



KATTALARDAGI TUG'MA YURAK NUQSONLARI VA BIR QORINCHA FIZIOLOGIYASIDA UMRBOQIY KUZATUV HAMDA BOSHQARUV

Mamajonova Muslima Umidjon qizi

Respublika shoshilinch tibbiy yordam ilmiy markazi, kardiolog

Annotatsiya: bolalik davridagi kardiojarrohlik va intervension kardiologiya yutuqlari tug'ma yurak nuqsoni bilan tug'ilgan bemorlarning aksariyatini kattalik yoshiga yetkazdi. Biroq anatomik nuqsonning operatsion korreksiyasi umrboqiy klinik kuzatuvga ehtiyojni yo'qotmaydi. Kattalardagi tug'ma yurak nuqsonlari, ya'ni ACHD, aritmiya, rezidual shunt, klapan disfunktsiyasi, yurak yetishmovchiligi, o'pka gipertenziyasi, aorta patologiyasi, endokardit, homiladorlik va psixososial muammolar bilan kechishi mumkin. Ushbu maqolada ACHD bemorlarida umrboqiy kuzatuvning tashkiliy modeli, xavfni anatomik va fiziologik mezonlar asosida baholash, ko'p tarmoqli markazlarning roli hamda bir qorincha fiziologiyasi va Fontan qon aylanishini boshqarish tahlil qilinadi. Fontan bemorlarida yurak bilan bir qatorda jigar, buyrak, limfatik tizim, qon ivishi va ruhiy salomatlikni muntazam baholash zarurligi asoslab beriladi.

Kalit so'zlar: tug'ma yurak nuqsonlari, ACHD, Fontan qon aylanishi, bir qorincha fiziologiyasi, umrboqiy kuzatuv, aritmiya, Fontan bilan bog'liq jigar kasalligi, transplantatsiya.

Abstract: advances in paediatric cardiac surgery have created a growing population of adults with congenital heart disease. Surgical repair does not eliminate lifelong risk. Adults may develop residual lesions, arrhythmias, ventricular dysfunction, pulmonary hypertension, endocarditis and non-cardiac complications. This review examines lifelong care frameworks for adult congenital heart disease and the specific management of single-ventricle physiology after Fontan palliation. The evidence supports regular follow-up in specialized ACHD centres, anatomy- and physiology-based risk assessment, multidisciplinary care, and systematic surveillance for Fontan-associated liver disease, thrombosis, arrhythmia and circulatory failure. The central principle is that adults with congenital heart defects require a continuous care pathway rather than episodic treatment of complications.

Keywords: adult congenital heart disease, Fontan circulation, single ventricle, lifelong care, arrhythmia, Fontan-associated liver disease, transplantation.

Kirish

Tug'ma yurak nuqsonlari bolalar kardiologiyasi muammosi bo'lib qolmagan. Zamonaviy jarrohlik va kateter aralashuvlari tufayli tug'ma yurak nuqsoni bilan tug'ilgan bolalarning 90 foizdan ortig'i kattalik yoshiga yetmoqda [1]. Bu muvaffaqiyat yangi klinik vazifani shakllantirdi. Kattalardagi tug'ma yurak nuqsoni bemorining yuragi ko'pincha anatomik jihatdan o'zgargan, bir yoki bir necha marta operatsiya qilingan va uzoq muddatli gemodinamik yuklama ostida bo'lgan bo'ladi.

Natijada bemorning kasalligi faqat boshlang'ich nuqson nomi bilan tavsiflanmaydi. Unda avvalgi operatsiyalar, protez materiallar, rezidual shunt, qorincha funksiyasi, ritm buzilishi, o'pka qon aylanishi va boshqa a'zolarining holati birgalikda klinik xavfni belgilaydi.

