FAN VA TA’LIM YANGILIKLARI
ILMIY-METODIK JURNAL
ISSN 3093-8694 ◆ saen.uz
2026-yil
11 (1)-son

UDK: 616.12-007.2-053.8:616.12-008.46

Muzaffarov Jahongir Shavkat o‘g‘li,
Alfraganus universiteti davolash ishi va pediatriya fakulteti dekani,
tibbiyot fanlari bo‘yicha falsafa doktori (PhD)

Abdusalomova Yasmina Anvar qizi,
Alfraganus universiteti 4-bosqich talabasi

KATTALARDA YURAK QORINCHALARI GIPOPLAZIYASI VA YAGONA QORINCHA FIZIOLOGIYASI: ETIOPATOGENEZ, SURUNKALI YURAK YETISHMOVCHILIGINING RIVOJLANISHI, ZAMONAVIY DIAGNOSTIKA VA UZOQ MUDDATLI TIBBIY-JARROHLIK BOSHQARUVI

Annotatsiya. Mazkur maqolada kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlari doirasida yurak qorinchalari gipoplaziyasi, yagona qorincha anatomiyasi va Fontan sirkulyatsiyasi bilan yashayotgan bemorlarning uzoq muddatli klinik kechishi, patofiziologik xususiyatlari hamda kechki asoratlari tahlil qilingan. Gipoplaziya va giperplaziya tushunchalarining patomorfologik farqlari, embrional rivojlanish jarayonida yurak tuzilmalarining shakllanishiga ta’sir etuvchi genetik va gemodinamik omillar yoritilgan. Shuningdek, Fontan sirkulyatsiyasiga xos surunkali venoz gipertenziya, yurakning nasos funksiyasi pasayishi, Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligi, oqsil yo‘qotuvchi enteropatiya va yurak ritmi buzilishlarining rivojlanish mexanizmlari ko‘rib chiqilgan. Maqolada exokardiografiya, yurak magnit-rezonans tomografiyasi, kompyuter tomografiyasi, invaziv gemodinamik tekshiruvlar va jigar holatini baholash usullarining diagnostik ahamiyati ochib berilgan. Zamonaviy klinik tavsiyalar asosida dori vositalari, interventsion muolajalar, aritmiyalarni davolash va yurak transplantatsiyasining uzoq muddatli boshqaruvdagi o‘rni tahlil qilingan.

Kalit so‘zlar: kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlari, yurak qorinchalari gipoplaziyasi, yagona qorincha, Fontan sirkulyatsiyasi, surunkali yurak yetishmovchiligi, Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligi, oqsil yo‘qotuvchi enteropatiya, exokardiografiya, yurak MRT, yurak transplantatsiyasi.

ГИПОПЛАЗИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ СЕРДЦА И ФИЗИОЛОГИЯ ЕДИНСТВЕННОГО ЖЕЛУДОЧКА У ВЗРОСЛЫХ: ЭТИОПАТОГЕНЕЗ, РАЗВИТИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, СОВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА И ДОЛГОСРОЧНОЕ МЕДИКО-ХИРУРГИЧЕСКОЕ ВЕДЕНИЕ

Аннотация. В статье анализируются долгосрочное клиническое течение, патофизиологические особенности и поздние осложнения у взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца, сопровождающимися гипоплазией желудочков, анатомией единственного желудочка и циркуляцией Фонтена. Рассматриваются патоморфологические различия между гипоплазией и гиперплазией, а также генетические и гемодинамические факторы, влияющие на формирование структур сердца в эмбриональном периоде. Особое внимание уделено механизмам развития хронической венозной гипертензии, снижению насосной функции сердца, заболеваниям печени, ассоциированным с циркуляцией Фонтена, белоктеряющей энтеропатии и

нарушениям сердечного ритма. Освещается диагностическая значимость эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии сердца, компьютерной томографии, инвазивной оценки гемодинамики и методов исследования печени. На основе современных клинических рекомендаций рассматриваются медикаментозная терапия, интервенционные вмешательства, лечение аритмий и трансплантация сердца в системе долгосрочного ведения данной категории пациентов.

Ключевые слова: врождённые пороки сердца у взрослых, гипоплазия желудочков сердца, единственный желудочек, циркуляция Фонтена, хроническая сердечная недостаточность, заболевание печени, ассоциированное с циркуляцией Фонтена, белоктеряющая энтеропатия, эхокардиография, МРТ сердца, трансплантация сердца.

