

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi/Norvud operatsiyasi

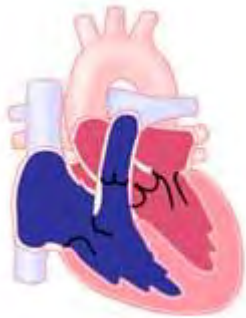
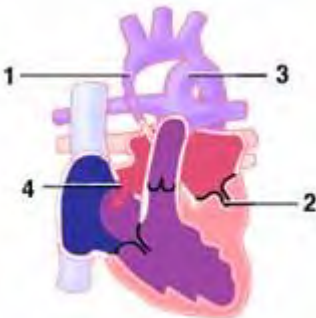
Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi nima?

 Lug'at	
 Flash film	 Grafik xulosasi

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi (HLHS) yangi tug'ilgan chaqaloqlarda uchraydigan eng murakkab yurak nuqsonlaridan biridir. Bu boshqarish eng qiyin bo'lgan tug'ma yurak nuqsonlaridan biridir. Bu yurakdagi tug'ma nuqsonlardan biri bo'lib, “**yagona qorinchali**” nuqsonlar toifasiga kiradi.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromiga chalingan bolalarda yurakning chap tomoni tuzilmalari yetarli darajada rivojlanmagan bo'ladi. Oddiy yurakda yurakning chap tomoni o'pkadan kislorodga boy qonni qabul qiladi. Keyin u qonni tanaga haydaydi.

Mitral va aorta klapanlari yo butunlay “atretik” (yopiq) bo'ladi, yoki ular kichik (gipoplastik) holatda bo'ladi. Chap qorincha juda kichik. Aortaning birinchi qismi juda kichik, ko'pincha bir necha millimetr atrofida bo'ladi.

 Sog'lom yurak namunasi	 Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi namunasi
	1. Ko'tariluvchi aorta va aorta yoyining gipoplaziyasi. 2. Chap qorinchaning gipoplaziyasi. 3. Organizmni qon bilan ta'minlaydigan yagona manba bo'lgan katta ochiq arterial yo'l. 4. Bo'lmachalararo devordagi teshik o'pkalardan qaytgan qonni yagona qorinchaga o'tishiga imkon beradi.

Bu holat yurakning chap tomoni tananing barcha a'zolari uchun zarur bo'lgan qon aylanishini ta'minlay olmasligiga olib keladi. Yurakning o'ng tomoni me'yorida rivojlangan. Yurakning o'ng tomoni qonni o'pkaga haydaydi.

Chap yurak bo'lmachasi juda kichik bo'lgani sababli, o'pkalardan chap bo'lmachaga qaytgan qon yurakning o'ng tomoniga o'tishi uchun **bo'lmachalararo devordagi teshik (ASD)** orqali o'tishga majbur bo'ladi.

Natijada o'ng qorincha qonni ham o'pka, ham tananing qolgan qismlariga haydab chiqarishi kerak bo'ladi. Homilada normal tuzilma hisoblangan patent arterial yo'l (PDA) ko'pincha yurakdan tanaga qon yetkazib beradigan yagona yo'lak vazifasini bajaradi. Tug'ilgandan so'ng, PDA tabiiy ravishda yopila boshlaydi. PDA yopilishi boshlanishi bilan, tanaga qon oqimi kamayadi, natijada hayotiy muhim a'zolarga juda oz miqdorda qon yetib boradi. Bu esa shok holatiga olib kelishi mumkin. Davolanmasa, yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi o'limga olib keladi. Bu dunyoga kelishning dastlabki soatlarda yoki kunlarida sodir bo'ladi.

Belgilar va alomatlar

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bilan tug'ilgan chaqaloqlarning kislorod bilan to'yinishi me'yordan past bo'ladi. Buning sababi shundaki, o'pkalardan kelayotgan barcha qon tanaga va o'pkalarga haydalishidan oldin yagona o'ng qorinchada aralashib ketadi. **Sianoz** yoki terining ko'karishi jiddiy yurak kasalligining birinchi belgisi bo'lishi mumkin. Nafas olishning qiyinlashuvi (qiyin yoki tez nafas olish) ko'pincha kuzatiladi, chunki o'pkaga qo'shimcha qon oqimi keladi. Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bo'lgan yangi tug'ilgan chaqaloqlarda ko'pincha **shovqin** bo'lmaydi yoki faqat juda bilinar-bilinmas darajada bo'ladi.

