

## ТУҒМА ЮРАК НУҚСОНЛАРИ БЎЛГАН БОЛАЛАРДА ГЕМАТОЛОГИК КЎРСАТКИЧЛАР ВА ИММУН ФОНДАГИ ИНТЕРПРЕТАЦИЯ



Таирова Сакина Баходировна, Мухамадиева Лола Атамуратовна  
Самарқанд давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Самарқанд ш.

### ИНТЕРПРЕТАЦИЯ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ И ИММУННОГО ФОНА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Таирова Сакина Баходировна, Мухамадиева Лола Атамуратовна  
Самарқандский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Самарқанд

### INTERPRETATION OF HEMATOLOGICAL INDICATORS AND IMMUNE BACKGROUND IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS

Tairova Sakina Bakhodirovna, Mukhamadieva Lola Atamuradovna  
Samarkand State Medical University, Republic of Uzbekistan, Samarkand

e-mail: [info@sammu.uz](mailto:info@sammu.uz)

**Резюме.** Мақолада туғма юрак нуқсонлари бўлган болаларда гематологик кўрсаткичлар ва иммунитет фондаги ўзгаришлар бўйича жорий маълумотларнинг умумий кўриниши келтирилган. Асосий этиологик омиллар, патогенези, клиник ва лаборатория диагностика усуллари, шунингдек, туғма юрак нуқсонларини даволашнинг ҳозирги ёндашувлари кўриб чиқилади. Анемиянинг олдини олишга, шунингдек, туғма юрак нуқсонларини тубдан тузатишдан сўнг ўз эритропоэзини фаолаштиришга қаратилган терапевтик тадбирларни ишлаб чиқишга алоҳида эътибор қаратилмоқда. Интерлейкин-6 нинг яллигланишига ва яллигланишига қарши таъсирга эга эканлигининг аҳамияти ҳам таъкидланган ва интерлейкин-6 нинг кўпайиши жарроҳликдан сўнг туғма юрак нуқсонлари бўлган болаларнинг яллигланиши жараёнларига ва церебрал ўзгаришларга мойиллигини исботлайди.

**Калит сўзлар:** туғма юрак нуқсони, анемия, интерлейкин-6, яллигланиши, жарроҳлик.

**Abstract.** The article presents an overview of modern data on changes in hematological parameters and immune background in children with congenital heart defects. The main etiological factors, pathogenesis, clinical and laboratory diagnostic methods, as well as current approaches to the treatment of congenital heart defects are considered. Particular attention is paid to the development of therapeutic measures aimed at both the prevention of anemia and the activation of natural erythropoiesis after radical correction of congenital heart defects. The importance of the fact that interleukin-6 has both proinflammatory and anti-inflammatory effects is also emphasized, and an increase in interleukin-6 proves the predisposition of children with congenital heart defects after surgery to inflammatory processes and cerebral DAMAGE.

**Key words:** congenital heart defect, anemia, interleukin-6, inflammation, surgery.

**Долзарблиги.** Туғма юрак нуқсонлари (ТЮН) болаларда юкори даражада тарқалиши ва жиддий соғлиқ муаммолари ва боланинг ногиронлиги туфайли эрта жарроҳлик тузатиш зарурати туфайли педиатрияда жиддий муаммо ҳисобланади. Муаммонинг ижтимоий аҳамияти ногиронликка олиб келадиган туғма ривожланиш аномалиялари орасида туғма юрак нуқсонлари тахминан 50% ни ташкил этиши билан белгиланади. Жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти маълумотларига кўра, туғма юрак нуқсонлари янги туғилган чақалокларнинг 0,7-1,7% да учрайди. Ўзбекистонда ҳар 1000 тирик туғилган чақалокқа 5 дан 15 тагача туғма юрак нуқсонлари билан туғилади. Ҳозирги вақтда туғма юрак нуқсонлари, патогенетик механизмлари, клиник хусусиятлари, касалликнинг оғир асоратлари пайдо бўлишининг кўпайишини ҳисобга олган ҳолда,

диагностика ва даволаш муолажаларини тайинлаш педиатрияда ҳал этилиши зарур бўлган муаммодир.