VENTRICULAR HYPOPLASIA AND SINGLE-VENTRICLE PHYSIOLOGY IN ADULTS: ETIOPATHOGENESIS, PROGRESSION OF CHRONIC HEART FAILURE, MODERN DIAGNOSTIC APPROACHES AND LONG-TERM MEDICAL AND SURGICAL MANAGEMENT

Abstract. This article analyzes the long-term clinical course, pathophysiological characteristics, and late complications in adults with congenital heart defects associated with ventricular hypoplasia, single-ventricle anatomy, and Fontan circulation. It discusses the pathomorphological differences between hypoplasia and hyperplasia, as well as the genetic and hemodynamic factors involved in cardiac development during embryogenesis. Particular attention is paid to the mechanisms underlying chronic systemic venous hypertension, impaired cardiac pump function, Fontan-associated liver disease, protein-losing enteropathy, and cardiac arrhythmias. The diagnostic value of echocardiography, cardiac magnetic resonance imaging, computed tomography, invasive hemodynamic assessment, and liver evaluation techniques is examined. Based on contemporary clinical guidelines, the article reviews pharmacological treatment, interventional procedures, arrhythmia management, and heart transplantation as components of long-term care for this patient population.

Keywords: adult congenital heart disease, ventricular hypoplasia, single-ventricle physiology, Fontan circulation, chronic heart failure, Fontan-associated liver disease, protein-losing enteropathy, echocardiography, cardiac magnetic resonance imaging, heart transplantation.

KIRISH

Tug‘ma yurak nuqsonlari uzoq vaqt davomida asosan bolalik davriga xos patologiyalar sifatida qaralgan. Biroq kardioxirurgiya, anesteziologiya, reanimatologiya va intensiv terapiya sohalaridagi yutuqlar natijasida tug‘ma yurak nuqsonlari bilan tug‘ilgan bemorlarning katta qismi voyaga yetib, kattalar yoshida ham ixtisoslashtirilgan tibbiy yordamga ehtiyoj sezmoqda. Shu munosabat bilan kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlari (Adult Congenital Heart Disease — ACHD) zamonaviy kardiologiyaning muhim va mustaqil rivojlanayotgan yo‘nalishlaridan biriga aylandi [1, 2].

Mazkur patologiyalar orasida yurak qorinchalaridan birining yetarlicha rivojlanmaganligi, yagona qorincha anatomiyasi va murakkab gemodinamik

o‘zgarishlar bilan kechadigan tug‘ma nuqsonlar alohida o‘rin egallaydi. Ularga gipoplastik chap qorincha sindromi (Hypoplastic Left Heart Syndrome — HLHS), ayrim o‘ng qorincha gipoplaziyasi holatlari, atrioventrikulyar klapanlar atreziyasi va yagona qorincha fiziologiyasiga olib keluvchi boshqa murakkab anatomik nuqsonlar kiradi [2, 3].

Bunday bemorlarning bir qismi bolalik davrida Norwood, Glenn va Fontan kabi bosqichma-bosqich rekonstruktiv-palliativ jarrohlik amaliyotlarini o‘tkazadi. Ushbu operatsiyalar qon aylanishini anatomik jihatdan to‘liq me’yorlashtirmaydi, biroq tizimli qon aylanishini ta’minlash va bemorning yashab qolish imkoniyatini oshirishga xizmat qiladi. Ayniqsa, Fontan operatsiyasidan keyin tizimli venoz qon subpulmonal qorincha ishtirokisiz bevosita o‘pka arteriyalariga yo‘naltiriladi. Natijada o‘pka qon aylanishi asosan passiv gemodinamik mexanizm asosida amalga oshadi [3].

Fontan sirkulyatsiyasining o‘ziga xos xususiyati shundaki, unda tizimli venoz bosimning surunkali oshishi va yurakning to‘lish hajmining cheklanishi kuzatiladi. Bu holat uzoq muddat davomida yurak-qon tomir tizimi bilan bir qatorda jigar, buyrak, ichak va limfa tizimlarining faoliyatiga ham salbiy ta’sir ko‘rsatishi mumkin. Natijada yurak yetishmovchiligi, yurak ritmi buzilishlari, Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligi (Fontan-Associated Liver Disease — FALD), oqsil yo‘qotuvchi enteropatiya va tromboembolik asoratlar rivojlanish xavfi ortadi [1, 3].