Tekshiruv vaqtida, pulslar barcha qo'l-oyoqlarda juda sust bo'lishi mumkin, bu holat arterial yo'lakcha orqali qon oqimiga bog'liq bo'ladi. Arterial yo'l yopilishi natijasida uyquchanlik, yaxshi ovqatlanmaslik va nafas olish qiyinchiliklarining kuchayishi kuzatilishi mumkin. Shok natijasida tutqanoq, buyrak va jigar yetishmovchiligi hamda yurak faoliyatining yomonlashuvi rivojlanishi mumkin. Bu muammolar qanchalik og'ir yoki uzoq davom etganiga qarab bartaraf etilishi mumkin.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromisindromi tashxisi

Bu yurak nuqsoni ko'pincha homilada **exokardiogrammalarda** aniqlanadi. Nuqsonni erta aniqlash chaqaloq tug'ilishi bilanoq zudlik bilan chora ko'rish imkonini beradi.

Yangi tug'ilgan chaqaloqqa zarur hollarda faol reanimatsiya choralarini ko'rsatishga qodir bo'lgan shifoxonada tug'ruqni rejalashtirish yaxshi natijaga erishish imkoniyatini oshirishda muhim hisoblanadi.

Exokardiogrammlar yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromida zararlangan turli xil yurak tuzilmalarining anatomiyasi haqida batafsil ma'lumot berishi mumkin. Ular, shuningdek, o'ng qorinchaning vazifasi, yurak klapanlari holati, bo'lmachalararo teshik nuqsonining o'lchami hamda ochiq arterial yo'lining kattaligi haqida muhim ma'lumotlar beradi.

Yurak kateterizatsiyasi dastlabki baholashning bir qismi sifatida kamdan-kam hollarda qo'llaniladi, lekin ba'zi hollarda zarur bo'lishi mumkin. Kateterizatsiya Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bo'lgan katta yoshdagi bolalarda yurak-o'pka funksiyasi va anatomiyasini baholashga yordam beradi. U davolashning keyingi bosqichlarini rejalashtirishda yordam berishi mumkin.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi davolash

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bilan tug'ilgan chaqaloqni boshqarishni ikki bosqichga bo'lish mumkin: dastlabki barqarorlashtirish davri hamda operatsiya va operatsiyadan keyingi davr.

Agar homilada kasallik tug'ruqdan oldin aniqlanib qo'yilgan bo'lsa, chaqaloq tug'ilgach beqaror holatga tushib qolmasligi uchun barqarorlashtirish choralari darhol boshlanadi. Tug'ilgandan so'ng yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromiga shubha qilingan chaqaloqlarda, diagnostik testlar o'tkazilayotgan paytda barqarorlashtirish jarayoni boshlanadi. Bu chaqaloqlarning tez barqarorlashuvi tashxis gumon qilingan zahotiyiq boshlanishi shart.

Kindik qon tomirlariga kateterlar (dori yetkazib beradigan naychalar) qo'yiladi. Bu dori-darmonlarni yuborish va tekshirish uchun qon olish imkoniyatini beradi. Patent arterial yo'lakchanning yopilib qolishining oldini oladigan dori prostaglandin (PGE) qo'llanila boshlanadi. Bu dori o'ng qorinchadan tanaga qon yetib borishi uchun yo'lni ochiq saqlaydi.

O'ng qorinchadan tanaga qon yetib borishi uchun yo'lni ochiq saqlashdan tashqari, o'pkaga va tanaga qon oqimi miqdori muvozanatlashgan bo'lishi kerak. Tanaga va o'pkaga qon oqimini muvozanatlash uchun dori-darmonlar hamda nafas olish muolajalari (jumladan, intubatsiya) qo'llanilishi mumkin. Qo'shimcha kislorod qo'llanilmaydi, chunki u o'pkalarga qon oqimini kuchaytirishi mumkin. Bu tanadan qon oqimini ozaytirishi va zo'riqib turgan yagona o'ng qorinchaga yanada ko'proq yuklama berishi mumkin.

