu izmaiņas. Beigu diastoliskais indekss ir palielināts. Doplera izmeklēšana ļauj noteikt regurgitācijas pakāpi un asins atpakaļplūsmas apjomu. Beigu diastoliskā spiediena paaugstināšanos kreisajā kambarī ļauj noteikt arī sirds kateterizācija. Neskatoties uz dažādiem veiktajiem pētījumiem un priekšlikumiem, ievest konservatīvo terapiju mitrālās insuficiences pacientiem – tā joprojām paliek simptomātiska un neļauj izbēgt no komplikācijām. Atkarība no pacienta stāvokļa un vecuma ir iespējams veikt dažādas operatīvas iejaukšanas darbības. (42)

#### 1. 4. 4. 5. HIPOPLASTISKAS KREISĀS SIRDS SINDROMS

Hipoplastiskas kreisās sirds sindroms pieder pie retam sirdskaitēm. Sindroms ietver sevī samazinātu kreisā kambara dobumu, aortālās un mitrālās vārstules anomālijas un ir sastopams ar biežumu līdz 7,8% no visām sirdskaitēm. 25% jaundzimušo ar sirdskaitēm no visiem nāves iemesliem. Ir novērojama predispozīcija vīriešu dzimuma pārstāvjiem. Pirmās patoloģijas pazīmes parādās uzreiz pēc piedzimšanas un atgādina respiratorā distresa sindroma izpausmes, CNS bojājumu vai šoku. Āda ir pelēcīgi – bāla, adināmija, izteikta aizdusa līdz pat 80-100 elpošanas kustībām minūtē, mitri trokšņi plaušās, mēreni izteikta cianoze, kas nav (vai gandrīz nav) izteikta uz ekstremitātēm. Pulsis ir vāji pildīts, dažreiz pat nesataustāms, taču sirds galotnes grūdiens ir spēcīgs un ir acīmredzama epigastrālā pulsācija. Sistoliskais AS nepārsniedz 60-80 mmHg, ka rezultāta pulsa spiediens ir 20-25 mmHg. Sirds apvidū drebēšana nav novērojama. Auskultējot nosaka tahikardiju līdz 200 x1', sirds toņi ir klusināti un ir dzirdams viegls sistolisks troksnis. Pacientiem, kas ir pārdzīvojuši pirmo dzīves mēnesi, diezgan ātri attīstās hipertrofija un sirds kupris. EKG redzama zema QRS kompleksu voltāža un elektriskās ass novirze pa labi, abu priekškambaru hipertrofijas pazīmes. Kreisajos novadījumos nav Q zoba. Krūškurvja rentgens uzrāda krasi izteiktu venozā sastrēguma ainu. Sirds ēna ir tuva apaļai formai. Kambaru dilatāciju, izmaiņas vārstulēs un asins plūsmas traucējumus iespējams izvērtēt tikai ar 2D ehokardiogrāfiju un Doplera izmeklēšanu. Diferenciāldiagnozē jāatceras arī par pneimoniju, iedzimtu kardiītu, sepsi, dzemdību traumu un arī rabdomiomu. Bez ķirurģiskas iejaukšanas prognoze ir ļoti slikta – bērni nenodzīvo līdz pat 3 mēnešiem. Parasti pacienti mirst pirmajās dienās pēc piedzimšanas, pirmajā dzīves nedēļā. Tikai ap 20 % spēj nodzīvot līdz 1 mēnesim. Ja anomāliju kombinācija ietver sevī aortas atrēziju, tad ilgākais dzīves laiks ir 11 dienas. Operatīva iejaukšanās ietver sevī slēgtu atrioseptostomiju (pēc Raškinda vai pēc Bleloka-Hanlona), starparteriālas anastomozes izveidošana pēc Bleloka, plaušu artēriju sašaurināšanu un hipoplazētas aortas plastiku. Diemžēl letalitāte pēc paliatīvām operācijām ir diezgan augsta – 60 - 75%. (43)

## **1. 4. 4. 6. CITAS UN NEPRECIZĒTAS IEDZIMTAS AORTAS UN MITRĀLĀ VĀRSTUĻA ANOMĀLIJAS**

Q23.8 un Q23.9 sindromu grupas apvieno atsevišķi neizdalītas vai klasifikatorā neapkopotas anomālijas. Pie tām arī pieskaitāmas kombinētas un ļoti retas sirdskaites. Šīs grupas ietver arī klasificēto diagnožu neparastas (nestandarta) formas. (18,27)

## **1. 4. 5. CITAS IEDZIMTAS SIRDS ANOMĀLIJAS**

### **1. 4. 5. 1. DEKSTROKARDIJA**

Dekstrokardija ir viena no sirds izvietouma anomālijām. Šīs patoloģijas rezultātā sirds galotne un lielāka sirds daļa atrodas pa labi no viduslīnijas. Dobumu un lielo asinsvadu novietojums veido spoguļattēlu no normas. Izplatība populācijā ir ļoti dažāda atkarībā no reģiona un medicīnas attīstības tajā. Vidēji pēc ZOR datiem 1 - 2 gadījumi uz 10000 jaundzimušajiem. Ļoti bieži pacientiem ar dekstrokardiju novēro arī citu orgānu transpozīcijas - situs viscerum inversus. Tas var izpausties dažādi - gan labās plaušas sadalījums tikai divās daivās, bet kreisās plaušas - trīs daivās. Var būt arī liesas vai aknu novietojums pretējā pusē. Parasti dekstrokardijas izpausmei ir trīs varianti – 1) sirds un visi orgāni ir novietoti pretēji, 2) sirds un daži citi orgāni novietoti pretēji un 3) tikai sirds ir novietota pa labi. Šīs anomālijas diagnostika nav apgrūtināta - jau fizikālās izmeklēšanas dati parāda iespējamu dekstrokardiju - novirzīts pa labi ictus cordis, sirds perkutorās robežas novirzītas pa labi, arī auskultējot toņi ir skaļāki sternum labajā pusē. Rentgenoloģiski sirds ēnas novietojums ir atipisks. EKG raksturīga dekstrokardijas aina. Lielākajā daļā no visiem dekstrokardijas gadījumiem sirds novietojums neizraisa patoloģiskus procesus vai nopietnus traucējumus. Neesot sūdzībām, vai jebkādam fizioloģiskām izpausmēm ārstēšana nav nepieciešama. (44)

### **1. 4. 5. 2. LEVOKARDIJA**

Levokardija ir anomāls sirds izvietojums ar novirzi pa kreisi. Iespējama levokardija ar citu orgānu transpozīciju un izolēta levokardija. Pēc Keith at all. datiem anomālija sastopama 10 reizes retāk nekā labās puses sirds izvietojums, tomēr tieši to biežāk pavada citas iedzimtas sirdskaites. Anatomiski patoloģija raksturojas ar labā priekškambara maksimālo novietojumu pa kreisi un labā kambara novietojumi pa labi kreisajam kambarim priekšpusē. Aorta atrodas

pa kreisi un aizmugurē no plaušu stumbra. Praktiski vienmēr kombinējas ar „zilajām” iedzimtajām sirdskaitēm - attīstības anomālijām ko pavada cianoze. Klīniski ictus cordis ir novirzīts pa kreisi, bieži kombinējas ar aknu izvietojumu kreisajā pusē un kuņģa izvietojumu labajā pusē. EKG var redzēt sirds kreisajam novietojumam raksturīgu ainu. Rentgenogramma ļauj izvērtēt sirds ēnas novietojumu un EhoKG precīzi noteikt sirds pozīciju. Ārstēšana ir nepieciešama, lai novērstu pavadošas sirdskaites. (45)

### **1. 4. 5. 3. COR TRIARIATUM**

Sirds ar trim priekškambariem ir iedzimta sirds anomālija, kurai raksturīga papildus membrāna (veidojums līdzīgs atriju starpsienai) kreisajā priekškambarī. Šī membrāna sadala priekškambari uz divām daļām: augšējo – mugurējo un priekšējo-apakšējo. Bieži sirdskaite kombinējas ar citām sirds attīstības anomālijām. Biežākā pavadošā sirdskaite ir atriju starpsienas defekts. Izolētas cor triariatum gadījumā ir traucēta asiņu plūsma no plaušām. Smaguma pakāpi nosaka atveres lielums atriju sadalošajā membrānā. Ja membrāna pilnība nosedz vienu daļu priekškambara no otras, tad asins plūsma cauri sirdij ir iespējama tikai tad, ja ir atvere priekškambaru starpsienā. Tieši starp atriju asins plūsmas apjoms nosaka pacientu stāvokļa smagumu. Tāpēc arī klīniskās izpausmes ir ļoti dažādas, atkarībā no asins gāzu sastāva, cirkulācijas apjoma un hemodināmas iespējām. Pirmās pazīmes, protams, parādās pēc bērna piedzimšanas. Ātri progresē sirds mazspējas pazīmes. Ja starpatriju komunikāciju nodrošinošās atveres ir mazas, tad dzīves ilgums ne ilgāks par 6 mēnešiem. Bērniem ir izteikta aizdusa, sirdsklauves, pelēcīgi bāla āda ar cianozes pazīmēm. Bērni atpaliek fiziskajā attīstībā. Sirds izteikti palielinās izmēros. Auskultējot iespējams diastolisks troksnis, bet tās nav vienmēr. EKG ir redzamas izmaiņas sirds labajā daļā. Rentgenoloģiski redz pārmaiņas plaušās – venoza sastrēguma pazīmes. Precīzi diagnosticēt anomāliju ļauj tikai sirds ultrasonogrāfija, kas ļauj vizualizēt esošo membrānu. Sirds kateterizācija tikai dod informāciju par spiediena starpību sirds dobumos. Vienīgā efektīvā ārstēšanas metode trīsatriju sirdij- priekškambara membrānas rezecēšana. Nepieciešamības gadījumā ir jāveic arī atriju starpsienas defektu slēgšana. Attālie rezultāti ir diezgan labi, bet tā kā anomālija ir diezgan reta, arī operācijas tiek veiktas ļoti nedaudz - dažas operācijas gadā visā pasaulē. (46)

#### **1. 4. 5. 4. PULMONĀLA INFUNDIBULĀRA STENOZE**

Pulmonāla infundibulārā stenoze ir anomāls plaušu artērijas sašaurinājums, kas var būt, kā izolēts, tā arī kombinēts ar citām iedzimtām patoloģijām. Pēc dažādu autoru datiem pulmonālā stenoze ir trešā pēc biežuma iedzimtā sirdskaite. Tā var izpausties, ka hipoplāzija, membrāna vai stenoze virs pulmonālas vārstules. Notiek spiediena gradienta izmaiņas starp plaušu stumbru un labo kambari. Kambaris hipertrofējas radītās pretestības rezultātā. Izpausmes un simptomātika ir atkarīgas no stenozes pakāpes. Niecīga stenoze var būt pilnīgi asimptomātiska. Pie izteiktas stenozes ātra nogurdināmība, aizdusa, sāpes krūškurvī, īpaši fiziskās slodzes laikā, cianoze, galvas reibšana un pat samaņas zudumi. Cianoze var būt gan centrāla, gan perifera. Apskates laikā var būt redzama labā kambara izraisīta epigastrālā pulsācija un dekompensācijas stadijā kakla vēnu pulsācija. Otrajā starpribu spraugā pa kreisi no sternum ir jūtama sistoliskā drebēšana. Atšķirībā no aortālās vārstules stenozes auskultatīvi pie infundibulārās stenozes nav izmainīts otrais tonis. Ilgstošs sistolisks troksnis ar iradiāciju plaušu laukos - raksturīga pazīme infundibulārai stenozei. EKG labā kambara hipertrofijas pazīmes. Iespējama supraventrikulāro aritmiju attīstība. Plaušu stumbra stenoze vislabāk ir vizualizējama ar ehokardiogrāfijas palīdzību. Precīzu stenozes pakāpi var noteikt ar sirds kateterizāciju. Ārstēšana ir atkarīga no stenozes pakāpes. Niecīga stenoze nerada simptomātiku un attiecīgi neprasa ārstniecisko iejaukšanos. Ja asinsvada lumenu ir nepieciešams paplašināt, tad to var izdarīt dažādos veidos - protezēšana, stentēšana, balondilatācija. (47)

#### **1. 4. 5. 5. IEDZIMTA SUBAORTĀLA STENOZE**

Iedzimta subaortālā stenoze ir attīstības anomālija, kuras rezultātā veidojas sašaurinājums zem aortālās vārstules. Schrinke pirmo reizi aprakstīja to 1907.gadā, taču nākamais atgādinājums par subaortālo stenozi literatūrā parādās tikai pēc 50 gadiem (Brock, 1957). Tieši otrais anomālijas apraksts tika publicēts kopā ar pētījumu, kura rezultātā tika pierādīta stenozes iedzimta izcelsme. Braunwald et al., 1964.gada publicējis līdzīgu rakstu par anatomiskām pārmaiņām uzreiz pēc piedzimšanas - tātad, anomālija attīstījies intrauterinas attīstības laikā. Subaortālās stenozes gadījumā hemodinamikas traucējumu iemesls ir kreisā kambara atceses ceļu obstrukcija 1,5-4 cm no aortālās vārstules. Raksturīga papillāro muskuļu, ventrikuļu sienas un ventrikuļu starpsienas hipertrofija. Subaortālās stenozes pamata

pazīme ir sistoliskā spiediena gradients kreisā kambara dobumā. Šis gradients ir labils un nepastāvīgs. Obstrukcijas pakāpe pieaug proporcionāli muskuļu saraušanās spēkam. Tādēļ spiediena gradienta lielumu ietekmē fiziskā slodze. Sūdzības par ātru nogurdināmību, aizdusu fiziskās slodzes laikā, sāpes sirds reģionā, galvas sāpēm, reibšanu un samaņas zudumiem. Parasti pirmajā dzīves gadā klīniskas izpausmes ir samēra retas. Tikai krasi izteiktas stenozes gadījumā simptomi rodas daudz agrīnāk un kalpo kā tieša indikācija ķirurģiskai ārstēšanai. Ar laiku attīstās sastrēguma sirds mazspēja. Apskates laikā konstatējama sistoliska drebēšana. Auskultējot, mezosistolisks troksnis, kas parasti nepārvadās uz kakla artērijām. Smagos gadījumos var būt izmainīts otrais tonis. Gadījumu virknē tika reģistrēti trešais un ceturtais tonis, kā rezultāts kambara apgrūtinātam iestiepumam. Rentgenoloģiskā aina ir diezgan polimorfa. Sirds konfigurācija ir tuva aortālai. Sirds izmēri ir mēreni palielināti. Plaušu zīmējuma pārmaiņas nav raksturīgas šai sirdskaitei. Pēc elektrokardiogrammas datiem raksturīgs kreisā kambara hipertrofijas sindroms. Krasi izteikta stenoze rada kreisā kambara sistoliskas pārslodzes ainu. Diferenciāldiagnostikai svarīgs dziļš Q zobs, kas rodas ventrikuļu starpsienas hipertrofijas rezultātā. Viens no svarīgākajiem izmeklējumiem ir angiokardiogrāfija. Tas ļauj izvērtēt stenozes pakāpi. Tomēr zelta standarts subaortālai stenozei paliek ehokardiogrāfija, kas ļauj precīzi izvērtēt kambara sienu un muskulatūras stāvokli. Ārstēšana paredz konservatīvu simptomātisku terapiju, kas aizkavē sirds mazspējas attīstību un simptomu progresēšanu.(48)

#### **1. 4. 5. 6. KORONĀRO ASINSVADU ANOMĀLIJA**

Termins „Koronāro asinsvadu anomālija” ietver sevī visus iespējamus koronāro artēriju attīstības traucējumus. Vienīga koronāra artērija, papildus koronāras artērijas, abu koronāro artēriju atiešana no plaušu stumbra, kreisās koronārās artērijas atiešana no laba Valsalvas sinusa, vienas no artērijām iztekas augsts novietojums, vienas no koronāram artērijām distālās daļas nošķelšanās koronārajā rievā, vienas no koronāram artērijām perifērās daļas agenēzija, koronāro artēriju iedzimtas aneirismas, „nirstoša” (bridging) koronārā artērija – iespējamās koronāro artēriju anomālijas. Pēc hemodināmas traucējumiem iedzimtas anomālijas ir iedalāmas šādās kategorijās: hemodināmiski nenozīmīgas (vienota koronārā artērija no aortas, koronāro artēriju atiešanas vietu anomālijas, miokarda „tiltiņi”, papildus koronārās artērijas), hemodināmiski nozīmīgas (koronārās fistulas, koronārās artērijas atiešana no plaušu stumbra, kreisās koronārās artērijas atiešana no laba Valsalvas sinusa). (49)

## **1. 4. 5. 7. IEDZIMTA ATRIOVENTRIKULĀRA BLOKĀDE**

Iedzimta atrioventrikulāra blokāde ir vadīšanas traucējumi atrioventrikulārajā mezglā, kas rodas mezgla vai Hisa kūlīša attīstības traucējumu rezultātā. Atrioventrikulārās blokādes izpaužas vienādi: gan iedzimtā, gan iegūtā. Sirdsdarbības traucējumi, sirdsklauves un pakāpeniski veidojas sirds mazspēja. Efektīva, lēta un ātra diagnostikas metode ir elektrokardiogramma. Iedzimtas blokādes simptomātika un klasifikācija ir tāda pati, ka jebkuras atrioventrikulāras blokādes gadījumā.(50)

## **1. 4. 5. 8. CITAS UN NEPRECIZĒTAS IEDZIMTAS SIRDŠ ANOMĀLIJAS**

Q24.8 un Q24.9 sindromu grupas apvieno atsevišķi neizdalītas vai klasifikatorā neapkopotas anomālijas. Pie tām arī pieskaitāmas kombinētas un ļoti retas sirdskaites. Šīs grupas ietver arī klasificēto diagnožu neparastas (nestandarta) formas. (18,27)

## **1. 4. 6. IEDZIMTAS ASINSVADU ANOMĀLIJAS**

Zem Q25-Q28 SSK10 ir apkopotas iedzimtas asinsvadu anomālijas. Atvērts arteriālais vads (ductus arteriosus persistens s.apertus), aortas koarktācija, aortas atrēzija, aortas stenoze, plaušu artērijas atrēzija, plaušu artērijas stenoze, iedzimta dobās vēnas stenoze, vena cava superior sinistra persistens, pilnīga pulmonālo vēnu ieplūdes anomālija, daļēja pulmonālo vēnu ieplūdes anomālija, neprecizēta pulmonālo vēnu ieplūdes anomālija, vārtu vēnas ieplūdes anomālija, portālās vēnas un aknu artērijas fistula, iedzimts nabassaites artērijas trūkums un hipoplāzija, iedzimta nieru artērijas stenoze, citas iedzimtas nieru artērijas anomālijas, perifēriskas arteriovenozas malformācijas, phlebectasia congenita, citas iedzimtas perifēriskās asinsrites sistēmas anomālijas, neprecizēta iedzimta perifēriskās asinsrites sistēmas anomālija, precerebrālo asinsvadu arteriovenoza malformācija, citas precerebrālo asinsvadu anomālijas, cerebrālo asinsvadu arteriovenoza malformācija, citas smadzeņu asinsvadu anomālijas, citas iedzimtas asinsrites sistēmas anomālijas. Bieži asinsvadu anomālijas kombinējas ar sirds attīstības anomālijām. Visprecīzākā metode asinsvadu attīstības traucējumu diagnostikai paliek kontrasta angiogrāfija. Ir iespējams veikt asinsvadu ultrasonogrāfiju.(18,27)

## **1. 4. 7. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU KLASIFIKĀCIJA**

Pasaulē pieņemts iedalīt iedzimtas sirdskaites pēc trim būtiskākajiem kritērijiem - 1) pēc hemodināmas, 2) pēc cianozes un 3) pēc sindromiem. Hemodināmas klasifikācija paredz šādu iedalījumu: a) Sirdskaite ar mazā asinsrites loka bagātināšanu, b) sirdskaite ar mazā asinsrites loka nabadzīgumu, c) sirdskaite ar asins plūsmas ierobežošanu lielajā asinsrites lokā, d) bez iekšējas sirds hemodināmas traucējumiem. Pēc cianozes iedala ļoti vienkārši - sirdskaites, kuras izpaužas ar cianozi (t. s. "zilās" kaites) un kuru izpausmē nav cianozes. Pēc simptomātikas ir iespējami 3 varianti: a) iedzimtās sirdskaites, kas izpaužas ar arteriālo hipoksēmiju, b) iedzimtās sirdskaites ar sirds mazspējas progresēšanu un c) iedzimtās sirdskaites, kas izpaužas ar sirds ritma traucējumiem. (51)

