



**TUG‘MA YURAK NUQSONLARINING BOLALARDA
KELIB CHIQISH SABABLARI**

Navoiy davlat universiteti “Pediatriya ishi” yo‘nalishi 2- kurs talabasi

Nayimova Ruxshona

Ilmiy rahbar: t.f.n.dots.D.E.Quvondiqova

ANOTATSIYA. *Ushbu maqolada tug‘ma yurak nuqsonlarining (TYUN) etiologiyasi, tasnifi, patogenezi, klinik kechishi, tashxis usullari va zamonaviy davolash yondashuvlari yoritilgan. Tug‘ma yurak nuqsonlari homiladorlikning 3–8 haftalarida yurak morfogenezi jarayonida yuzaga keladigan buzilishlar bilan bog‘liq. Genetik mutatsiyalar, atrof-muhit ta‘siri, virusli infeksiyalar, xromosoma sindromlari va epigenetik mexanizmlar tug‘ma yurak nuqsonlarining asosiy sabablaridan hisoblanadi. Maqolada tug‘ma yurak nuqsonlarning keng tarqalgan shakllari, ularning klinik belgilari, tashxislash va davolash usullari haqida so‘z yuritiladi.*

Kalit so‘zlar: *tug‘ma yurak nuqsonlari, embriogenez, Fallot tetradasi, qorinchalararo to‘siq nuqsoni, ochiq arterial yo‘lak, tashxis, yurak yetishmovchiligi, angiokardiografiya, konservativ davo, kardiojarrohlik.*

ПРИЧИНЫ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Студентка 2-курса по направлению «Педиатрическое дело»

Навоийского государственного университета

Наимова Рухшона

Научный руководитель: к.м.н., доц. Д.Э. Кувандикова

АННОТАЦИЯ. *В данной статье освещаются этиология, классификация, патогенез, клиническое течение, методы диагностики и современные подходы к лечению врождённых пороков сердца (ВПС). Врожденные пороки сердца связаны с нарушениями морфогенеза сердца, возникающими на 3–8 неделе беременности. Основными причинами врожденных пороков сердца считаются генетические мутации, влияние*



факторов окружающей среды, вирусные инфекции, хромосомные синдромы и эпигенетические механизмы. В статье рассматриваются наиболее распространённые формы врождённых пороков сердца, их клинические проявления, методы диагностики и лечения.

Ключевые слова: врождённые пороки сердца, эмбриогенез, тетрада Фалло, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, диагностика, сердечная недостаточность, ангиокардиография, консервативное лечение, кардиохирургия.

CAUSES OF CONGENITAL HEART DEFECTS IN CHILDREN

Second-year student of the Pediatrics program

Navoi State University

Ruxshona Nayimova

Scientific supervisor: PhD in Medical Sciences, Associate Professor

D.E. Kuvandikova

ABSTRACT. *This article discusses the etiology, classification, pathogenesis, clinical course, diagnostic methods, and modern treatment approaches to congenital heart defects (CHDs). Congenital heart defects are associated with disturbances in cardiac morphogenesis that occur during the 3rd–8th weeks of pregnancy. Genetic mutations, environmental factors, viral infections, chromosomal syndromes, and epigenetic mechanisms are considered the main causes of congenital heart defects. The article describes the most common forms of congenital heart defects, their clinical manifestations, as well as diagnostic and treatment methods.*

Keywords: *congenital heart defects, embryogenesis, Tetralogy of Fallot, ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, diagnosis, heart failure, angiocardiography, conservative treatment, cardiac surgery.*

KIRISH. Tug‘ma yurak nuqsonlari (TYUN) — bolalarda eng ko‘p uchraydigan kongenital patologiyalardan bo‘lib, yurak yoki katta tomirlarning embrion rivojlanishidagi buzilishlari natijasida yuzaga keladi. Ular 1000 tirik tug‘ilgan boladan taxminan 8–10 tasida aniqlanadi va global miqyosda yiliga 1,35 million bolani tashkil qiladi. Tug‘ma yurak nuqsonlari bolaning hayot sifatiga va umr



davomiyligiga bevosita ta'sir etadi. Ularni erta aniqlash va samarali davolash bolaning sog'lom rivojlanishini ta'minlashda muhim ahamiyatga ega.