ACHD bemorlarida asosiy xato bemor o'zini yaxshi his qilgan paytda kuzatuvni to'xtatishdir. Aritmiya, o'ng yoki tizimli qorincha disfunktsiyasi, aorta kengayishi, klapan yetishmovchiligi va o'pka gipertenziyasi uzoq vaqt simptomsiz rivojlanishi mumkin. 2025-yilgi ACC/AHA qo'llanmasi muntazam ACHD markazi kuzatuvini va murakkab anatomik yoki fiziologik nuqsoni bo'lgan bemorlar protsedura hamda jarrohlik oldidan ACHD kardiologi ishtirokida baholanishini tavsiya qiladi [2]. Umrboqiy kuzatuvning maqsadi faqat asorat paydo bo'lganda uni davolash emas, balki aralashuv uchun optimal vaqtni aniqlash va qaytarib bo'lmaydigan qorincha yoki a'zo shikastlanishining oldini olishdir.

Adabiyotlar sharhi

ESC va ACC/AHA hujjatlari ACHD bemorlarini anatomik murakkablik va fiziologik holat asosida tasniflashni tavsiya qiladi. Oddiy nuqsonlar, masalan, muvaffaqiyatli yopilgan ayrim bo'lmachalararo nuqsonlar, nisbatan kam kuzatuv talab qilishi mumkin. Biroq Fallo tetradas, katta tomirlar transpozitsiyasi, tizimli o'ng qorincha, Eisenmenger sindromi, murakkab venoz qaytish nuqsonlari va Fontan qon aylanishi ixtisoslashgan markazlarda muntazam kuzatuvni talab qiladi [3,4]. Ushbu tasnif bemorni "operatsiya qilingan" yoki "operatsiya qilinmagan" degan oddiy guruhga ajratmaydi. U anatomik nuqson bilan bir qatorda aritmiya, yurak yetishmovchiligi, sianoz, o'pka gipertenziyasi, klapan kasalligi va endokardit kabi fiziologik omillarni hisobga oladi.

Fontan operatsiyasi bir qorincha fiziologiyasida tizimli venoz qon oqimini subpulmonal qorinchani chetlab o'tgan holda bevosita o'pka arteriyalariga yo'naltiradi. Bu jarrohlik palliatsiya hisoblanadi, anatomik davolash emas. Fontan qon aylanishi tizimli venoz gipertenziya va nisbatan past yurak chiqishi bilan tavsiflanadi. Vaqt o'tishi bilan bunday gemodinamika jigar fibroziga, limfatik buzilishlarga, protein yo'qotuvchi enteropatiyaga, plastik bronxitga, trombozga, aritmiyaga va Fontan qon aylanishi yetishmovchiligiga olib kelishi mumkin [2,5]. Shuning uchun Fontan bemori faqat kardiologning emas, gepatolog, elektrofiziolog, yurak yetishmovchiligi mutaxassisi, radiolog, psixolog va reproduktiv salomatlik mutaxassisi ishtirokidagi jamoaning kuzatuviga muhtoj.

Tadqiqot metodologiyasi

Mazkur ish klinik-analitik adabiyotlar sharhi sifatida bajarildi. Tahlilga ESCning 2020-yilgi ACHD qo'llanmasi, ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI ning 2025-yilgi ACHD qo'llanmasi, Fontan qon aylanishi bo'yicha AHA ilmiy bayonoti va so'nggi sharh maqolalar kiritildi. Manbalar tanlashda kattalardagi tug'ma yurak nuqsonlarida uzoq muddatli kuzatuv, aritmiya, yurak yetishmovchiligi, homiladorlik, no-kardial a'zo shikastlanishi, Fontan bilan bog'liq jigar kasalligi va transplantatsiya masalalari ustuvor deb olindi. Maqolada original bemorlar kohortasi tahlil qilinmadi. Keltirilgan xulosalar yuqori darajadagi klinik tavsiyalar va tegishli tadqiqotlarning tizimli klinik sintezidir.