## **1. 4. 8. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU DIAGNOSTIKA**

### **1. 4. 8. 1. PĒTĪJUMA AUDITORIJAS RAKSTUROJUMS**

Pētnieciskā darbā „Iedzimto sirdskaišu savlaicīga diagnostika” darba mērķu izpildei tika izvēlētas divas pētījumu grupas. Abas grupas pārstāv bērni un jaunieši līdz 18 gadu vecumam. Tieši šī vecuma pārstāvjiem visbiežāk tiek diagnosticētas lielākā daļa no sirdskaitēm. Lielākā daļa sirdskaišu tiek diagnosticētas līdz 18 gadu vecumam, un iedzimtām sirdskaitēm jābūt diagnosticētām dzīves mēnešos. Bērnu, skolas un pusaudžu vecumā (ja sirdskaites klīnika paredz dzīvotspēju līdz tādām vecumam) jau jābūt attīstījušies komplikācijām. Tāpēc pētījums tika veikts divos posmos – izvērtējot arhīva datus un piedaloties nejauši izvēlēto pacientu izmeklēšanā. Pētījuma grupas ir VSIA „Bērnu klīniska universitātes slimnīca” bērnu kardioloģijas centra pacienti un Sporta Medicīnas Valsts Aģentūras pacienti. Arhīva dati tika izvērtēti par laika periodu no 2010. gada 1. oktobra līdz 2011. gada 30. septembrim. Nejauši izvēlēto pacientu izmeklēšana tika veikta laika posmā no 2011. gada 1. oktobra līdz 2012. gada 1. maijam. Bērnu slimnīcas pacienti ir bērni un jaunieši, kuri ieradušies uz izmeklēšanu ar ģimenes ārsta nosūtījumu vai sakarā ar esošām sūdzībām. Liela daļa pacientu ierodas uz atkārtotu izmeklēšanu ar jau iepriekš uzstādītām diagnozēm. Cita daļa ir pirmreizēji, sakarā ar citu speciālistu (neonatologu, ģimenes ārstu, skolas ārstu, sporta ārstu u. c.) nosūtījumu ar aizdomām par iespējamu sirdskaiti (izmeklējumu datiem, simptomātiku) vai sakarā ar esošām sūdzībām. Veicot izmeklēšanu bērnu slimnīcā, ir iespējams precizēt vai pirmēji uzstādīt diagnozi. Pēc simptomiem un

iespējamo komplikāciju attīstības ir iespējams novērtēt vai pacientam diagnoze uzstādīta savlaicīgi. Bieži pacientam ir tikai simptomi vai tikai arēja simptomātikas izpausme. Daži pacienti ierodas uz plānveida pārbaudi. SMVA pacienti ir bērni un jaunieši, kas nodarbojas ar sportu (lielākā daļa- profesionāli). Tāpēc viņi visi ir iedalāmi divas grupas: pacienti ar sūdzībām un pacienti, kuriem jāveic obligāta veselības pārbaude. Sportistiem ir iespējams nejauši atklāt slēptu sirdskaiti un atbilstoši ir arī iespēja uzstādīt diagnozi pusaudžu vecumā. Profesionāls sportists ir fiziska persona, kas uz darba līguma pamata un par nolīgto samaksu gatavojas sporta sacensībām un piedalās tajās. Sportistam ir tiesības piedalīties sporta treniņos un sacensībās. Sportista pienākums, piedaloties sporta sacensībās, ir ievērot starptautisko un Latvijas sporta federāciju noteikumus, sporta ētikas un godīgas spēles principus, antidopinga konvenciju noteikumus, kā arī normatīvos aktus. Sportists ir atbildīgs par savu veselības stāvokli, regulāru veselības pārbaudi veikšanu, savas veselības un dzīvības apdrošināšanu. Par nepilngadīgu sportistu veselības aprūpi, regulāru veselības pārbaudi veikšanu, veselības un dzīvības apdrošināšanu ir atbildīgi vecāki (personas, kas realizē aizgādības tiesības) un sporta speciālisti. (52) Bērns ir persona, kas nav sasniegusi 18 gadu vecumu, izņemot tās personas, kuras saskaņā ar likumu izsludinātas par pilngadīgām vai stājušās laulībā pirms 18 gadu vecuma sasniegšanas. Bērna tiesības un brīvības valsts nodrošina visiem bērniem bez jebkādas diskriminācijas — neatkarīgi no bērna, viņa vecāku, aizbildņu, ģimenes locekļu rases, tautības, dzimuma, valodas, partijas piederības, politiskās un reliģiskās pārliecības, nacionālās, etniskās vai sociālās izcelsmes, dzīvesvietas valstī, mantiskā un veselības stāvokļa, dzimšanas vai citiem apstākļiem. Bērna tiesības tiek aizsargātas, lai sasniegtu šādus mērķus: 1) sabiedrības interesēm atbilstošas vērtību orientācijas veidošanos un nostiprināšanos bērniem; 2) bērna orientāciju uz darbu kā vienīgo morāli atbalstāmo eksistences līdzekļu iegūšanas un labklājības avotu; 3) bērna orientāciju uz ģimeni kā sabiedrības organizācijas pamatvērtību un vienu no sabiedrības un indivīda galvenajām vērtībām; 4) bērna orientāciju uz veselīgu dzīvesveidu kā tautas izdzīvošanas objektīvu priekšnosacījumu; 5) bērna drošību, kā arī viņa veselības un dzīvības maksimālu aizsardzību, sevišķu uzmanību tam veltot publisku pasākumu vai bērniem pieejamu publisku izklaides, sporta vai atpūtas vietu apmeklēšanas, bruņotu konfliktu, ugunsgrēku vai citu ārkārtas situāciju (plūdu, vētras, paaugstināta radiācijas līmeņa utml.) laikā. (53)

## 1. 4. 8. 2. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU DIAGNOSTIKAS VEIDI

Ja ārstam rodas aizdomas par iespējamu iedzimtam sirdskaitēm bērnam (vai auglim) var nozīmēt sekojošus izmeklējumus:

### **Fetālā ehokardiografija**

Ultraskaņas diagnostikas metode, kas ļauj izvērtēt sirds attīstību intrauterīni. Tā kā ultrasonogrāfija nerada draudus, tā ir droša gan mātei, gan bērnam. Metodes priekšrocība: ir iespējams noteikt anomāliju vēl nedzimušam bērnam. Tas ir viens no kritērijiem savlaicīgai diagnostikai un laicīgai reaģēšanai uz patoloģiju. Papildus ieguvums ir tāds, ka metode ir arī precīza un palīdz ārstam izplānot terapijas taktiku.

### **Ehokardiogrāfija**

Līdzīga ultrasonogrāfijas metode, kas ļauj izvērtēt sirdi jau dzimušam bērnam. Šī metode pielietojama visu vecumu pacientiem. Šī metode ļauj izvērtēt sirds darbību, to struktūru, to anatomiju, sienu un starpsienu uzbūvi, defektu esamību, asinsvadu stenozes, vārstuļu funkcija un citus svarīgus rādītājus.

### **Elektrokardiogrāfija**

Arī neinvazīva un droša diagnostikas metode, kas palīdz novērtēt sirds muskuļa darbību, tās stāvokli un vadāmību sirdī.

### **Krūškurvja rentgenogrāfija**

Šī metode ļauj noteikt sirds izmēru izmaiņas vai papildus šķidrums uzkrāšanos plaušās. Tieši šī pazīme var būt viena no attīstošas sirds mazspējas pazīmēm.

### **Pulsoksimetrija**

Šī metode ļauj noteikt asiņu piesātinājumu ar skābekli. Uz pacienta pirkstgala uzliek speciālu merītāju, kurš arī reģistrē skābekļa līmeni asinīs. Zems skābekļa piesātinājums ir sirds problēmu pazīme.

### **Sirds kateterizācija**

Rentgenoloģiska metode, kuras būtība ir kontrastvielas ievade sirdī ar tieva katetra starpniecību, kas tiek ievadīts caur v.femoralis un v.radialis. Pēc tam tiek veikta rentgenogrāfijas uzņēmumu sērija. Tas palīdz ārstam novērtēt sirds struktūru stāvokli. Ar šo metodi var noteikt arī spiedienu sirds kamerās, pamatojoties uz ko var netieši spriest par sirds patoloģiju. (54, 56)

### **1. 4. 8. 3. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU SAVLAICĪGA DIAGNOSTIKA**

Iedzimtas sirdskaites ir ļoti daudz, un katrai ir sava izpausme. Ir sirdskaites, kas ir nāvējošas jau uzreiz pēc dzimšanas (vai pat intrauterīnā periodā), dažas sirdskaites (ja neārstē) ļauj pacientam izdzīvot līdz pusaudža vecumam un ir sirdskaites, kas neizpaužas vispār (līdz noteiktam laika periodam) un tiek atklātas nejauši. Tādēļ nav tādas konkrētas definīcijas - kas ir savlaicīga iedzimto sirdskaišu diagnostika. Nav iespējams noteikt ne tikai precīzus terminus, kad būtu diagnosticējama, ne tikai atsevišķām sirdskaišu grupām, bet arī katrai konkrētai sirdskaitei nav noteiktu diagnostikas laiku. Iedzimtas sirdskaites rodas nepareizu embrionālas attīstības procesu rezultātā, tātad vēl grūtniecības laikā, īpaši pirms piedzimšanas (ja anomālija ir samērojama ar dzīvi) var būt nosākama iespējama patoloģija. Tā nozīme, ka savlaicīga iedzimto sirdskaišu diagnostika būtu veicama intrauterīni vai dažas dienas pēc piedzimšanas. (55)

### **1. 4. 8. 4. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU NOVĒLOTA DIAGNOSTIKA**

Ja nav iespējams precīzi pateikt, kad ir jādiagnosticē kāda konkrēta sirdskaite, tad, kā var spriest, ka tā ir diagnosticēta novēloti? Uz šādu jautājumu ir vairākas atbildes. Pirmkārt, vissliktākais variants - ja pacients mirst savas pamat slimības dēļ. Tā nozīme, ka jebkas jau ir novēlots. Protams, jāpievērš uzmanība vai bija iespējams pirms tām kaut ko diagnosticēt? Un jāatceras divas svarīgas lietas: 1) Ja sirdskaite nav savienojama ar dzīvību – diagnostika jebkurā laika posmā nebūs novēlota un 2) diemžēl, ne vienmēr savlaicīga diagnostika nozīmēs labvēlīgu iznākumu. Otrs iespējamais pieņēmums par novēlotu diagnostiku ir: ja „klusā” sirdskaite ir uzrādījusi simptomus. Šis formulējums aizvien paliek strīdīgs, jo nav īsti noformulēts – kad tad ir jāizpaužas simptomiem un jāņem vērā arī sirdskaites pakāpe. Piemēram, pie stenožēm klīnika ir tieši atkarīga no stenozes pakāpes - jo lielāka stenoze, jo smagāka klīnika. Jāpievērš uzmanība arī sirdskaišu kombinācijām – piemēram, starpsienu defekti pie maģistrālo asinsvadu transpozīcijas vai kambariem ar divām izejas atverēm. Šādos gadījumos tieši pavadošā sirdskaite nodrošina pacientam dzīvotspēju. Visbeidzot svarīgākais iemesls runāt par novēlotu diagnostiku ir komplikāciju veidošanās - piemēram - plaušu hipertensijas vai sirds nepietiekamības attīstība. (55, 57)

## 1. 4. 8. 5. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU NOVĒLOTAS DIAGNOSTIKAS IESPĒJAMIE IEMESLI

Jebkurai saslimšanai ir jābūt diagnosticētai savlaicīgi. Ja diagnoze netiek laicīgi uzstādīta, slimība var attīstīties un komplikēties. Iemeslu novēlotai diagnostikai ir ļoti daudz. Bieži vien izvērtēt tos praktiski nav iespējams. Novēlota slimību diagnostika ir problēma, kas skar gan atsevišķus cilvēkus, gan globāla mēroga jautājumus. Slimību diagnostikai parasti ir divas puses- ārsts un patients. Šajā gadījumā zem ārsta domāta visa medicīna kopumā un zem pacienta ir visa sabiedrība no asociāliem tās elementiem līdz augstām personām. Medicīna priekš jebkura sabiedrības locekļa sākas ar brīdi, kad cilvēks griežas pie ārsta – aizejot pie sava terapeita (vai speciālista) vai izsauc ātro palīdzību. Pirmais moments ir pats ārsts (vai vairāki ja notiek, piemēram, pacienta stacionēšana ar ĀP uz slimnīcu caur uzņemšanas nodaļu), kas pieņem un izmeklē konkrēto pacientu. Ārsts paliek cilvēks, neskatoties uz to, kā sabiedrība uzskata viņus par „izredzētiem”, kuri nedrīkst kļūdīties. Tiešām, ārsts nedrīkst kļūdīties, jo tās var novest pie pacienta nāves vai smagām ciešanām, bet tomēr nedrīkst nepieļaut iespēju, ka ārsts ir kaut ko izdarījis nepareizi un palaidis garām svarīgu priekš laicīgas diagnostikas informāciju. Nākamais etaps ir analīzes, kas ir nozīmētas pacientam. Vairāki faktori var ietekmēt neprecīzu diagnostiku un laicīgu slimības neatpazīšanu. Pirmkārt, laboratorijas dati var būt viltus - negatīvi, kļūda var notikt gan aparatūrā, gan pats analīžu veicējs var kļūdīties. Instrumentālo izmeklējumu dati diemžēl arī ne vienmēr ir informatīvi vai arī var būt nepareizi interpretēti no ārstējošā ārsta. Otra šī niecīga aspekta puse ir tāda, ka ne visi izmeklējumi ir pieejami pacientam. No medicīnas puses tas ir jautājums par konkrētas medicīnas iestādes iespējam – cik lielā mērā ir pieejams nepieciešamais aprīkojums un materiāli. Un tas savukārt jau ir atkarīgs no iestādes finansējuma, kas savukārt ir atkarīgs no vispārējās ekonomiskās situācijas valstī. Būtu nelietderīgi sagaidīt maksimālo ārstniecības līmeni no slimnīcas nabadzīgajās valstīs. Piemēram, Āfrikā joprojām ir tādas valstīs, kurās ātra palīdzība brauc ne ar mašīnām, bet ar zirgu vai ēzeļu pajūgiem. Šādos apstākļos diez vai var cerēt uz tādām ekstrām, kā piemēram datortomogrāfijas iekārta. Bez atbilstošas izmeklēšanas var laicīgi nepamanīt nopietnu saslimšanu.

Otra problēmas daļa jeb pacienta puse rada aizkavējumus vēl pirms slimnīcas etapā. Dažādu iemeslu dēļ patients neierodas pie ārsta laicīgi. Daži tāpēc ka neuzticas mūsdienu medicīnai, daži meklē palīdzību pie netradicionālās medicīnas pārstāvjiem, daži cer, ka „pāries pats no sevis”, daži vispār nepamana, ka ar veselību kaut kas nav kārtībā, bet daži (kas

ir visbēdīgāk) negriežas pie ārsta, jo finansiāli nevar sev to atļauties. Tie kas ir griezušies pie ārsta var arī neieklausīties ārsta rekomendācijās un neveikt visus nepieciešamus izmeklējumus – to pašu finansiālo jautājumu dēļ, vai vienkārši neesot līdzestīgiem pret veselību. Tikai pašu pacientu apzinīga attieksme un sadarbība ar ārstu var veicināt efektīvu un labvēlīgu ārstēšanu. (57)

#### **1. 4. 8. 6. IEDZIMTO SIRDSKAIŠU NOVĒLOTAS DIAGNOSTIKAS SEKAS**

Laicīgi neatklāta iedzimta sirdskaite ir iemesls daudzām smagām un bieži nesavienojamām ar dzīvību komplikācijām. Komplikācijas var attīstīties gan fetāla periodā, gan pēc piedzimšanas - agrīni dažu mēnešu laikā vai ilgstoši visas dzīves garumā. Komplikācijas var iedalīt savienojamās un nesavienojamās ar dzīvību. Tieši komplikāciju kombinācijas ievērojami pasliktina pacienta vispārējo stāvokli un turpmāko prognozi. Jāatceras, ka komplikācijas var rasties ne tikai sirdskaites dabiskas norises rezultātā, bet arī pēc operatīvas iejaukšanās. Bieži tieši komplikācijas nosaka pacienta dzīvildzi. Biežākas un bīstamākas komplikācijas ir pulmonālā hipertensija, sirds mazspēja, trombemboliskais sindroms, ritma un vadāmības traucējumi, infekciozais endokardīts un pēkšņa kardiāla nāve. Pacientiem ar iedzimtu sirdskaiti visbiežāk attīstās iedzimta sirds mazspēja. Tā var būt gan kombinēta, gan vienpusēja (kreisa vai laba kambara dekompensācija). ISM ārstēšanā lielākā efektivitāte ir sirds glikozīdiem. Iespējamās šādas izpausmes: akūta sirds nepietiekamība, aizdusas-cianotiskas lēkmes, hroniska sirds nepietiekamība. Plaušu hipertensija ir biežākā komplikācija lielākai daļai iedzimto sirdskaišu, ko pavada mazā asinsrites loka hipervolemija un arteriovenozā asiņu izsviede (t.s. prekapilārā arteriālā hipertensija). Operatīvās ārstēšanas iznākums un prognoze nosākami ar plaušu hipertensijas pakāpi. Tāpēc parasti Fallo tetrādes pacientiem ievērojami biežāk sastopami infekciozā endokardīta gadījumi. Ventrikuļu starpsienas defekts liela asins plūsmas ātruma fonā izraisa palielinātu endokarda traumatizāciju. Parasti tās notiek vecākiem bērniem un neliela defekta gadījumā. Ventrikuļu starpsienas defekts kombinācijā ar aortālo nepietiekamību arī rada predispozīciju endokardītam. „Locus minoris resistentia” pie endokardīta ir arī starpsienas membranozās daļas aneirisma, kas rodas spontānas starpsienas defekta slēgšanās rezultātā. Bērniem, kuriem ir saglabājies arteriālais vads (īpaši neliels) arī ir augstāka tendence uz infekcioziem endokardītiem. Aortas koarktācija jebkurā vietā var būt par iemeslu iekaisumam. Belokon ar

līdzautoriem atzīmē, ka 10 % bērnu ar bakteriālu endokardītu atrod aortālo stenozī. Plaušu artērijās stenozes pacientiem ļoti reti novēro infekcijas pievienošanas, bet tomēr endokardīta iespējamību nedrīkst noliegt. Arī pie antrioventrikulārās starpsienas un atrijs starpsienas defektiem endokardītu novēro ievērojami retāk nekā pie kambaru starpsienas. Par infekciozo endokardītu tika veikts pētījums un E. L. Kaplan et al. Publicēts, ka no visiem 266 bērniem ar infekciozo endokardītu kas piedalījās pētījumā bija 24% ar Fallo tetrādi, 16% kambaru starpsienas defekti, septiņiem procentiem atvērts arteriāls vads, 26% citas iedzimtas sirdskaites, 22% iegūtas sirds kaites. Biežākie endokardīta izraisītāji ir streptokoki, stafilokoki, Gram negatīvo ierosinātāju vidū biežākie ir Escherichia un Klebsiella. Nedrīkst aizmirst par sēnīšu endokardītu. Īpaši bērniem ar intravenoziem katetriem novērojami Candida un histoplasma infekcijas. Iedzimto sirdskaišu gadījumā bakteriālās veģetācijas novietojas tieši bojājumu vietā un vairāk izteiktas turbulentas plūsmas apvidū vai regurgitācijas plūsmas atsietena vietā. Aritmijas rodas iedzimto sirdskaišu pacientiem kā pirms, tā arī pēc operācijām. Aritmiju ģenēzē ir gan kardiālie gan ekstrakardiālie faktori. Papildus vadīšanas ceļi, kameru pārslodze ar tilpumu un spiedienu, distrofiskas vai išemiskas pārmaiņas miokardā, centrālās un veģetatīvās nervu sistēmas traucējumi. Aritmijas var būt dažādas – gan paroksizmālas, gan pastāvīgas tahikardijas, ekstrasistolē u.c. Dažos gadījumos sirds darbības ritma traucējumi ir iemesls pēkšņas nāves sindromam. Pacientiem ar iedzimtam sirdskaitēm ir komplikācijas arī no citu sistēmu (ne tikai sirds-asinsvadu) puses. Daudzos literatūras avotos ir minēts, ka tieši iedzimto sirdskaišu pacientiem ir augtāka predispozīcija uz akūtām respiratorām vīrusu infekcijām. Ņemot vērā bērnu paaugstināto uzņēmību infekcijas var komplikēties ar traheītiem, bronhītiem un pneimonijām. Tas ir izskaidrojams ar parciālas imūnsupresijas stāvokli, sastrēgumu mazajā asinsrites lokā, hipoksiskām izmaiņām elpošanas ceļu gļotādā. Arteriālā hipoksēmija, sirds nepietiekamība, posthipoksiskā encefalopātija, anēmija ir faktori, kas var provocēt apetītes nomākumu. Hemodināmiskie traucējumi var radīt arī pārmaiņas aknu funkciju darbībā. Smagas sirds nepietiekamības pacientiem attīstās hepatomegālija, splenomegālija un ascīts. Bieži iedzimtas sirdskaites pavada arī anēmijas.(58)

## **2. PRAKTISKĀ DAĻA**

### **2. 1. DARBA METODOLOĢIJA**

Darbā rezultātu iegūšanai bija izmantota gan kvantitatīvā (arhīva dati), gan kvalitatīva (piedalīšanas pacientu izmeklēšana) pētījuma metodes.