ADABIYOTLAR SHARHI. “Langman’s Medical Embryology” asarida yurak rivojlanishining embrional davrda, ya’ni 3–8 xaftalar oralig‘ida bosqichma-bosqich amalga oshadigan murakkab morfogenetik jarayonlari batafsil yoritib berilgan. Dastlab, yurak nayining shakllanishi va egilishi (cardiac looping) yuz beradi. Bu jarayon yurakning keyingi anatomik tuzilmasi – atriyum, ventrikul, atrioventrikulyar kanal, truncus arteriosus va bulbuse arteriosus qismlarining to‘g‘ri joylashuvini ta'minlaydi. Shu egilish jarayonida yuzaga kelgan har qanday buzilish situs inversus, dextrocardia kabi nuqsonlarga olib kelishi mumkin.

Keyingi bosqich – yurak bo‘linishi jarayonida interatriyal va interventrikulyar to‘siqlarning shakllanishi kuzatiladi. Bu jarayonda septum primum, septum secundum kabi strukturalar ishtirok etadi. Ularning noto‘g‘ri rivojlanishi bo‘lmachalararo (ASD) va qorinchalararo (VSD) to‘siq nuqsonlari bilan kechadi.

Shuningdek, klapanlarning rivojlanishi endokardial yostiqchalar (endocardial cushions) orqali amalga oshadi. Ushbu strukturalar AV (atrioventricular) klapanlar – mitral va trikuspidal klapanlar, shuningdek aorta va o‘pka arteriyasi klapanlarining rivojlanishida muhim ahamiyatga ega. Yostiqchalar rivojida hujayra proliferatsiyasi, apoptoz va ekstrasellyulyar matriks komponentlari muvozanatda bo‘lishi zarur. Apoptozdagi buzilishlar valvulyar stenoz yoki yetishmovchilikka olib kelishi mumkin:

-GATA4, NKX2.5 va TBX5 genlaridagi mutatsiyalar – tug‘ma yurak nuqsonlarining molekulyar asosini tashkil qiluvchi eng muhim genetik o‘zgarishlardir.

-GATA4 geni – endokardial yostiqchalar va interventrikulyar to‘siq rivojlanishida qatnashadi; uning mutatsiyasi VSD, ASD va atrioventrikulyar klapan disfunktsiyalariga olib keladi.

-NKX2.5 geni – yurakning erta rivojlanish bosqichlarida transkripsiyani boshqaruvchi gen bo‘lib, yurakning tuzilma va o‘tkazuvchi tizimi shakllanishiga javobgar.



-TBX5 geni esa yuqori ekstremitalar bilan bog‘liq sindromlar (masalan, Holt-Oram syndrome) va yurak bo‘lmalaridagi anomaliyalar bilan aloqador.

-Neural crest hujayralari esa yurak nayining distal qismidagi outflow tract – aorta va o‘pka arteriyalarining to‘g‘ri bo‘linishida ishtirok etadi. Ushbu hujayralarning noto‘g‘ri migratsiyasi truncus arteriosus persistens, transpozitsiya, Fallot tetradası kabi og‘ir tug‘ma yurak nuqsonlar rivojlanishiga sabab bo‘ladi.

Apoptoz – bu hujayralarning dasturlashtirilgan o‘limi bo‘lib, yurak va qon tomirlari rivojlanishida keraksiz hujayralarning yo‘q qilinishi orqali morfogenetik shakllanishni ta‘minlaydi. Apoptozning buzilishi yurak kameralari va klapanlar rivojlanishida anomaliyalarga olib keladi.