Туғма юрак нуқсонларининг табиати ва туғма юрак нуқсонлари билан оғриган беморларнинг эрта омон қолиш қобилиятига туғма юрак касаллиги билан оғриган беморларнинг 23-30% ида ўзини намоён қиладиган туғма юрак патологиясининг оғирлиги таъсир қилади, ўлим даражаси 89% га етади; Бирламчи ёки иккиламчи иммунитет танқислигининг маълум бир ноқулай шароитларида, ҳатто гемодинамик жиҳатдан қопланадиган ва тузатишни талаб қилмайдиган жуда кичик нуқсонлар ҳам инфекциянинг тўпланиши ва инфекция эндакардит ривожланиши учун фон бўлиб хизмат қилиши ва улар билан боғлиқ ревматологик касалликларнинг кечишини кучайтириши мумкин. Иммунопатологик шароитларни шакллантиришнинг замонавий коннепцияси нейроэндокрин ва иммун

тизимини ягона гомеостатик тартибга солишининг асоси сифатида кўриб чиқади. Иммуни тизими марказий асаб ва эндокрин тизимлар билан бир каторда интеграциялашган тизим бўлиб, бола танасининг гомеостазини сақлаш ва атроф-муҳит билан муносабатларда оптимал мувозанатни ўрнатишда иштирок этади. Перинатал даврнинг асосий касалликлари патогенезида иммунологик механизмлар иштирок этади ва кейинчалик касал болани тўлиқ реабилитация қилиш имкониятини белгилайди.

Жаҳон адабиётини ўрганиш шуни кўрсатадики, hozirgi вақтда сунъий қон айланиши остида жарроҳлик даволашда цитокинлар синтезининг кучайиши ва тизимли яллиғланиш реакциясининг шаклланиши билан бирга эканлиги исботланган. Яллиғланиш жараёнида темирнинг қайта ишланиши бузилиб, функционал темир танкислиги пайдо бўлиши кўрсатилган. Яллиғланишни стимуловчи цитокинларнинг таъсири остида ноадекват миқдорда эритропоэтин ишлаб чиқарилади ва суяк кўмигидаги эритроцитларнинг ўтмишдоши унга чидамли бўлади. Бунинг оқибати гемоглобин синтезининг пасайиши ва эритропоэз жараёни бузилади. Эритропоэтинга қаршилиқ С-реактив оксил даражаси билан боғлиқ. Яллиғланиш фонида темир препаратларини буюриш қутилган натижани бермайди ва фақат кизил қоннинг миқдорий кўрсаткичларини яхшилаш учун буюрилган қон қуйиш оқланмайди, чунки улар вақтинчалик таъсирга эга. Трансфузия қилинган эритроцитлар тезда парчаланadi. Парчаланган донор эритроцитларидаги темир реципиентда йўқотилишини қопламайди ва гемоглобин синтезига қатнашмайди, лекин гемосидерин шаклида турли органларда, шу жумладан миокардда тўпланади. 10 дан ортиқ қон қуйиш ва катта хажмдаги донор эритроцитларни қуйиш гемосидероз ва ички органларнинг дисфункциясига олиб келиши мумкин, деб ишонилади [3,8].

Бинобарин, туғма юрак нуқсони бўлган беморларда операциядан кейинги анемия мураккаб патогенетик механизмга эга. Эритроцитларини қуйиш, тизимли яллиғланиш реакцияси ёки йирингли-септик асоратлар фонида темир препаратларини юбориш анемия муаммосини ҳал қилмайди. Бундан ташқари, қон қуйиш инфекцион патогенларни ўтказиш ва аллосенсибилизация қилишнинг юқори хавфи билан боғлиқ [2].

Беморларнинг 90% да анемия катта жарроҳликдан сўнг дарҳол операциядан кейинги даврда кузатилади. Асосий сабаблар: операциядан олдинги камқонликнинг мавжудлиги, операцияда қон йўқотиш, операциядан кейинги даврда етарли даражада овқатланиш, лаборатория текширувлари учун тез-тез қон намуналарини олиш.

Яллиғланиш фонида темир препаратларини буюриш қутилган натижани бермайди ва фақат эритроцитнинг миқдорий кўрсаткичларини яхшилаш учун буюрилган қон қуйиш оқланмайди, чунки улар вақтинчалик таъсирга эга. Қизил қон ҳужайраларини қуйиш, тизимли яллиғланиш реакцияси ёки йирингли-септик асоратлар фонида темир препаратларини юбориш анемия муаммосини ҳал қилмайди. Бундан ташқари, қон қуйиш юқумли патогенларни ўтказиш ва аллосенсибилизация қилишнинг юқори хавфи билан боғлиқ.

Сўнгги пайтларда анемияни темир препаратлари ва рекомбинант эритропоэтин билан даволашнинг самарадорлиги кенг муҳокама қилинмоқда, аммо кўплаб ҳал этилмаган саволлар қолмоқда, бу эса анемиянинг олдини олишга ва туғма юрак нуқсонларини тубдан тузатишдан сўнг ўз эритропоэзини фаоллаштиришга қаратилган терапевтик чора-тадбирларни ишлаб чиқиш зарурлигини белгилайди [7].