Aptaujas instrumenti – strukturēts izmeklējumu plāns, kuru izstrādāja darba autors un arhīva dati. Plāns sastādīts latviešu valodā. Plāns sastāv no 3 punktiem un ietver nepieciešamo pētījuma veikšanai informāciju – anamnēzes dati (dzimums, vecums, sūdzības), fizikālās izmeklēšanas dati (apskate, auskultācija, perkusija, atradnes interpretācija), instrumentālās izmeklēšanas dati (ehokardogrāfijas rezultātu interpretācija). Pacientu apskate SMVA notika no 2011. gada 30. novembra līdz 2012. gada 1.maijam un BKUS no 2011. gada 1. jūnija līdz 2012. gada 31. janvārīm. Pētījumā laikā tika izmeklēti 30 pacienti. Pirms izmeklēšanas respondenti vai pacientu vecāki (personas ar atbildību par nepilngadīgas personas piedalīšanos pētījumā) tika iepazīstināti ar aptaujas mērķi. Dalībnieku izmeklēšana tika veikta Sporta Medicīnas Valsts Aģentūrā un VSIA „Bērnu Klīniskā Universitātes slimnīcā”.

Katras anketas izmeklēšana prasīja apmēram 30 minūtes. Darba autors izmeklēšanas laikā bija klāt un varēja atbildēt uz neskaidrajiem jautājumiem.

Iegūtie dati ir anonīmi, pacientu piedalīšanās brīvprātīga, dati - konfidenciāli, tie tika izmantoti tikai šajā darbā.

Arhīva dati ir pieprasīti atbilstoši plāna kritērijiem - anamnēzes dati (dzimums, vecums, sūdzības), fizikālās izmeklēšanas dati (apskate, auskultācija, perkusija, atradnes interpretācija), instrumentālās izmeklēšanas dati (ehokardogrāfijas rezultātu interpretācija). Arhīva dati ir iegūti par laika periodiem 10. 2010. - 11. 2011. BKUS un 2010. gada no SMVA. Arhīva dati tika iegūti no Bērnu Klīniskās Universitātes Slimnīcas Bērnu Kardioloģijas Centra ambulatoras daļas arhīva un Sporta Medicīnas Valsts Aģentūras arhīva. Kopā tika izpētīti dati par 39378 pacientiem. Pirms datu pētīšanas ir iegūtas nepieciešamas atļaujas un nodrošināta datu konfidencialitāte.

Pētījuma laikā iegūtie dati tika apstrādāti ar SPSS for Windows, Microsoft Word (Versio6, 0) un Excel palīdzību.

## **2. 2. IEGŪTO DATU REZULTĀTI**

### **2. 2. 1. SMVA APSKATĪTO PACIENTU DATI**

Pētījuma laikā Sporta Medicīnas Valsts Aģentūra tika apskatīti 30 pacienti. No tiem 12 sievietes un 18 vīrieši vecumā no sešiem līdz 20 gadiem. Gandrīz visi – 28 nodarbojas ar sportu profesionāli. 28 no visiem pacientiem ir ieradušies uz obligāto veselības pārbaudi. Tikai 4 sakarā ar aizdomām par iespējamo sirds patoloģiju. Sūdzības ir bijušas tikai diviem pacientiem - sāpes un pārsitieni aiz krūšu kaula. (skat. pielikumā 1. att un 1. tab.). Pacientu apskates laikā visiem ir veikta ehokardiogrāfija, kas ir vispārpieņemta iedzimto sirdskaišu diagnostikas metode. Nevienam no pacientiem netika atklātas nopietnas sirds anomālijas. 10 pacientiem iepriekšējā anamnēzē atzīmēti sirds trokšņi. Sešiem pacientiem troksnis ir auskultējams apskates laikā. Novirzes no normālās anatomiskās uzbūves netika atrastas nevienam no izmeklētajiem. Sirds izmēri, uzbūve, sienu un starpsienu uzbūve, biežums, vārstuļu uzbūve, asinsvadu izvietojums un papillāro muskuļu uzbūve ir atbilstošas normas rādītājiem un vecumam. 12 pacientiem atrastas ventrikuļu šķērshordas, kurām nav anatomiska un fizioloģiska nozīmīguma. Nopietni fizioloģiskas funkcijas traucējumi nav konstatēti nevienam no pacientiem. Asinsplūsmas traucējumi ir niecīgi. 1-ajā pakāpē regurgitācijas ir novērojamas gandrīz katram no izmeklētajiem pacientiem (skat. pielikumā 2. tab.). Astoņiem ir ar trikuspidālo regurgitāciju. Pulmonālo regurgitāciju novēro 10 pacientiem. Mitrālā regurgitācijā ir novērojama trīs jauniešiem un nevienam nav konstatēta aortāla regurgitācija (skat. pielikumā 2. att.).

### **2. 2. 2. SMVA ARHĪVA DATI**

SMVA arhīva dati liecina, ka 2010. gadā sporta medicīnas valsts aģentūrā kardiologa apskate ir veikta 32621 pacientam. (skat. pielikumā 3. tab un 3. att.) 150 no tiem tika uzstādīta diagnoze no grupas „Iedzimtas asinsrites sistēmas kroplības (Q20-Q28)” (skat. pielikumā 4. tab. un 4. att.). Šādi dati tika iegūti pētot SMVA arhīva datus - 123 pacientiem ir uzstādīta diagnoze Q20.8 - citas iedzimtas sirds kambaru un savienojumu anomālijas. Diemžēl arhīva datus nav precizēts, kā tieši anomālija ir izpaudusies un kādas bijušas sūdzības apskates laikā. Tātad arī spriest par diagnostikas novēlošanu ir diezgan grūti. (skat. pielikumā 5. tab.) Trijiem no visiem astoņus gadus veciem pacientiem ir uzstādīta diagnoze Q20.8. Šāda diagnoze ir uzstādīta 12 deviņgadīgajiem pacientiem. 10 gadu vecumā 2010. gadā SMVA diagnoze „citas

iedzimtas sirds kambaru un savienojumu anomālijas” ir atklāta 13 bērniem. Diagnoze Q20.8 2010.gadā SMVA ir uzstādīta 17 vienpadsmit gadīgajiem jauniešiem. No 12 gadus veciem sportistiem 13 ir uzstādīta diagnoze Q20.8. Diagnoze no grupas citas iedzimtas kambaru un savienojumu anomālijas ir uzstādīta deviņiem 13 gadus veciem jauniešiem. Tajā paša laikā periodā līdzīga diagnoze ir atklāta astoņpadsmit 14 gadus veciem pacientiem. 15 gadīgo sporta medicīnas valsts aģentūras apmeklētāju vidū desmit cilvēkiem ir uzstādīta diagnoze Q20.8. Starp 123 pacientiem ar pirmo reizi uzstādīto diagnozi no Q20.8 grupas ir 12 pacienti 16 gadu vecumā un desmit pacientiem 17 gadu vecumā. Tā kā aģentūru apmeklē arī pilngadīgie sportisti, 2010.gadā uzstādītas Q20.8 diagnozes pacientu vidū ir četri cilvēki 18 gadu vecumā un viens deviņpadsmit gadīgs vīrietis(skat.pielikumā 5.att.).

Sporta Medicīnas Valsts Aģentūra 2010.gadā pēc arhīva datiem ir pirmreizēji uzstādīta diagnoze Q21.1 - priekškambaru starpsienas defekts 23 pacientiem.(skat.pielikumā 6.tab.) Ka jau tika pieminēts arhīva datos nebija pieejami dati pa pacienta sūdzībām, tomēr ir zināms, ka visiem 23 apskate izdarīta sakarā ar obligāto sportistu veselības pārbaudes veikšanu. Apskates laikā arī tika konstatēta patoloģija. Sadalījums pēc vecuma 23 pacientiem ir šāds – viens sešus gadus vecs pacients, divi septiņus gadus veci pacienti, trīs astoņus gadus veci pacienti, divi deviņus un divi desmit gadus veci jaunieši, vienpadsmit gadīgo sportistu, vidū ir divi ar pirmreizēji diagnosticētu priekškambaru starpsienas defektu, trīs divpadsmit gadīgi jaunieši, viens pacients 13 gadu vecumā, divi piecpadsmit gadīgie, trīs septiņpadsmit gadīgie. Atriju starpsienas defekts obligātas veselības pārbaudes laikā konstatēts arī pilngadīgiem SMVA apmeklētājiem – vienām 18 gadīgajam un vienām divdesmit gadīgajam(skat.pielikumā6.att.).

No SMVA 2010.gadā apskatītajiem sportistiem tikai vienam ir uzstādīta diagnoze Q23.1 – aortālās vārstules iedzimta nepietiekamība. Ņemot pēc vecuma kritērija – sirdskaite ir diagnosticēta salīdzinoši novēloti - vienpadsmit gadu vecumā.

Vienam piecgadīgam bērnam 2010.gadā SMVA tika uzstādīta diagnoze no grupas Q21.8 – citas iedzimtas sirds starpsienas anomālijas. Diemžēl SMVA piedāvātajos arhīva datos nebija informācijas par anomālijas veidu un formu, par pacienta sūdzībām un fizikālās izmeklēšanas datiem. Spriest par diagnostikas savlaicīgumu nav lietderīgi, nezinot klīnisko gaitu un ainu. Izejot no vecuma faktora, neatkarība no defekta lieluma un veida, pieci gadi ir vecums, kad jau ir iespējama komplikāciju attīstība. Balstoties uz šo apgalvojumu var pieņemt, ka arī šis gadījums ir diagnosticēts novēloti. Diemžēl novēlošanas pakāpi šobrīd noteikt nav iespējams.

Iedzimta pulmonāla vārstuļa stenoze (Q22.1.) 2010.gadā SMVA pirmreizēji diagnosticēta vienam deviņus gadus vecam potenciālam sportistam. Ņemot vērā patoloģijas iespējamās gaitas un komplikāciju attīstības straujumu, arī šis gadījums liecina par novēlotu diagnozi.

Neprecizēta iedzimta sirds anomālija jeb Q24.9 – šāda diagnoze 2010.gada ir uzstādīta vienam 14 gadus vecam jauniešim. Ka jau tika pieminēts - SMVA piedāvātajos arhīva datos nebija informācijas par anomālijas veidu un formu, par pacienta sūdzībām un fizikālas izmeklēšanas datiem.

### **2. 2. 3. BKUS APSKATĪTO PACIENTU DATI**

Pētījumā kvalitatīvajā daļā tika apskatīti 20 atsevišķi nejaušā kārtībā izvēlēti BKUS LBKC pacienti, kuriem ir uzstādīta diagnoze no SSK10 Q20 grupas. Visi pacienti ir griezušies pie kardiologa ar aizdomām par vai ar jau iepriekš diagnosticēto iespējamo iedzimto sirdskaiti. Katrām pacientam ir bijušas sūdzības vai jau attīstījušas komplikācijas.(Skat.pielikumā 7.tab.) Sešiem no viņiem diagnoze neapstiprinājusies. Divas 14 un 16 gadus vecas meitenes ir atnākušas ar ģimenes ārsta nosūtījumu ar sūdzībām par elpas trūkumu fiziskās slodzes laikā un spiedošām sāpēm krūškurvja kreisajā pusē. Nekādas išēmijas un sirds mazspējas pazīmēs izmeklēšanas laikā netika atklātas. Vienu piecus gadus vecu zēnu ir atveduši vecāki un apgalvoja, ka bērns ātri nogurst fiziskās slodzes laikā un dažreiz kļūst bāls. Objektīvi un instrumentāli izmeklējot patoloģija netika konstatēta. Vienām trīs mēnešus jaunam zēnam māte apgalvoja, ka bērniņš smagi elpo un ir ar(pēc pacienta mātes vārdiem)- „... ar zilganu ādas nokrāsu....” Objektīvi apskatot bērns tiešam bija nedaudz cianotisks, tomēr izmeklējot instrumentāli sirds mazspējas vai sastrēguma pazīmes mazajā asinsrites lokā netika atklātas. Viens 14 gadus vecs jauniešis ieradās BKUS ambulatorajā daļā pēc sporta ārsta nosūtījuma, minot, ka zēnam ir saklausāms sistolisks troksnis. Auskultātīvi troksnis netika novērots, ka arī EKG un EchoKG nekādas patoloģiskas atradnes nav konstatētas. Viens piecus gadus vecs zēns ar ģimenes ārsta nosūtījumu arī ar sistolisko troksni aprakstā ir izmeklēts, bet vienīga patoloģiska atradne ir nenozīmīga mitrālā regurgitācija ( I pakāpē). Deviņiem no apskatītiem bērniem ir griezušies ambulatorā daļā atkārtoti pēc jau iepriekš veiktas operatīvas ārstēšanas. Visi šie bērni ir vecumā līdz četriem gadiem. Pieciem ir veiktas atriju starpsienas defekta likvidēšanas operācijas un četriem ir ielikti ielāpi kambaru starpsienā. Septiņiem no viņiem ir attīstījusies kardiovaskulārā nepietiekamība – pieciem I pakāpē un diviem II pakāpē. Divi bērni divu un 3,5 gadu vecumā ir ieradušies uz kontroli.

Abiem ir atklātas nenozīmīgi atriju starpsienas defekti, kas nerada potenciālus draudus vispārējam veselības stāvoklim un tādēļ bērni atrodas kardiologa uzraudzībā. Vienām vienu gadu un trīs mēnešus vecam bērnam tika diagnosticēti atriju un kambaru starpsienas defekti ar jau izveidojušos kardiovaskulāro mazspēju III pakāpē. III pakāpes kardiovaskulāra mazspēja, pulmonāla hipertensija, ascīts un hroniska nieru mazspēja ir izveidojušas vienām 8 gadus vecam Fallo tetrades pacientam. Diemžēl glābt šo pacientu ārstiem neizdevās. Zēns nevarēja veikt nekādas pastiprinātas aktivitātes bez aizdusas, nogura pēc 1 - 2 minūtēm, bija izteikti cianotisks. Vienai 10 mēnešus vecai meitenei ir diagnosticēts atrioventrikulārs starpsienas defekts ar kardiovaskulāro nepietiekamību II pakāpē (skat. pielikumā 7. att.).

#### **2. 2. 4. BKUS ARHĪVA DATI**

No 2010.gada 1.oktobra līdz 2011.gada 30. septembrim Bērnu klīniskās Universitātes slimnīcas, Latvijas bērnu kardioloģijas centra ambulatoro daļu apmeklēja 6757 pacienti (skat. pielikumā 8 tab. un 8. att.). No tiem 848 ir uzstādīta diagnoze no grupas „Iedzimtas asinsrites sistēmas kroplības” (skat. 9 tab. un 9. att. pielikumā). Iedzimtas sirds kambaru un atveru anomālijas no visām ir 26.5 no 26 uzstādīta diagnoze „Kopējs arteriālais vads”. No tiem 1 pacientam ir pirmreizēji atklāta patoloģija un četras ir ieradušies uz atkārtotu plānveida vizīti. Divkārstota labā kambara izeja ir 10 pacientiem, no kuriem pirmreizējs kardiologa apmeklējums ir bijis tikai vienām pacientēm. Pārējiem diagnoze ir uzstādīta iepriekš. Divkārstota kreisā kambara izeja netika gada laikā diagnosticēta un uz atkārtotu apmeklēšanu pacienti ar šādu diagnozi nav bijuši. LBKC ambulatorajā daļā ir bijis viens patients ar jau iepriekš uzstādītu diagnozi - ventrikuloarteriālo savienojumu diskordance. Ar sirds austiņas izomēriju atkārtoti uz pārbaudi bija ieradušies pieci pacienti. Diagnozes Q20.8 (Citas iedzimtas sirds kambaru un savienojumu anomālijas) un Q20.9 (Neprecizētas iedzimtas sirds kambaru un savienojumu anomālijas) BKUS pacientu vidū netika konstatētas (skat. 10. tab. un 10. att. pielikumā).

Daudz slimnieku ar diagnozēm no Q21 grupas ir vērsušies Bērnu Kardioloģijas centra ambulatorajā daļā. Pirmreizēji diagnosticēts kambaru starpsienas defekts ir 71 bērnam un 196 bērni ar šādu diagnozi ir atnākuši uz kārtējo pārbaudi. Priekškambaru starpsienas defekts (Q21.1) ir diagnosticēts 192 pacientiem un 104 no tiem – pirmreizēji. Atrioventrikulārās starpsienas defekts ir atklāts vienam bērnam un 12 bērni ar šādu diagnozi ieradušies uz kārtējo pārbaudi. Diagnoze Q21.3 – Fallo tetrāde ir tikai 9 pacientiem no visiem, bet veseliem četriem no tiem tā ir atklāta pirmo reizi. Diagnozes Q21.4 (Aortopulmonālais starpsienas defekts) un

21.8 (Citi iedzimti sirds starpsienas defekti) BKUS LBKC ambulatorās daļas pacientiem netika konstatētas (skat. 11.tab.un 11.att pielikumā).

No Q22 diagnožu grupas ir iegūti šādi rezultāti: nebija neviena pacienta ar diagnozi pulmonālas vārstules atrēzija. Ar iedzimto pulmonālā vārstuļa stenozi ambulatoro daļu ir apmeklējuši tikai divi pacienti un abi ar jau iepriekš diagnosticētu sirdskaiti. 37 pacientiem ir uzstādīta diagnoze no grupas Q22.3(Citas iedzimtas pulmonālā vārstuļa anomālijas), septiņiem no tiem šī diagnoze ir uzstādīta pirmo reizi. Atkārtoti uz obligāto pārbaudi pēc diagnozes uzstādīšanas ir ieradušies seši pacienti ar diagnozi iedzimta trikuspidālā stenozē-Q22.4. Pirmo reizi šāda anomālija gada laikā netika atklāta nevienam bērnam. Ebšteina anomālija (Q22.5) pirmo reizi diagnosticēta 4 bērniem un 6 pacientiem šī diagnoze uzstādīta jau iepriekš. Iedzimta pulmonālā vārstuļa insuficiences (Q22.2), hipoplastiskas labās sirds sindroms (Q22.6), citas iedzimtas trikuspidālā vārstuļa anomālijas (Q22.8), neprecizētas iedzimtas trikuspidālā vārstuļa anomālijas (Q22.9) ir patoloģijas, kas pētījuma laikā netika atklātas nevienam bērnam (skat.pielikumā 12. att. un 12. tab.).

Salīdzinoši mazāk ir pacientu ar diagnozēm no grupas Q23 - iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas. Sadalījums pēc diagnozēm ir šāds: iedzimta aortas vārstuļa stenozē (Q23.0) pirmreizēji diagnosticēta diviem bērniem, pārējie 30 šīs diagnozes pacienti bija ieradušies uz apskati atkārtoti.Q23.1 jeb iedzimta aortas vārstuļa insuficiences ir jau iepriekš diagnosticēta 35 bērniem un desmit bērniem tā atklāta pirmreizēji. Gada laikā BKUS BKC ambulatorajā daļā ir bijis tikai viens pacients ar iedzimto mitrālo stenozi un tā viņam diagnosticēta pirmo reizi. Toties iedzimta mitrālā vārstuļa insuficiences ir diagnosticēta pirmo reizi 36 pacientiem un 40 diagnoze uzstādīta agrāk. Diviem pacientiem pirmo reizi ir uzstādīta diagnoze – Q23.8 (citas iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas). Q23.4 un Q23.8 (hipoplastiskas kreisās sirds sindroms un neprecizētas iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas) diagnozes nav ne vienām bērnam gada laikā bijušam ambulatorajā daļā (skat.pielikumā 13. att. un 13. tab.).

No grupas „citas iedzimtas sirds anomālijas” (Q24) ir diagnosticētas tikai trīs. Trim pacientiem ir atklāta dekstrokardija, bet divi ir ieradušies atkārtoti. Tātad pirmo reizi šī diagnoze noteikta vienām bērnam. Uz kārtējo pārbaudi ir ieradies viens bērns ar iepriekš diagnosticēto levokardiju (Q24.1). Vienam pacientam pirmo reizi atklāja koronāro asinsvadu anomāliju (Q24.5)(skat.pielikumā 14. tab. un 14. att.).

Diagnožu grupā „Iedzimtas lielo artēriju anomālijas” - Q25 gada laikā ir diagnosticētas tikai divas diagnozes, tomēr salīdzinājumā ar iepriekšējo grupu pacientu skaits

ir ievērojami lielāks. Atvērts arteriālais vads (ductus arteriosus persistens s.apertus) pirmo reizi diagnosticēts 26 bērniem un 40 diagnoze ir uzstādīta iepriekš. Savukārt aortas koarktācija ir 17 pacientiem un sešiem no tiem diagnosticēta pirmo reizi apskates laikā (skat.15.tab. un 15.att. pielikumā).

No citām diagnožu grupām ir konstatēti atsevišķi rēti gadījumi. No iedzimto lielo vēnu anomāliju grupas ir bijis tikai viens pacients ar jau iepriekš diagnosticētu daļēju pulmonālo vēnu ieplūdes anomāliju. No Q27 diagnožu grupas (citi iedzimti perifēriskās asinsrites defekti) ir diagnosticēta pirmo reizi iedzimta nierēs artērijas stenoze.

Atsevišķi jāpiemin, ka pētījumā periodā ir diagnosticēts viens jauns Marfāna sindroma gadījums, kas nav iekļauts Q20-28 iedzimtajās sirds un asinsvadu attīstības anomālijās (Q84.7- Marfāna sindroms), bet ir aktuāls ka iedzimta anomālija, kas rada nopietnus traucējumus sirds attīstībā.

