

TRANSFORMATION IN PEDIATRIC CARDIOLOGY: THE IMPACT OF EARLY (PRENATAL) DETECTION OF CONGENITAL HEART DEFECTS ON INFANT SURVIVAL

To'xliyeva Oysha Mansur qizi

student, KIUT

Scientific supervisor: Musayeva Shahlo Najatovna

Teacher and assistant, KIUT

Abstract

This article highlights the role of critical congenital heart defects (CCHD) in neonatal mortality and the vital importance of its early detection. The primary feature of CCHD is “ductus-dependence.” In the womb, fetal blood bypasses the non-functioning lungs through the ductus arteriosus, which normally closes within 24–48 hours after birth. In infants with CCHD, this closure triggers the disease, leading to progressive cyanosis, cardiogenic shock, circulatory failure, tachy-systolia, shortness of breath, hypoxia, and metabolic acidosis. The article explains the origins, signs, and risk factors of CCHD, as well as how cardiological transformation affects patient survival.

Keywords

CCHD, cardiological transformation, cyanosis, multifactorial, genetics and chromosome, NKX2-5, GATA4, TBX5, Prostaglandin E1.

ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ В ТРАНСФОРМАЦИИ: ВЛИЯНИЕ РАННЕГО (ПРЕНАТАЛЬНОГО) ВЫЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА НА ВЫЖИВАЕМОСТЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

Тохлиева Ойша Мансур кизи - студентка KIUT

Научный руководитель: Мусаева Шахло Нажатовна - ассистент, KIUT

Аннотация. В статье освещается роль критических врожденных пороков сердца (КВПС) в структуре смертности новорожденных и жизненная важность их раннего выявления. Основной особенностью патологии КВПС является «дуктус-

зависимость» (зависимость от артериального протока). Внутривутробно кровь циркулирует в обход легких через специальный артериальный проток (ductus arteriosus). После рождения данный проток естественным образом закрывается в течение 24–48 часов. У детей с КВПС заболевание начинается именно с закрытия этого протока и сопровождается выраженным посинением (цианозом), кардиогенным шоком, одышкой, гипоксией и метаболическим ацидозом. В статье разъясняются происхождение, клинические признаки, факторы риска КВПС, а также влияние кардиологического лечения на показатели выживаемости.

Ключевые слова: КВПС, кардиологическая трансформация, цианоз, мультифакториальный, генетика и хромосома, NKX2-5, GATA4, TBX5, Простагландин E1.

**PEDIATRIK KARDIOLOGIYADA TRANSFORMATSIYA: TUG'MA YURAK
NUQSONLARINI ERTA (PRENATAL) ANIQLASHNING CHAQALOQLAR
YASHOVCHANLIGIGA TA'SIRI**

To'xlijeva Oysha Mansur qizi - KIUT talabasi

Ilmiy rahbar: Musayeva Shahlo Najatovna - Yordamchi o'qituvchi, KIUT

Annotatsiya. Maqolada kritik tug'ma yurak nuqsonlarining (TYUN) yangi tug'ilgan chaqaloqlar o'limidagi o'rni va uni erta aniqlashning hayotiy ahamiyati yoritilgan. TYUN patologiyasining asosiy xususiyati "arterial yo'lga bog'liqlik"dir (ductus dependent). Homila o'pkasi rivojlanish davrida qon maxsus arterial yo'l (ductus arteriosus) orqali o'pkani aylanib o'tadi. Tug'ilgach, bu yo'l 24–48 soatda tabiiy yopiladi. TYUN bilan tug'ilgan bolalarda kasallik aynan shu yo'l yopilishi bilan boshlanib, kuchli ko'karish (sianoz), kardiogen shok, nafas qisilishi, gipoksiya va metabolik atsidozga sabab bo'ladi. Maqolada TYUNning kelib chiqishi, belgilari, xavf omillari va kardiologik davolashning omon qolish darajasiga ta'siri tushuntirilgan.

