

функционалии он ҳангоми қабзияти музмин.

Мавод ва усулҳои тадқиқот. Тадқиқот дар натиҷаи омузиши 140 нафар беморони гирифтори қабзияти музмин гузаронида шудааст, ки аз онҳо ба 53 (37,9%) нафарашон амалиёти ҷарроҳии нақшаи гузаронида шудааст. Занҳо буданд 106 (75,7%) ва мардҳо 34 (24,3%) нафар. Дар ташхисоти беморон ба ғайр аз усулҳои анъанавӣ, инчунин электро-термометрияи рӯдаи ғавс дохил карда шудааст.

Натиҷаҳои тадқиқот: Таҳлили натиҷаҳо нишон медиҳанд, ки қабзияти музмин дар заминаҳои инкишофи нуксонӣ ва ҷойгиршавии рӯдаи ғавс ба як қатор хусусиятҳои тағироти қори функционали оварда мерасонад, ки онро бо ташхисоти махсус муайян карда мешавад. Барои баҳодихии

дақиқи қори ҳаракати рӯдаи ғавс биопотенциалҳо бояд аз сатҳи пардаи луобӣ сабт карда шавад. Тағиротҳо нишондиҳандаҳои биопотенциалҳои рӯдаи ғавс дигаргуниҳои хос вобаста ба марҳилаи қабзияти музмин ва минтақаҳои гуногуни рӯдаи ғавс дорад.

Хулоса. Алгоритми ташхисоти бемории қабзияти музмин бояд чунин усулҳои ташхисро дар бар гирад: ирригография, пассажи маҳлули барӣ дар рӯдаҳо, колоноскопия бо электротермометрия, ТКМС бо 3 D модели ва «колоноскопияи виртуали». 2. Барои таҳлили муфассали ҳолати қори рӯдаи ғавс, марҳилаи қабзият, интиҳоби тактикаи оқилонаи табобат омузиши биопотенциали рӯдаи ғавс аҳамияти калон дорад.

УДК 616.12-089-053-1

Г.И. Сарсенбаева¹, А.И. Ким², А.К. Тулебаева³

РЕДКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

¹ АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» Министерства здравоохранения республики Казахстан

² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации

³ НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С. Асфендиярова», г. Алматы, Республика Казахстан.

Сарсенбаева Гульжан Искендировна - к.м.н. заместитель директора по науке АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» Министерства здравоохранения республики Казахстан; e-mail: gulzhan75@mail.ru

Цель исследования: Анализ собственного материала изучения редких нозологий, встречающихся в детской кардиологии и кардиохирургии.

Материалы и методы исследования: новорожденные и дети с - 18 пациентов за период 2010-2019 гг. Всем детям проведены стандартные методы исследования: ультразвуковые исследования сердца и сосудов (ЭХОКГ), ангиокардиография, ЭКГ, КТ по показаниям, лабораторные и гистологические исследования, изучены макропрепараты, метод «сухой капли» на сопутствующие врожденные заболевания обмена веществ.

Результаты исследования и их обсуждение: Среди обследованных пациентов было: новорожденных- 5 пациентов; до 1 года-5; до 5 лет-8 пациентов. Среди обследуемых пациентов, были диагностированы такие, редко встречающиеся нозологии, как: множественные рабдомиомы сердца - у 6 пациентов (33%), у одного из которых подтвержден врожденный туберозный склероз (Болезнь Прингла-Бурневилля); изолированная гигантская киста правого предсердия-1 (5,5%), пороки митрального и аортального клапана с развитием выраженной миксематозной деформации и функциональной недостаточности встречались у 6 детей с мукополисахаридозом (33,3%); фиброма митрального клапана у новорожденного -1 (5,5%); изолированная гипоплазия правого желудочка -1 случай (5,5%), 1 случай с триадой Марфана (5,5%). Представлены особенности клинического и инструментального исследования у данного контингента пациентов.