Diagnostika davrida boshqa a'zo tizimlari ham tekshiriladi. Organ disfunktsiyasini aniqlash uchun hayotiy belgilar, qon tahlillari va kerak bo'lsa, ultratovush tekshiruvini orqali diqqat bilan kuzatish talab etiladi. Bu nuqsonli chaqaloqlar kutilmagan o'zgarishlarga duchor bo'lishi mumkin, bunda jamoa tezkor choralari ko'radi.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bilan kasallangan bolalarda qo'llanilgan uchta davolash usuli mavjud.

O'tmishda, o'sha paytdagi mavjud davolash usullarining salbiy natijalari sababli, hech qanday davolash tavsiya qilinmagan. Bugungi kunda davolash usullari sezilarli darajada yaxshilandi, shuning uchun ko'pchilik bolalarga jarrohlik amaliyoti taklif etiladi. Ba'zi hollarda chaqaloqni barqarorlashtirish imkonsiz bo'lib, hech qanday davolash chorasi tavsiya etilmaydi. Agar jarrohlik imkoniyatlari mavjud bo'lmasa, chaqaloq va oilaga qo'llab-quvvatlash maqsadida dardni yengillashtiruvchi parvarish taklif etiladi.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromini davolashda eng ko'p qo'llaniladigan usul bosqichma-bosqich qayta tiklashdir. Bosqichli qayta tiklash - bolaning yurak-qon tomir tizimini imkon qadar samarali ishlashi uchun amalga oshiriladigan bir qator jarrohlik amaliyotlaridir. Bu jarayonda bolaning qon aylanish tizimi qayta shakllantiriladi. Bu jarrohlik amallari jarohatni tuzatmaydi. Ular "yengillashtiruvchi" hisoblanadi.

Bosqichli yondashuvdagi birinchi operatsiya Norvud operatsiyasi deb nomlanadi. Bu odatda chaqaloqning hayotidagi birinchi hafta ichida amalga oshiriladi. Norvud operatsiyasi natijasida o'ng qorincha tanaga qon yetkazib beruvchi asosiy qorinchaga aylanadi. "Yangi" yoki "neo" aorta o'pka arteriyasining bir qismidan yaratiladi. Aslida juda kichik bo'lgan aorta, butun tanaga qon oqimini ta'minlash maqsadida kengaytiriladi. O'pkaga qon oqimini ta'minlash maqsadida, kichik naychali transplant arteriyadan o'pka qon tomirlariga (bu "o'zgartirilgan Blalock-Taussig-Thomas shunti" deb ataladi) yoki o'ng qorinchadan o'pka qon tomirlariga (bu "Sano modifikatsiyasi" deb yuritiladi) o'tkaziladi.

Bosqichma-bosqich qayta tiklash rejasidagi navbatdagi jarrohlik amaliyotlari quyidagilardan iborat:

[Tibbiy animatsiya: Glenn Operatsiyasi| Cincinnati Children's - YouTube](#)

- Ikki tomonlama Glenn muolajasi, taxminan bola 3 oydan 6 oygacha bo'lgan davrda qilinadi

[Tibbiy animatsiya: Fontan Operatsiyasi| Cincinnati Children's - YouTube](#)

- Fontan operatsiyasi, bola 2 yoshdan 4 yoshgacha bo'lgan davrda o'tkaziladi

Bu operatsiyalar yurak ensiklopediyasining **yagona qorincha yurak anomaliyalari** bobida batafsil tushuntirilgan.

Norvud operatsiyasi

[Tibbiy animatsiya: Norvud Operatsiyasi | Cincinnati Children's - YouTube](#)

Norvud operatsiyasi yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi uchun bosqichma-bosqich o'tkaziladigan qayta tiklash jarrohlik amaliyotlari ichida eng murakkab va yuqori darajadagi xavfli amaliyotlaridan biri hisoblanadi. Hozirgi jarrohlik amaliyotlari bemorlarning 75% yoki undan ko'prog'ining hayotini saqlab qolishga imkon bermoqda.

Norvud operatsiyasidan keyin kasalxonada tiklanish davri ko'pincha uzoq davom etadi. U to'rt haftadan olti haftagacha davom etishi mumkin. Ba'zi bemorlar ikkinchi bosqichgacha (Glenn operatsiyasi) kasalxonada qolishlari kerak.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi kasaliga chalingan bola ikkinchi bosqichga (taxminan 4-6 oylik yoshga) yetib borsa, Glenn va Fontan jarrohlik amaliyotlaridan keyin uning hayotda qolish ehtimoli ancha yuqori bo'ladi. Bu ko'rsatkichlar 90% dan yuqori.

Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bilan tug'ilgan deyarli barcha bolalarga ayrim yurak dori-darmonlari zarur bo'ladi. Barcha bemorlar yurak faoliyatini nazorat qilish va **aritmialar** kabi kechki asoratlarni aniqlash maqsadida kardiolog bilan muntazam davriy kuzatuv tashriflarini o'tkazishlari zarur bo'ladi.

Chaqaloqlik davrida yurak transplantatsiyasi kamdan-kam hollarda yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromining asosiy davolash usuli sifatida amalga oshiriladi. Yurakning chap tomonlama gipoplaziyasi sindromi bo'lgan bolaning noto'g'ri rivojlangan yuragini transplantatsiya qilish orqali almashtirish mumkin bo'lsa-da, bu davolash usuli cheklangan imkoniyatlarga ega. Transplantatsiya uchun yangi tug'ilgan chaqaloqlar a'zolarining yetishmasligi va umr bo'yi immunitetni bosuvchi dori-darmonlarni qabul qilish zarurati boshqa tibbiy muammolarni keltirib chiqarishi mumkin. Transplantatsiya natijalari yaxshilanib borayotgan va yangi tug'ilgan chaqaloqlarga o'tkazilgan a'zolar rad etilishi eng past darajada bo'lishiga qaramay, transplantatsiya qilingan yurakning o'rtacha ishlash muddati 15 yildan kam vaqtni tashkil etadi. Agar qorincha to'g'ri ishlamayotgan bo'lsa yoki ayrim asoratlar kuzatilsa, yurak ko'chirib o'tkazish amaliyotini o'tkazish zarurligi haqida o'ylab ko'rish kerak bo'lishi mumkin.

Kattalar va o'smirlar bilan ishlash

Hayotini HLHS bilan boshlagan barcha katta yoshli bemorlar Fontan muolajasini o'tkazdilar. Ularning yuragida atigi bitta nasos vazifasini bajaruvchi qorinchasi bo'ladi. Ularning yoshi ulg'aygani sari turli muammolar yuzaga kelishi mumkin. Fontan bemorlari butun umrlari davomida tug'ma yurak kasalliklari bo'yicha mutaxassislar tomonidan ehtiyotkorlik va sinchkovlik bilan kuzatib borilishi lozim. Ko'pgina Fontan bemorlarida davolanishga muhtoj bo'lgan yurak ritmining buzilishi kuzatiladi. Ba'zilarining kislorod darajasi past bo'ladi, bu ularning jismoniy qobiliyatlarini cheklashi mumkin. Bu ko'k (kislorodsiz) qonning qizil (kislorodga boy) qon bilan

aralashishiga imkon beradigan anomal tomirlarning bloklanishini talab qilishi mumkin. Ba'zi Fontan bemorlarida yurak qisqarish kamerasining kuchi susayishi yoki bir yoki bir nechta klapanlardan suyuqlik oqishi kuzatilishi mumkin. Ushbu bemorlarning taxminan 10%ida "oqsil yo'qotuvchi enteropatiya" deb ataladigan g'ayrioddiy holat rivojlanishi ehtimoli bor. Bu ehtiyotkorona boshqaruvni talab qiladi. Fontan bilan og'rikan bemorlarda jigar yoki buyrak faoliyati bilan bog'liq muammolar paydo bo'lishi mumkin, bu esa shifokor nazoratini talab qiladi.

Tug'ma yurak kasalligi tarixi bo'lgan aksariyat ayollar bir yoki undan ortiq homiladorlikni ko'tarishga qodir bo'lishi mumkin. Murakkab shakldagi tug'ma yurak kasalligiga ega ayollar homilador bo'lishdan oldin maslahat va tekshiruvdan o'tishlari kerak. Ularning homiladorligini yurak nuqsonlari bo'lgan ayollarda homiladorlikni boshqarish bo'yicha malakali maxsus onalik va homila tibbiyoti jamoasi nazorat qilishi kerak.

[O'smirlar va kattalarda tug'ma yurak kasalliklari dasturi haqida batafsil ma'lumot oling.](#)



Last Updated: 04/2025 per Marissa Adamson, MD