Bundan farqli ravishda, “Nelson Textbook of Pediatrics” da tug‘ma yurak nuqsonlarning postnatal davrdagi klinik belgilari, diagnostika usullari va terapevtik strategiyalarini tavsiflaydi. Kitobda yurak nuqsonlarining auskultatsion belgilaridan tortib, exokardiografiya, elektrokardiografiya, angiokardiografiya kabi instrumental diagnostika usullari, shuningdek konservativ davo (farmakoterapiya) va kardiojarrohlik yondashuvlari keng yoritilgan. Bu manba Tug‘ma yurak nuqsonlarning klinik kursini va davolashdagi individual yondashuv zaruratini aniq ko‘rsatadi.

TADQIQOT METODOLOGIYASI VA EMPIRIK TAHLIL. Ushbu maqola tayyorlanishida xalqaro tibbiyot adabiyotlari, PubMed va ScienceDirect bazalarida chop etilgan maqolalar, WHO va AHA hisobotlari tahlil qilindi. Embriologik jihatdan tug‘ma yurak nuqsonlarning rivojlanish mexanizmlari o‘rganilib, genetik va tashqi omillar kesimida tahliliy yondashuv qo‘llanildi. Har bir nuqson turi bo‘yicha molekulyar asos, klinik holatlar va embriologik tafsilotlar solishtirildi.

NATIJALAR. Tug‘ma yurak nuqsonlarning asosiy sabablaridan quyidagilarni ajratish mumkin:

1. Genetik mutatsiyalar:



GATA4, TBX5, NKX2.5 kabi genlarda yuzaga keladigan mutatsiyalar yurak morfogenezi jarayonini buzadi va tug'ma yurak nuqsonlarga olib keladi. Ushbu genetik nuqsonlar yurakning strukturasiida malformatsiyalarni yuzaga keltiradi.

2. Neural crest hujayralarining noto'g'ri migratsiyasi:

Neural crest hujayralarining noto'g'ri joylashishi ko'plab murakkab yurak nuqsonlarini keltirib chiqaradi. Bu holat asosan konotrunkal nuqsonlar, masalan, truncus arteriosus va transpozitsiya kabi kasalliklarda ko'zga tashlanadi.

3. Virusli infeksiyalar:

Homiladorlik davrida onaning virusli kasalliklarga chalinishi, xususan, rubella (qizilcha) kasalligi, TYUNlarning rivojlanishiga olib kelishi mumkin.

4. Ekologik toksinlar va teratogen dori vositalari:

Onaning homiladorlik davrida zararli kimyoviy moddalarga duchor bo'lishi yoki teratogen dori vositalarini qabul qilishi, masalan, alkogol, narkotik moddalar va dori vositalari ham yurak nuqsonlariga sabab bo'ladi.

5. Folat kislotasi yetishmovchiligi:

Folat kislotasi homiladorlikning dastlabki davrlarida yurak va boshqa tizimlarning to'g'ri rivojlanishi uchun zarurdir. Uning yetishmasligi TYUNlar rivojlanishiga sabab bo'lishi mumkin.

TASNIF VA KLINIK SHAKLLARI.

1. Qorinchalararo to'siq nuqsoni (VSD):

VSD – tug'ma yurak nuqsonlarining eng ko'p uchraydigan shakli bo'lib, bu nuqsonda ikki qorinchaning orasida to'siq bo'ladi. Klinik belgilari orasida tez charchash, jismoniy zo'riqishdan so'ng hansirash va sistolik shovqinlar bor. VSD odatda o'rtacha yoki katta o'lchamdagi teshiklar bilan kechadi.

2. Ochiq arterial yo'lak (OAY):

Homiladorlik davrida o'pka arteriyasi va aorta o'rtasida ochiq kanal mavjud bo'ladi, lekin tug'ilishdan so'ng bu kanalning yopilishi kerak. OAY bo'lgan bolalarda yurak chegarasi kengayishi, bo'yin tomirlarida pulsatsiya va ko'ks suyagidan chapda sistolik shovqinlar aniqlanadi.

