ЖУРНАЛ

гепато-гастроэнтерологических исследований





специальный выпуск 2022



ЖУРНАЛ ГЕПАТО-ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

СПЕЦИАЛЬНЫЙ ВЫПУСК

JOURNAL OF HEPATO-GASTROENTEROLOGY RESEARCH SPECIAL ISSUE



TOM - III





Научно-практический журнал Издается с 2020 года Выходит 1 раз в квартал

Учредитель

Самаркандский государственный медицинский университет, tadqiqot.uz

Главный редактор:

Н.М. Шавази д.м.н., профессор.

Заместитель главного редактора:

М.Р. Рустамов д.м.н., профессор.

Ответственный секретарь

Л.М. Гарифулина к.м.н., доцент

Редакционная коллегия:

Д.И. Ахмедова д.м.н., проф;

А.С. Бабажанов, к.м.н., доц;

Ш.Х. Зиядуллаев д.м.н., доц;

Ф.И. Иноятова д.м.н., проф;

М.Т. Рустамова д.м.н., проф;

Н.А. Ярмухамедова к.м.н., доц.

Редакционный совет:

Р.Б. Абдуллаев (Ургенч)

М.Дж. Ахмедова (Ташкент)

Н.В. Болотова (Саратов)

Н. Н. Володин (Москва)

С.С. Давлатов (Бухара)

А.С. Калмыкова (Ставрополь)

А.Т. Комилова (Ташкент)

М.В. Лим (Самарканд)

Э.С. Мамутова (Самарканд)

Э.И. Мусабаев (Ташкент)

А.Н. Орипов (Ташкент)

Н.О. Тураева (Самарканд)

Ф. Улмасов (Самарканд)

А. Фейзоглу (Стамбул)

Б.Т. Холматова (Ташкент)

А.М. Шамсиев (Самарканд)

У.А. Шербеков (Самарканд)

Журнал зарегистрирован в Узбекском агентстве по печати и информации

Адрес редакции: 140100, Узбекистан, г. Самарканд, ул. А. Темура 18.

Тел.: +998662333034, +998915497971 E-mail: hepato_gastroenterology@mail.ru.