Выводы: На основании результатов анализа мы считаем о необходимости мультидисциплинарного подхода у детей со сложными врожденными пороками сердца и сосудов, в особенности с сопутствующими заболеваниями. Это необходимо при выборе тактики и сроков операций на сердце и сосудах, динамического наблюдения и назначения медикаментозной терапии у пациентов.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, гипоплазия правого желудочка, кардиохирургия, кардиология, мукополисахаридоз, новорожденные, рабдомиома, туберозный склероз.

G.I. Sarsenbayeva¹, A.I. Kim², A.K. Tulebayeva³

RARE CONGENITAL DISEASES IN PEDIATRIC CARDIAC SURGERY

¹ Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery of the Ministry of Health of the Republic of Kazakhstan. Almaty, Republic of Kazakhstan.

² FGBU "National Medical Research Center of Cardiovascular Surgery named after A.N. Bakulev" of the Ministry of Health of the Russian Federation.

³ NAO "Kazakh National Medical University named after S. Asfendiyarov", Republic of Kazakhstan.

Sarsenbayeva Gulzhan Iskendiroyna - Deputy of Director on Science, Candidate of Medical Sciences, cardiac-surgeon; E-mail: gulzhan75@mail.ru

Aim. To conduct an analysis of the own material on a study of rare diseases in pediatric cardiology and cardiac surgery.

Material and methods. The study included 18 newborns and children observed for the period of 2010-2019. All children underwent standard examination methods: ultrasound examinations of the heart and blood vessels (Echocardiography); angiocardiology; ECG; CT according to indications; laboratory and histological studies; macro preparations examination; "dry drop" method for congenital metabolic diseases.

Results. Examined patients included: 5 newborns; 5 patients up to 1 year; 8 patients up to 5 years. Following rarely encountered diseases were found: multiple heart rhabdomyomas - in 6 patients (33%), one of whom had confirmed congenital tuberous sclerosis (Pringle-Bournville disease); an isolated giant cyst of the right atrium-1 (5.5%), mitral and aortic valve defects with the development of marked myxomatous deformation and functional insufficiency were found in 6 children with mucopolysaccharidosis (33.3%); mitral valve fibroma in a newborn -1 (5.5%); isolated right ventricular hypoplasia - 1 case (5.5%); 1 case with the Marfan triad (5.5%). The features of clinical and instrumental examination of these patients categories are presented.

Conclusions. Based on the results of the analysis, we consider the necessity of a multidisciplinary approach for children with complex congenital defects of heart and blood vessels, especially with comorbidities. This is necessary to consider choosing the tactics and timing of operations on the heart and blood vessels, dynamic observation and the medication prescription.

Keywords: congenital heart defects, right ventricular hypoplasia, cardiac surgery, cardiology, mucopolysaccharidosis, newborns, rhabdomyoma, tuberous sclerosis.

Актуальность. К редким заболеваниям относятся практически все генетические заболевания. Однако среди редких заболеваний есть заболевания врожденного, инфекционного, аутоиммунного или токсического происхождения. В целом, причины возникновения большинства редких заболеваний на сегодняшний день остаются неизвестны. В мире не существует какого-то единого уровня распространенности заболевания в популяции, при котором его начинают считать редким. Так, считается редким заболевание, когда частота встречаемости в США - 1:1500, Япония - 1:2500, Россия - 10 случаев на 100 тыс. [12].

В настоящее время современная кардиохирургия создала возможность радикальной коррекции многих врожденных пороков сердца в более раннем детском возрасте, и, естественно определило огромный интерес к данной проблеме различных ее аспектов. Несмотря на очевидные успехи в лечении врожденных пороков сердца (ВПС) у детей, остается достаточно много вопросов в

диагностике, тактике и лечении этого сложного контингента больных. Врожденные пороки сердца у детей - одна из наиболее распространенных внутриутробных аномалий у детей (составляют около 30% от числа всех врожденных пороков развития). Различают больше 160 видов врожденных пороков сердца у детей.

Развитие современной пренатальной диагностики позволили диагностировать сложные, комбинированные врожденные аномалии. В отечественной кардиохирургии и кардиологии в настоящее время имеется тенденция к встречаемости все чаще сложных, сочетанных аномалий и редких патологий сердца и сосудов у детей.

Цель исследования: Изучение редких врожденных аномалий сердца и сосудов, встречающихся в детской кардиохирургии и кардиологии.