Kalit so'zlar: TYUN, kardialogik transformatsiya, sianoz, multifaktorial, genetika va xromosoma, NKX2-5, GATA4, TBX5, Prostaglandin E1



Tug'ma yurak nuqsonlari asosan genetika va xromosoma buzilishlarida, onaga bog'liq ekzogen omillarda, ekalogik va endemik omillarda yuzaga keluvchi patologiya hisoblanadi. Bu holatlar ta'sir o'tkazganda kasallik rivojlana boshlaydi. Xromosoma va genetik buzilishlari: bunday holatda xromosoma anomaliyalari. Daun sindromi (Trisomiya 21) bo'lgan bolalarning deyarli 50% da yurak nuqsonlari (asosan, bo'lmachalararo va qorinchalararo to'siq nuqsonlari) uchraydi. Shuningdek, Edvards sindromida (18-trisomiya) kasallik bilan tug'ilgan chaqaloqlarning 90 % dan ortig'ida TYUN kuzatiladi. Ko'pincha qorinchalararo (VSD) yoki arterial yo'lidagi (PDA) anomaliyalari uchraydi. Patau sindromida (13- trisomiya) tug'ligan bolalarning 80% da yurak nuqsonlari aniqlanadi. Turner sindromi (monosomiya X) 30% dan 50% gacha yurak- qon tomir tizimida uchraydigan aorta koarktatsiyasi (aorta torayishi), 2 tabaqali aorta klapni (BAV) va chap tomonlama nuqsonlar ko'p kuzatiladi. Genetik mutatsiyalarda yurak to'siqlari va klapnlari rivojlanishini boshqaruvchi NKX2-5, GATA4, TBX5 maxsus genlar traskripsiya faktorlari (boshqaruvchi oqsillar) deyiladi. Ular DNK ning qismlariga birikib, yurak hujayralarining qachin va qayerda ko'payishi, qaysi tomonga qarab o'sishi kerakligini belgilaydi. Bu genlar birgalikda, o'zaro zanjir shaklida ishlaydi.

- NKX2-5 va GATA4 genlari yurak mushak hujayralarining (kardiomiotsitlar) to'g'ri shakllanishini va ixtisoslashuvini ta'minlaydi.

- TBX5 geni yurak kameralari (bo'lmacha va qorinchalar) hamda ularni ajratib turuvchi to'siqlarning o'sishiga ma'suldir.

Ular bir-birlari bilan bog'lanib, yurak klapnlari hamda to'siqlarini hosil qiluvchi genlar guruhini faollashtiradi. TYUN holatlarining deyarli 80% dan ortig'ni multifaktorial hisoblanadi. Ikkala holatda ham buzilishlar homila shakllanayotgan paytida hujayralarning bo'linishi va differentsiallanish holatini buzadi.

1. Onaga bog'liq omillar: Homiladorlikning ilk haftalarida onaning salomatligi va turmush tarzi alohida ro'l o'ynaydi.

- Intrauterin (ona qornidagi) infeksiyalar: homiladorlikning dastlabki oylarida

onaning Rubella (qizilcha), Sitomegalovirus (CMV), herpes yoki toksoplazmoz bilan kasallanish homila yuragiga bevosita toksik ta'sir ko'rsatadi. Embriogenezning 3-haftasidan 8-haftasigacha bo'lgan davr "yurak rivojlanishing kritik davri" deb ataladi. Ona organizmidagi har qanday o'g'ir toksik infeksiya Rubella virusi yurakning gistologik asosini quruvchi neyral naycha (neural crest) hujayralari migratsiyasini buzadi. Bu esa bevosita aorta va o'pka arteriyasining no'tog'ri shakllanishiga sabab bo'ladi.

•Onadagi somatik kasalliklar: Dekompensatsiyalangan qandli diabet (qonda shakarning yuqori darajada miqdori oshib ketishi) bilan o'g'rigan onalardan tug'ilgan bolalarda gipertrofik kardiomiopatiya (yurak mushaklarining g'ayritabiiy darajada qalinlashishi) va aorta transpozitsiyasi xavfi bilan bolaning tug'ilishi bir necha barobar yuqori bo'ladi. Yana bunga onaning homiladorlik davridagi qabul qilgan dorilari va zararli omillari ham ta'sir ko'rsatadi.