Shu sababli bolalik davrida jarrohlik yo‘li bilan palliativ yordam olgan bemorlarni kattalar yoshida ham muntazam kuzatish, gemodinamik holatini baholash va ko‘p a’zoli asoratlarni erta aniqlash muhim klinik vazifa hisoblanadi. Ayniqsa, pediatrik kardiologiya xizmatidan kattalar kardiologiyasiga o‘tish davrida uzluksiz tibbiy kuzatuvni ta’minlash katta ahamiyatga ega.

O‘zbekistonda ham kardioxirurgiya va ixtisoslashtirilgan kardiologik yordam imkoniyatlarining rivojlanishi tug‘ma yurak nuqsonlari bilan yashayotgan katta yoshli bemorlarni uzoq muddatli kuzatish tizimini takomillashtirish zaruratini yuzaga keltirmoqda.

Tadqiqotning maqsadi — kattalarda yurak qorinchalari gipoplaziyasi va yagona qorincha fiziologiyasining etiopatogenetik xususiyatlarini, surunkali yurak yetishmovchiligi hamda kechki asoratlarning rivojlanish mexanizmlarini tahlil qilish, zamonaviy diagnostika va uzoq muddatli tibbiy-jarrohlik boshqaruvining asosiy yo‘nalishlarini tizimlashtirish.

Tadqiqot obyekti — kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlari, xususan, qorinchalar gipoplaziyasi va Fontan sirkulyatsiyasi bilan yashayotgan bemorlarning klinik holati.

Tadqiqot predmeti — mazkur patologiyalarning etiopatogenezi, gemodinamik o‘zgarishlari, diagnostika usullari, kechki asoratlari va uzoq muddatli davolash strategiyalari.

ADABIYOTLAR TAHLILI

Kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlari va Fontan sirkulyatsiyasining uzoq muddatli klinik kechishi xalqaro kardiologik tadqiqotlarda keng o‘rganilgan. Ushbu yo‘nalishda Yevropa kardiologiya jamiyatining 2020-yildagi klinik tavsiyalari hamda Amerika yurak assotsiatsiyasining 2018-yildagi qo‘llanmasi muhim ilmiy-amaliy manbalar hisoblanadi [1, 2]. Mazkur hujjatlarda kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlarini boshqarish, gemodinamik holatni baholash, yurak yetishmovchiligi va ritm buzilishlarini aniqlash hamda ixtisoslashtirilgan markazlarda muntazam kuzatuv olib borish tamoyillari belgilangan.

Rychik va hammualliflar tomonidan tayyorlangan Amerika yurak assotsiatsiyasining ilmiy bayonotida Fontan sirkulyatsiyasining fiziologik xususiyatlari, uzoq muddatli asoratlari va bolalar hamda kattalardagi bemorlarni kuzatish masalalari tizimli yoritilgan [3]. Mualliflar Fontan sirkulyatsiyasida yurakning subpulmonal nasos kamerasi mavjud emasligi, tizimli venoz bosimning ortishi va yurakning old yuklamasi cheklanishi uzoq muddatli gemodinamik buzilishlarning asosiy mexanizmlari ekanligini ta’kidlaydilar.

Gipoplaziya va giperplaziya tushunchalarini farqlash yurakning tug‘ma rivojlanish nuqsonlarini tushunishda muhim ahamiyatga ega. Gipoplaziya embrional rivojlanish davrida organ yoki uning tarkibiy qismlarining yetarlicha shakllanmasligi bilan tavsiflanadi. Giperplaziya esa hujayralar sonining ko‘payishi natijasida to‘qima hajmining ortishidir. Yurak mushak to‘qimasining funksional zo‘riqishga javobi ko‘proq gipertrofiya, ya’ni mavjud kardiomiotsitlar hajmining kattalashishi orqali namoyon bo‘ladi. Shu jihatdan yurak qorinchalarining gipoplaziyasi va keyinchalik yuzaga keladigan miokard gipertrofiyasini alohida patomorfologik jarayonlar sifatida baholash lozim.