Page Maker | Верстка: Хуршид Мирзахмедов

СОДЕРЖАНИЕ | CONTENT

1	Сагдуллаева М.А.,Маллаев Ш.Ш. МУДДАТДАН ЎТИБ ТУҒИЛИШ МУАММОСИГА ЗАМОНАВИЙ ҚАРАШ	6
2	Сагиндыкова Б.А., Амандык Айгерим Алпамысовна	
	ФАРМАЦЕВТИЧЕСКАЯ ЭКВИВАЛЕНТНОСТЬ КАПСУЛ ИМОДИУМА И ЕГО	
	ВОСПРОИЗВЕДЕННЫХ АНАЛОГОВ	9
3	Ирина А.С.,И. Р.Ильясов,Р. П.Терехов,Д.И.Панков	
	РЕАЛИЗАЦИЯ ПРИНЦИПОВ «ЗЕЛЕНОЙ» ХИМИИ	
4	В ФАЗОВОЙ МОДИФИКАЦИИ ФАРМАЦЕВТИЧЕСКИХ СУБСТАНЦИЙ	12
4	Сулайманова Н.Э.,Рахимова Х. М. ОЦЕНКА ОСВЕДОМЛЕННОСТИ СЕМЕЙНОГО ВРАЧА И РОДИТЕЛЕЙ ПО ПИТАНИЮ	
	ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 1–3 ЛЕТ	15
5	Сайдалиева Ф.А., Файзиева З.Т. Нарзуллоева Г.	13
	ТУБУЛҒИБАРГЛИ БЎЙМОДАРОН ЎСИМЛИГИНИНГ ҚУРУҚ ЭКСТРАКТИ	
	ВА УНИНГ ТАБЛЕТКА ШАКЛИНИ ДИУРЕЗГА ТАЪСИРИ	18
6	Санакулов А.Б.	
	БИР ЁШГАЧА БЎЛГАН БОЛАЛАРДА ШИФОХОНАДАН ТАШҚАРИ ПНЕВМОНИЯНИНГ	
_	КЛИНИК - ПАТОГЕНЕТИК ХУСУСИЯТЛАРИ ВА УЛАРНИ ДАВОЛАШ	21
7	Сиддиков О. А., Даминова Л.Т., Абдурахмонов И. Р.	
	ПАСТКИ НАФАС ЙЎЛЛАРИ КАСАЛЛИКЛАРИДА АНТИБАКТЕРИАЛ ПРЕПАРАТЛАРДАН ФОЙДАЛАНИШНИНГ ABC/VEN ТАХЛИЛИ	25
8	Султанова Н. С.,Бобомуратов Т. А.,Маллаев Ш.Ш.Хошимов А. А.	23
Ü	СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ГРУДНОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ И ЕГО ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ	
	ЗДОРОВЬЯ МАТЕРИ И РЕБЕНКА	28
9	Таджиханова Д. П., Шамсиев Ф.М.	
	ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ ПРИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ	
10	ЗАТЯЖНОГО ТЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ	31
10	Токсанбаева Ж.С.,Ибрагимова А. Г.,Акшабаева А.Г. НАУЧНО-ОБОСНОВАННЫЕ ПРИНЦИПЫ РАЗРАБОТКИ ГЕПАТОПРОТЕКТОРНОГО	
	СБОРА ИЗ ЛЕКАРСТВЕННЫХ РАСТЕНИЙ ФЛОРЫ КАЗАХСТАНА	34
11	Turaeva D.X.	57
	BOLALARDA METABOLIK SINDROM VA GEPATOBILIAR TIZIM HOLATI	37
12	Турсымбек Ш. Н.Сатбаева Э.М.Ананьева Л.В.,Ю К.,А.Давлетбаков	
	ИЗУЧЕНИЕ ОСТРОЙ ТОКСИЧНОСТИ ВНОВЬ СИНТЕЗИРОВАННЫХ ПРОИЗВОДНЫХ	
12	ТРИМЕКАИНА, ДИФЕНГИДРАМИНА, ТОЛПЕРИЗОНА	40
13	Тураева Н.О. НОВЫЙ ПОДХОД В ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ	43
14	Умарназарова З.Е., Ахмедова Н.Р., Гофурова З.Б.	43
17	ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ С ЦЕЛИАКИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ	
	ОТ ВИДА ВСКАРМЛИВАНИЯ	46
15	Уралов Ш.М., Юлдашев Б.А., Халиков К.М.	
	ДИСБАЛАНС МИКРОЭЛЕМЕНТОВ – КАК ПРЕДИКТОР РАЗВИТИЯ ДЕФИЦИТНЫХ	
1.0	АНЕМИЙ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА	50
16	Umarova Saodat Sulaymonovna, Burxonova Dilovar Sadriddinovna REVMATIK ISITMA PATOGENEZI HAQIDA ZAMONAVIY MA'LUMOTLAR	53
17	Файзуллаева Х.Б., Абудуллаева М.Н., Халиков К.М., Назарова Г.Ш.	33
17	КОРРЕКЦИЯ КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРИ МЕТАБОЛИЧЕСКОМ АЦИДОЗЕ У	
	НОВОРОЖДЕННЫХ С ТЯЖЕЛОЙ АСФИКСИЕЙ	56
18	Xalikov Q.M., Sattarova X.G., Mamedov A.N., Nazarova M.E.	
	EXINOKOKKOZ BILAN KASALLANGAN BEMORLARDA BIOKIMYOVIY	
40	KOʻRSATGICHLAR TAHLILI	59
19	Xampaeb A.Ж.	
	ДИАГНОСТИКА И КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ СУБ И ДЕКОМПЕНСТРОВАННЫХ ФОРМ ХРОНИЧЕСКИХ КОЛОСТАЗОВ У ДЕТЕЙ	64
20	Xaydarova X.R.	07
	IMMUNITETNI SHAKLLANTIRISHDA PROBIYOTIKLARNING ROLI	68
21	Хасанова Г.М., Агзамова Ш.А.	
	КОРРЕКЦИЯ НУТРИТИВНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМИ	
22	ПОРОКАМИ СЕРДЦА	71
22	Хлямов С.В., Маль Г.С., Артюшко Е.Б. ЭЛЕМЕНТЫ МОЛЕКУЛЯРНО-ТАРГЕТНОЙ ХИМИОТЕРАПИИ РАКА МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В	
	РАЗВИТИИ КАРДИОТОКСИЧНОСТИ ПО ТИПУ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ	74
23	Халимова З.Ю., Азимова О.Т., Улугова Х.Т.	/ 7
	АГРЕССИВНЫЕ АДЕНОМЫ ГИПОФИЗА И ВОЗРАСТНАЯ ВЗАИМОСВЯЗЬ	77
24	Царькова С.А.	
	ИНГАЛЯЦИОННЫЕ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ – ОСНОВНАЯ ТЕРАПИЯ КРУПА У ДЕТЕЙ	80
25	Шавази Н.Н., Ахтамова Н.А., Собирова А, Шавази Р.Н.	0.4
	ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫЕ РОДЫ: ОДИН СИМПТОМ МНОГО ПРИЧИН	84