No visiem iedzimto sirds anomāliju pacientiem ir nejauši atlasīti un izpētīti dati par 200 pacientu slimības vēsturēm. Visiem izvēlētiem pacientiem ir diagnosticēta saslimšana no Q20 diagnožu grupas un visi 200 ir apmeklējuši kardiologu pirmo reizi. Starp 200 nejauši izvēlētiem vēsturēm (skat.pielikumā 16.tab.): Ventrikuloarteriālo savienojumu diskordance (Q20.3) – 1, Atrioventrikulāro savienojumu diskordance (Q20.5) – 1, sirds austiņu izomērija(Q20.6) -1, ventrikuļu starpsienas defekts (Q21.0) – 78, atriju starpsienas defekts (Q21.1) – 62, Atrioventrikulārās starpsienas defekts (Q21.4) -4, Citas iedzimtas pulmonālā vārstuļa anomālijas(Q22.3) – 3, Iedzimta trikuspidālā stenoze (Q22.4) – 2, Iedzimta aortas vārstuļa stenoze (Q23.0) – 1, Ebšteina anomālija – 1, iedzimta aortas vārstuļa insuficiences (Q23.1) – 18, Iedzimta mitrālā insuficiences (Q23.3.) – 15, Hipoplastiskas kreisās sirds sindroms(Q23.4) - 1, Citas iedzimtas aortas un mitrālā vārstuļa anomālijas (Q23.8) – 2, Iedzimta subaortāla stenoze (Q24.4)- 2, iedzimts atvērts arteriāls vads (Q25.0)- 2, Plaušu artērijas atrezija (Q25.5) – 1, Plaušu artērijas stenoze (Q25.6) – 2, Marfāna sindroms (Q87.4)- 2, kardiomiopātija (I42.8) – 1(sk.16.att.pielikumā). 68 no 200 bērniem ir attīstījušas komplikācijas – kardiovaskulāra nepietiekamība 30 bērniem I-ajā pakāpē, 26 – II-ajā, 12 – III –ajā (pēc HYHA). 10 no 200 ir attīstījušies pulmonāla hipertensija(sk.17.att. un 17.tab.pielikumā). Vecuma ziņā ir šādi rezultāti (skat. 18.tab. un 18.att.pielikumā): 178 iedzimto sirdskaišu ir diagnosticēts pirmajā dzīves gadā. Divu gadu vecumā ir diagnosticētas: ventrikuļu starpsienas defekts ar kardiovaskulāro mazspēju II pakāpē. Divus gadus vecam bērnam atklāts atvērts foramen ovale. Diviem bērniem divu gadu vecumā ir atklāti priekškambaru starpsienas defekti. Iedzimta trikuspidālā stenoze arī atklāta vienam

divgadīgam bērnam. Vienam divus gadus vecam zēnam atrada atvērtu arteriālo vadu ar kardiovaskulāru mazspēju II pakāpē. Trīs gadus vecam pacientam ir diagnosticēta Ebšteina anomālija ar kardiovaskulāru mazspēju II pakāpē. Trīs gadus vecam bērnam ir diagnosticēts Marfāna sindroms un ventrikuļu starpsienas defekts. Trīsgadīgam pacientam pirmo reizi konstatēta vesela virkne patoloģiju: Fallo tetrāde, plaušu artērijas atrēzija, kolaterāļu esamība, KVM III pakāpē un kreisās nieres aģenēzija. Četru gadu vecumā vienām zēnam pirmo reizi ir atklātas šādas patoloģijas: ventrikuļu starpsienas defekts, atriju starpsienas defekts, ventrikuļu inversija, kreisā ventrikuļa hipoplāzija, mitrālās vārstules prolapsis, hroniska hipoksēmija, pulmonāla hipertensija un kardiovaskulāra mazspēja III pakāpē. Četru gadus vecam bērnam ir atklāti ventrikuļu starpsienas defekts un atvērts foramen ovale. Citam četrus gadus vecam bērnam pirmo reizi diagnosticēti: Marfāna sindroms, mitrālās vārstules prolapsis, Valsalvas sinusa dilatācija un kardiovaskulāra mazspēja pirmajā pakāpē. Četru gadu vecumā atklāts viens atriju starpsienas defekts ar jau II pakāpes kardiovaskulāro nepietiekamību. Vienam 5 gadus vecam bērnam pirmo reizi uzstādīta diagnoze: citas iedzimtas pulmonālā vārstuļa anomālijas kombinācijā ar jau izveidojušos KVM I pakāpē. Piecu gadu vecumā arī atklāta viena iedzimta aortālās vārstules insuficiences. Trikuspidālās vārstules atrēzija ar atriju starpsienas defektu, hronisku hipoksēmiju un kardiovaskulāro nepietiekamību III pakāpē arī konstatēja piecus gadus vecam bērnam. Sešgadīgam pacientam ir diagnosticēta iedzimta aortālās vārstules stenoze ar kardiovaskulāro mazspēju II pakāpē. Septiņus gadus vecam bērnam veiktās apskates laikā konstatēja mitrālās vārstules prolapsu, iedzimto mitrālo insuficienci un kardiovaskulāro mazspēju I pakāpē. Citām septiņus gadus vecam bērnam atklāj tikai iedzimtu mitrālo insuficienci. Septiņ-gadīgam zēnam ir diagnosticēti pirmo reizi: atrioventrikulāro savienojumu diskordance, multipli ventrikulāras starpsienas defekti, mezokardija un kardiovaskulāra mazspēja II pakāpē. Deviņus gadus vecam bērnam ir atklāta pirmreizēji mitrālā regurgitācija ar kardiovaskulāro nepietiekamību II pakāpē. 11 gadu vecumā atklāta iedzimta aortāla insuficiences II pakāpē pacientam ar kardiovaskulāro mazspēju I pakāpē. 12 gadus vecai meitenei pirmo reizi diagnosticēta kambaru starpsienas defekts, I pakāpes aortāla regurgitācija un jau attīstījusies kardiovaskulāra mazspēja I pakāpē. Pēc sporta ārsta rekomendācijas veikts izmeklējums 14- gadīgām jaunietim, kurām diagnosticēja priekškambaru starpsienas defektu, divviru aortālo vārstuli, aortālo insuficienci II pakāpē un kardiovaskulāro nepietiekamību pagaidām pirmajā pakāpē. Mitrāla regurgitācija ir diagnosticēta vienam 15 gadus vecam pacientam. Arī pirmajā dzīves gadā diagnosticēto sirdskaišu vidū bija kombinētas anomālijas un ar attīstījušām komplikācijām. Vairāki

ventrikuļu starpsienas defekti ar kardiovaskulāru nepietiekamību I pakāpē diviem pacientiem un KVM II pakāpē – pieciem pacientiem. Vienam pacientam uzstādīta diagnoze I42.8 – kardiomiopātija kombinācijā ar aortālo regurgitāciju. Vienam pacientam pirmajā dzīves gadā atklāts atvērts arteriālais vads ar atrioventriulārās starpsienas defektu un KVM I pakāpē. Q22.3. diagnozes pacientiem līdz viena gada vecumam attīstījušas kardiovaskulāras mazspējas vienam I pakāpē un vienam II pakāpē. Līdz gada vecumam atrioventrikulārs septāls defekts ir izpaudies ar KVM I pakāpē vienam bērnam, II pakāpē – vienam bērnam, III pakāpē – diviem bērniem. Vienam jaundzimušajam ir konstatēta šāda anomāliju kombinācija- iedzimta koriģēta maģistrālo asinsvadu transpozīcija, kambaru starpsienas defekts, austiņu izomērija un kardiovaskulāra mazspēja II pakāpē. Cītam bērnam ir diagnosticēts Marfāna sindroms ar iedzimtām mitrālo un aortālo regurgitācijām I pakāpē. Vienam pacientam ir atklāta kombinācija no atriju un kambaru starpsienu defektiem ar kardiovaskulāro nepietiekamību III pakāpē un pulmonālo hipertensiju. Vienam iedzimtas aortālas regurgitācijas pacientam ir pievienojies endokardīts. Ir sastapta arī mitrālas nepietiekamības kombinācija ar KVM I pakāpē un paroksizmālo tahikardiju. Vienam pacientam aortālas vārstules stenozi pavadīja II pakāpes kardiovaskulāra nepietiekamība.

## 2. 3. DISKUSIJA

Analizējot, Sporta Medicīnas Valsts Aģentūras apskatīto pacientu datus var izsecināt, ka sportisti ir samēra veselīgi un iedzimtās sirdskaite viņiem nav atrodamas. Nevienam no 30 apskatītiem sportistiem sirds patoloģijas netika atklātas. Tas arī ir izskaidrojams ar to ka pacienti nodarbojas ar sportu un ir fiziski attīstīti un spēcīgi cilvēki. Tikai diviem pacientiem no 30 ir bijušas sūdzības un visi pārējie ir ieradušies uz obligātu veselības pārbaudi, tātad būtu arī jāsapaida, ka nekādas patoloģijas nevajadzētu būt atrodamas. Arī ir jāņem vērā pacientu vecums. Jaunākajam pacientam ir seši gadi un vecākajam ir 20. Tas nozīmē, ka, ja kādam no viņiem ir kāda slēpta iedzimta sirdskaite, tad līdz šim vecumā tai jau vajadzētu izpausties ar simptomātiku vai ar komplikācijām. Tikai sešiem no visiem pacientiem ir auskultējams troksnis un četriem kuriem nosūtījumā bija minēts troksnis, tas nepierādījās. Pacientiem, kuriem troksnis auskultatīvi apstiprinājies, ir konstatētas nenozīmīgas I pakāpes vārstuļu regurgitācijas, kas nerada draudus vispārējam veselības stāvoklim. Dažādu vārstuļu I pakāpes regurgitācijas un kambaru šķērshordas (sk.datus augstāk) nav uzskatāmas par nopietnu patoloģiju un nevar tikt izskatītas, ka savlaicīgi nediagnosticēta patoloģija. Šādi rezultāti varētu sagraut izvirzīto hipotēzi un iepriecināt par situāciju valsts sportā – visi sportisti ir

veseli un var turpināt savu ceļu uz panākumiem. Bet ir arī pētījuma otra daļa – kvantitatīvā, kuras rezultāti nav tik iepriecinoši, kā kvalitatīvās pētījuma daļas rezultāti bet tos izanalizēsim nedaudz vēlāk un šobrīd paturpināsim analizēt kvalitatīvo daļu. Bērnu slimnīcas kardioloģijas centra ambulatorās daļas pacienti nav sportisti, vismaz lielāka daļa un sagaidīt, ka rezultāti būs tikpat izcili, ka SMVA pacientiem nav iespējams. Galvenā atšķirība starp abām pacientu grupām ir mērķis ar kādu tie griežas pie ārsta. Ja sporta ārstu - kardiologu apmeklē pārsvarā veseli cilvēki bez sūdzībām veselības pārbaužu laikā, tad slimnīcā biežāk griežas ar kāda cita ārsta nosūtījumu pie speciālista esot kaut kādam sūdzībām vai slimības pazīmēm. Būtiska atšķirība ir arī izvēlētām priekš apskates pacientu grupām – ņemot vērā, ka SMVA ir grūti sagaidīt, ka varēs atrast kādu sportistu ar SSK10 Q20 grupas diagnozi, tika apskatīti visi pēc kārtas nejauši atlasītie cilvēki. Savukārt BKUS pacientu vidū varēja atlasīt tieši pacientus ar iedzimtām sirdskaitēm. Tādēļ arī lielākas iespējas pieradīt hipotēzi. Iepriecinoša rezultātu daļa ir tā, ka tomēr arī BKUS pacientu vidū ir veseli cilvēki. Veseli seši no 20, kas tika nosūtīti, pie kardiologa ar aizdomām par iespējamu iedzimtu sirdskaiti izmeklēšanas rezultātā izrādījās bez jebkādam patoloģiskām atradnēm. Protams, izmeklējumi netika veikti nepamatoti; pacientiem bija sūdzības - sāpes, elpas trūkums, pacientu vecākiem bija raizes par savu bērnu, kurš nebija pietiekoši aktīvs vai ar nedaudz izmainītu ādas krāsu, dažus pacientus nosūtīja pie kardiologa citi ārsti, kuriem bija radušās aizdomas par savu pacientu veselības stāvokli. Kaut arī šiem pacientiem netika atklātas nekādas patoloģijas, šoreiz hiperdiagnostikai ir pozitīva puse - pacientu vecāki, viņu ārsti un paši pacienti var būt mierīgi, ka viņu veselībai nekas nedraud un nopietnas komplikācijas no savlaicīgi nediagnosticētas kaites nav iespējamas. Protams, nedrīkst aizmirst, ka ne tikai sirds-asinsvadu sistēma ir iemesls visiem veselības traucējumiem. Apskatīto pacientu vidū ir arī pacienti, kuriem iedzimtas sirdskaites diagnoze uzstādīta jau iepriekš. Daži ir bijuši pēc jau veiktām operatīvām terapijas darbībām (sk.rezultātus augstāk) un divi bērni ir kardiologa uzraudzībā, jo viņiem ir nenozīmīgi starpsienu defekti, kas nav relatīvi bīstami un neapdraud vispārējo veselības stāvokli. Septiņi no deviņiem bērniem, kas ir pārcietuši operatīvu iejaukšanos, ir ar attīstījušām komplikācijām - kardiovaskulāro mazspēju un divi no bērniem ar pat KVM II pakāpē. Rodas jautājums – vai nevarēja diagnosticēt un operēt ātrāk, lai šīs sekas nebūtu piemeklējušas bērnus? Atbildi uz šo jautājumu diemžēl atrast ir ļoti grūti, jo diemžēl nav datu par to - kad pacienti ir griezušies pie ārsta, bet ir zināms tikai tās ka šobrīd viņi apmeklē ārstu kontrolei pēc veiktās operatīvās korekcijas. Un divi iepriekš minētie bērni, kurus vecāki atved uz kontroli, ir ar savlaicīgi diagnosticētam sirdskaitēm. Šobrīd vienīgā pazīme, ka ir

iespējams, ka iedzimta sirdskaite netiek atklāta savlaicīgi ir komplikāciju esamība, bet kā tika minēts teoretiskajā daļā - komplikācija var būt attīstījusies vēl intrauterīnā periodā. Tas nozīmē, ka sirdskaite var būt diagnosticēta laicīgi, bet komplikāciju attīstību pirms dzimšanas novērst nav iespējams. Tātad 100% apgalvot, ka runa iet par novēlotu diagnostiku mēs nevaram. Pretēji šādai nenoteiktai situācijai, kad precīzi nevar noteikt diagnozes laiku, ir 10 mēnešus veca meitenīte, kuru atved pie kardiologa ar pediatra nosūtījumu ar izteiktu sirdskaites simptomātiku. Meitenei tiek uzstādīta diagnoze atrioventrikulārās starpsienas defekts ar kardiovaskulāru nepietiekamību II pakāpē. II pakāpes sirds mazspēja neattīstās dažu dienu vai nedēļu laikā, tādēļ ir jāaizdomājas - kāpēc iepriekš, uzreiz pēc dzimšanas vai vienu, divus vai trīs mēnešu vecumā netika pamanītas novirzes no veselības normām. Nepamanītas ne no vecākiem, nedz arī no pediatra. Iespējams, ka pediatrs ir pamanījis problēmu jau agrāk, bet bērna vecāki ir griezušies pie kardiologa pēc kaut kāda laika. Jautājums - vai tiešam viņiem nerūp bērna veselība? Vai tomēr arī ārsts nav saskatījis potenciālās briesmas sakarā ar meitenes veselību? Šie jautājumi ir un paliek atvērti, un atbildēt uz tiem nav mūsu kompetencē. Labums šajā situācijā ir tajā faktā, ka vecāki nav „vilkuši” ilgāk un ieradušies ar bērnu pie kardiologa vismaz tāda laika posmā. 100% apstiprinot hipotēzi un nelabi izbrīnot tika izpētīts astoņus gadus vecs pacients, kas ir iestājies slimnīcā diezgan smaga stāvoklī ar daudzām komplikācijām – ascītu, KVM III pakāpē, pulmonālo hipertensiju un nieru mazspēju. Uzstādīta diagnoze – Fallo tetrade. Diagnoze tika uzstādīta pirms aptuveni gada (t.i.- septiņu gadu vecumā), bet nekādas operatīvas darbības netika veiktas, jo bērnam bija pievienojusies infekcijas saslimšana, kas būtiski pasliktināja veselības stāvokli. Šobrīd bērns nevarēja veikt ilglaicīgas un pastiprinātas slodzes, ātri piekusa, bija ar acīmredzami palielinātu vēderu, cianotisks. Tika veikta ventrikulu starpsienas defekta korekcijas operācija. Diemžēl dažas dienas pēc operācijas zēns nomira. Aprakstot šo gadījumu ir nepatīkami apzināties, ka pacients, neskatoties uz savu veselības stāvokli un nespēju kopā ar citiem sava vecuma bērniem pilnvērtīgi izbaudīt šo dzīvi, ziņkārīgs, labsirdīgs, atsaucīgs, laipns un ar cieņu un uzticību nākošs pretim cilvēkiem baltajos halātos jauneklis ar savu esamību kļuva par smagāko izvirzītas hipotēzes pierādījumu. Mēģinot izpētīt priekšvēsturi atklājas daži fakti, ka bērna vecāki ir tā saucamā „nelabvēlīgā ģimene”, kuriem ir atņemtas tiesības audzināt bērnus. Pēc nepārbaudītiem datiem (nav dokumentāla apstiprinājuma) zēna tēvs ir miris no alkohola intoksikācijas, bet māte vienkārši nevēlējas pieņemt divu savu bērnu esamību. Tā apskatītais pacients kopā ar vecāko brāli ir, nokļuvuši bērnu namā. Datu par zēna brāli nav, bet pēc bērnu nama darbinieku vārdiem - jauniešis ir

vesels atšķirībā no sava jaunākā brāļa. Tomēr šo informāciju, neredzot pašu bērnu nama audzēkni un attiecīgo dokumentāciju, gribētu apstrīdēt. Kā bērnu nama darbinieki var apgalvot par sava audzēkņa veselību, kad mūsu acu priekšā ir cits viņu audzēknis, kas kopš zīdaiņu vecuma dzīvo šajā bērnu nama un tikai septiņu gadu vecumā ar smagām un vairs nesavienojamām ar dzīvību komplikācijām ir nogādāts slimnīcā. Vai tiešām bērnu namos nav paredzēts medicīnas darbinieks, kas sekotu bērnu veselības stāvoklim? Pat tie audzinātāji, kas nav ar medicīnas izglītību - vai tiešām neredz, ka bērns nav tāds, ka visi pārējie? Ja bērns ātri nogurst to vēl var attiecināt uz fizisko vājumu, kas ir neizsākama nolaidība. Bet ne cianozi, ne ascītu un nē no attāluma dzirdamo aizdusu. Tieši tādēļ tiek veikts šis darbs, lai izpētītu, kā var uzlabot situāciju, lai līdzīgus gadījumus novērstu līdz minimumam un, iespējams, arī novērstu pilnībā. Un nobeidzot kvantitatīvas daļas rezultātu analīzi viens gadījums, kas neapstiprina darba hipotēzi, bet norāda uz citu svarīgu un ļoti nopietnu problēmu – vecāku nelīdzestību attiecībā uz tradicionālo medicīnu. Neilgi pēc piedzimšanas kādai meitenei tika atklāti vairāki atriju un kambaru starpsienas defekti. Bērna māte tika informēta par turpmāko terapiju un iespējamām komplikācijām, bet, neskatoties uz to, viņa parakstīja atteikumu no medicīnas palīdzības viņas jaundzimušai meitai. Sieviete pēc viņas vārdiem uzticas tikai tautas medicīnai un tam, ko spēj sniegt daba. Pēc gada un pāris mēnešiem sieviete tomēr atgriezās BKUS pie bērnu kardiologiem un izmisīgi lūdza palīdzēt, jo meitenītei jau bijusi III pakāpes kardiovaskulāra mazspēja. Šajā situācijā nav novēlotas diagnostikas, bet ir vecāku nolaidība, kas neapzināti un nepienācīgi pievērš uzmanību savu bērnu veselībai.