Fontan sirkulyatsiyasining kechki asoratlari orasida jigar zararlanishi alohida o‘rin egallaydi. Surunkali venoz dimlanish natijasida jigarda sinusoidal kengayish, fibroz va ayrim bemorlarda sirrotik o‘zgarishlar shakllanishi mumkin. EASL va tegishli xalqaro ekspertlar tomonidan ishlab chiqilgan 2023-yilgi pozitsion hujjatda Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligini kuzatish, jigar tugunlarini differensial diagnostika qilish va gepatotsellyulyar karsinomani erta aniqlash masalalari yoritilgan [4]. Ushbu hujjatda Fontan operatsiyasidan keyin 10 yil o‘tgach gepatotsellyulyar karsinoma skriningini boshlash, ultratovush tekshiruvini muntazam o‘tkazish va zarur hollarda kontrastli MRT yoki KT bilan to‘ldirish tavsiya etiladi.

Diagnostik texnologiyalar rivojlanishi bilan yurakning magnit-rezonans tomografiyasi, kompyuter tomografiyasi va zamonaviy oqim vizualizatsiyasi usullarining ahamiyati ortib bormoqda. Ayniqsa, yurak MRT usuli qorincha hajmlari, qon oqimining xususiyatlari, klapanlar faoliyati va miokarddagi fibroz o‘zgarishlarni baholashda muhim imkoniyatlarga ega [1, 3].

So‘nggi yillardagi tadqiqotlarda Fontan sirkulyatsiyasidagi bemorlarda SGLT2 ingibitorlari, o‘pka vazodilatatorlari va yangi antikoagulyant vositalardan foydalanish imkoniyatlari ham o‘rganilmoqda. Biroq ushbu dori vositalarining barcha

Fontan bemorlarida samaradorligi bir xil darajada isbotlangan emas. Shu sababli ularni qo‘llashda umumiy yurak yetishmovchiligi bo‘yicha dalillarni Fontan fiziologiyasiga bevosita tatbiq etishdan ehtiyot bo‘lish zarur.

2025-yilda e’lon qilingan ACC/AHA va hamkor tashkilotlarning kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlarini boshqarish bo‘yicha yangilangan klinik tavsiyalari Fontan sirkulyatsiyasiga ega bemorlarni ko‘p tarmoqli mutaxassislar jamoasi tomonidan kuzatish, yillik laborator tekshiruvlar, tromboembolik xavfni baholash va jigar asoratlarini muntazam nazorat qilishning ahamiyatini yanada mustahkamladi [5].

Shunday qilib, ilmiy adabiyotlar tahlili kattalardagi qorinchalar gipoplaziyasi va yagona qorincha fiziologiyasini faqat yurak anatomiyasidagi tug‘ma nuqson sifatida emas, balki uzoq muddat davomida bir nechta a’zolar faoliyatiga ta’sir ko‘rsatuvchi murakkab klinik holat sifatida o‘rganish zarurligini ko‘rsatadi.

TADQIQOT METODOLOGIYASI

Mazkur maqolani tayyorlashda tizimli ilmiy tahlil, qiyosiy o‘rganish, klinik tavsiyalarni umumlashtirish va patofiziologik modellashtirish yondashuvlaridan foydalanildi. Tadqiqotning metodologik asosini zamonaviy kardiologiya va kardioxirurgiya sohasidagi ilmiy manbalar, xalqaro klinik qo‘llanmalar hamda Fontan sirkulyatsiyasiga oid ilmiy tadqiqotlar tashkil etdi.

Birinchi bosqichda yurak qorinchalari gipoplaziyasining etiologik omillari, embrional rivojlanish mexanizmlari va yagona qorincha anatomiyasining gemodinamik xususiyatlari tahlil qilindi. Bunda gipoplaziya, giperplaziya va gipertrofiya tushunchalarining o‘zaro farqlari, ularning patomorfologik mohiyati va klinik ahamiyati o‘rganildi.

Ikkinchi bosqichda Fontan sirkulyatsiyasining fiziologik va patofiziologik mexanizmlari, xususan, tizimli venoz gipertenziya, yurakning old yuklamasi pasayishi, yurak chiqarish hajmining cheklanishi hamda o‘pka qon tomir qarshiligining gemodinamik ahamiyati tahlil qilindi.

Uchinchi bosqichda Fontan sirkulyatsiyasi bilan bog‘liq kechki asoratlar — jigar fibrozining rivojlanishi, oqsil yo‘qotuvchi enteropatiya, yurak yetishmovchiligi, tromboembolik holatlar va yurak ritmi buzilishlarining klinik xususiyatlari o‘rganildi.

