УДК: 616.12-007.21:159.923-053.2

Мухамадиева Лола Атамурадовна – д.м.н., доцент
Таирова Сакина Баходировна – Ph.D., ассистент
Каххорова Азизахон Комилжон кизи – студент
Исмоилова Сурайё Икром кизи – студент
Жабборова Мохинур Улмас кизи – студент
Самаркандский Государственный медицинский университет (Самарканд, Узбекистан)

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ КОМОРБИДНОЙ ПАТОЛОГИИ С СЕПТАЛЬНЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Аннотация. *В последние десятилетия структура сердечно-сосудистой патологии в детском возрасте существенно изменилась. При увеличении числа случаев врождённых пороков сердца (ВПС), нарушений ритма сердца и проводимости, кардиомиопатий снизился удельный вес ревматических заболеваний и инфекционных поражений миокарда. ВПС остаются одним из факторов младенческой смертности первостепенной важности занимая второе место. В перинатальном периоде ВПС являются причиной 2,5% смертей (0,25 случаев на 1000 родов), на первом году жизни – 6-11% летальных исходов и около 50% смертей, связанных с врожденными пороками развития.*

Ключевые слова: *врожденный порок сердца, коморбидность, врожденные пороки развития, экстракардиальная патология.*

Mukhamadieva Lola Atamuradovna – D.M.Sc., associate professor
Tairova Sakina Bakhodirovna – Ph.D., assistant
Kakhkhorova Azizahon Komiljon kizi – student
Ismoilova Surayyo Ikrom kizi – student
Zhabborova Mokhinur Ulmas kizi – student
Samarkand State Medical University (Samarkand, Uzbekistan)

FEATURES OF THE COURSE OF COMORBID PATHOLOGY WITH SEPTAL CONGENITAL HEART DEFECTS

Abstract. *In recent decades, the structure of cardiovascular pathology in childhood has changed significantly. With an increase in the number of cases of congenital heart defects (CHD), heart rhythm and conduction disorders, cardiomyopathies, the proportion of rheumatic diseases and infectious myocardial lesions has decreased. CHD remains one of the factors of infant mortality of primary importance, occupying second place. In the perinatal period, CHD is the cause of 2.5% of deaths (0.25 cases per 1000 births), in the first year of life - 6-11% of fatal outcomes and about 50% of deaths associated with congenital malformations.*

Key words: *congenital heart disease, comorbidity, congenital malformations, extracardiac pathology*

Мухамадиева Лола Атамурадовна – т.ф.н., доцент
Таирова Сакина Баходировна – Ph.D., ассистент
Исмоилова Сурайё Икром қизи – талаба
Қаҳҳорова Азизахон Комилжон қизи – талаба
Жабборова Моҳинур Ўлмас қизи – талаба
Самарқанд давлат тиббиёт университети (Самарқанд, Ўзбекистон)

СЕПТАЛ ТУҒМА ЮРАК НУҚСОНЛАРИ БЎЛГАН БОЛАЛАРДА КОМОРБИД ПАТОЛОГИЯ КЕЧИШИ ЎЗИГА ХОС ХУСУСИЯТЛАРИ

Изоҳ. *Сўнгги ўн йилликларда болалик давридаги юрак-қон томир патологиясининг тузилиши сезиларли даражада ўзгарди. Туғма юрак нуқсонлари (ТЮН), юрак ритми ва ўтказувчанлигининг бузилиши, кардиомиопатиялар сонининг кўпайиши билан ревматик касалликлар ва миокарднинг юқумли шикастланишлари улуши камайди. ТЮН чақалоқлар ўлимининг асосий омилларидан бири бўлиб, иккинчи ўринни эгаллайди. Перинатал даврда туғма юрак касалликлари ўлимнинг 2,5% ини (1000 туг'илишга 0,25 ҳолат), ҳаётнинг биринчи йилида - ўлимнинг 6-11 фоизини ва туғма нуқсонлар билан боғлиқ ўлимнинг тахминан 50 фоизини ташкил қилади.*

Калит сўзлар: *туғма юрак нуқсони, коморбидлик, туғма ривожланиш нуқсонлар, юракдан ташқари патология.*

Введение: в настоящее время диагностика ассоциированных экстракардиальных врожденных дефектов и внесердечной патологии имеет ценность для клинической практики в определении сроков и этапов оперативного лечения на сердце или других органах, профилактики осложнений, прогнозирования клинического состояния пациента в катамнезе.