Turpinot iegūto datu analīzi paāriesim pie pētījuma kvantitatīvās daļas - arhīva datiem un sakumā izpētīsim SMVA datus. Salīdzinot ar kvalitatīvās pētījuma daļas datiem, tomēr izrādās, ka rezultāti nav tik ideāli, kā tas varētu būt. No otras pusēs 150 no 32621 ir ļoti neliela daļa – 0,45%. Bet neskatoties uz to, šis skaitlis ir traģisks, jo visi šie SMVA apmeklētāji ir topošie un esošie sportisti. Tātad cilvēki, kam vajadzētu būt ideālam veselības stāvoklim. Un ja 12-16 un pat 18-20 gadu vecumā viņiem atklāj iedzimtas sirdskaites, tad viennozīmīgi jārunā par novēlotu diagnostiku. Bērniem, kas nodarbojas ar sportu un pat ja viņiem nav simptomātikas vai komplikāciju izpausmju, iedzimtas sirdskaites ir jādiagnosticē daudz ātrāk. Pirms bērns sāk profesionāli nodarboties ar sportu. 123 pacientiem ir uzstādīta diagnoze Q20.8- citas iedzimtas sirds kambaru un savienojumu anomālijas. Diemžēl arhīvu datus nav precizēts, kā tieši anomālija ir izpaudusies, un kādas bijušas sūdzības apskates laikā. Tātad arī spriest par diagnostikas novēlošanu ir diezgan grūti. Ja neņem vērā komplikāciju attīstības periodu un patoloģijas smaguma pakāpi, bet attiecina datus uz to, ka iedzimtai

kambaru un savienojumu anomālijai ir jābūt diagnosticētai uzreiz pēc piedzimšanas vai vismaz pirmajā dzīves gadā, tad iespējams apgalvot, ka visiem 123 pacientiem anomālija ir diagnosticēta novēloti. Ka tika pieminēts literatūras apskatā, iedzimts priekškambaru starpsienas defekts izpaužas diezgan agrīni. Tomēr ir daži gadījumi, kad komplikācijas attīstās tikai pieaugušo vecumā. Secinot, ka šajā gadījumā darbojas princips „jo ātrāk – jo labāk”, t.i. jo ātrāk diagnosticē atriju starpsienas defektu, jo efektīvāka ir ārstēšana un lielākas iespējas novērst komplikācijas. Attiecīgi - jo vēlāk atklāj šo anomāliju, jo vairāk novēlota ir defekta diagnostika, kas attiecīgi pasliktina prognozi. Diemžēl ka rada pētījuma rezultāti (sk.augstāk) – diagnoze Q20.8 ir uzstādīta ne tikai pusaudža vecumā, bet arī pilngadīgā vecumā, kas liecina par diagnozes „smagu” novēlošanu. Līdzīgi ir arī ar citām SMVA uzstādītām diagnozēm - Q23.1 – vienpadsmit gadu vecumā, piecgadīgā bērnam Q21.8 – citas iedzimtas sirds starpsienas anomālijas. Diemžēl SMVA piedāvātajos arhīva datos nebija informācijas par anomālijas veidu un formu, par pacienta sūdzībām un fizikālās izmeklēšanas datiem. Spriest par diagnostikas savlaicīgumu nav lietderīgi, nezinot klīnisko gaitu un ainu. Izejot no vecuma faktora, neatkarīgi no defekta lieluma un veida, 5 gadi ir vecums, kad jau ir iespējama komplikāciju attīstība. Balstoties uz šo, apgalvojumu var pieņemt, ka arī šis gadījums ir diagnosticēts novēloti. Diemžēl novēlošanas pakāpi šobrīd noteikt nav iespējams. priekškambaru starpsienas defekts 23 pacientiem vecuma intervālā no sešiem līdz 20 gadiem. Cilvēkiem, kas profesionāli nodarbojas ar sportu šāda veida patoloģijas nav atklājamās desmit un vairāk gadu vecumā. Tas ir ļoti būtiski, ka anomālijas atklātas, kad pacienti jau nodarbojas ar sportu - tātad ar pastiprinātu fizisku slodzi. Pārslodzot sirdi, ir iespējams radīt nopietnus bojājumus, īpaši viegli tad ja sirdī jau ir kāds attīstības traucējums. Ka ir minēts teoretiskajā daļā (sk.augstāk, sadaļā „Novēlotas diagnostikas sekas”) savlaicīgi nediagnosticēta un adekvāti neārstēta sirdskaite var radīt neatgriezeniskus un nopietnus veselības traucējumus. Iedzimta pulmonālā vārstuļa stenoze diagnosticēta vienam deviņus gadus vecam potenciālam sportistam. Neprecizēta iedzimta sirds anomālija vienam 14 gadus vecam jauniešim. Dažreiz masu mēdijos paradās ziņojumi par sportistiem kas ir veikuši pasakainus sasniegumus konkrēta sporta veidā un uzstādījuši visdažādākos rekordus, bet pēc kaut kāda laika ir smagi saslimuši (vai pat miruši) kādas iepriekš nepamanītas saslimšanas rezultātā Iespējams žurnālisti vienkārši meklējot sensāciju ik pa laikam pieraksta kādam sportistam iedzimtu sirdskaiti. Iespējams, ka tās tiešām tiek atklātas. Bet jebkurā gadījumā – pētījuma rezultāti apstiprina, ka sportistu vidū ir cilvēki, kas spēlē un piedalās sacensībās, neesot pilnībā fiziski veseli. Vainojami pie tā ir daudzi – pirmkārt pats sportists. Daži uzskata, Kā viņi neko citu

nespēj darīt, daži mēģinot noliegt savu slimību cenšas sasniegt neiespējamo, pierādot sev, ka viņš ir vesels un spēj to izdarīt, daži vienkārši nepievērš tam uzmanību un ir pārliecināti, ka nekas slikts nevar notikt. Vecākiem arī ir līdzīgas psiholoģiskas puses – pierādīt, ka bērns nav „vārgulis” un spēj ko izdarīt, neticot, ka bērns nav vesels, daži (īpaši sportisti) vienkārši vēlas uztaisīt no saviem bērniem čempionus, dažreiz arī pret paša bērna gribu. No trešās puses treneri, kas vienmēr sagaida no saviem audzēkņiem lielākus panākumus un cenšas darboties pēc principa - sportists var arī labāk, un tas viņam ir jāpierāda. No ceturrtās puses sporta ārsti, kas varbūt dažreiz arī piever acis kādai patoloģijai vai atļauj piedalīties sacensībās kādam sportistam, kam nevajadzētu to darīt. Protams, gribas ticēt tam, ka, tomēr tas tā nav un kolēģi ir, apzinīgi un ar visu atbildību pieiet šim jautājumam. Bet diemžēl kā rāda situācija pasaulē (šobrīd nav runa par mūsu valsti, bet gan par visu pasauli kopumā) – tomēr arī sporta medicīna pieļauj kļūmes un nepareizus lēmumus. Nobeidzot - pēc SMVA arhīva datiem var secināt, ka novēlota diagnostika ir apstiprinājusies pat sportistu vidū. Un visbeidzot BKUS LBKC ambulatoras daļas arhīva dati. Kopējie dati par diagnosticētām sirdskaitēm ir pieejami augstāk sadaļā „BKUS arhīva dati”, bet mēs pievērsīsimies 200 atsevišķi izpētītām vēsturēm. 78, jeb 39% no izpētītām pacientu vēsturēm bērniem ir attīstījušas komplikācijas. Šādi rādītāji liek aizdomāties – kāpēc ir jāgaida stāvokļa pasliktinājums, ja ir iespējams novērst to pašā aizsākumā. Visu komplikāciju un kombinēto sirdskaišu apraksti ir pieejami rezultātos, bet diskusijā vairāk izpētīsim tos, sakarā ar izvirzīto darba hipotēzi. Ka jau tika pieminēta komplikācija var būt attīstījusies vēl intrauterīnā periodā. Tātad, piemēram, kardiovaskulāra nepietiekamība I vai II pakāpē var būt bērnam jau piedzimstot. Bet ja runa iet par II pakāpi pie niecīgas pamata saslimšanas vai par III KVM pakāpi, tad japrasa- kāpēc nav veikta iepriekšēja izmeklēšana? Smagajos gadījumos, ja diagnoze tiek uzstādīta esot komplikācijām no citu orgānu sistēmu pusēm - pulmonālo hipertensiju, nieru nepietiekamību, hipoksēmiju - tās visas ir „smagas”, novēlošanas pazīmes. Tas ne tikai pasliktina vispārējo stāvokli, bet arī prognozi izārstēšanas iespējam. Novēlotas diagnostikas esamība šajā pētījumā ir pierādīta, ir atlicis pievērst uzmanību tās iespējamiem iemesliem, izdarīt secinājumus un izskatīt iespējamās risinājumus. Kad atved 7 gadus vecu bērnu ar smagām komplikācijām un bērna māte uz ārsta jautājumu par bērna cianozi atbild: „Viņš mums tāds kopš dzimšanas zilgan - pelēcīgs” ir vēlme pajautāt - cienījama kundze, vai Jums tiešām ir svarīgs un dārgs Jūsu bērns? Un šis jautājums varētu būt attiecināms gan turīgiem vecākiem, kuru vidū ir tādi, kam viņu pašu bērns ir tikai traucēklis, vidējā cilvēces slāņa pārstāvjiem, kuri dažkārt cenšas uztaisīt no saviem bērniem Einšteinus, Šumaherus vai Maradonas. Un visbeidzot, asociāliem

sabiedrības elementiem, kuri ir gatavi pārdot savu bērniņu par konjaka pudeli. Pēc tām saprotot ko ir izdarījuši raudot un lūdzot Dievam un cilvēcei piedošanu. Vecākus, kādi viņi arī nebūtu, ir jāizglīto par bērnu veselību. Paši bērni ir jāizglīto par viņu veselību. Ipaši topošiem sportistiem ir jāzina par sekām un perspektīvām dzīvojot ar potenciālo sirdskaiti un savlaicīgi neaizejot pie kardiologa. Un visbeidzot- cienījamie Kolēģi! Tieši mums ir javeicina sabiedrības pareiza attieksme pret veselību. Neesiet slinki – aizsūtiet kādreiz lieku reizi nedaudz nobālējušu bērniņu uz Echo-kardiogrāfiju! Pat ja tur nekas nebūs – Jūsu sirds būs divkārtoti priecīga – 1) Ka jūs izslēdzāt iespējamus draudus turpmākai nelaimei un 2) šajā pasaulē aug vēl viens jauks un pilnībā vesels cilvēciņš. Darba nobeiguma izdarīsim secinājumus un nedaudz pieskarsimies problēmas risinājumiem.

## SECINĀJUMI

- 1) Neskatoties uz augstām diagnostikas spējām un ārstu profesionalitāti, sastopami novēlotas diagnostikas gadījumi.
- 2) Novēloti tiek diagnosticētas ne tikai slēptas (asimptomātiskas), bet arī akūtas (ar krasi izteiktu simptomātiku) un pat kritiskas (ar smagām un neatgriezeniskām komplikācijām) iedzimtas sirdskaites.
- 3) Iedzimtas sirdskaites skolas, pusaudžu un pat pilngadīgo vecumā tiek diagnosticētas arī sportistiem – fiziski spēcīgiem un labi attīstītiem cilvēkiem.
- 4) Novēloto diagnostiku veicina apkartējā vide. Vecāki, audžu vecāki, auklītes, vēlāk- draugi, bērnu dārzu audzinātāji, skolas biedri un skolotāji, kas savlaicīgi nepievērš uzmanību simptomātikai vai pat komplikāciju izpausmēm. Ārsta loma ir diezgan niecīga, jo ārsts redz to bērnu, tikai kad viņš (vai viņa vecāki) griežas pie ārsta. Bet mūsu laikos situācija ir tāda, ka ir vecāki, kas ignorē pat obligātās bērna veselības pārbaudes. Tas ir raksturīgi ne tikai asociāliem sabiedrības pārstāvjiem, bet arī cilvēkiem, kas skeptiski ir noskaņoti pret tradicionālo medicīnu.
- 5) Esošās sirdskaišu diagnostikas metodes ir efektīvas un precīzas. Novēlotas diagnostikas gadījumos problēma nav metodēs vai ārstos, bet gan laikā, kad šī diagnostika tiek pielietota.
- 6) Liela daļa novēlotas diagnostikas gadījumu ir bērni no nelabvēlīgam ģimenēm vai bērnu namiem.

Balstoties uz pētījuma laikā iegūtiem datiem, darbā izvirzītā hipotēze „Daļa no iedzimtu sirdskaišu pacientiem nonāk stacionārā novēloti” ir apstiprināta. Ir konstatēti vairāki novēlotas diagnostikas gadījumi (sk. augstāk datu rezultātus).

## REKOMENDĀCIJAS

- 1) Kā tika minēts secinājumos - esošās sirdskaišu diagnostikas metodes ir efektīvas un precīzas. Novēlotas diagnostikas gadījumos problēma nav metodēs vai ārstos, bet laikā, kad šī diagnostika tiek pielietota. Ir nepieciešams pārskatīt termiņus un veidus, kad būtu jāpārbauda augļa vai jaundzimušā sirds. Iespējams ir nepieciešams ieviest to, kā obligātu procedūru, lai cilvēki nāktu ar saviem bērniem vienkārši, lai nodrošinātos, ka bērnam nekas nedraud, nevis tad, kad jau ir kaut kādas sūdzības.
- 2) Jāizglīto jaunie un topošie vecāki. Jāpievērš uzmanība iespējamām komplikācijām un iznākumiem, Jāliek cilvēkiem pašiem aizdomāties par sava bērna veselību.
- 3) Bērniem, kas, pretendē uz iespēju būt par sporta komandas dalībnieku obligāti pēc iespējas agrīnāk jāveic veselības pārbaude. Nevis tikai tad, kad bērns iestājas reģionālajā vai valsts līmeņa komandā, bet pirms viņš stājas sporta sekcijā.
- 4) Jāsistematizē veselības kontrole bērnu namu audzēkņiem.
- 5) Nepieciešams ieviest kontroli pār nelabvēlīgo ģimeņu bērnu veselības stāvokli. Pieslēdzot valsts struktūras, un sociālie dienesti jākontrolē bērnu veselības pārbažu regularitāte un termiņi.

## PATEICĪBAS

Vēlos izteikt pateicību par palīdzību darba veikšanā:

- 1) Visiem pacientiem, viņu vecākiem un aizbildņiem par piekrišanu piedalīties pētījumā
- 2) Prof. E. Biķim par palīdzību, atbalstu un padomiem visa darba izstrādes laikā
- 3) BKUS valdei par atļauju izmantot slimnīcas arhīva datus
- 4) SMVA direktorei dr. S. Priedītei- Kalniņai par atļauju izmantot SMVA arhīva datus
- 5) Doc. I. Lubavai par idejam pētījuma veikšanas laikā
- 6) Dakteriem E. Ligerei, I. Bergmanei un J. Krievkalnam par palīdzību pacientu atrašanā un izmeklēšana
- 7) SMVA sekretārei M. Saukai par arhīva datu nodrošināšanu
- 8) LBKC amb.daļas medicīnas māsai S. Prokopiško par arhīva datu nodrošināšanu

## IZMANTOTĀ LITERATŪRA:

1. Mill M Ri, Wilcox B Ri, Anderson R Hi. *Surgical Anatomy of the Heart*. New York: McGraw-Hill, 2003:31-52.
2. *Surgical Anatomy of the Heart. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery* (Baue, Geha, Hammond, Laks, and Naunheim), 6th ed., 1535-1548.
3. Lake, C.L. *Cardiovascular Anatomy and Physiology*, Third edition (Barash, PG, Cullen, BF, Stoelting, R.K, eds), Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, pp. 805-835, 1997
4. Ashrafian H. The Coanda effect and preferential right atrial streaming. *Chest*. 2006 Jul;130(1):300.
5. Kukulski T, Hubbert L, Arnold M, Wranne B, Hatle L, Sutherland GR. Normal regional right ventricular function and its change with age: a Doppler myocardial imaging study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2000; 13: 194–204.
6. Anatomy of the left atrium and pulmonary veins Hugh Calkins, Siew Y. Ho, Jose' Angel Cabrera, Paolo Della Bella, Jeronimo Farre', Josep Kautzner, Patrick Tchou August 5, 2007
7. Gender differences and normal left ventricular anatomy in an adult population free of hypertension *J Am Coll Cardiol*, 2002; 39:1055-1060
8. "coronary artery". *Encyclopædia Britannica. Encyclopædia Britannica Online*. Encyclopædia Britannica Inc., 2011. Web. May. 2011
9. Cardiac veins: a review of the literature. Loukas M , Bilinsky S , Bilinsky E , el-Sedfy A , Anderson RH. *Clin Anat*. 2009 Jan;22(1):129-45.
10. Wilcox, B.R., Cook, A.C., *Surgical Anatomy of the Heart*. Cambridge University Press, 2004.
11. The Role of the Epicardium in Heart Development. *I.Erapl* 2009.
12. What Is the Myocardium? Andrew Jones 22 February 2012
13. What is the endocardium? Bronwyn Harris 2003
14. Autonomic Innervation of the Heart and Vasculature. Richard E. Klabunde, PhD 03/19/2008
15. Berne RM, Levy MN: The cardiac pump. In: *Cardiovascular Physiology*, 4th ed. St. Louis, CV Mosby, 1981, p 71.
16. Fozzard HA, Haber E, Jennings RB, Katz AM, Morgan HI (eds.) (1991): *The Heart and Cardiovascular System*, 2193 pp. Raven Press, New York.

17. Human Embryology (2nd ed.) Larson Ch7 p151-188 Heart, Ch8 p189-228 Vasculature
18. <http://vec.gov.lv/lv/datu-bazes/ssk-10-klasifikators?p=24%2C9%2C118>
19. Truncus Arteriosus (or Common Arterial Trunk). Children's Heart Federation.2011-04-26
20. <http://childrenshospital.org/az/Site1940/mainpageS1940P0.html>
21. Double-Outlet Left Ventricle Christian Lilje, MD; Florian Weiss, MD; François Lacour-Gayet, MD, PhD; Vit Rázek, MD; Kalliopi Ntalakoura, MD; Jochen Weil, MD, PhD; Trong-Phi Lê, MD 2001.
22. Ventriculoarterial Discordance Revisited. Paolo Angelini, MD, Pedro Lopez-Velarde, MD, and Robert D. Leachman, MD Texas Heart Institute Journal 1988; 15:174-182
23. Park MK. *Park: Pediatric Cardiology for Practitioners*, 5th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2008:283-287:chap 14.
24. Anatomy of Discordant Atrioventricular Connections James L. Wilkinson, MB, FRACP, FACC and Robert H. Anderson, MD, FRCPath July 4, 2010.
25. Left atrial appendage: structure, function, and role in thromboembolism N M Al-Saady, O A Obel, A J Camm 12 July 1999
26. Isomerism of the atrial appendages associated with 22ql 1 deletion in a fetus RW M Yates, F L Raymond, A Cook, G K Sharland Heart 1996;76:548-549
27. <http://www.icd10data.com/ICD10CM/Codes/Q00-Q99/Q20-Q28/Q20-/Q20.8>
28. Ambumani P, Kuruchi Srinivasan. Ventricular Septal Defect, General Concepts. eMedicine.com. Accessed on December 5, 2005.
29. "Atrial Septal Defect Types - Mayo Clinic". Retrieved 2007-10-14.
30. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980;65(suppl):441-444.
31. Breitbart R, Fyler, D. Tetralogy of Fallot. In Nadas' Pediatric Cardiology, 2ed, Ed. Keane, Locke, & Fyler, Philadelphia: Saunders-Elsevier, 2006, p. 559.
32. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. *Am J Cardiol*. Feb 15 1987;59(5):443-7
33. Bharati S, Paul MH, Idriss FS, et al. The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudotruncus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. May 1975;69(5):713-21.
34. Rao PS. Pulmonary Valve Disease. In: Alpert JS, Dalen JE, Rahimtoola S, eds. *Valvular Heart Disease*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia, PA: Lippencott Raven; 2000:339-76.