Tahlil va natijalar muhokamasi

ACHD bo'yicha umrboqiy parvarish modeli bemor hayotining turli bosqichlarini bir klinik zanjirga birlashtirishi kerak. Bolalar kardiologiyasidan kattalar xizmatiga o'tish eng zaif nuqtalardan biridir. Agar bu o'tish rejasiz amalga oshsa, bemor yillar davomida ixtisoslashgan kuzatuvdan uzilib qolishi mumkin. Shu davrda dori qabul qilishga rioya, jismoniy faollik, kasb tanlash, kontratsepsiya, homiladorlik, endokardit profilaktikasi va ruhiy salomatlik masalalari muhimlashadi. ACHD markazi shifokori nuqsonning asl anatomiyasini, o'tkazilgan operatsiyalarni va hozirgi fiziologik holatni birgalikda baholaydi. EKG, ekokardiyografiya, yurak MRT, KT, yuklama sinovi, Holter monitoring, laborator tekshiruv va kateterizatsiyaning chastotasi bemorning xavfiga mos belgilanadi. Bir xil tekshiruvni barcha bemorlarga bir xil intervalda o'tkazish oqilona emas. Masalan, murakkab nuqsoni, qorincha disfunktsiyasi yoki aritmiyasi bo'lgan bemor tez-tez baholanishi kerak, fiziologik holati barqaror oddiy nuqsonli bemor esa kamroq intervalli kuzatuvda bo'lishi mumkin.

Aritmiya ACHD bemorlarida qayta gospitalizatsiya, tromboemboliya va yurak yetishmovchiligining muhim sababidir. Jarrohlik chandiqlari, qorincha bosimi yoki hajm yuklamasi, bo'lmacha kengayishi va tug'ma o'tkazuvchi tizim anomaliyalari reentrant taxikardiyalar hamda sinus tuguni disfunktsiyasiga zamin yaratadi. Murakkab ACHD va Fontan qon aylanishida ritmni saqlash ko'pincha oddiy yurak kasalliklaridagiga qaraganda ustun strategiya sifatida qaraladi [2]. Yangi bo'lmacha taxiaritmiyasi paydo bo'lsa, faqat antiaritmik dori tanlash yetarli emas. Rezidual shunt, klapan disfunktsiyasi, Fontan yo'li obstruksiyasi, tromb, qorincha yetishmovchiligi yoki o'pka qon aylanishi muammosi kabi sabablarni aniqlash talab qilinadi. Kateter ablatsiyasi murakkab anatomiyada tajribali elektrofiziolog va ACHD markazi ishtirokida bajarilishi kerak.

Fontan qon aylanishi bo'lgan bemorda kuzatuv yurakning chiqarish fraksiyasi bilan cheklanmaydi. Qorincha funksiyasi saqlangan bo'lsa ham, yuqori venoz bosim va past oqim natijasida jigar zararlanishi rivojlanishi mumkin. 2025-yilgi ACC/AHA tavsiyalari Fontan bemorlarida jigar laboratoriyasi va tasvirlash tekshiruvini kamida yiliga bir marta o'tkazishni, alfa-fetoproteinni baholashni va kamida bir marta gepatolog konsultatsiyasini ko'rib chiqishni tavsiya qiladi [2]. Albumin va oqsil yo'qotuvchi enteropatiyaga shubha tug'ilganda najasdagi alfa-1-antitripsin, temir tanqisligini aniqlash uchun temir ko'rsatkichlari ham muhim bo'lishi mumkin. Jigar fibrozini faqat bitta laborator marker bilan baholab bo'lmaydi. Klinik belgilar, biokimyo, tasvirlash va zaruratda biopsiya natijalari birgalikda talqin qilinadi. Bu baholash transplantatsiya vaqtini belgilashda ham muhimdir, chunki ayrim bemorlarda yurak transplantatsiyasi bilan birga jigar transplantatsiyasi zarur bo'lishi mumkin.

Fontan yetishmovchiligi bir xil klinik ko'rinishga ega emas. U progressiv funksional cheklanish, qorincha disfunktsiyasi, takroriy aritmiya, protein yo'qotuvchi enteropatiya, plastik bronxit, sianoz, tromboemboliya, jigar kasalligi yoki boshqa a'zolar disfunktsiyasi bilan namoyon bo'lishi mumkin. Yangi simptom, gipoksemiya, jismoniy imkoniyatning pasayishi yoki boshqa a'zolar faoliyatining yomonlashuvi gemodinamik baholashni talab qiladi. Kateterizatsiya Fontan yo'lidagi torayish, o'pka arteriyalari stenozi, kollateral tomirlar, atrioventrikulyar klapan yetishmovchiligi va

o'pka tomir qarshiligini aniqlashga yordam beradi. Obstruksiya bo'lsa stentlash, ayrim kollaterallarni yopish yoki qayta operatsiya muhokama qilinishi mumkin [2]. Ammo bunday aralashuvlar uzoq muddatli rejaning o'rnini bosmaydi. Progressiv Fontan yetishmovchiligi belgilari paydo bo'lishidan oldin yurak yetishmovchiligi va transplantatsiya dasturi bilan hamkorlik boshlanishi eng to'g'ri strategiyadir.