Ф.К. Хамидова ва бошқаларнинг ёзишича, қоринчалараро тўсиқ дефектининг табиий кечишида болаларда иммунитет тизимининг ишлаши Т-лимфоцитлар популяциясидаги номунособиблик фонида иммуни тизимининг В-ҳужайра компонентининг фаоллашувида амалга ошириладиган адаптив иммунитетнинг шаклланиши билан бирга келади. Юрак-қон томир касалликлари билан оғриган болаларда иммунитетнинг бузилишининг ривожланиши интеркурент инфекцияларга, ҳар қандай касалликнинг сурункали шакллари, аллергия ва аутоиммун жараёнларни ривожланиш тенденциясига олиб келади. Ш.А. Агзамованин ишларида Хоразм вилояти болаларида туғма юрак нуқсонлари пайдо бўлишининг кўрсаткичлари ва хавф омиллари ҳақида маълумотлар келтирилган. Туғма юрак нуқсонлари пайдо бўлиши учун хавф омиллари аниқланди, масалан, туғма юрак нуқсонлари билан туғилган оналарнинг акушерлик тарихи (оналарнинг 25% да спонтан бола тушишлари, 54,6% да ҳомила-плацента етишмовчилик, 56,2% да ҳомила тушиш хавфи) 59,3% ҳолатларда ҳомиладорликнинг биринчи триместрида оналарда ўткир респиратор вирусли касалликлар ва 48,4% ида оналарнинг лаборатор тасдиқланган TORCH инфекцияларига, герпес, токсоплазмоз ва цитомегаловирус кабиларга Ig G нинг юқори титрлари аниқланган [1].

Интерлейкин-6 жонлантирилган Т-ҳужайралари, В-ҳужайралари, моноцитлар ва ёмон сифатли ҳужайралар томонидан ишлаб чиқарилиши мумкин бўлган плейтроп яллиғланиш цитокинидир. Интерлейкин-6 иммуни ва нейроэндокрин тизимларнинг гомеостазисига сезиларли таъсир кўрсатади, шунингдек, яллиғланишга олиб келувчи/яллиғланишга қарши йўлларнинг мувозанатига таъсир қилади. Жаҳон адабиётини ўрганишда интерлейкин-6 таркиби мия шикастланиши ва тизимли яллиғланишга қарши жавоб ва болаларда жарроҳлик даволашга жавоб сифатида баҳоланди, бу операциядан кейин дарҳол ўсди ва 7-куни нормал ҳолатга қайтди. Адабиёт маълумотларига кўра, кортексин асосий яллиғланишга қарши цитокин интерлейкин-6 нинг ҳужайра ичидаги каскадини ингибирлаши маълум [5].

А.А. Ивкин ва бошқаларнинг клиник маълумотлари интерлейкин-6 икки томонлама про- ва яллиғланишга қарши таъсирга эга бўлган тизимли яллиғланиш реакциясининг белгиси эканлигини кўрсатди ва уни ишлаб чиқарадиган ҳужайраларнинг хилма-хиллиги (кардиомиоцитлар, фибробластлар, эндотелиал ҳужайралар) билан ажралиб туради. Интерлейкин-6 ни таҳлил қилганда, сунъий қон айланиш даврида унинг ўсиш суръати кузатилди, кейинги кун эса янада кўпайди. Адабиёт маълумотларига асосланиб, маркернинг энг юқори концентрацияси операция бошланганидан 24 соат

ўтач, бизнинг тадқиқотимизда интерлейкин-6 кийматлари таҳлилда қайд этилган 3-назорат нуктасида бир хил бўлиши керак. Интерлейкин-10 яллиғланишга қарши цитокин бўлиб, операциядан кейинги даврда юқори концентрациялар иммуносупрессия ва юқумли асоратлар хавфи ортиши билан боғлиқлиги маълум. Ушбу маркернинг концентрациясининг энг юқори нуктаси, муаллифнинг фикрига кўра, сунъий қон айланишининг охири бўлиб, бу бошқа шунга ўхшаш тадқиқотлар натижаларига мос келади, 16 соатдан кейин деярли операциядан олдинги даражага қадар тез пасаяди. Шундай қилиб, ўрганилаётган беморлар гуруҳи учун тавсифланган асоратлар ва иммуносупрессия хавфи минимал эди, бу Gorjiroou F. ва бошқаларнинг натижаларига кўра Интерлейкин-10 билан боғлиқ бўлган қисқа сунъий қон айланиш вақти билан боғлиқ [4].

Stevani Хаммегнинг клиник тадқиқотларида, туғма юрак нуқсонлари бўлган, сунъий қон айланиш тизимидан фойдаланган ҳолда жарроҳлик коррекция қилинган болаларда тизимли яллиғланиш реакциясини ўрганишда, интерлейкин-6 сунъий қон айланиш тизимига тизимли яллиғланиш реакцияси синдромининг таркибий қисми сифатида аниқланди ва ушбу кўрсаткичларнинг операциядан кейинги кинетикаси баҳоланмаган. Қон зардобдаги интерлейкин-6 концентрацияси сунъий қон айланиш ёрдамида кардиожарроҳликдан сўнг тизимли яллиғланиш синдроми таъсир қилади. Ҳатто асоратланмаган ҳолатларда ҳам интерлейкин-6 камида тўрт кун давомида кўтарилган [6].