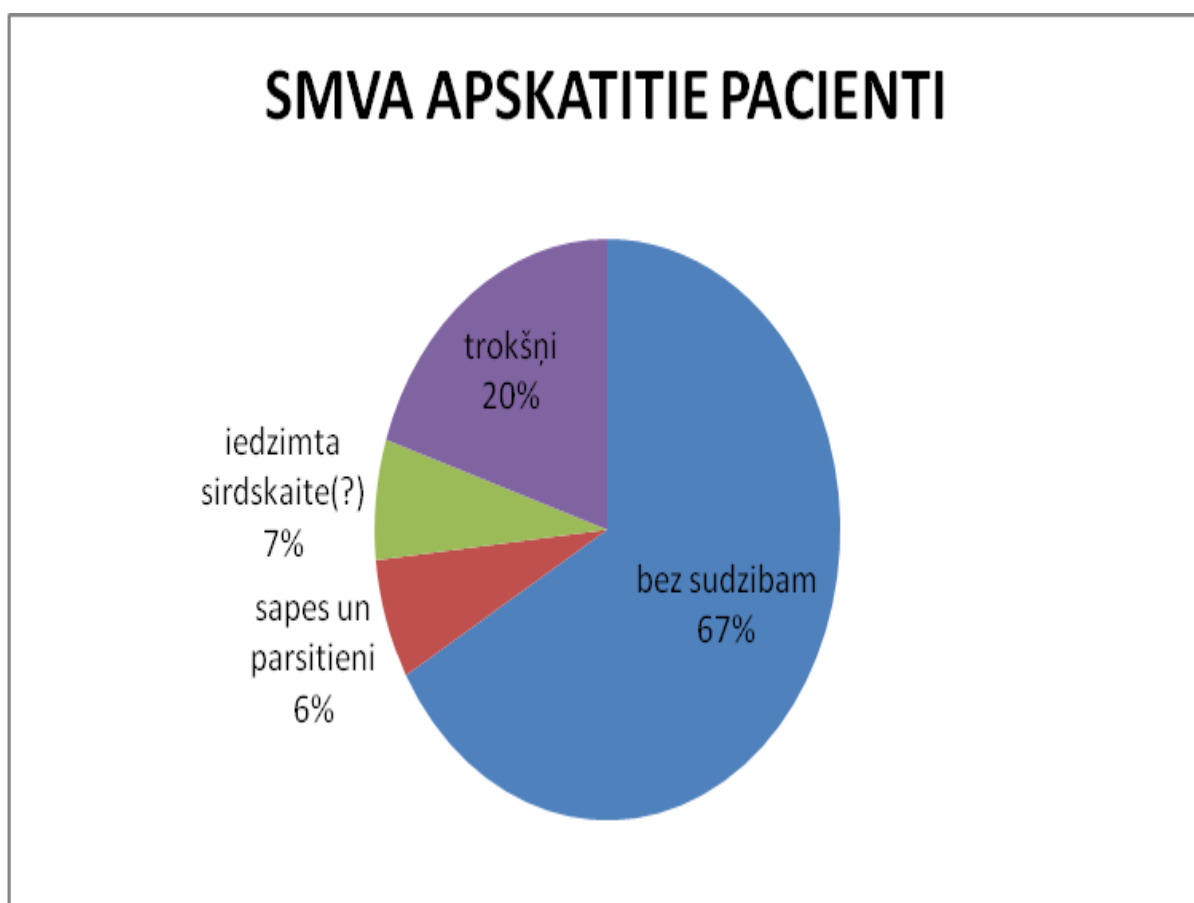
35. Eyskens B, Brown SC, Claus P, Dymarkowski S, Gewillig M, Bogaert J, et al. The influence of pulmonary regurgitation on regional right ventricular function in children after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Echocardiogr*. Jan 19 2010
36. Roberts PA, Boudjemline Y, Cheatham JP, et al. Percutaneous Tricuspid Valve Replacement in Congenital and Acquired Heart Disease. *JACC*. 2011;58:117-22.
37. Lev M, Liberthson RR, Joseph RH, Seten CE, Eckner FA, Kunske RD, et al. The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch Pathol*. Oct 1970;90(4):334-43.
38. Paulick J, Tennstedt C, Schwabe M, Körner H, Bommer C, Chaoui R (May 2004). "Prenatal diagnosis of an isochromosome 5p in a fetus with increased nuchal translucency thickness and pulmonary atresia with hypoplastic right heart at 14 weeks". *Prenat. Diagn*. **24** (5): 371–4.
39. Chapter 1: Diseases of the Cardiovascular system > Section: Valvular Heart Disease in: Elizabeth D Agabegi; Agabegi, Steven S. (2008). *Step-Up to Medicine (Step-Up Series)*. Hagerstwon, MD: Lippincott Williams & Wilkins
40. <http://www.healthtreatment.com/condition/congenital-insufficiency-of-aortic-valve/>
41. McElhinney DB, Sherwood MC, Keane JF. Current management of severe congenital mitral stenosis: outcomes of transcatheter and surgical therapy in 108 infants and children. *Circulation*. Aug 2 2005;112(5):707-14.
42. Ahmed MI, McGiffin DC, O'Rourke RA, Dell'Italia LJ. Mitral regurgitation. *Curr Probl Cardiol*. Mar 2009;34(3):93-136.
43. Hypoplastic Left Heart Syndrome Causes - Mayo Clinic". Archived from the original on 2008-04-04. Retrieved 2008-01-09.
44. Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GG (July 2007). "A population-based study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia". *Am. J. Cardiol*. 100 (2): 305–9. doi:10.1016/j.amjcard.2007.02.09
46. Anderson RH. Understanding the nature of congenital division of the atrial chambers. *Br Heart J*. Jul 1992;68(1):1-3.
47. Joy MV, Subramonium R, Venkitachalam CG, Balakrishnan KG. Two dimensional and Doppler echocardiographic evaluation of double chambered right ventricle. *Indian Heart J*. May-Jun 1992;44(3):159-63
48. Iwata Y, Imai Y, Shin'oka T, Kurosawa H. Subaortic stenosis associated with systolic anterior motion. *Heart Vessels*. Nov 2008;23(6):436-9.

49. Angelini P, Fairchild VD, eds. *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*. Lippincott, Williams & Wilkins; 1999.
50. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circulation*. Aug 1 1995;92(3):442-9.
51. Hoffman, J. *Essential Cardiology: Principles and Practice*. — Totowa, NJ: Humana Press, 2005. — P. 393.
52. 24.10.2002. likums "Sporta likums" ("LV", 165 (2740), 13.11.2002.) [spēkā ar 27.11.2002.] ar grozījumiem
53. 19.06.1998. likums "Bērnu tiesību aizsardzības likums" ("LV", 199/200 (1260/1261), 08.07.1998.; Ziņotājs, 15, 04.08.1998.) [stājas spēkā 22.07.1998.] ar grozījumiem
54. Jones Kenneth Lyons Smith's recognizable patterns of human malformation. — 5th. — W.B. Saunders, 1997. — P. 316–317, 616–617.
55. <http://meduniver.com/Medical/cardiologia/131.html>
56. <http://www.webmd.com/heart-disease/guide/heart-disease-diagnosis-tests>
57. Missed Diagnosis of Critical Congenital Heart Disease Ruey-Kang R. Chang, MD, MPH; Michelle Gurvitz, MD; Sandra Rodriguez, MS, 2008 American Medical Association
58. *Complications of congenital heart disease* Last reviewed: 25/07/2011: <http://www.nhs.uk/Conditions/Congenital-heart-disease/Pages/Complications.aspx>

# **PIELIKUMI**

**1. tab. SMVA apskatītie pacienti**

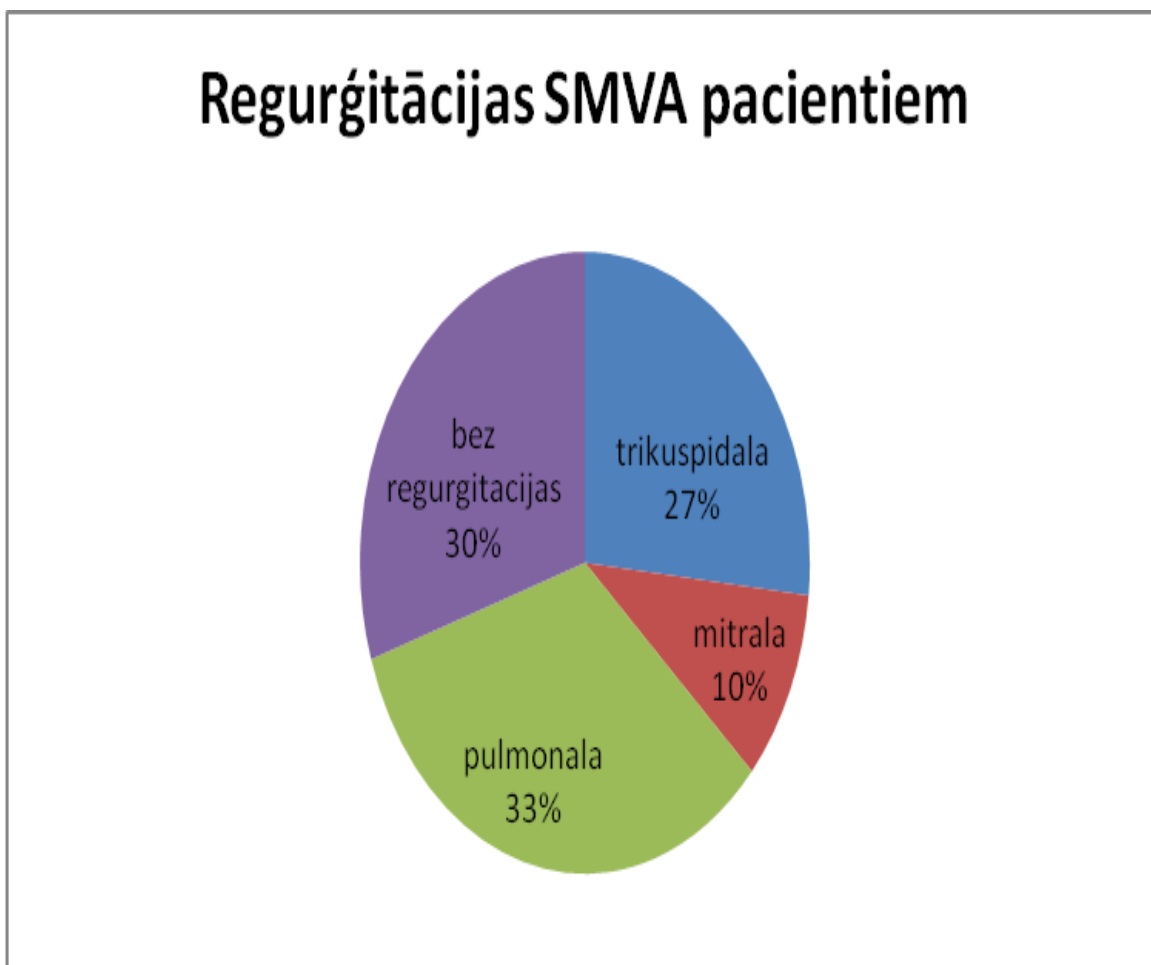
Sudzības/atradne	Pac.skaitis
bez sudzībām	20
sāpes un parsitieni	2
iedzimta sirdskaite(?)	2
trokšņi	6



**1. att. SMVA apskatītie pacienti**

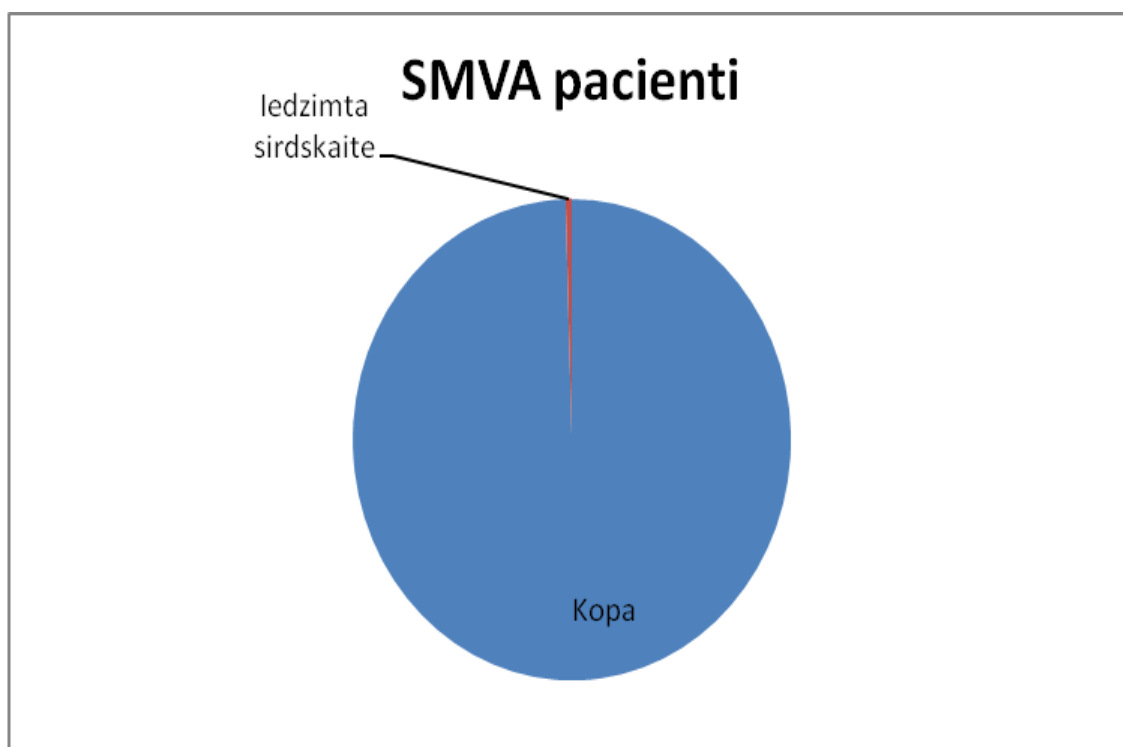
**2. tab. Regurģitācijas SMVA apskatītiem pacientiem**

Skarta vārstule	Pac. skaits
trikuspidala	8
mitrala	3
pulmonala	10
bez regurģitācijas	9

**2. att. Regurģitācijas SMVA apskatītiem pacientiem**

**3. tab. SMVA gada laikā diagnosticēto iedzimto sirdskaišu skaits pēc SMVA arhīva datiem**

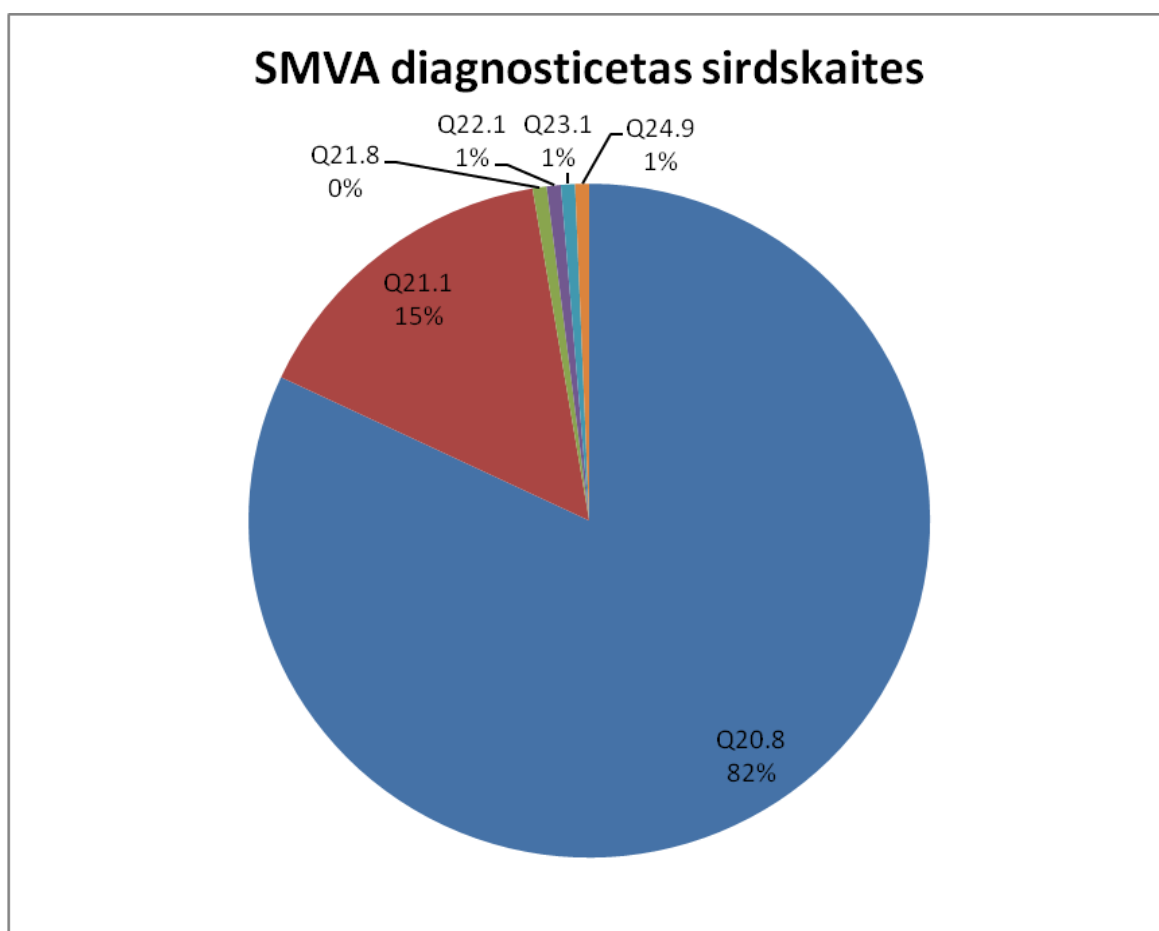
	Pac. skaits
Bez diagnosticētas sirdskaite	32501
Iedzimta sirdskaite	150



**3. att. SMVA gada laikā diagnosticēto iedzimto sirdskaišu skaits pēc SMVA arhīva datiem**

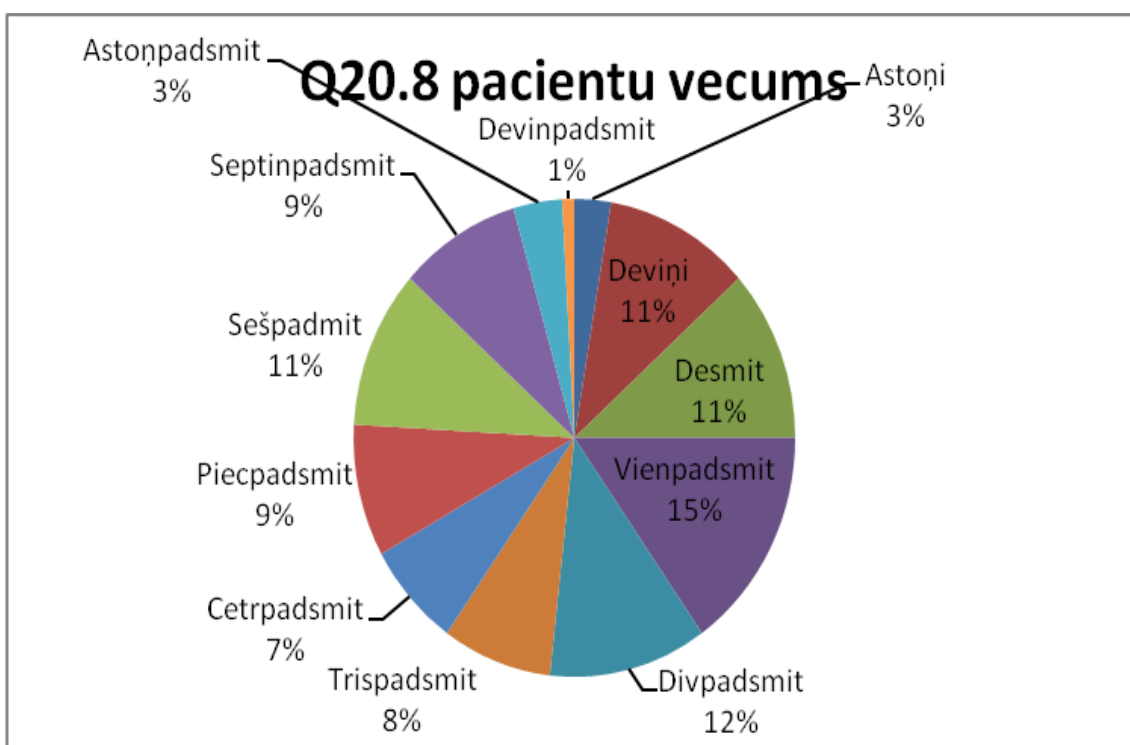
**4. tab. SMVA gada laikā diagnosticētas sirdskaites**

Diagnoze	Pac. skaits
Q20.8	123
Q21.1	23
Q21.8	1
Q22.1	1
Q23.1	1
Q24.9	1

**4. att. SMVA gada laikā diagnosticētas sirdskaites**

5. tab. Q20.8 diagnožu grupas pacientu vecums pēc SMVA arhīva datiem

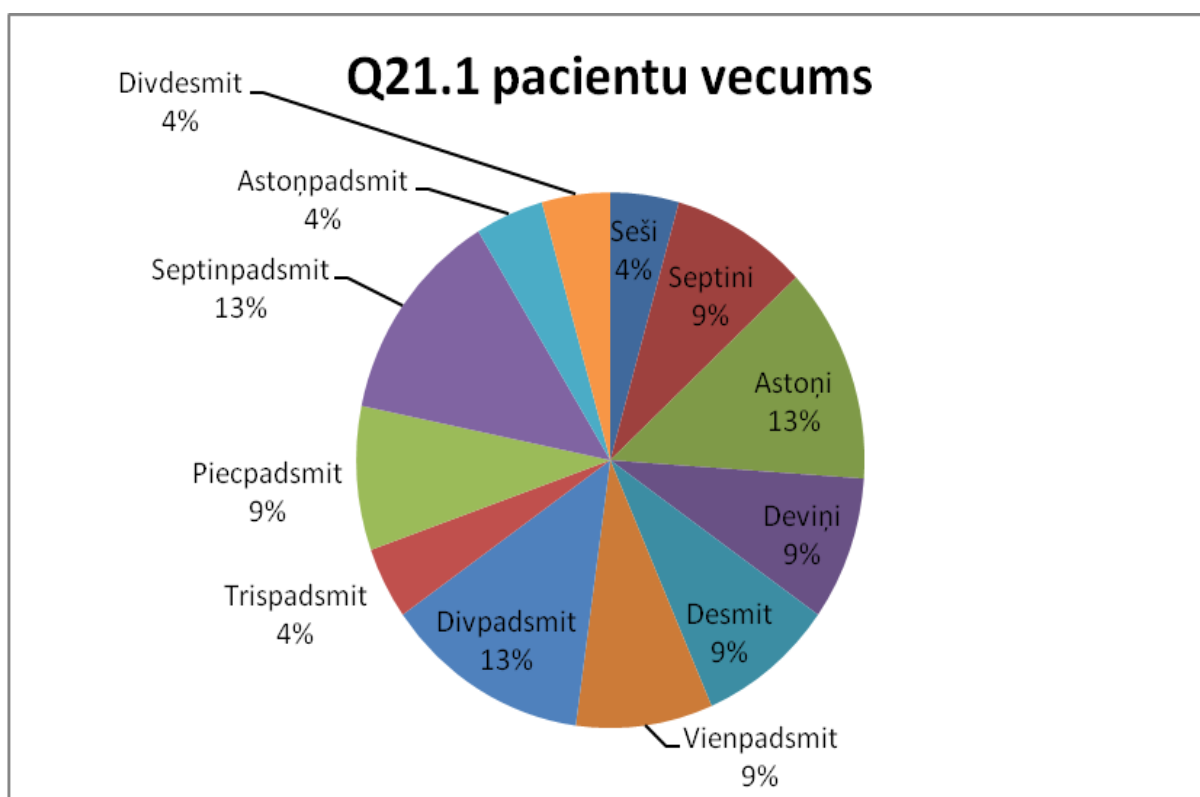
Vecums gados	Pac. skaits
Astoņi	3
Deviņi	12
Desmit	13
Vienpadsmit	17
Divpadsmit	13
Trispadsmit	9
Cetrpadsmit	8
Piecpadsmit	10
Sešpadsmit	12
Septinpadsmit	10
Astoņpadsmit	4
Devinpadsmit	1