Материалы и методы исследования: Новорожденные и дети (18 пациентов), за период 2010-2019 гг. Всем детям проведены стандартные методы исследования: ультразвуковые исследования

сердца и сосудов (ЭХОКГ), ангиокардиография, ЭКГ, КТ по показаниям, лабораторные и гистологические исследования, изучены макропрепараты, метод «сухой капли» на сопутствующие врожденные заболевания обмена веществ.

Результаты исследования и их обсуждение:

Среди обследованных пациентов было: новорожденных - 5 пациентов; до 1 года - 5; до 5 лет - 8 пациентов. Среди обследуемых пациентов, были диагностированы такие редко встречающиеся нозологии, как: множественные рабдомиомы сердца - у 6 пациентов (33%), у одного из которых подтвержден врожденный туберозный склероз (Болезнь Прингла-Бурневилля); изолированная гигантская киста правого предсердия - 1 (5,5%), пороки митрального и аортального клапана с развитием выраженной миксематозной деформации и функциональной недостаточности встречались у 6 детей с мукополисахаридозом (33,3%); фиброма митрального клапана у новорожденного - 1 (5,5%); изолированная гипоплазия правого желудочка - 1 случай (5,5%), 1 случай с триадой Марфана (5,5%).

Прооперировано - 9 детей (60%): радикальное иссечение образований сердце - у 2 детей, имплантация кардиостимулятора - 1; радикальная коррекция ВПС на открытом сердце - 4. Умер 1 пациент с туберозным склерозом (6,6%). 6 пациентов получили консервативную терапию диуретиками, кардиометаболитами, бета-блокаторами и специфическую ферменто-заместительную терапию.

В наших случаях встречались рабдомиомы у 6 пациентов, фиброма митрального клапана - у 1, изолированная киста правого предсердия - у 1. Последние 2 образования были удалены у пациентов и на гистологическом исследовании препаратов - диагноз подтвержден. В 1 (5,5%) случае у пациента с рабдомиомой миокарда отмечался регресс процесса, 4 пациента (22%) находятся в настоящее время на динамическом наблюдении. В наших анализируемых наблюдениях, рабдомиомы сердца во всех 5 случаях диагностированы на ЭХОКГ у пациентов случайно, без клинических проявлений (83%), и лишь в 1 случае (27%) с патологическими симптомами. В случаях наличия фибромы и кисты в сердце, симптомы у пациентов проявлялись в виде нарушения ритма сердца.

Группа детей с врожденной патологией клапанов на фоне орфанного заболевания обмена веществ - мукополисахаридоза (МПС) в настоящее время является интересом нашего наблюдения. Мы проанализировали 38 случаев, где у данной категории отмечаются специфические патологиче-

ские изменения в сердце в зависимости от типа МПС (MPS) в 100% случаях. Среди детей, которых мы наблюдали, было 8 детей с MPS I типа (25%), 14 мальчиков с MPS типа II (43,7%), 4 детей с MPS типа IVA (12,5%) и 6 детей с MPS типа VI (18,7%). В 6,2% случаях у пациентов с МПС II типа отмечалась выраженная дилатация корня аорты и синуса Вальсальвы. В большинстве случаев у пациентов отмечалось патология митрального клапана (миксематозное изменение створок, удлинение передней створки и различные степени регургитации), на втором месте - недостаточность аортального клапана и в редких случаях - поражение трикуспидального клапана. Пациентам с I типом МПС проводилась специфическая ферменто-заместительная терапия, на фоне которой отмечается положительная тенденция: не прогрессирует регургитация и отмечался незначительный регресс патологических нарушений на клапанах, дополнительно пациентам проводилась по показаниям медикаментозная терапия ингибиторами АПФ и диуретиками.

По нашим наблюдениям отмечался 1 случай наличия триады Марфана, впервые выявленной у девочки в 12 лет. Девочка находилась на динамическом наблюдении у ортопеда с диагнозом аномалия костно-мышечной системы - «запавшая грудина». Перед ортопедической операцией - коррекции грудины, проведена ЭХОКГ, где впервые диагностировано умеренное расширение корня аорты и диспластические изменения на клапанах митрального и аортального клапана и выставлен синдром Марфана. Ребенку проведено генетическое исследование, где подтвержден синдром Марфана. Это говорит о том, что необходимо обязательное проведение ЭХОКГ в группе детей с нарушениями костно-мышечной и соединительной ткани.