Кўп сонли тадқиқотлар интерлейкин-6 нинг яллиғланишга олиб келувчи ва яллиғланишга қарши таъсирга эга эканлигини тасдиқлади. Туғма юрак нуқсонлари ривожланишида яллиғланиш муҳим рол ўйнайди ва интерлейкин-6 нинг кўпайиши жарроҳликдан сўнг туғма юрак нуқсонлари бўлган болаларнинг яллиғланиш жараёнларига ва мия шикастланишига мойиллигини исботлайди.

**Хулоса.** Туғма юрак нуқсонлари даволаш ва олдини олишга комплекс ёндашувни талаб қиладиган жиддий муаммодир. Туғма юрак нуқсонлари бўлган болаларда гематологик кўрсаткичлар ва иммун фонни ташхислаш ва даволашнинг замонавий усуллари муваффақиятли даволаш ва болалар саломатлигини сақлаш имкониятларини ошириши мумкин.

#### Адабиётлар:

1. Ризаев Ж. А., Хақимова С. З., Заболотских Н. В. Результаты лечения больных с хроническим болевым синдромом при дорсопатии бруцеллезного генеза //Uzbek journal of case reports. – 2022. – Т. 2. – №. 3. – С. 18-25.
2. Таирова С. Б., Мухаммадиева Л. А. Диагностика врожденных септальных пороков сердца у детей с коморбидной патологией (литературный обзор) //Журнал биомедицины и практики. – 2022. – Т. 7. – №. 2.
3. Таирова Сакина Баходировна, Мухаммадиева Лола Атамурадовна Расстройства поведения у детей с врожденными пороками сердца // JCR. 2022. №2. URL: [https://cyberleninka.ru/article/n/rasstroystva-](https://cyberleninka.ru/article/n/rasstroystva)

povedeniya-u-detey-s-vrozhdennymi-porokami-serdtsa

(дата обращения: 13.03.2025).

4. Таирова С. Б., Мухаммадиева Л. Сердца у детей с коморбидной патологией (литературный обзор) //Журнал биомедицины и практики. – 2022. – Т. 7. – №. 2.
5. Bahodirovna T. S. Atamuradovna M.L. Иммунологические аспекты у детей раннего возраста с врожденными пороками сердца //Journal of biomedicine and practice. – 2023. – Т. 8. – №. 4.
6. Gravholt CH, Viuff MH, Brun S, Stochholm K, Andersen NH. Turner syndrome: mechanisms and management. Nat Rev Endocrinol. (2019) 15:601–14.
7. Pawlikowski M, Kunert-Radek J, Radek M. Plurihormonality of pituitary adenomas in light of immunohistochemical studies. Endokrynol Pol. 2021;61(1):63–66.
8. Robinson GA, Peng J, Donnes P, Coelewijn L, Naja M, Radziszewska A, et al. Disease-associated and patient-specific immune cell signatures in juvenile-onset systemic lupus erythematosus: patient stratification using a machine-learning approach. Lancet Rheumatol. (2020) 2:485–96.
9. Scarpina F, Tagini S. The Stroop Color and Word Test. Front Psychol. 2017; 8:557.
10. Tairova S. B., Sattarova R. T., Husanova M. B. Q. Incidence of allergic diseases in children with congenital heart defects //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 10. – С. 17-21.
11. Van der Mheen, M., van Beynum, I.M., Dulfer, K. et al. The CHIP-Family study to improve the psychosocial wellbeing of young children with congenital heart disease and their families: design of a randomized controlled trial. BMC Pediatr 18, 230 (2018).

### ИНТЕРПРЕТАЦИЯ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ И ИММУННОГО ФОНА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Таирова С.Б., Мухаммадиева Л.А.

**Резюме.** В статье представлен обзор современных данных изменения гематологических показателей и иммунного фона у детей с врожденными пороками сердца. Рассмотрены основные этиологические факторы, патогенез, клинические и лабораторные методы диагностики, а также актуальные подходы к лечению врожденных пороков сердца. Особое внимание уделено разработке лечебных мероприятий, направленных как на профилактику анемий, так и на активизацию собственного эритропоэза после радикальной коррекции врожденного порока сердца. Также акцентирована важность того, что интерлейкин-6 оказывает как провоспалительное, так и противовоспалительное действие, а повышение интерлейкина-6 доказывает предрасположенность детей с врожденными пороками сердца после операции к воспалительным процессам и церебральным повреждениям.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, анемия, интерлейкин-6, воспаление, операция.