5. att. Q20.8 diagnožu grupas pacientu vecums pēc SMVA arhīva datiem

6. tab. Q21.1 diagnožu grupas pacientu vecums pēc SMVA arhīva datiem

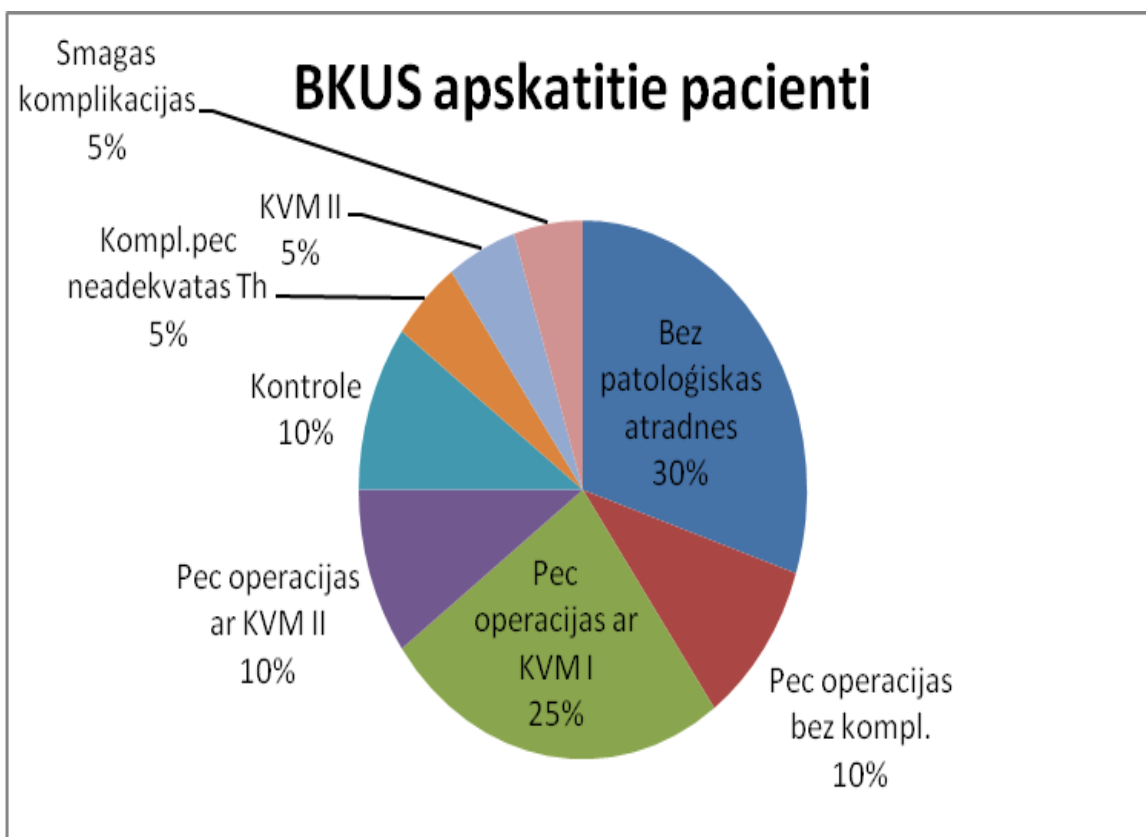
Vecums gados	Pac. skaits
Seši	1
Septiņi	2
Astoņi	3
Deviņi	2
Desmit	2
Vienpadsmit	2
Divpadsmit	3
Trispadsmit	1
Piecpadsmit	2
Septinpadsmit	3
Astoņpadsmit	1
Divdesmit	1



6. att. Q21.1 diagnožu grupas pacientu vecums pēc SMVA arhīva datiem

7. tab. BKUS apskatītie pacienti

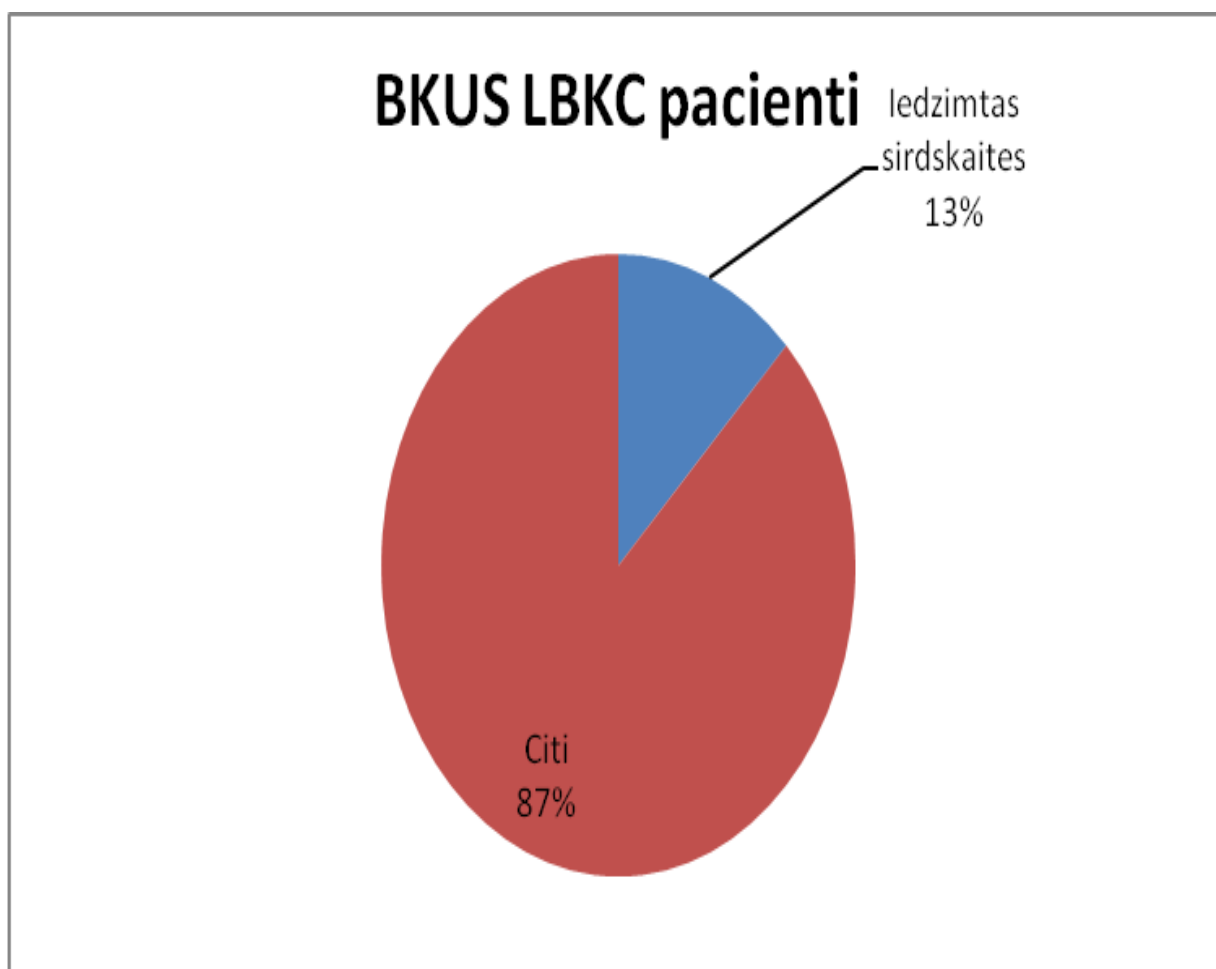
	Pac. skaits
Bez patoloģiskas atradnes	6
Pec operācijas bez kompl.	2
Pec operācijas ar KVM I	5
Pec operācijas ar KVM II	2
Kontrole	2
Kompl.pec neadekvatas Th	1
KVM II	1
Smagas komplikācijas	1



7. att. BKUS apskatītie pacienti

8. tab. BKUS pacienti pēc arhīva datiem

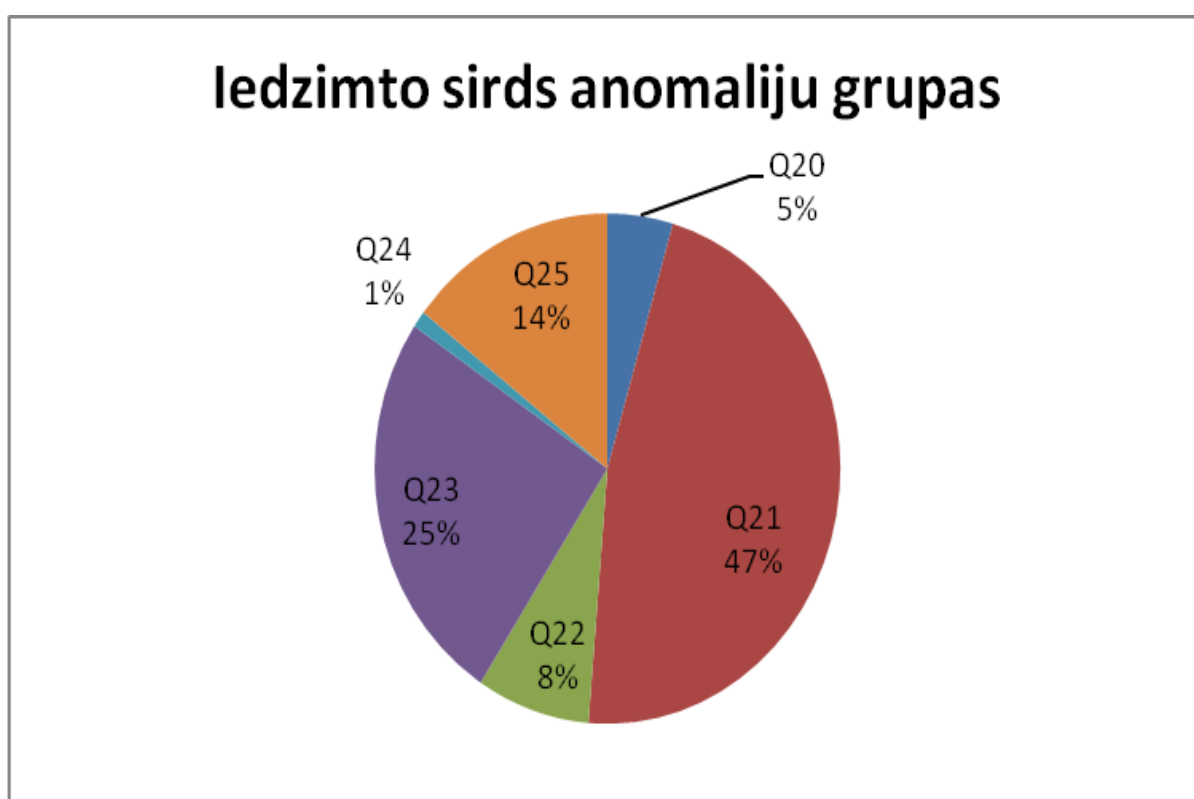
	Pac. skaits
Iedzimas sirdskaites	848
Citi	5909



8. att. BKUS pacienti pēc arhīva datiem

9. tab. BKUS LBKC gada laika diagnosticēto iedzimto sirds anomāliju grupas

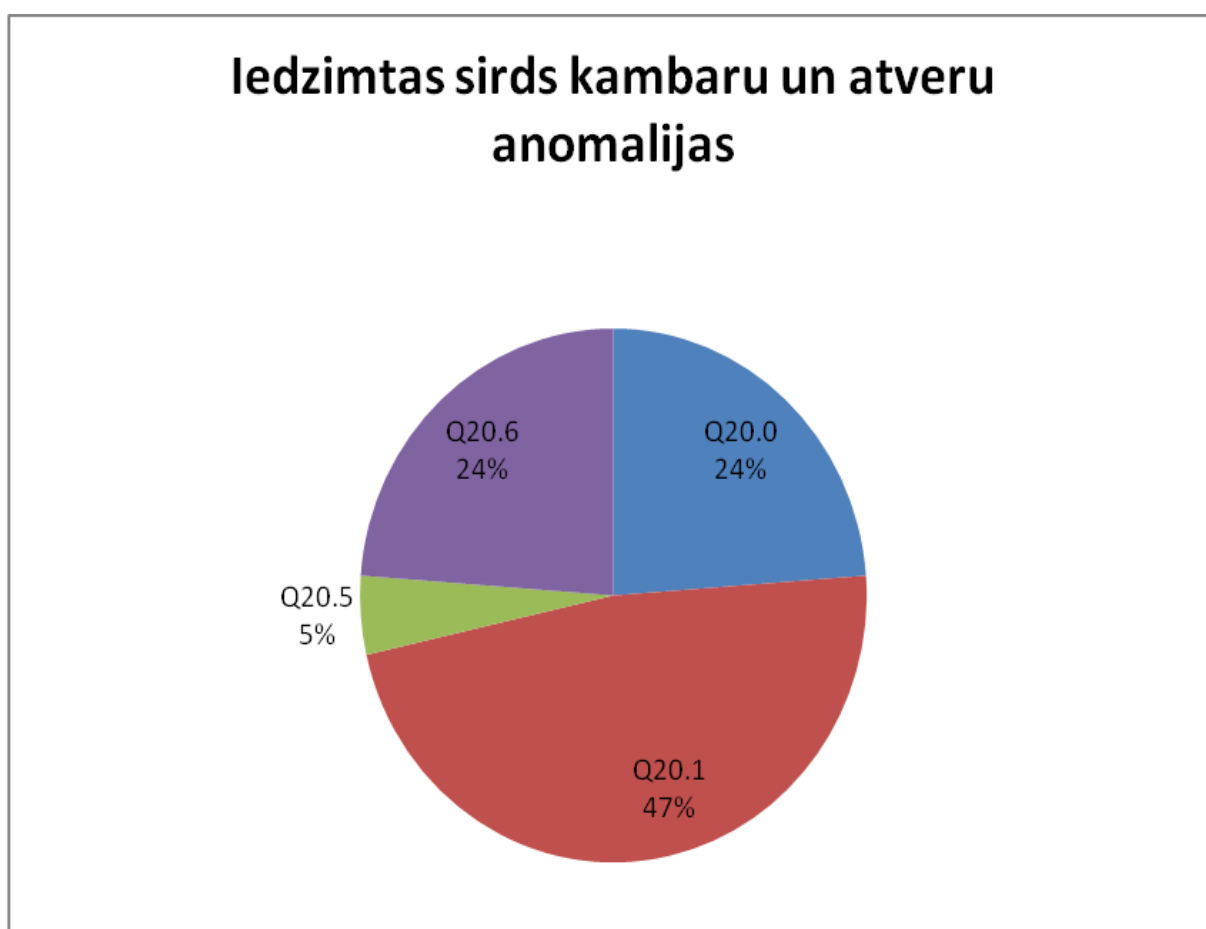
Diagnožu grupas	Pac. skaits
Q20	26
Q21	267
Q22	45
Q23	144
Q24	6
Q25	83



9. att. BKUS LBKC gada laika diagnosticēto iedzimto sirds anomāliju grupas

10. tab Q20 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

Diagnoze	Pac. skaits
Q20.0	5
Q20.1	10
Q20.5	1
Q20.6	5



10. att. Q20 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

11. tab. Q21 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

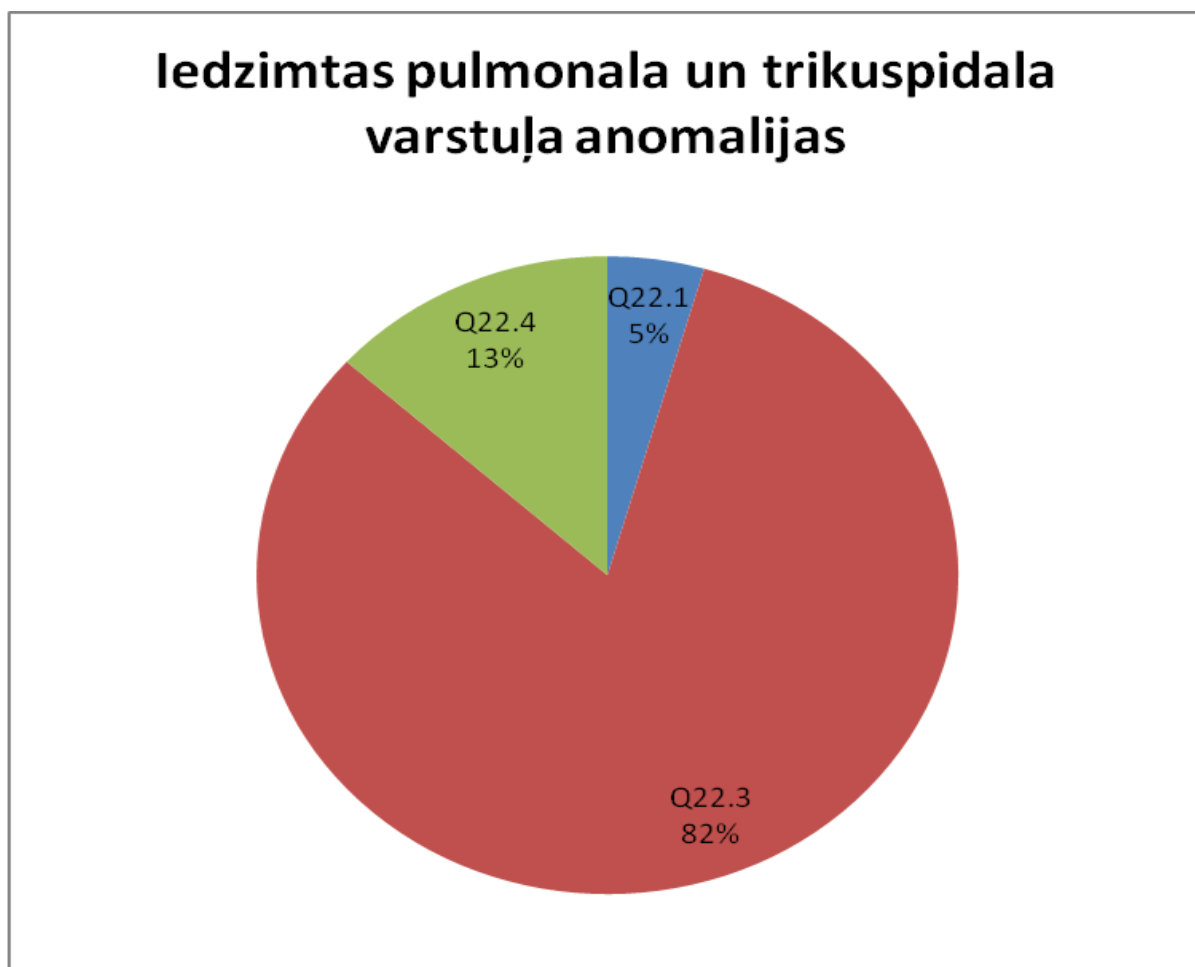
Diagnoze	Pac. skaits
Q21.1	192
Q21.2	13
Q21.3	9



11. att. Q21 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

12. tab. Q22 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

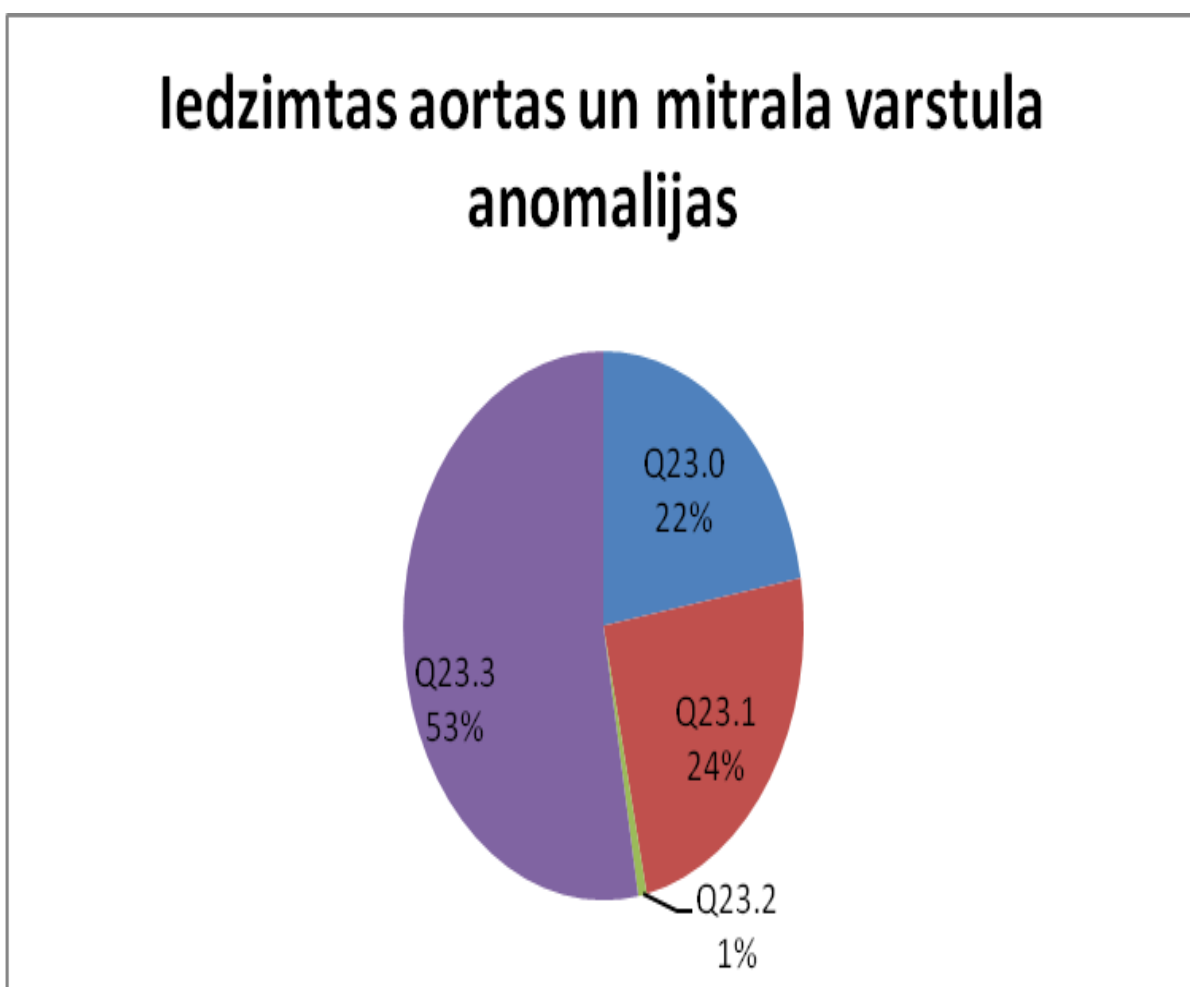
Diagnoze	Pac. skaits
Q22.1	2
Q22.3	37
Q22.4	6