3. Bo'lmachalararo to'siq nuqsoni (BTN):



BTNda ikki bo‘lmacha orasida to‘siq mavjud bo‘ladi. Oval teshik sohasida aniqlanadigan bu nuqsonlar ko‘pincha yurakning chapga siljishiga olib keladi va sistolik shovqinlar bilan kuzatiladi.

4. Fallot tetralogiyasi:

Bu “ko‘k nuqson” deb ataladigan murakkab nuqson bo‘lib, to‘rt xil morfologik o‘zgarishni o‘z ichiga oladi: o‘pka arteriyasining torayishi, qorinchalararo to‘siq, aortaning o‘ngga ko‘chishi va o‘ng qorinchada gipertrofiya. Klinik belgilari orasida sianoz, gipoksemik xurujlar, tizimli ko‘karish va bo‘lmacha o‘zgargan bo‘ladi.

5. Aorta koartatsiyasi:

Aorta koartatsiyasida aorta yoki uning bo‘linmalarida torayish sodir bo‘ladi. Bu holat yuqori bosimni, aorta orqali qon oqimi va kislorod yetishmovchiligiga olib keladi. Klinik ko‘rinishida yurak faoliyati shiddat bilan kuchayadi, bo‘yin va oyoqlarda pulsatsiya pasayadi.

6. Ebshteyn kasalligi:

Bu kasallik uch tabaqali klapan nuqsoniga olib keladi, u o‘ng qorinchada va o‘pka arteriyasining gipoplaziyasiga sabab bo‘ladi. Klinik belgilari orasida kuchli sistolik shovqin, yurakning chapga kengayishi va ko‘karish mavjud.

DIAGNOSTIKA USULLARI. Tug‘ma yurak nuqsonlarni aniqlash uchun quyidagi diagnostik usullar qo‘llaniladi:

1. Auskultatsiya (eshitish):

Yurak shovqinlarini tinglash orqali tug‘ma yurak nuqsonlarning dastlabki tashxisi qo‘yiladi. Har xil nuqsonlar o‘ziga xos shovqinlarni hosil qiladi.

2. Ultratovush tekshiruvi (ECHOKG):

Ultrasonografiya yordamida yurakning tuzilishi va qon aylanishi baholanadi. Bu usul orqali VSD, BTN, OAY va boshqa yurak nuqsonlari aniqlanadi.

3. EKG:

Elektrokardiogramma yordamida yurakning elektr faoliyati o‘rganiladi. Bu metod yurakning ritmik buzilishlarini aniqlashda muhim rol o‘ynaydi.

4. Angiokardiografiya:



Bu usulda kontrast moddalar yordamida yurak va katta tomirlar tasvirga olinadi. Ushbu usul orqali murakkab yurak nuqsonlari, masalan, aorta koartatsiyasi va o'pka arteriyasining torayishi aniqlanishi mumkin.

5. Kateterizatsiya va zond bilan tekshiruv:

Yurak ichidagi qon oqimini va bosimlarni o'lchash uchun kateter yordamida tekshiruvlar o'tkaziladi. Bu usul murakkab nuqsonlarning aniqlanishida muhim ahamiyatga ega.

DAVOLASH. Tug'ma yurak nuqsonlarini davolashda ikki asosiy yondashuv mavjud:

1. Konservativ davo

Konservativ yondashuv tug'ma yurak nuqsonlar yengil yoki kompensatsiyalangan bo'lgan hollarda qo'llaniladi.

Asosiy vositalar:

- Yurak glikozidlari (masalan, digoksin): yurak qisqaruvchanligini oshiradi.
- Diuretiklar (masalan, furosemid): qon aylanishdagi yuklamani kamaytiradi, o'pka gipertenziyasini yengillashtiradi.
- Vazodilatatorlar: qon tomirlarini kengaytirish orqali yurakka bo'lgan bosimni kamaytiradi.
- Beta-blokatorlar (masalan, anaprilin): yurak ritmini barqarorlashtirishda yordam beradi.