26	Шавази Н.Н., Ахтамова Н.А., Раимжанова К.	
	ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ РИСК ПРИ ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫХ РОДАХ: НОВЫЕ АКУШЕРСКИЕ	
	ВОЗМОЖНОСТИ	89
27	Шарипов Р.Х., Расулова Н.А., Бурханова Д.С.	
	ЛЕЧЕНИЕ БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ	92
28	Румянцев А.Г., Шавази Н.М., Ибрагимова М.Ф.	
	ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИЙ АТИПИЧНОЙ МИКОПЛАЗМЕННОЙ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ	95
29	Шадиева Х.Н., Турдиева Н.С., Кодирова М.М.	
	ВРОЖДЕННАЯ ПОЛНАЯ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ	
	КЛИНИКИ И ТЕЧЕНИЯ, ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ	99
30	Шавази Н.М., Ибрагимова М.Ф., Шавкатова З.Ш., Пулатова Н.Ю.	
	ВЛИЯНИЕ КИШЕЧНОЙ МИКРОФЛОРЫ НА ТЕЧЕНИЕ И ИСХОД ПНЕВМОНИЙ	
	С АТИПИЧНОЙ ЭТИОЛОГИЕЙ У ДЕТЕЙ	104
31	Шамсиев Ф.М., Каримова М.Х., Мусажанова Р.А., Азизова Н.Д.	
	ОСОБЕННОСТИ ЭКСПРЕССИИ TLR6 У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ	107
32	Шамсиев Ф.М., Каримова М.Х., Абдуллаев С.К.	
	ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ И ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ КЛИНИКО-	
	БИОХИМИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ У ДЕТЕЙ	110
33	Юсупов А.М., Джурабекова А.Т., Синдаров А.Ф.	
	РИСК РАЗВИТИЯ НАРУШЕНИЯ МОЧЕИСПУСКАНИЯ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ	
	ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ И ГИПЕРАКТИВНОСТИ	113
34	Ягупова А.В., Климов Л.Я., Курьянова В.А.	
	ДИНАМИКА ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ВИТАМИНОМ D, УРОВНЯ ПАРАТГОРМОНА И ПОКАЗАТЕЛЕЙ	
	КОСТНОГО МЕТАБОЛИЗМА НА ФОНЕ ПРИЕМА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА У ДЕТЕЙ С ЦЕЛИАКИЕЙ	116
35	Абдуллаев Б. С., Хамидова Ф. М., Исламов Ш. Э., Норжигитов А. М., Махматмурадова Н. Н.	
	СОСТОЯНИЕ АПУДОЦИТОВ В ЛЕГКИХ ПРИ БРОНХОЭКТАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ	120



ISSN: 2181-1008

JOURNAL OF HEPATO-GASTROENTEROLOGY RESEARCH ЖУРНАЛ ГЕПАТО-ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Шадиева Халима Нуридиновна

PhD, и/о доцента кафедры пропедевтики детских болезней Самаркандский государственный медицинский университет, Узбекистан

Турдиева Нисо Сайиткуловна

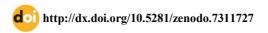
PhD, руководитель отделения кардиохирургии Самаркандского областного многопрофильного медицинского центра, Узбекистан

Кодирова Мархабо Мияссаровна

ассистент кафедры пропедевтики детских болезней Самаркандский государственный медицинский университет, Узбекистан