Kuzatuv yo'nalishi	ACHD bemoridagi vazifa	Fontan fiziologiyasida alohida ahamiyat
ACHD kardiologi	Anatomiya, oldingi operatsiyalar, qorincha va klapan holatini baholash	Kamida yillik yoki fiziologik bosqichga mos tez-tez baholash [2]
Ritm monitoringi	EKG, Holter, simptom va yurak urishini baholash	Bo'lmacha taxiaritmiyasi, sinus tuguni disfunktsiyasi va tromboz xavfi yuqori
Tasvirlash	Ekokardiyografiya, MRT yoki KT orqali qorincha va tomirlarni baholash	Fontan yo'li, o'pka arteriyalari, tromb va kollaterallarni baholash
Jigar kuzatuv	Laboratoriya va klinik belgilarni baholash	Yiliga kamida bir marta tasvirlash va laborator skrining, gepatolog hamkorligi [2]
Yurak yetishmovchiligi va transplantatsiya	Funksional holat, yuklama sinovi, a'zo disfunktsiyasini baholash	Fontan yetishmovchiligi belgilari rivojlanganda erta ixtisoslashgan yo'llash

ACHD bemorlarida homiladorlik, no-kardial jarrohlik va infeksiya masalalari alohida rejalashtirishni talab qiladi. Ko'p bemorlarda homiladorlik xavfsiz yakunlanishi mumkin, biroq ona va homila xavfi nuqson anatomiyasi, qorincha funksiyasi, sianoz, o'pka gipertenziyasi, aorta diametri, aritmiya va antikoagulyatsiyaga bog'liq. Murakkab ACHD yoki Fontan bemorida homiladorlikdan oldin kardiolog, akusher va anesteziolog ishtirokidagi maslahat zarur. No-kardial operatsiyalarda ham standart anesteziologik yondashuv yetarli bo'lmisligi mumkin. Fontan qon aylanishida venoz qaytish, o'pka qon oqimi, kislorodlanish, suyuqlik balansi va aritmiya xavfi o'ziga xos bo'ladi. Shuning uchun jarrohlik va anesteziya ACHD markazi bilan hamkorlikda rejalashtirilishi lozim [6].

ACHD markazining qiymati faqat noyob protsedurani bajarish qobiliyatida emas. U klinik ma'lumotning uzluksizligi, tug'ma anatomiya bo'yicha tajriba va turli mutaxassislar qarorini bir nuqtaga jamlash bilan belgilanadi. Murakkab nuqsonli bemor uchun oddiy EKG yoki ekokardiyografiya natijasini talqin qilish ham avvalgi jarrohlik usuli va rezidual anatomiyaga bog'liq bo'lishi mumkin. Masalan, tizimli o'ng qorincha yoki Fontan fiziologiyasida odatiy yurak yetishmovchiligi mezonlari har doim ham bir xil prognostik ahamiyatga ega bo'lmaydi. Shuning uchun bemor birlamchi tibbiy yordamdan uzilmasligi, biroq klinik qarorlar ACHD markazi bilan kelishilishi kerak. 2025-yilgi ACC/AHA qo'llanmasi o'rtacha yoki murakkab ACHD anatomiyasi bo'lgan bemorlarda kardial va no-kardial aralashuvlar paytida ACHD kardiologi ishtirokini tavsiya qiladi [1]. Bunday model favqulodda holatlarda ham muhim. Ko'krak og'rig'i, nafas qisishi, hushdan ketish yoki aritmiya umumiy aholidagi kabi baholansa, rezidual shunt, paradoksal emboliya, tromboz, aorta patologiyasi yoki Fontan yo'li muammosi e'tibordan chetda qolishi mumkin.