В кардиохирургической практике наличие коморбидной патологии оказывает значимое воздействие на течение послеоперационного периода, развитие осложнений, а также влияет на прогноз. Имеющиеся на сегодняшний день стандарты и подходы в кардиохирургии должны включать обзор коморбидных заболеваний при выборе методов анестезии, интенсивной терапии и тактики оперативного вмешательств.

Коморбидность - наличие одновременно с настоящим заболеванием другой болезни или медицинского состояния.

Как известно, наличие коморбидных состояний благоприятствует умножению койкодней в стационаре, влечёт к развитию инвалидизации, препятствует проведению реабилитации, увеличивает число осложнений после хирургических вмешательств. В научной литературе описаны работы, осведомляющие о коморбидной патологии у детей раннего возраста с септальными врожденными пороками сердца.

Ряд исследователей отмечают, что стационарная летальность среди кардиохирургических пациентов с наличием одного или более сопутствующих заболеваний составила 3,3%, а среди пациентов без сопутствующей патологии - 0,4% [17, 19].

Современные достижения медицины и мультидисциплинарный подход показали, что распространенность экстракардиальной патологии у детей с кардиохирургической патологией составляет 12–30% случаев, у взрослых - 4,5-60%.

В трудах J.H. Gonzalez et al. представлено, что у 7–50% пациентов с врожденным пороком сердца (ВПС) отмечались экстракардиальные мальформации (ЭМ) с большим риском коморбидности и смертности, с высоким коэффициентом развития ухудшений состояния после оперативного вмешательства [17, 19].

H.H. Kramer et al. описали, что в 13,3% случаях у пациентов с ВПС отмечались наследственные и тератогенные синдромы, в 7,7% случаях – врожденные пороки почек, легких, скелетно-мышечной и центральной нервной системы. Вдобавок дефект верхних мочевых путей случайно выявлены при ангиографии и в 99,5% случаях пациенты не имели клинических проявлений патологии мочевых путей. В особенности частыми дефектами мочевого тракта были: полное удвоение почек и мочеточника или гидронефроз. Не было корреляции в частоте развития пороков мочевого тракта с каким-либо конкретным сердечным дефектом. В аналогичных исследованиях врожденные пороки развития (ВПР) почек и мочеточников диагностированы у 11,9–25,8% детей без клинической мочевой симптоматики, в 38% встречались генетические синдромы; ВПР пищеварительной системы - в 19,6% [15, 18, 20].

Итальянские исследователи выявили сопутствующие ВПР в 26% случаях у детей с ВПС. Упомянута корреляционная связь между комбинацией частоты межжелудочковых дефектов, дефектов межпредсердной перегородки и сложных дефектов сердца с другими мальформациями. В наибольшей степени распространенные ЭМ были представлены в виде ВПР костно-мышечной системы (25,3%), ВПР мочеполовой (22,9%) и желудочно-кишечной (11,5%) систем. Кариотипирование было выполнено в 19,4% случаев, а патология хромосом были установлены у 152 пациентов [1, 5].

В 2014 г. L. Eskedal et al. на большом материале, более 3000 детей с ВПС, зарегистрировали, что у 20% детей имеются сопутствующие ВПР желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) (кишечные аномалии и атрезия пищевода). В схожей работе иностранных авторов описано, что у 12% детей с ВПС имеются сочетания ВПР в ЖКТ и мочевыделительной системы (МВС), хромосомные заболевания в 4,9% случаях и корреляцию между тяжестью ВПС с сочетанием с другими ВПР. Зафиксированы работы, где куда как чаще с ВПС сочетались другие ВПР (45,9%). Из них первенствующими были аномалии лица (15%), мочеполовой системы (12%) и ВПР в ЖКТ (11,1%). Дефекты межжелудочковой и межпредсердных перегородок, коарктация аорты, единственный желудочек, стеноз легочной артерии, синдром гипоплазии правого сердца, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, общая атриовентрикулярная коммуникация, дефекты аорты часто сопровождались ЭМ (более 50%). Выявлено, что аномалии селезенки чаще сочетались с единственным желудочком [2, 4, 6, 8].