-Kislorod terapiyasi: gipoksemiya rivojlangan bemorlarda qo'llaniladi.

Agar bemorda o'pka gipertenziyasi, yurak yetishmovchiligi yoki sianoz belgilari aniqlansa, tezkor davo choralarini ko'rish zarur bo'ladi.

2. Jarrohlik davo.

Jarrohlik davolash tug'ma yurak nuqsonlarning murakkab turlarida yoki dori bilan nazorat qilishning iloji bo'lmagan holatlarda qo'llaniladi.

VSD, BTN, OAY, aorta koartatsiyasi kabi nuqsonlarda yurakni ochib nuqsonni bartaraf etuvchi operatsiyalar bajariladi.

Fallot tetralogiyasi kabi murakkab tug'ma yurak nuqsonlarda qon aylanishini tiklovchi rekonstruktiv jarrohlik amaliyotlari qo'llaniladi.



Jarrohlik odatda 3–12 yosh oralig'ida tavsiya etiladi. Hayot uchun xavfli bo'lgan holatlarda chaqaloqlik davrida ham amalga oshirilishi mumkin.

TAVSIYALAR.

1. Prenatal parvarish: Homiladorlik oldidan va davrida onaning sog'lig'i nazorat qilinishi, folat kislotasi va zarur vitaminlar bilan ta'minlanishi zarur.

2. Genetik maslahatlar: Tug'ma yurak nuqsonlari bo'yicha oilaviy tarixga ega onalar homiladorlikni rejalashtirishdan oldin genetik maslahat olishlari tavsiya etiladi.

3. Skrining tekshiruvlari: Homiladorlikning 11–13 xaftalarida ultratovush yordamida yurak faoliyatini baholash va xromosoma anomaliyalarini aniqlash muhim.

4. Infeksiyalardan himoya: Homilador ayollar virusli kasalliklardan, ayniqsa, qizilcha kabi teratogen infeksiyalardan saqlanishlari kerak.

5. Kardiolog nazorati: Tug'ma yurak nuqsonli bolalar muntazam ravishda pediatr va bolalar kardiologi nazoratida bo'lishlari shart.

XULOSA VA MUHOKAMA. Tug'ma yurak nuqsonlari – embrional rivojlanishning 3–8 xaftalarida yuzaga keladigan jiddiy patologiyalardir. Tug'ma yurak nuqsonlar genetik, ekologik, infeksiyon va epigenetik omillar bilan chambarchas bog'liq bo'lib, ularning kechishi nuqsonning murakkabligiga qarab farqlanadi.

VSD, OAY singari oddiy nuqsonlar konservativ tarzda davolanadi, murakkab nuqsonlar esa jarrohlik aralashuvisiz yashashga imkon bermaydi. Ilg'or tashxis usullari, jumladan ECHOKG, angiokardiografiya va kateterizatsiya orqali tug'ma yurak nuqsonlar aniqlanishi va baholanishi mumkin.

Bolalar salomatligini saqlash uchun prenatal parvarish, genetik maslahat, erta skrining, tibbiy nazorat va zamonaviy davolash yondashuvlari muhim ahamiyatga ega.

ADABIYOTLAR RO'YXATI.

1. Sadler, T.W. Langman's Medical Embryology. 14th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2020.



2. Nelson Textbook of Pediatrics. 21st ed. Kliegman R.M. et al., Elsevier, 2020.
3. Pierpont, M.E., et al. “Genetic Basis for Congenital Heart Defects”. *Circulation*, 2007; 115: 3015–3038.
4. World Health Organization (WHO). Congenital anomalies. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>
5. Hoffman JJ, Kaplan S. “The incidence of congenital heart disease”. *Journal of the American College of Cardiology*, 2002; 39(12): 1890–1900.
6. Moss & Adams’ Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 9th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2016.