2. Ekologik va endemik omillar: Atrof- muhitning ifloslanishi va havodagi o'g'ir metallar, pestitsidlar va sanoat chiqindilarining yuqori konsentratsiyasi homila hujayralarining bo'linish jarayoniga (apoptoz va migratsiya) salbiy ta'sir qiladi. TYUN rivojlanishida ekzogen(tashqi muhit) omillariga alohida urg'u berishgan. O'zbekiston iqlim sharoiti (yozdagi anomal issiq) va ayrim hududlardagi ekologik tanglik (Orolbo'yi havzasi) ona organizmidagi surunkali gipoksiyani keltirib chiqaradi. Bu esa homiladorlikning rivojlanish davrida to'qimalarning metabolizmini buzib, yurak to'siqlari yopilmay qolishiga olib keladi.

•Qarindoshlar orasidagi nikoh: ya'ni yaqin qarindoshlar orasidagi nikoh retsessiv genlarning bir qolipga tushishi va yurakda genetik nuqsonlar uchrash ehtimolini keskin oshiradi. Buning natijasida retsessiv mutant genlarning o'zaro birikishi ehtimolini oshirishi va bu genlar aynan yurak qon tomir klapnlari va to'siqlari anomaliyalari (displastik buzilishlarini) ilmiy asoslab berilgan.

Hozirgi davrda TYUNning oldini olish bo'yicha va bola tug'ilmasdan kasallikni aniqlash uchun ko'plab ishlar olib borilmoqda. Pediatrik kardiologiyadagi amalga

oshirilayotgan ishlar chaqaloqlar hayotini o'lim yoqasidan saqlab qoluvchi va uning butun umrlik taqadirini tubdan o'zgartituvchi transformatsiya bo'lib xizmat qiladi. Bu jarayonni 3 ta eng muhim bosqichda tushinish mumkin.

1. Tug'ilishning ilk soatlari: O'lim ko'rsatkichining keskin kamayishi:

•Fetal Echocardiography (Homila ExoKGsi) amerikalik shifokorlar Dr. Allan D. Goldblatt tomonidan qo'llanilgan va keyinchalik mukammallashtirilgan. Bu holatni shunday qarashimiz mumkinki homilasida o'g'ir yurak nuqsoni borligini bilmagan ona farzandini dunyoga keltirganda, bola tashqi ko'rinishdan sog'lom tug'iladi, ammo 24 – 48 soat ichida arterial yo'l (ductus arteriosus) yopilishi bilan kutilmaganda ko'kara boshlaydi, nafas qisishi tutadi va kardiogen shokka tushadi. Bunday holatda bolani shifoxonaga olib kelguncha vaqt yo'qotiladi, miyada gipoksiya (kislorod yetishmasligi) boshlanadi. Bu jarayonda transformatsiyaning ta'siri nuqson ona qornida (18-22 haftalikda) ultrarovush skringi orqali homila yuragining 4 kameraki ko'rinishi (four-chamber view) va yirik tomirlar chiqishi tekshirilganda nuqson aniqlansa, bola tug'ilishi bilan unga darhol Prostaglandin E1 (PGE1) tomchilatib yuboriladi. Bu dori arterial yo'lni sun'iy ravishda ochiq tutib turadi. Natijada bola shok holatiga tushmaydi va shifokorlar rejali tartibda operatsiyani amalga oshiradi, chaqaloqlik davridagi o'lim xavfi bir necha barobar kamayadi. Tadqiqotlar natijasida, prenatal aniqlangan kritik nuqsonli chaqaloqlarning operatsiyaga yetib borishi va omon qolish ko'rsatkichi 85 – 90 % ni tashkil etadi. Kuzatiladigan shok tufayli bemor shifoxonaga kelguncha 25- 40 % vafot etardi. Keyinchalik usul qo'llanilgandan keyin ExoKG orqali tekshiriladi boladagan holat tuzalguncha nazorat ostiga olinadi.