Yurak yetishmovchiligi ACHD populyatsiyasida bir xil fenotipga ega emas. Chap qorincha sistolik disfunktsiyasi ayrim bemorlarda asosiy muammo bo'lsa, boshqalarda tizimli o'ng qorincha yetishmovchiligi, qorincha hajm yuklamasi, surunkali sianoz, o'pka tomir kasalligi yoki diastolik disfunktsiya ustun bo'ladi. Farmakologik davolashda orttirilgan yurak yetishmovchiligi bo'yicha dalillar ko'pincha to'g'ridan-to'g'ri qo'llab bo'lmaydi, chunki ACHD bemorlari randomizatsiyalangan sinovlarda kam ishtirok etgan. Shu sababli qorincha funksiyasining pasayishi, jismoniy faollikning cheklanishi, natriuretik peptidlar dinamikasi, yuklama sinovi va ritm buzilishi alohida, ammo o'zaro bog'langan belgilar sifatida baholanadi. Fontan yetishmovchiligi haqida o'ylash uchun faqat past chiqarish fraksiyasini kutish noto'g'ri. Funksional holatning pasayishi, portal gipertenziya belgilari, takroriy aritmiya, protein yo'qotuvchi enteropatiya yoki plastik bronxit erta yurak yetishmovchiligi va transplantatsiya konsultatsiyasiga sabab bo'lishi kerak [2,5].

Umrboqiy kuzatuvning bemor uchun muhim natijasi hayot davomida faol va xavfsiz yashash imkoniyatidir. Shuning uchun klinik xizmat faqat tasvirlash va laborator tekshiruvlar ro'yxati bilan cheklanmasligi lozim. Bemor bilan jismoniy faollik, ish va kasb tanlash, emlash, og'iz bo'shlig'i salomatligi, endokardit xavfi, dori vositalari, ruhiy salomatlik, sug'urta va ijtimoiy qo'llab-quvvatlash masalalari muhokama qilinishi kerak. Fontan fiziologiyasida individual imkoniyatga mos jismoniy mashqlar va yurak reabilitatsiyasi funksional sig'imni yaxshilashi mumkin [1]. Reproduktiv salomatlik bo'yicha maslahat ham kechiktirilmassligi kerak. Homiladorlikka xavf baholovi, kontratsepsiya va teratogen dorilarni ko'rib chiqish rejalashtirilgan homiladorlikdan oldin o'tkaziladi. Bu yondashuv bemorni kasallik tashuvchisi sifatida emas, balki umr davomida turli klinik va ijtimoiy qarorlar qabul qiladigan shaxs sifatida ko'rishga imkon beradi.

Xulosa

Kattalardagi tug'ma yurak nuqsonlari umrboqiy kuzatuvni talab qiladigan murakkab surunkali kasalliklar guruhidir. Bemorning operatsiya qilingani uning kuzatuvni tugaganini anglatmaydi. Eng muhim tamoyil anatomik nuqson, oldingi aralashuvlar, hozirgi fiziologik holat va no-kardial asoratlarni yagona klinik tizimda baholashdir. ACHD markazlari, kardiolog, elektrofiziolog, kardiojarroh, gepatolog, yurak yetishmovchiligi mutaxassisi va reproduktiv salomatlik jamoasining hamkorligi murakkab bemorlarda klinik natijani yaxshilashi mumkin. Fontan qon aylanishi bo'lgan bemorlarda jigar kasalligi, tromboz, aritmiya va ko'p a'zoli yetishmovchilikni erta aniqlash asosiy vazifadir. Erta yo'llash va uzluksiz kuzatuv og'ir asorat paydo bo'lgandan keyingi kechikkan aralashuvdan ko'ra samaraliroqdir.

Foydalanilgan adabiyotlar

1. Gurvitz M, et al. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. Circulation. 2025.
2. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline. Fontan palliation of single-ventricle physiology.
3. Baumgartner H, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. European Heart Journal. 2021;42:563-645.

4. Stout KK, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;73:e81-e192.

5. Rychik J, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation. *Circulation*. 2019;140:e234-e284.

6. ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease. Clinical practical advice for anaesthetic management of adults with congenital heart disease undergoing non-cardiac surgery. 2025.

7. New perspectives in ACHD management. Roadmap for lifelong ACHD cardiovascular care. 2025.