12. att. Q22 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

13. tab. Q23 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

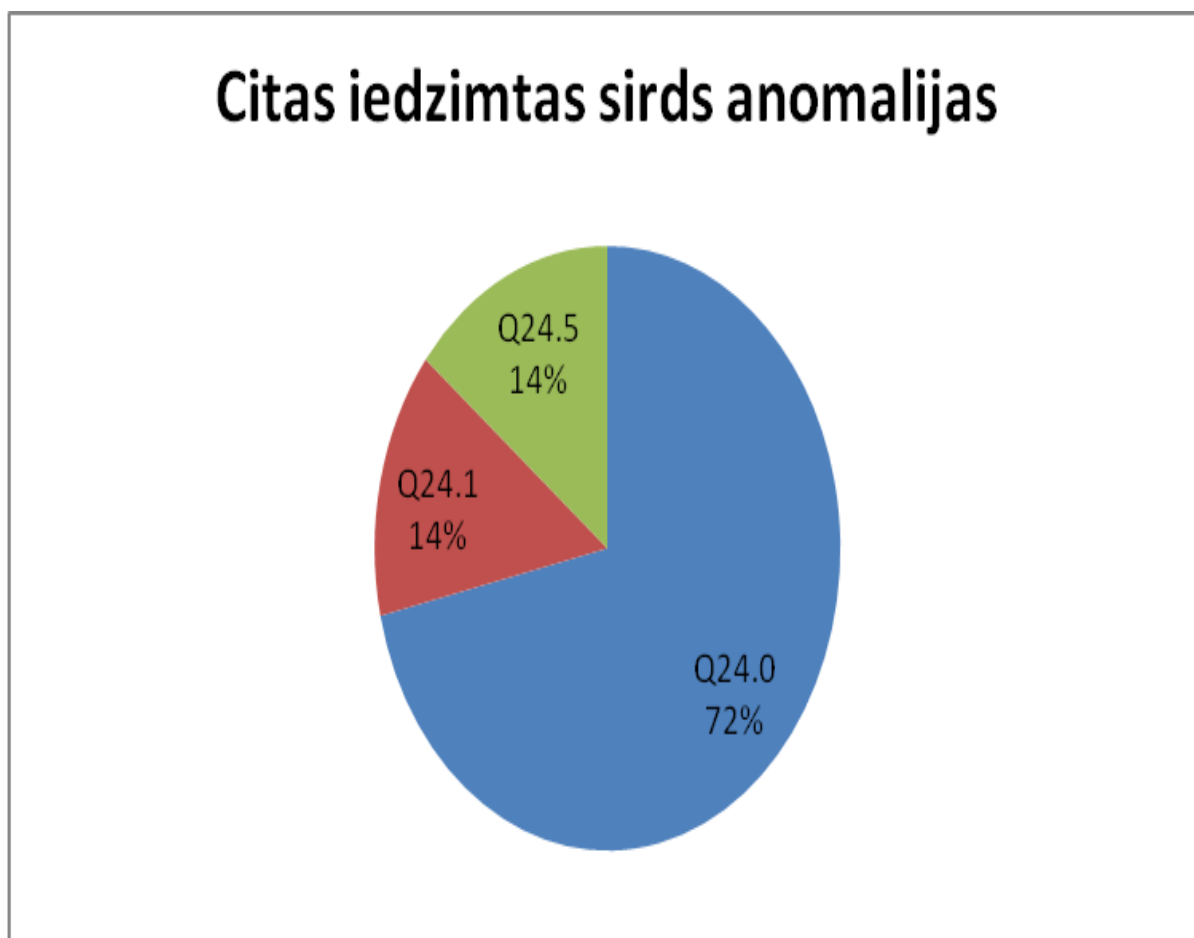
Diagnoze	Pac. skaits
Q23.0	32
Q23.1	35
Q23.2	1
Q23.3	76



13. att. Q23 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

14. tab. Q24 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

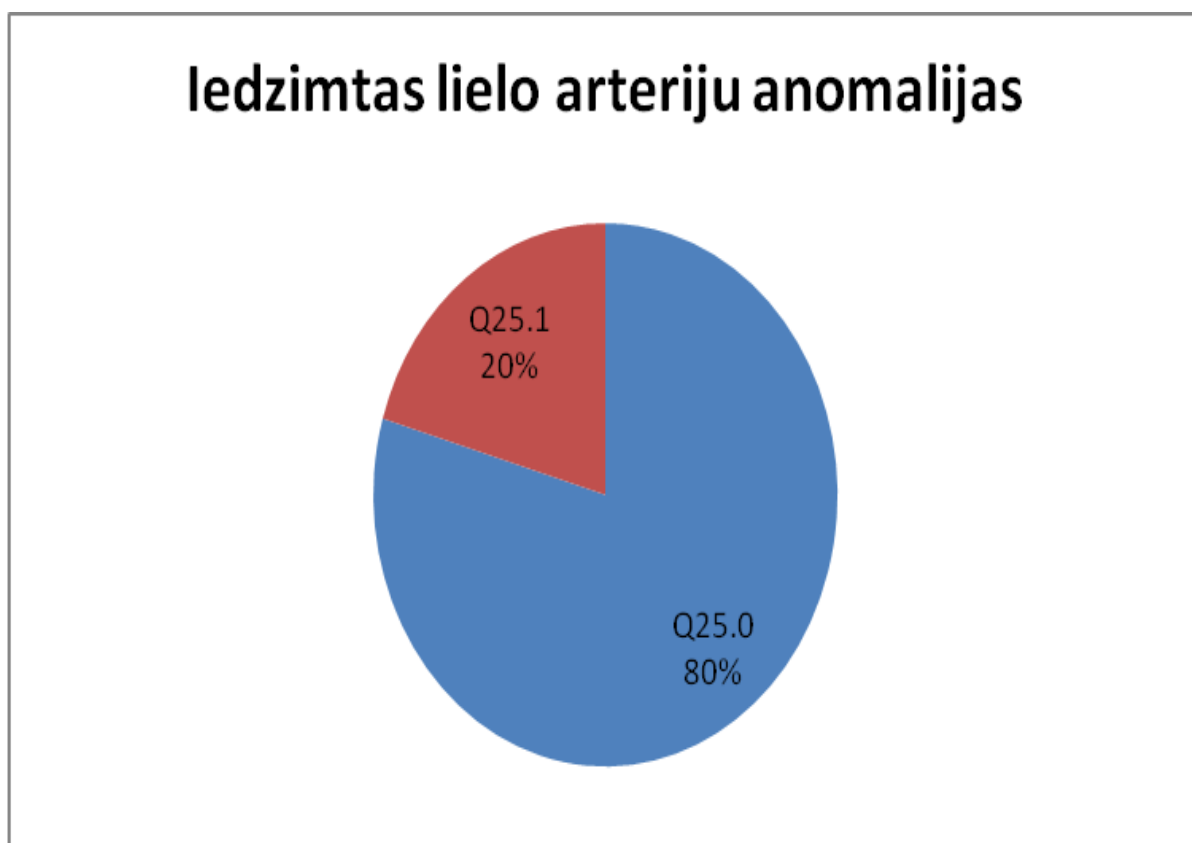
Diagnoze	Pac. skaits
Q24.0	5
Q24.1	1
Q24.5	1



14. att. Q24 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

15. tab. Q25 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

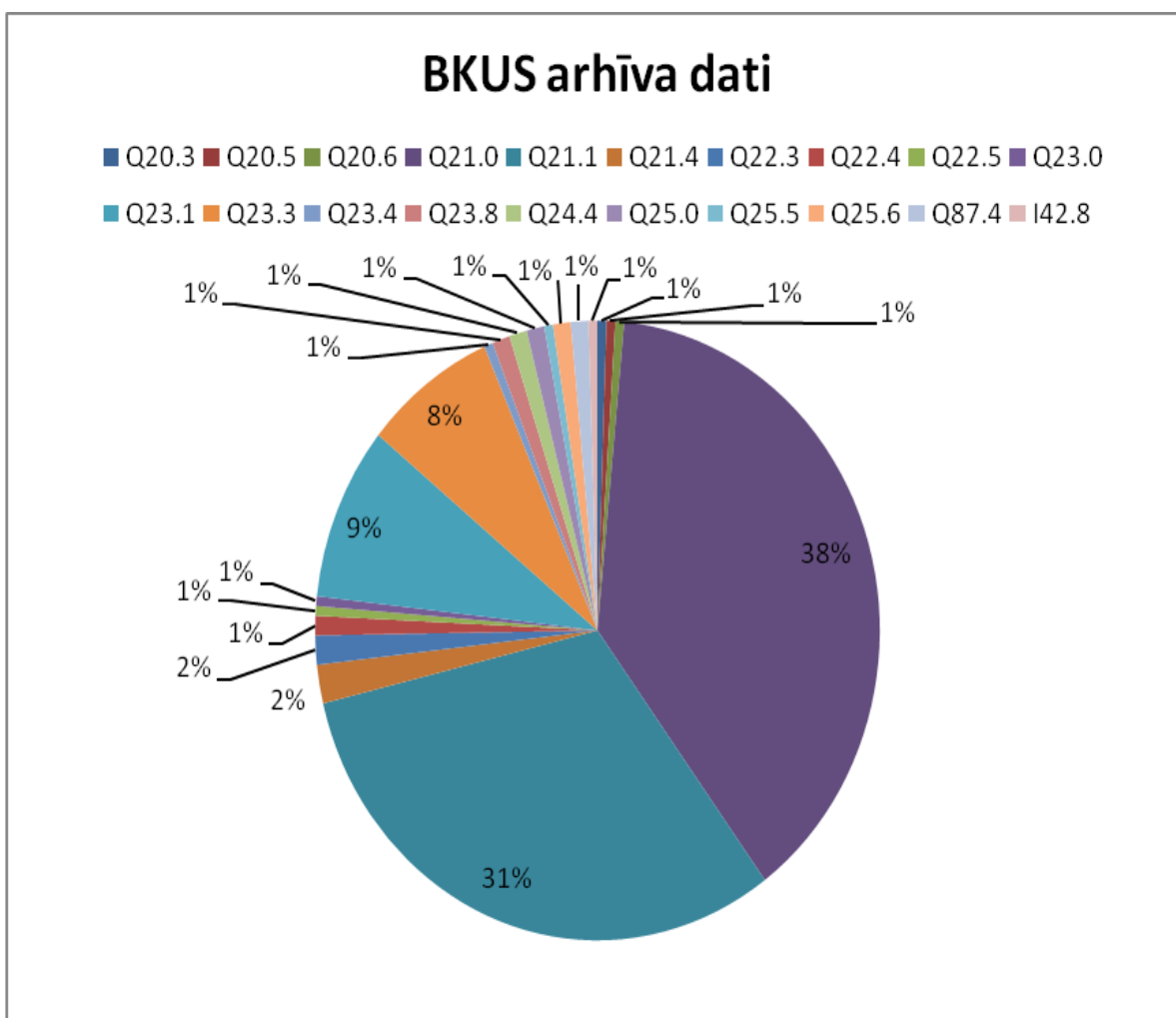
Diagnoze	Pac. skaits
Q25.0	66
Q25.1	17



15. tab. Q25 grupas pacientu skaits pēc BKUS arhīva datiem

**16. tab. BKUS arhīva datu izpētie pacienti**

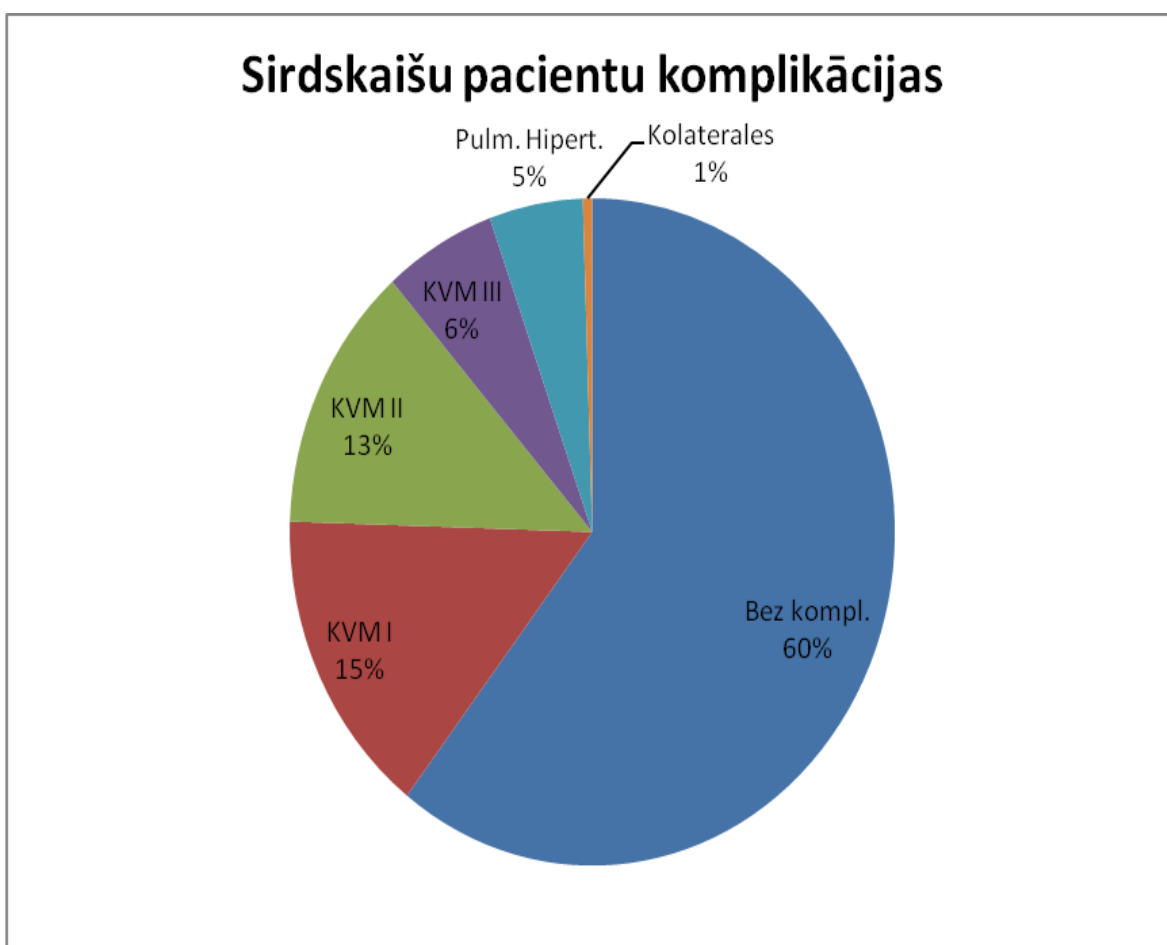
Diagnoze	Pac. skaits
Q20.3	1
Q20.5	1
Q20.6	1
Q21.0	76
Q21.1	62
Q21.4	4
Q22.3	3
Q22.4	2
Q22.5	1
Q23.0	1
Q23.1	18
Q23.3	15
Q23.4	1
Q23.8	2
Q24.4	2
Q25.0	2
Q25.5	1
Q25.6	2
Q87.4	2
I42.8	1



16. att. BKUS arhīva datu izpētītie pacienti

17. tab. Iedzimto sirdskaišu komplikācijas BKUS pacientiem

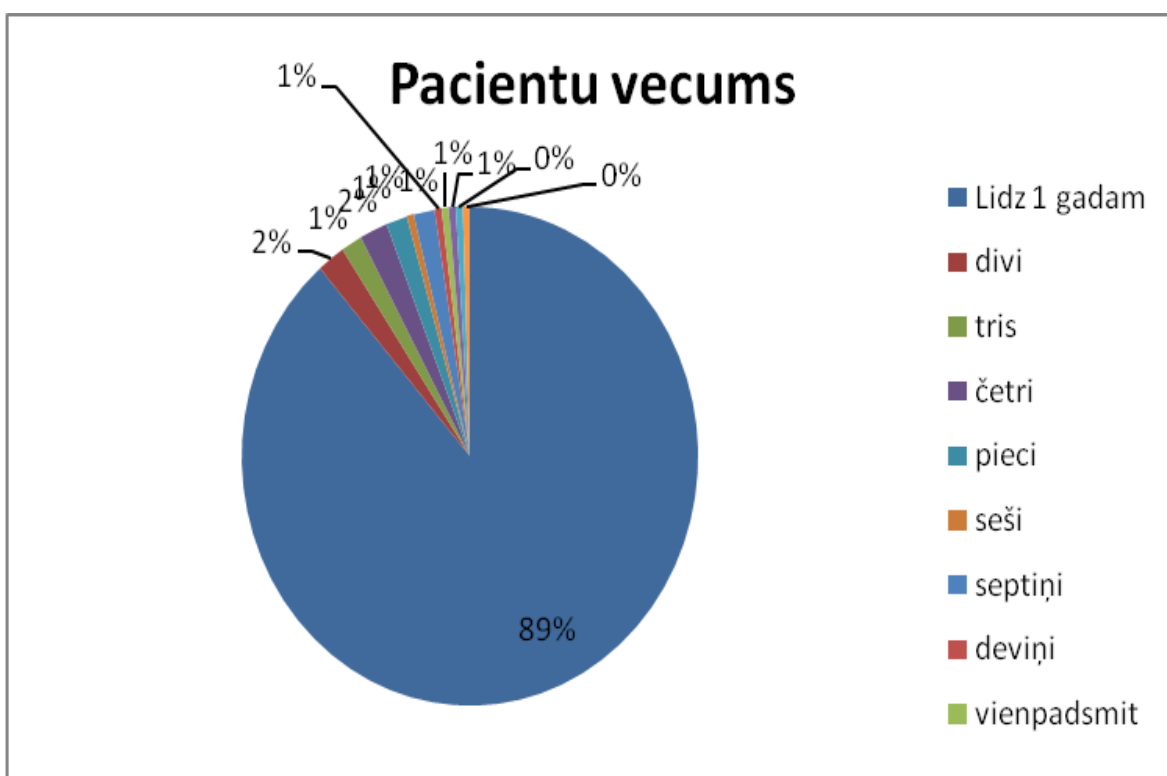
Komplikācija	Pac.skaitis
Bez kompl.	121
KVM I	30
KVM II	26
KVM III	12
Pulm. Hipert.	10
Kolaterales	1



17. att. Iedzimto sirdskaišu komplikācijas BKUS pacientiem

18. tab. Iedzimto sirds anomāliju pacientu vecums diagnosticēšanas brīdī

Diagnoze	Pac. skaits
Līdz 1 gadam	178
divi	4
trīs	3
četri	4
pieci	3
seši	1
septiņi	3
deviņi	1
vienpadsmit	1
divpadsmit	1
četrpadsmit	1
piecpadsmit	1



18. tab. Iedzimto sirds anomāliju pacientu vecums diagnosticēšanas brīdī

Diplomdarbs „Iedzimto sirdskaišu savlaicīga diagnostika” izstrādāts LU Medicīnas fakultātē.

Ar savu parakstu apliecinu, ka pētījums veikts patstāvīgi, izmantoti tikai tajā norādītie informācijas avoti un iesniegtā darba elektroniskā kopija atbilst izdrukai.

Autors: Aleksandrs Vasiļonoks

Rekomendēju darbu aizstāvēšanai

Vadītājs: Dr.med., LU asoc. prof. Enoks Biķis

Recenzente: docente Ilva Daugule

Darbs iesniegts Medicīnas fakultātē

Metodiķe: Juta Bārtule

Darbs aizstāvēts gala pārbaudījuma komisijas sēdē

2012.g. \_\_\_\_\_ maijā. prot. Nr. \_\_\_\_\_, vērtējums \_\_\_\_\_

Komisijas sekretāre: \_\_\_\_\_