•Neonatal Pulsoksimetrl Skrining – hech qanday murakkab asboblarsiz, oddiy pulsoksimetr datchigining chaqaloqning qo'l va oyog'iga taqish orqali qondagi kislorod miqdorini o'lchash usulidir. Usulni joriy etishda Amerika Pediatriya Akademiyasi va Dr. Gerard Martin yetakchilik qilgan, 2011 yillardan boshlab mamalakatlarda joriy etila boshlagan va bu usul yurtimizda ham so'ngi yillarda joriy etilmoqda. Tekshirish

davomida saturatsiya (SpO₂) 95% dan past bo'lsa yoki qo'l bilan oyoqdagi ko'rsatkich farqi 3 % dan oshsa, test “ musbat” hisoblanadi va bola darhol ExoKG ga yuboriladi. Usul majburiy tarzda o'tkaziladi, TYUN sababli yuzaga kelgan holatlarda o'lim ko'rsatkichi 33% kamaygan. Bu tez aniqlovchi va arzon usullardan biridir.

1. Operatsiya va undan keyingi holatlar:

Gibrid va Intervension Kardiologiya (Gibrid Jarrohlik)-Bu usul ko'krak qafasini to'liq ochmasdan va sun'iy qon aylanish apparatiga (CPB) ulamasdan, qon tomir ichiga kateter orqali kirib bajariladigan yoki kichik kesim orqali ham xirurgik, ham rentgen-endovaskulyar usullarni birlashtirgan gibrid operatsiyalardir. Gibrid kardiologiya konsepsiyasi ilk bor 1990-yillarda taklif etilgan bo'lsa-da, chaqaloqlarda gibrid amaliyotlarni (aynan chap yurak gipoplaziyasida) tizimli va muvaffaqiyatli joriy etgan markaz — AQShdagi Columbus Children's Hospital (ohirgi yillarda Nationwide Children's, Kolumbus jamoasi, 2005-yil) hisoblanadi. Asosan qaysi holatlarda qo'llaniladi: Vazni o'ta kam (2 kg dan kam) va ochiq yurak operatsiyasini ko'tara olmaydigan nimjon chaqaloqlarda. Kritik aorta stenoz (aorta klapanining qattiq torayishi). Ochiq arterial yo'lni ochiq qoldirish uchun unga stent qo'yish zarur bo'lganda. Bo'lmachalararo to'siqni kengaytirish (Rashkind amaliyoti) zarur bo'lgan holatlarda. Tuzalib ketish va hayotni saqlab qolishga ta'siri:

Chaqaloq sun'iy qon aylanish apparatining og'ir asoratlaridan (miya va buyraklarning gipoperfuziyasi, tizimli yallig'lanish) himoyalanaadi. Ushbu kam jarohatli vaqtinchalik amaliyot bolaga 6–12 oy davomida jismoniy o'sish va vazn yig'ish imkonini beradi. Shundan so'ng bola radikal (to'liq davolovchi) operatsiyaga olinadi. Gibrid usul qo'llanilganda, eng og'ir nuqson hisoblanuvchi chap yurak gipoplaziyasi bor bolalarning ikkinchi bosqich operatsiyasigacha yashab berish ko'rsatkichi 83–85% gacha ko'tariladi. Ilgari bunday bolalarning deyarli barchasi vafot etardi. Gibrid amaliyoti o'g'ir ochiq operatsiyani chetlab o'tadi va jarrahlik muvaffaqiyatli o'tishi uchun bolaning holatini ham ta'minlab beradi.

2. Hayot sifatlik va nevrologik salomatlik:

Kardiologik transformatsiyaning eng kata yutig'i- bu nafaqat bolaning yuragidagi nuqsonlarni davolash emas, balki uni to'laqonli tarzda ota- onasi bag'riga va jamiyatga qaytarishdir. Sohada qilinayotgan ishlardan asosiysi miyani asrash- bola tug'ilganda shok va og'ir gipoksiyani boshdan kechirmasa, uning bosh miya to'qimalari va neyronlari shikastlanmaydi. Bunday holatlarning oldini olish uchun amaliy mashqlar va nazoratlar olib boriladi. Natijada, kelakakda bunday nuqson bilan tug'ilgan bolalarda aqliy rivojlanish pastligi, nutq va xotirasi o'z sog'lom tengdoshlaridan farq qilmasligini ta'minlab beradi. Amaliyotlar so'ng, kritik yurak nuqsoni bilan tug'ilgan chaqaloqlarda 1 yoshgacha yashab ketish jarayoni 67% ni tashkil etayotgan bo'lsa, transformatsion usullardan keyin 90% gacha ko'tarilgan. Transformatsion usullar bizning vaqtdan yutishimizga, chaqaloq organlarini sog'lom holatda asrab qolishga va ota – onasiga to'g'ri tarzda tushintirilishda o'z imkoniyat eshiklarini ochmoqda.