Предоставляем несколько клинических случаев редко встречающихся нозологий в детской кардиологии и кардиохирургии:

Клинический случай 1. Пациент К. новорожденный, поступает на 3 сутки после рождения из родильного дома в кардиохирургическое отделение с диагнозом «Нарушение ритма сердца. Брадикардия до 40 ударов в минуту. Полная атриовентрикулярная блокада (АВБ)» с признаками выраженной сердечной недостаточности. В кардиохирургическом отделении выставлен клинический диагноз «Множественные рабдомиомы сердца. Полная АВБ. НК 2-3 степени. По экстренным показаниям пациенту проведена операция - имплантация кардиостимулятора (ЭКС). После операции

состояние стабильное, очень тяжелое. Однако на 2 сутки после операции отмечается резкое ухудшение состояния, прогрессирование недостаточности кровообращения и тяжелой артериальной гипоксемии с летальным исходом пациента.

На аутопсии пациенту выставлен патологоанатомический диагноз «Туберозный склероз. Болезнь

Прингла-Бурневилля. Обструкция трикуспидального клапана. На макропрепаратах: обнаружены в головном мозге множественные «разрастания» и образования - туберсы различных размеров, множественные рабдомимомы в сердечных камерах с обструкцией клапанов (рис. 1, 2, 3, 4).