To‘rtinchi bosqichda zamonaviy diagnostika usullari, jumladan, transtorakal exokardiografiya, yurak MRT, kompyuter tomografiyasi, invaziv yurak kateterizatsiyasi va jigarni instrumental tekshirish usullarining diagnostik imkoniyatlari qiyosiy baholandi.

Beshinchi bosqichda bemorlarni uzoq muddatli boshqarishning asosiy yo‘nalishlari: medikamentoz terapiya, antitrombotik profilaktika, interventsion muolajalar, aritmiyalarni davolash va transplantatsiya masalalari zamonaviy klinik tavsiyalar asosida umumlashtirildi.

Tadqiqot nazariy-tahliliy xarakterga ega. Unda mustaqil klinik tajriba-sinov yoki yangi bemorlar guruhida o‘tkazilgan statistik tadqiqot natijalari keltirilmaydi.

Shu bois maqoladagi xulosalar mavjud ilmiy adabiyotlar va klinik tavsiyalarni tahlil qilish asosida shakllantirilgan.

NATIJALAR

Ilmiy manbalarni o‘rganish natijasida kattalarda yurak qorinchalari gipoplaziyasi va yagona qorincha fiziologiyasining klinik kechishiga ta’sir qiluvchi bir nechta asosiy patofiziologik yo‘nalishlar aniqlandi.

Birinchidan, yurak qorinchalari gipoplaziyasi embrional rivojlanish jarayonida yurak kameralarining yetarli darajada shakllanmasligi bilan bog‘liq. Ayrim tug‘ma nuqsonlarda klapan atreziyasi yoki og‘ir stenozi natijasida qorincha orqali qon oqimining kamayishi uning rivojlanishiga salbiy ta’sir ko‘rsatishi mumkin. Ushbu jarayonda genetik omillar, hujayralar differensiatsiyasi va gemodinamik ta’sirlar o‘zaro bog‘liq holda ishtirok etadi.

Ikkinchidan, Fontan sirkulyatsiyasining asosiy gemodinamik xususiyati o‘pka qon aylanishini ta’minlovchi alohida qorincha mavjud emasligidir. Venoz qonning o‘pka arteriyalariga passiv yo‘nalishi o‘pka tomirlaridagi qarshilikning past bo‘lishini talab qiladi. O‘pka tomir qarshiligining oshishi yoki Fontan yo‘lidagi mexanik to‘siqlar qon oqimiga salbiy ta’sir ko‘rsatib, yurak chiqarish hajmining kamayishiga sabab bo‘lishi mumkin [1, 3].

Uchinchidan, uzoq muddatli venoz gipertenziya ko‘p a’zoli asoratlar rivojlanishining muhim omili hisoblanadi. Ayniqsa, jigarda surunkali venoz dimlanish natijasida fibroz o‘zgarishlar yuzaga kelishi, ichak limfa tizimidagi buzilishlar esa oqsil yo‘qotuvchi enteropatiyaga olib kelishi mumkin.

To‘rtinchidan, yurak ritmi buzilishlari Fontan sirkulyatsiyasiga ega bemorlarda klinik holatni og‘irlashtiruvchi muhim omillardan biridir. Bo‘lmachalar ichidagi jarrohlik chandiqlari, gemodinamik zo‘riqish va bo‘lmachalar kengayishi supraventrikulyar taxiaritmiyalar rivojlanishiga sharoit yaratadi. Bunday bemorlarda aritmiyalar yurakning to‘lish jarayonini buzib, yurak chiqarish hajmining keskin pasayishiga olib kelishi mumkin [1, 3].

Beshinchidan, zamonaviy diagnostika usullarining o‘zaro uyg‘un qo‘llanilishi kasallikning anatomik va funksional jihatlarini to‘liqroq baholash imkonini beradi.

1-jadval. Fontan sirkulyatsiyasiga ega bemorlarni kuzatishda qo‘llaniladigan asosiy diagnostika usullari

Diagnostika usuli	Asosiy vazifasi	Klinik ahamiyati
Transtorakal exokardiografiya	Qorincha funksiyasi, klapanlar va gemodinamika	Birlamchi va muntazam monitoring
Yurak MRT (CMR)	Qorincha hajmlari, qon oqimi, fibroz	Anatomik va funksional baholash
Kompyuter tomografiyasi (KT)	Tomirlar anatomiyasi, kollaterallar va Fontan yo‘li	Murakkab anatomik holatlarni aniqlash