Pediatric kardiologik transformatsiya tibbiyotni "kasallik asoratlari bilan kurashish" bosqichidan "asoratlarni oldindan boshqarish va bartaraf etish" bosqichiga olib chiqdi. Bu esa har yili minglab chaqaloqlarning hayotini saqlab qolish bilan birga, ularga to'laqonli va sog'lom kelajak hadya etmoqda. Kritik TYUN kelib chiqishini to'liq to'xtatib bo'lmasada, uning xarakterli klinik belgilarini (sianoz, shok) prenatal davrda bilsak, bola tug'ilgan soniyalardanoq davolash rejasini tayyorlab qo'yish mumkin. Gipoksik krizisni oldindan boshqarib beradi, ko'plab kritik nuqsonlar tabiatiga ko'ra "duktusga bog'liq" (ductus dependent) hisoblanadi. Prenatal diagnostika (Fetal ExoKG) yordamida nuqsonning ona qornidayoq aniqlanishi va tug'ilish zahoti arterial yo'lni ochiq tutuvchi Prostaglandin E1 (PGE1) terapiyasining boshlanishi chaqaloqni kardiogen shok va qaytmas gipoksik asoratlardan asraydi. Bu amaliyot fojiali krizisni rejali va barqaror klinik jarayonga aylantiradi. Morfologik omon qolish va uzoq muddatli hayot sifati yaxshilash, prenatal tashxis qo'yilgan bolalarda operatsiyadan keyingi 1 yillik yashovchanlik ko'rsatkichi 90% gacha ortadi. Eng muhimi, go'dak organizmi

uzoq vaqt kislorod yetishmasligini boshdan kechirmagani sababli, uning markaziy nerv tizimi neyronlari shikastlanishdan saqlanib qoladi va bola kelajakda tengdoshlari kabi to'laqonli aqliy va jismoniy hayot kechiradi. Rivojlanayotgan mamlakatlar uchun iqtisodiy optimal model sifatida erta tashxis qo'yish, tug'uruqxonalarda joriy etiladigan arzon va tezkor neonatal pulsoksimetrik skrining yashirin nuqsonlarni erta bosqichda aniqlash va chaqaloqlar o'limini deyarli 33% ga kamaytirish imkonini beruvchi eng samarali "oltin formula" hisoblanadi. Pediatr-klinitsistlar va sog'liqni saqlash tashkilotchilari uchun kardiologik transformatsiya o'lim xavfi yuqori bo'lgan chaqaloqlarga nafaqat birinchi soatlardagi hayotni, balki butun umrlik sog'lom kelajakni kafolatlovchi eng inqilobiy tibbiy yondashuvdir. Pediatrik kardiologiyaning rivojlanishi hayotimizning mazmuni va baxti hisoblangan farzandlarimizni hayotga qaytaruvchi yo'l bo'lib xizmat qiladi.

Foydalanilgan adabiyotlar:

1. Asadov, D. A., & Mamatqulov, X. M. (2018). Neonatologiya: darslik. O'zbekiston milliy ensiklopediyasi.
2. Karimova, M. N., Ahmedova, S. S., Sharipova, M. K., va boshqalar. (2021). Bolalar kasalliklari (Pediatriya yo'nalishi talabalari uchun darslik). ToshPTI.
3. Kliegman, R. M., & St. Geme, J. W. (2019). Nelson Textbook of Pediatrics (21st ed.). Elsevier.
4. O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi. (2022). Chaqaloqlarda kritik tug'ma yurak nuqsonlarini erta aniqlash va parvarish qilish bo'yicha klinik protokol. SSV.
5. Qoraxo'jayev, B. (2020). Bolalar kasalliklari propedevtikasi (O'quv darsligi).
6. Shaddy, R. E., Feltes, T. F., Cetta, F., & Penk, J. S. (2016). Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult (9th ed.). Wolters Kluwer.