При проведение гистологического исследова-

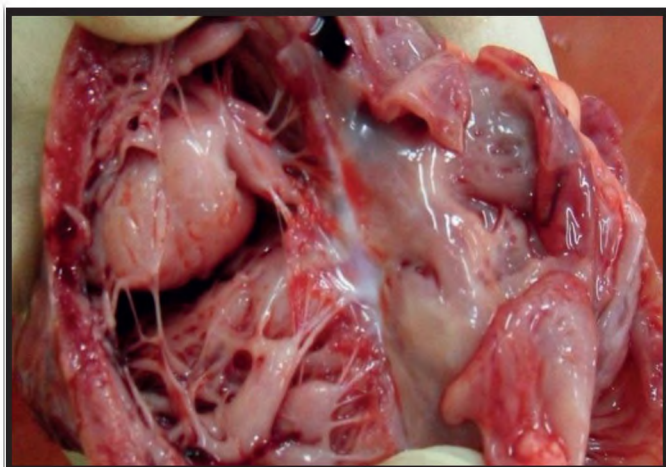


Рисунок 1. Туберс (рабдомиома) в области правого атрио-вентрикулярного клапана

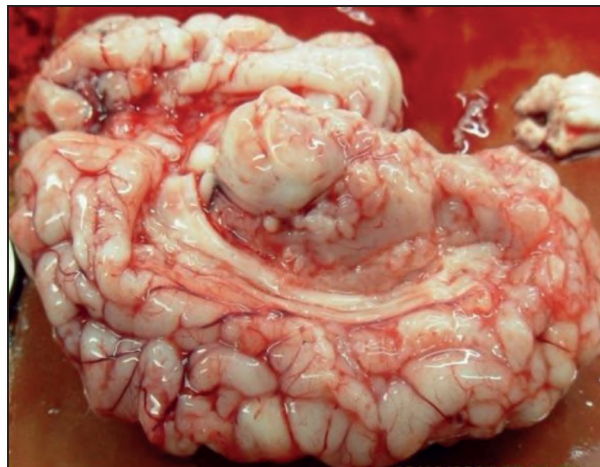


Рисунок 2. Множественные туберсы в межполушарной щели головного мозга



Рисунок 3. Обструкция трикуспидального клапана туберсом

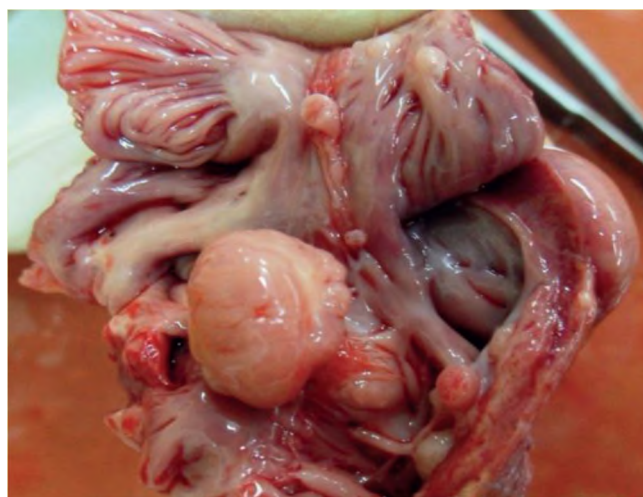


Рисунок 4. Множественные туберсы в миокарде сердца

ния микропрепаратов визуализированы типичные клетки и изменения в тканях органов, характерные для данной редкой патологии, как - туберозный склероз (рис 5).

Клинический случай 2. Пациент Т. Новорожденный, 3 дня жизни, доношенный. Показатели гемодинамики новорожденного после рождения стабильные. Проведена ЭХОКГ, где отмечается изолированная гипоплазия правого желудочка (ЭХОКГ данные: фиброзное кольцо (ФК) трику-

спидального клапана (ТК)-0,8 см, ФК митрального клапана (МК) -1,1 см, диаметр притока правого желудочка (ПЖ)- 0,76 см, диаметр оттока ПЖ- 1,1 см, соотношение ФК МК/ТК- 0,7, открытое овальное окно- 4,5 мм, легочный клапан- без патологии). Ребенку проведена компьютерная ангиография с контрастированием, где отмечается изолированная гипоплазия правого желудочка (рис. 6)

Пациент выписан на амбулаторное наблюдение, учитывая отсутствие признаков гипоксемии и

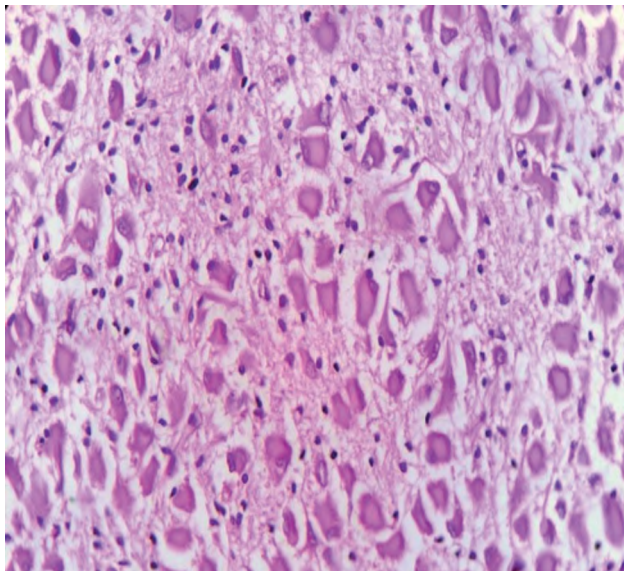


Рисунок 5. Микроскопическое исследование туберсов головного мозга, представленные гигантскими клетками и дисморфными нейронами. Туберсов в головном мозге, нейроны с налитыми на них глиоцитами



Рисунок 6. Компьютерная ангиография с контрастированием. Изолированная гипоплазия правого желудочка.

недостаточности кровообращения. Данный случай мы представили, учитывая, что в мире описано только 29 случаев изолированной гипоплазии правого **желудочка** [11, 13].

Таким образом, в детской кардиологии и кардиохирургии имеет место встречаемость редких нозологий, имеющие сложность их диагностики и лечения. У пациентов с редкими нозологиями аномалии сердечных камер и сосудов развиваются чаще осложнения в послеоперационном периоде, клиническое течение заболевания имеет особенности на этапе консервативной терапии. Диагностика редко встречающихся и сложных ВПС требует более внимательного изучения анамнеза и проявлений заболевания, широкого спектра обследования, что диктует необходимость направления таких детей в специализированные кардиохирургические и кардиологические центры.