Yurak kateterizatsiyasi	Bosim, bosim gradienti va tomir qarshiligi	Invaziv gemodinamik baholash
Jigar UTT va elasto-grafiya	Jigar tuzilishi va fibroz belgilari	FALDni kuzatish
Laborator tekshiruvlar	Jigar, buyrak, albumin va gematologik ko‘rsatkichlar	Ko‘p a’zoli asoratlarni aniqlash

Ushbu usullarni qo‘llash chastotasi bemorning klinik holati, anatomik xususiyatlari va avvalgi tekshiruv natijalariga qarab belgilanadi. Fontan sirkul-yatsiyasiga ega kattalar uchun ixtisoslashtirilgan markazda kamida yiliga bir marta klinik baholash, EKG, exokardiografiya va tegishli laborator tekshiruvlar o‘tkazish muhim hisoblanadi. Yurak MRT hamda jigar instrumental tekshiruvlarining dav-riyligi esa individual belgilanadi [1, 5].

2-jadval. Fontan sirkulyatsiyasining asosiy kechki asoratlari va ularning rivojlanish mexanizmlari

Asorat turi	Rivojlanish mexanizmi	Asosiy klinik ko‘rinishlari
Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligi (FALD)	Surunkali venoz dimlanish va jigar fibrozining rivojlanishi	Gepatomegaliya, fibroz, portal gipertenziya
Oqsil yo‘qotuvchi enteropatiya (PLE)	Ichak limfa oqimining buzilishi va oqsil yo‘qotilishi	Gipoalbuminemiya, shishlar, assit
Tizimli qorincha yetishmovchiligi	Miokard faoliyatining buzilishi va yurak chiqarish hajmining pasayishi	Jismoniy zo‘riqishga chidam-lilikning kamayishi, holsizlik
Yurak ritmi buzilishlari	Bo‘lmachalar remodelingi va jar-rohlik chandiqlari	Bo‘lmachalar taxiaritmiyalari, yurak urishining tezlashishi
Tromboembolik asoratlar	Qon oqimining sekinlashishi va ge-mostazdagi o‘zgarishlar	Tromboz va embolik hodisalar

Oltinchidan, davolash strategiyasini tanlashda bemorning individual ge-modinamik holati, yurak faoliyati, jigar va buyrak funksiyasi, tromboembolik xavfi hamda mavjud asoratlar hisobga olinishi kerak. Dori vositalari bilan davolashdan tashqari, ayrim bemorlarda kateter orqali interventsion muolajalar, aritmiyalarni invaziv davolash yoki transplantatsiya masalasi ko‘rib chiqiladi.

Olingan nazariy natijalar Fontan sirkulyatsiyasiga ega bemorlarni uzoq muddatli boshqarishda faqat yurak faoliyatini emas, balki butun organizmning funksional holatini baholash zarurligini ko‘rsatadi.

MUHOKAMA

Tahlil natijalari kattalarda yurak qorinchalari gipoplaziyasi va yagona qorincha fiziologiyasining murakkab klinik muammo ekanligini tasdiqlaydi. Mazkur patologiyalarning uzoq muddatli kechishi faqat tug‘ma anatomik nuqsonning

og‘irligi bilan emas, balki o‘tkazilgan jarrohlik amaliyotlari, shakllangan gemodinamik sharoit va vaqt davomida yuzaga keladigan ko‘p a’zoli o‘zgarishlar bilan ham belgilanadi.

Fontan operatsiyasi bemorning yashab qolish imkoniyatini oshiruvchi muhim palliativ jarrohlik usuli bo‘lsa-da, u normal yurak-qon tomir fiziologiyasini to‘liq tiklamaydi. Subpulmonal qorincha mavjud bo‘lmagan sharoitda o‘pka qon aylanishi tizimli venoz bosim hisobiga ta’minlanadi. Shu sababli o‘pka tomirlaridagi qarshilikning nisbatan kichik o‘zgarishlari ham umumiy gemodinamikaga sezilarli ta’sir ko‘rsatishi mumkin [1, 3].

Gipoplaziya va giperplaziya tushunchalarining farqlanishi ham alohida ilmiy ahamiyatga ega. Gipoplaziya tug‘ma rivojlanish nuqsoni bo‘lib, yurak kameralarining yetarlicha shakllanmaganligini anglatadi. Giperplaziya esa hujayralar sonining ko‘payishi bilan tavsiflanadi. Yurak miokardining surunkali bosim yoki hajm yuklamasiga javobi, asosan, kardiomiotsitlar gipertrofiyasi orqali namoyon bo‘ladi. Shu sababli ushbu patologik jarayonlarni bir-birining o‘rnida qo‘llash ilmiy jihatdan to‘g‘ri emas.

Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligi uzoq muddatli kuzatuvning muhim tarkibiy qismi hisoblanadi. Jigar zararlanishi dastlab klinik belgilarsiz kechishi mumkin. Shu bois laborator ko‘rsatkichlarning o‘zi bilan cheklanib qolmasdan, instrumental tekshiruvlar va gepatologik baholashni ham amalga oshirish zarur. 2023-yilgi EASL ekspert tavsiyalarida Fontan operatsiyasidan 10 yil o‘tgach gepatotsellyulyar karsinoma skriningini boshlash, ultratovush tekshiruvlarini har olti oyda o‘tkazish va zarur hollarda kontrastli kesimiy vizualizatsiya usullaridan foydalanish tavsiya etilgan [4]. Davolash masalasida esa har bir bemor uchun individual yondashuv talab etiladi. Masalan, o‘pka vazodilatatorlari ayrim bemorlarda jismoniy faollik va funksional imkoniyatlarni yaxshilashi mumkin, biroq ularni barcha Fontan bemorlariga bir xil tartibda qo‘llash tavsiya etilmaydi. Xuddi shuningdek, SGLT2 ingibitorlari umumiy yurak yetishmovchiligi amaliyotida muhim o‘rin tutishiga qaramay, Fontan sirkulyatsiyasidagi bemorlarda ularning klinik samaradorligini tasdiqlovchi yuqori darajadagi dalillar hozircha cheklangan.

Antitrombotik davolash ham bemorning xavf omillariga qarab tanlanadi. Varfarin, boshqa antikoagulyantlar yoki antiagregant vositalardan foydalanish to‘g‘risidagi qaror tromboembolik xavf, qon ketish ehtimoli, yurak ritmi buzilishlari va avvalgi tromboz holatlari hisobga olingan holda qabul qilinishi lozim. 2025-yilgi ACC/AHA tavsiyalarida Fontan sirkulyatsiyasiga ega kattalarda tromboembolik hodisalarning oldini olish uchun antitrombotik profilaktikaning ahamiyati alohida ta’kidlangan [5].

O‘zbekistonda mazkur yo‘nalishning amaliy ahamiyati kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlarini uzoq muddatli kuzatish tizimini rivojlantirish bilan belgilanadi. Bolalik davrida kardioxirurgik amaliyotdan o‘tgan bemorlarni voyaga yetgach kattalar kardiologiyasi xizmatiga uzluksiz o‘tkazish, ixtisoslashtirilgan registrlarni shakllantirish va ko‘p tarmoqli tibbiy yordamni tashkil etish dolzarb vazifalardan

hisoblanadi. Bunday bemorlarni kuzatishda kardiolog, kardioxirurg, gepatolog, aritmolog, radiolog va boshqa tegishli mutaxassislarning hamkorligi muhimdir. Ayniqsa, yurak faoliyati bilan bir qatorda jigar, buyrak va ichak faoliyatining muntazam baholanishi kechki asoratlarni barvaqt aniqlash imkonini beradi.

Shunday qilib, zamonaviy klinik yondashuv Fontan sirkulyatsiyasini faqat jarrohlikdan keyingi anatomik holat sifatida emas, balki doimiy monitoring va kompleks tibbiy boshqaruvni talab qiladigan surunkali fiziologik holat sifatida baholashni taqozo etadi.

XULOSA

Kattalarda yurak qorinchalari gipoplaziyasi va yagona qorincha fiziologiyasi bilan bog‘liq patologiyalar uzoq muddatli kuzatuv, chuqur diagnostika va individual davolash yondashuvini talab qiladigan murakkab klinik holatlar hisoblanadi. O‘tkazilgan ilmiy tahlil asosida quyidagi xulosalarga kelindi.

Birinchidan, yurak qorinchalari gipoplaziyasi embrional rivojlanish davrida shakllanadigan anatomik nuqson bo‘lib, uning etiopatogenezida genetik, hujayraviy va gemodinamik omillar muhim o‘rin tutadi. Gipoplaziya, giperplaziya va gipertrofiya tushunchalarini aniq farqlash patologik jarayonlarni to‘g‘ri talqin qilish uchun zarur.