В 2015 г. M. Wojtalik et al. ретроспективно изучили 1856 кардиохирургических пациентов детского возраста. Сопутствующая патология была выявлена у 84 (4,5%) детей. В подструктуре частых аномалий были: аномалии пищеварительной (35,7%) и мочевой системы (22,4%). Авторы не выявили нулевую корреляцию между ВПС и сопутствующим ВПР. Многомерный анализ логистической регрессии обнаружил, что сопутствующая патология оказывает первостепенное влияние на сроки оперативного вмешательства, течение и показатель смертности у детей с ВПС. Коэффициент летальности у детей с ВПС без ЭМ составил 8,9%, летальность у детей с ЭМ составила - 19% случаев. Из них до 50% случаев — это пациенты неонатального возраста. ЭМ зача-

стую наблюдались у детей с дефектами межжелудочковой перегородки [3, 7, 9, 10].

В проспективном исследовании A. Meberg et al. среди 662 пациентов с ВПС обнаружено 22% детей с сопутствующими ВПР. Дефицит атриовентрикулярной перегородки, ДМПП, тетрада Фалло и единственный желудочек были наиболее часто ассоциируемыми с ЭМ. Сопутствующие ВПР отмечались у 31% пациентов с ДМЖП. Индекс летальности был значимо больше среди пациентов с ВПС и коморбидными нарушениями (29%) по сравнению с пациентами с изолированными сердечными дефектами (6%).

Исследовательские работы, выполненные в Российской Федерации, где говорится о том, что в структуре ВПР у мертворожденных и умерших детей в неонатальном периоде 1/3 приходилась на многочисленные пороки развития (28,6%) и что в структуре многочисленных ВПР более 50% - случаи сочетания с ВПС.

В исследовании A. Amorim et al. Вне кардиальных дефектов было зафиксировано у 31,4% новорожденных и 48% мертворожденных. ЭМ составляли часть не классифицируемого синдрома у 23,1% новорожденных и 32% у мертворожденных. Зачастую встречающимися в группе новорожденных были аномалии мочеполовой системой у мальчиков (48,3%); в группе мертворожденных ВПС часто комбинировались с аномалиями почек и мочеточника и пороками костно-мышечной системы (52,8%) [11, 13].

В 2017 г. исследователи Gonzalez J.H. et al., провели ретроспективный обзор медицинских карт 223 новорожденных с пренатальной диагностикой ВПС. Сообразно анализу, лишь в 58,7% случаях проведено пренатальное абдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ) и выявлены сопутствующие аномалии в 41,2% случаях. Среди выявленных ВПР в 36,6% случаях были клинически значимые почечные мальформации или гетеротоксические аномалии. Пациенты с дефектами сердечной перегородки в 3,7 раза чаще имели аномальные находки на УЗИ брюшной полости, чем те, у которых не было ВПС. Почти у 50% пациентов было одно или несколько экстракардиальных, или генетических нарушений, выявленных при проведении ультразвуковой диагностики, нейросонографии или кариотипирования. На основании расчета финансовых затрат на дополнительное обследование детей с сопутствующей патологией авторы предлагают стратегию диагностики ЭМ у кардиохирургических пациентов неонатального возраста, включающую проведение трех скринингов: УЗИ головного мозга, брюшной полости и кариотипирования. Новорожденным с ВПС, кроме кардиохирургических мероприятий, необходимо проведение дополнительных хирургических процедур или интенсивная терапия для коррекции пороков других органов и систем [17, 19].

В 2018 г. К.А. Токмакова в своих трудах показала, что у детей экстракардиальная патология отмечается с частотой 14,8% случаев. Состояние детей с синдромальной патологией связано не только с степенью поражения сердца, но и с многочисленными наследственными заболеваниями, которые могут принести к дисфункции других органов и систем, тем самым затрудняя терапевтическое и хирургическое лечение самого порока сердца [12, 14].

В исследовании Ю.В. Петренко и соавторов у детей с ВПС выявлены: диафрагмальная грыжа в 5–18% случаях, атрезия пищевода в 15–39%, агенезия почек в 17–43%, аноректальные аномалии в 22%, а патология центральной нервной системы – в 15% случаев. В работе отмечена прямая корреляционная связь диафрагмальной грыжи и синдрома гипоплазии левых отделов сердца с ДМЖП и коарктацией аорты, а с атрезией ануса - связь таких ВПС, как тетрада Фалло и ДМЖП [15, 16].