Выводы: На основе наших наблюдений мы рекомендуем:

1. Что при множественных рабдомиомах сердца пациентам необходимо проводить компьютерную томографию головного мозга, для исключения болезни Прингла-Бурневилля. Так как, в нашем случае, проведение нейросонографии у пациента с туберсами в сердце до операции было не информативным для диагностики поражения головного мозга. Туберозное поражение головного мозга было выявлено случайно на аутопсии.

2. Пациентам с тяжелой патологией клапанов

при МПС необходимо проводить специфическую терапию, и на фоне чего в дальнейшем принимать решение о сроках операции на клапанах. Как известно, вовлечение в патологический процесс сердца и сосудов является ведущей причиной неблагоприятного прогноза с летальным исходом детей с МПС, в 96% случаев. Проявления поражения сердца разные, и могут клинически протекать в виде миокардитов, гипертрофии миокарда, дилатационной кардиомиопатии, аневризматических изменений стенки левого желудочка, дилатации корня аорты, поражения клапанов, как в виде стеноза, так и недостаточности [1, 9]. Поражение сердца возможно при всех типах МПС, но преимущественно встречается и дает раннюю клинику при МПС I, II и VI типах [6, 7, 8]. У 60-90% детей с МПС превалирует поражение клапанного аппарата сердца, при этом среди детей с МПС I, II и VI в 92% случаев регистрируется недостаточность митрального клапана, в 57% - аортального клапана [2, 6, 7]. В наших наблюдениях в большинстве случаев также встречается патология митрального клапана.

3. Синдром Марфана является очень редким генетическим заболеванием. Согласно данным статистики встречается данное заболевание у 1 человека из 5000. В большинстве случаев болезнь носит наследственный характер. В 75% случаев родители передают мутированный ген своим детям [4, 8]. В нашем случае при случайном проведении

ЭХОКГ пациенту с аномалией грудины выставлен диагноз - триада Марфана, подтвержденный генетическим исследованием. Поэтому следует проводить ЭХОКГ всем детям со стигмами эмбриогенеза и отклонениями в костно-мышечной системе, дисплазиями соединительной ткани.

4. Опухоли сердца в клинической практике встречаются нечасто. Их частота составляет 0,002-1,5% от всех вскрытий [10, 14]. Редкость развития опухолей сердца объясняют особенностями метаболизма миокарда, быстрым кровотоком внутри сердца и ограниченностью лимфатических соединений сердца [14].

Наиболее частой доброкачественной опухолью сердца является миксома, на долю которой приходится почти половина всех первичных опухолей сердца. Миксома встречается преимущественно у людей в возрасте 30-60 лет, в 2-3 раза чаще - у женщин [2, 5]. В наших наблюдениях наиболее часто встречались рабдомиомы, реже кисты и фибромы. Всем пациентам с множественными рабдомиомами мы рекомендуем проводить КТ головного мозга для исключения тубероза. У детей могут быть случаи спонтанной регрессии рабдомиомы миокарда. Клиника зависит от локализации опухоли. Если состояние никак не проявляется клинически, хирургическое лечение не показано [3, 5]. В наших наблюдениях в 83,3% случаях пациенты с рабдомиомами находились на динамическом наблюдении.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 6-14 см. в REFERENCES)

1. Кроуфода М.Х. Диагностика и лечение в кардиологии: учеб. пособие для студентов мед. вузов / М.Х. Кроуфода - М.: МЕДпресс-информ, 2007. - С. 617-635.

2. Окорокров А.Н. Диагностика болезней внутренних органов / А.Н. Окорокров - М.: Мед. лит., 2005. Т. 10 - С. 324-341.

3. Островский Ю.П. Кардиохирургия. Справочник. Диагностика, хирургическая тактика, периоперационное ведение / Ю.П. Островский - М.: Мед. лит., 2014. С. 428-433

4. Редкие заболевания. <https://ru.wikipedia.org/wiki/> (дата обращения 12.03.2019)

5. Синдром Марфана. <https://ru.wikipedia.org/wiki/> (дата обращения 12.03.2019)

REFERENCES

1. Kroufoda M.H. Diagnostika i lechenie v kardiologii: uchebnoe posobie dlya studentov meditsinskikh

vuzov [Diagnosis and treatment in cardiology: educational behavior for students of medical universities]. M.H. Kroufoda. Moscow, MEDpress-inform Publ., 2007. 617-635 p.