Ikkinchidan, Fontan sirkulyatsiyasi subpulmonal qorincha ishtirokisiz o‘pka qon aylanishini ta’minlaydigan murakkab gemodinamik tizimdir. Unda surunkali venoz gipertenziya, yurakning to‘lish hajmi cheklanishi va yurak chiqarish hajmining pasayishi uzoq muddatli asoratlar rivojlanishining asosiy mexanizmlarini tashkil etadi.

Uchinchidan, Fontan bilan bog‘liq jigar kasalligi, oqsil yo‘qotuvchi enteropatiya, yurak yetishmovchiligi, yurak ritmi buzilishlari va tromboembolik hodisalar bemorlarning hayot sifati hamda prognoziga sezilarli ta’sir ko‘rsatadi. Shu sababli ularni erta aniqlash va muntazam nazorat qilish muhim hisoblanadi.

To‘rtinchidan, exokardiografiya, yurak MRT, kompyuter tomografiyasi, invaziv gemodinamik tekshiruvlar va jigar vizualizatsiyasi usullarining kompleks qo‘llanilishi kasallikning anatomik va funksional holatini to‘liqroq baholash imkonini beradi.

Beshinchidan, medikamentoz terapiya, antitrombotik profilaktika, interventsion muolajalar va aritmiyalarni davolash bemorning individual klinik holatiga muvofiq tanlanishi lozim. SGLT2 ingibitorlari kabi yangi farmakologik vositalarning Fontan sirkulyatsiyasidagi samaradorligini aniqlash uchun qo‘shimcha klinik tadqiqotlar talab etiladi.

Oltinchidan, og‘ir va konservativ davolashga javob bermaydigan holatlarda yurak transplantatsiyasi, ayrim bemorlarda esa yurak-jigar kombinatsiyalangan transplantatsiyasi masalasi ko‘rib chiqilishi mumkin.

Yakuniy jihatdan, kattalardagi tug‘ma yurak nuqsonlari, xususan Fontan sirkulyatsiyasiga ega bemorlarni boshqarishda ko‘p tarmoqli tibbiy yordam, uzluksiz

kuzatuv va individual diagnostik-davolash strategiyasini shakllantirish asosiy ustuvor yo‘nalishlar hisoblanadi.

Foydalanilgan adabiyotlar:

1. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V., et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. European Heart Journal. 2021;42(6):563–645. DOI: https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554 .

2. Stout K.K., Daniels C.J., Aboulhosn J.A., et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. Circulation. 2019;139(14):e698–e800. DOI: https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000603 .

3. Rychik J., Atz A.M., Celermajer D.S., et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2019;140(6):e234–e284. DOI: https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000696 .

4. European Association for the Study of the Liver (EASL), European Reference Network on Rare Liver Diseases (ERN RARE-LIVER). EASL-ERN Position Paper on Liver Involvement in Patients With Fontan-Type Circulation. Journal of Hepatology. 2023. DOI: https://doi.org/10.1016/j.jhep.2023.11.028 .

5. American College of Cardiology/American Heart Association et al. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. Circulation. 2026. DOI: https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000001402 .

6. Gewillig M., Brown S.C. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology and management. Heart. 2016;102(14):1081–1086.

7. Fontan-Associated Liver Disease: Screening, Management, and Transplant Considerations. Hepatology. 2020. Mavjud: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7422927/ .

8. Fontan-Associated Liver Disease in Adults: What a Cardiologist Needs to Know. A Comprehensive Review for Clinical Practitioners. US Cardiology Review. 2022. DOI: https://doi.org/10.15420/usc.2022.02 .

9. Egbe A.C., Connolly H.M., Miranda W.R., et al. Fontan circulation in adults: hemodynamic assessment, clinical complications and management. Kattalardagi Fontan fiziologiyasiga oid klinik tadqiqotlar va sharhlar.

10. National Institutes of Health. Hypoplastic Left Heart Syndrome and Single Ventricle Physiology. National Center for Biotechnology Information. Mavjud: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/ .

11. American Heart Association. Scientific publications and clinical recommendations on adult congenital heart disease and Fontan circulation. Mavjud: https://www.ahajournals.org/ .

12. European Society of Cardiology. Adult Congenital Heart Disease: Clinical Practice Guidelines and Recommendations. Mavjud: https://www.escardio.org/Guidelines