В 2015 г. D. Dilber и I. Malcić ретроспективно проанализировали карты 1480 новорожденных с ВПС. Авторы выявили, что наиболее часто развивались дефекты желудочно-кишечного тракта (8,4%), хромосомные дефекты и синдромы, множественные ВПР суммарно определены у 14,5% пациентов [11, 17].

ЛИТЕРАТУРА

1. Сакина Баходировна Таирова, Жавохир Илхомжон Угли Шермахматов, Мохинур Шухрат Кизи Аъзамова, Шахзод Бахриддинович Аслиддинов Изменения гематологических показателей и иммунного фона у детей с врожденным пороком сердца // Science and Education. 2025. №2.

2. Скворцов В. В., Тумаренко А. В., Байманкулов С. С. Врожденные пороки сердца //Медицинская сестра. – 2017. – №. 7. – С. 14-17.

3. Таирова С. Б., Буронов М. И. У. Эпидемиология и факторы риска развития врождённых пороков сердца у детей (литературный обзор) //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 2. – С. 536-542.

4. Таирова С. Б., Мухамадиева Л. А. Диагностика врожденных септальных пороков сердца у детей с коморбидной патологией (литературный обзор) //журнал биомедицины и практики. – 2022. – Т. 7. – №. 2.

5. Таирова С. Б., Мухторов А. А. У., Зиёдуллаева М. С. Нейрокогнитивные расстройства у детей с врождёнными пороками сердца (литературный обзор) //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 2. – С. 543-548.

6. Таирова С. Б., Хушвактова Б. Б. Қ. Особенности течения коморбидной патологии с врожденными септальными пороками сердца (литературный обзор) //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 2. – С. 549-555.

7. Таирова С. Б. Allergic reactions on the background of congenital heart defects in young children //Журнал кардиореспираторных исследований. – 2023. – Т. 4. – №. 1.

8. Bahodirovna, T. S. "Atamuradovna ML Иммунологические аспекты у детей раннего возраста с врожденными пороками сердца. Journal of biomedicine and practice 8.4 (2023).

9. Gravholt CH, Viuff MH, Brun S, Stochholm K, Andersen NH. Turner syndrome: mechanisms and management. Nat Rev Endocrinol. (2019) 15:601–14.

10. Pawlikowski M, Kunert-Radek J, Radek M. Plurihormonality of pituitary adenomas in light of immunohistochemical studies. Endokrynol Pol. 2021;61(1):63–66.

11. Robinson GA, Peng J, Donnes P, Coelewij L, Naja M, Radziszewska A, et al.. Disease-associated and patient-specific immune cell signatures in juvenile-onset systemic lupus erythematosus: patient stratification using a machine-learning approach. Lancet Rheumatol. (2020) 2:485–96.

12. Scarpina F, Tagini S. The Stroop Color and Word Test. Front Psychol. 2017; 8:557.

13. Tairova S. B. et al. Tug ‘ma yurak nuqsoni bo ‘lgan bolalarda gematologik ko ‘rsatkichlar va immun fondagi o ‘zgarishlar //Science and Education. – 2025. – Т. 6. – №. 2. – С. 102-107.

14. Tairova S. B. et al. Changes in hematological parameters and immune background in children with congenital heart defects //Science and Education. – 2025. – Т. 6. – №. 2. – С. 43-48.

15. Tairova S. B. et al. Changes in hormonal and immune background in children with congenital heart disease //Science and Education. – 2025. – Т. 6. – №. 2. – С. 49-53.

16. Tairova S. B. et al. Features of the course of comorbid pathology with congenital septal heart defects //Science and Education. – 2025. – Т. 6. – №. 2. – С. 61-67.

17. Tairova S. B., Sattarova R. T., Husanova M. B. Q. Incidence of allergic diseases in children with congenital heart defects //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 10. – С. 17-21.

18. Tairova S. B. et al. Ways to correct comorbid states during surgical interventions in children with congenital heart disease //Science and Education. – 2025. – Т. 6. – №. 2. – С. 114-119.

19. Turaeva N. et al. The use of cholecalciferol in the treatment of bronchial asthma in children //E3S Web of Conferences. – EDP Sciences, 2023. – Т. 413. – С. 03032.

20. Van der Mheen, M., van Beynum, I.M., Dulfer, K. et al. The CHIP-Family study to improve the psychosocial wellbeing of young children with congenital heart disease and their families: design of a randomized controlled trial. BMC Pediatr 18, 230 (2018).