2. Okorokov A.N. Diagnostika bolezney vnutrennikh organov [Diagnosis of diseases of internal organs]. A.N. Okorokov. Moscow, Meditsinskaya literatura Publ., 2005.

3. Ostrovskiy Yu.P. Kardiokhirurgiya. Spravochnik. Diagnostika, khirurgicheskaya taktika, perioperatsionnoe vedenie [Heart Surgery Repairer. Diagnosis, surgical tactics, perioperative management]. Yu.P. Ostrovskiy. Moscow, Meditsinskaya literatura Publ., 2014. 428-433 p.

4. Redkie zabolevaniya [Rare diseases]. Available at: <https://ru.wikipedia.org/wiki/>

5. Sindrom Marfana [Marfan syndrome]. Available at: <https://ru.wikipedia.org/wiki/>

6. Braunlin Elizabeth A., Harmatz Paul R., Maurizio Scarpa, Beatriz Furlanetto, Christoph Kampmann, James P.Loehr, Katherine P.Ponder, William C.Roberts, Howard M.Rosenfeld, Roberto Giugliani. Cardiac diseases in patients with mucopolysaccharidoses: presentation, diagnosis and management. Journal of Inherited Metabolic diseases, 2011, No. 34 (6), pp. 1183-1197.

7. Christoph Kampmann, Michael Beck, Isabelle Morin, James P. Loehr. Prevalence and characterization of cardiac involvement in Hunter Syndrome. The Journal of Pediatrics, 2011, No. 159 (2), pp. 327-331.

8. J. Thomas Okin, John H.K. Vogel, Ray Pryor, S. Gilbert Blount Jr. Isolated right ventricular hypoplasia. American Journal of Cardiology, 1969, Vol. 24, Issue 1, pp. 135-140.

9. Marion M.M.G., Brands Ingrid M.Frohn-Mulder, Marloes L.C. Hagemans, Wm C.J. Hop, Esmee Oussoren, Ans T. van der Ploeg. Mucopolysaccharidosis: Cardiology features and effects of enzyme-replacement therapy in 24 children with MPS I, II and VI. Journal of Inherited Metabolic diseases, 2013, No. 36 (2), pp. 227-234.

10. Tulebayeva A., Mullen A., Sharipova M. Morphology of aortic root in patients with mucopolysaccharidosis. Vestnik AGIUV - Herald of Almaty state Institute, 2017, No. 1, pp. 72-75.

11. Vander Salm, T. J. Unusual primary tumors of the heart. Semin. Thorac. Cardiovascular Surgery, 2000, No. 12, pp. 89-100.

12. Williams E. Rare Cases, with Practical Remarks. Transactions of the American Ophthalmological Society, 1875, Vol. 2, pp. 291-301.

13. Yano S., Moseley K., Pavlova Z. Postmortem studies on a patient with mucopolysaccharidosis type I: histopathological findings after one year of enzyme-replacement therapy. Journal of Inherited Metabolic Disease, 2009, No. 32 (1), pp. 53-57.

14. Zhu F., Zheng Z., Yao L., Mou Y., Cheng, Y. Gao J. Isolated right ventricular hypoplasia caused by a giant aneurysm of the right coronary artery and left ventricular fistula in an adult: a case history. Cardiothoracic surgery, 2016, Vol. 11 (1), pp. 93.

ХУЛОСА

Г.И. Сарсенбаева, А.И. Ким, А.К. Тулебаева

БЕМОРИҲОИ НОДИРИ МОДАРЗОДӢ ДАР КАРДИОЧАРРОҲИИ КӢДАКОН

Мақсади таҳқиқот: таҳлили ҳуди маводи омӯзиши нозологияи нодир, ки дар кардиология ва чарроҳии дили кӯдакон мушоҳида мешавад

Мавод ва усулҳои таҳқиқот: навзодону кӯдакон – 18 бемор дар давраи аз соли 2010 то 2019 мавриди таҳқиқ қарор гирифтанд. Ҳамаи кӯдакон аз усулҳои стандартӣ муоина – таҳқиқоти ултрасадоии дилу рағҳо (ЭХОКГ), ангиокардиография, ЭКГ, ТК аз рӯи нишондодҳо, муоинаи лабораторӣ ва гистологӣ гузаштанд. Ҳамзамон микропрепаратҳо таҳқиқ ва усули «қатраи хушк» барои ошкор кардани бемориҳои модарзодии мубодилаи моддаҳо низ татбиқ карда шуд.

Натиҷаи таҳқиқот ва муҳокимаи онҳо: Дар миёни беморони муоинашуда 5 навзод, 5 бемори то яксола, 8 пациент то 5 сола буданд. Дар беморони таҳти муоина бемориҳои нодир ба монанди

рабдомиомаи бешумори дил зимни 6 (33%) нафар, дар як бемор тасаллуи туберозии модарзодӣ (бемории Принг-Бурневилля), кистаи азими изолятсияшудаи пешдиди рост дар мавриди 1 (5,5%) бемор, нуқсонҳои клапани митралӣ ва шохраг бо инкишофи деформатсияи зухурёфтаи микроматозӣ ҳангоми 6 (33,3%) пациент бо мукополисахаридоз, гипоплазияи изолятсияшудаи меъдачаи рост дар 1 (5,5%) ҳодиса, фиброми клапани митралӣ зимни 1 навзод (5,5%) ва 1 (5,5%) ҳодиса бо сегонаи Марфан ташхис гардид

Хулоса. Дар асоси натиҷаҳои таҳлил ба хулосае омадем, ки дар мавриди кӯдакони гирифтори нуқсонҳои мураккаби модарзодии дилу рағҳо, хусусан бо бемориҳои ҳамбаста муносибати мултифаннӣ зарур аст. Ҳангоми интиҳоби тарзу муҳлати амалиёти дилу рағҳо, динамикаи назорату таъйини муолиҷаи дорӯй дар беморон ин усул зарур аст.

Калимаҳои калидӣ: нуқсонҳои модарзодии дил, гипоплазияи меъдачаи рост, кардиочарроҳӣ, кардиология, мукополисахаридоз, навзодон, рабдомиома, тасаллуи туберозӣ.

ОБЗОР ЛИЕТРАТУРЫ

УДК 616.342.-089.87/06-084

Д.А. Абдуллозода², Ш.Ш. Сайфудинов¹, С.Х. Абдуллоев¹

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НЕСОСТОЯТЕЛЬНОСТИ ШВОВ ДУОДЕНАЛЬНОЙ КУЛЬТИ ПОСЛЕ РЕЗЕКЦИИ ЖЕЛУДКА ПО БИЛЬРОТ - II

¹ Кафедра общей хирургии №2, ТГМУ им. Абуали ибни Сино

² ГУ Комплекса здоровья «Истиклол»

Абдуллозода Джамолиддин Абдуллоевич – директор ГУ «Комплекс здоровья Истиклол»; д.м.н., профессор

Анализируемый материал включает обзор современной литературы посвященной диагностике, лечению и профилактике несостоятельности культи двенадцатиперстной кишки. Имеются множество способов укрытия культи двенадцатиперстной кишки, но не одно из них не является надежным методом. Именно поэтому, несостоятельность швов дуоденальной культи не теряет свою актуальность по сей день. По данным литературы, несостоятельность швов дуоденальной культи встречается от 0,9% до 18% и более, что является самым грозным осложнением резекции желудка по Бильрот II. Основная причина смерти больных с несостоятельностью швов дуоденальной культи – свищевое истощение и перитонит. Для диагностики несостоятельности швов дуоденальной культи используют физикальные, лабораторные и инструментальные методы исследования. Лечение несостоятельности швов дуоденальной культи хирургическое. Для её профилактики необходим комплексный подход: надежное сшивание и укрытие культи (перитонизация). Ряд авторов