ВРОЖДЕННАЯ ПОЛНАЯ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ТЕЧЕНИЯ, ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

For citation: Shadieva Khalima Nuridinovna, Turdiyeva Niso Sayitqulovna, Kodirova Marxabo Miyassarovna. Congenital complete av block in children: features of the clinic and course, approaches to treatment. Journal of hepato-gastroenterology research. Special Issue. pp.99-103



АННОТАЦИЯ

Приводится описание клинической картины нескольких пациентов с врожденной полной атриовентрикулярной блокадой: изолированное нарушение проводимости у 1 больного и у 3 детей сочетание ПАВБ с такими ВПС, как ДМПП, ОАП. У одной девочки с ВПС (ДМПП) обнаружен синдром Фредерика. Выявлены характерные жалобы, объективные изменения, а также признаки отставания физического развития. Всем детям была проведена имплантация однокамерного электростимулятора (ЭКС). Наряду с имплантацией ЭКС проведена хирургическая коррекция ВПС. После проведенного лечения отмечалась положительная динамика в состоянии больных, нормализация показателей физического развития, восстановление параметров ЭКГ и ЭхоКГ.

Ключевые слова: дети, полная атриовентрикулярная блокада, ВПС.

Shadieva Khalima Nuridinovna

PhD, Acting assistant Professor of the Department of Propaedeutics of Children's Diseases Samarkand State Medical University

Turdiyeva Niso Sayitqulovna

Head of the Cardiosurgery department of Regional children's multidisciplinary medical center

Kodirova Marxabo Miyassarovna

Assistant of the Department of Propaedeutics of Children's Diseases Samarkand State Medical University

CONGENITAL COMPLETE AV BLOCK IN CHILDREN: FEATURES OF THE CLINIC AND COURSE, APPROACHES TO TREATMENT

ANNOTATION

The description of the clinical picture of several patients with congenital complete atrioventricular block (CAVB) is given: an isolated conduction disorder in 1 patient and in 3 children a combination of CAVB with CHD such as ASD, PDA. One girl with CHD (ASD) was found to have Frederick's syndrome. Identified characteristic complaints, objective changes, as well as signs of lagging physical development. All children underwent implantation of a single-chamber electrical stimulator (ECS). Along with pacemaker implantation, CHD surgical correction was performed. After the treatment, there was a positive trend in the condition of patients, normalization of physical development indicators, restoration of ECG and ExoCG parameters.

Kee words: children, congenital complete atrioventricular block, congenital heart disease.

Актуальность. Нарушения проводимости представляют собой сложную проблему детской кардиологии [1-5, 12-21]. Особенно

тяжелым нарушением следует считать полную атриовентрикулярную блокаду (ПАВБ), которую разделяют на

врожденную, приобретенную и наследственную. Частота врожденной ПАВБ составляет по данным различных авторов от 1:15 000 до 1:25 000 [1,6,7]. Причинами ее в 70% случаев считают аутоиммунный конфликт, в 25% случаев - структурную патологию сердца, а также некоторые наследственные синдромы.

В основе патогенеза аутоиммунной врожденной АВБ лежит прохождение материнских анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B аутоантител через плаценту и повреждение ими проводящей системы сердца [8,9]. У матери выявляются такие заболеваниями, как системная красная волчанка (СКВ), синдром Шегрена, другие системные заболевания соединительной ткани [8].

В литературе также описаны случаи ряда орфанных синдромов, признаками которых являются сочетание ВПС, таких как дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), Тетрада Фалло, открытый артериальный проток (ОАП), транспозиция магистральных сосудов и др., с полной АВБ, могут быть и другие аномалии развития. Данные синдромы связывают с мутациями преимущественно в генах NKX2.5, GATA4 и ТВХ5ј. Тип наследования предположительно аутосомно-доминантный [10,11]:

К факторам риска неблагоприятного исхода у таких детей после рождения считают: частоту сокращений желудочков (ЧСС) менее 55 в минуту; замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами; наличие желудочковой эктопии; высокую частоту сокращений предсердий (более 140 в мин). Могут отмечаться наличие одышки и эпизодов замирания [9]. Крайним проявлением считают приступ Морганьи—Адамса—Стокса. Приступ проявляется внезапной потерей сознания, цианозом, арефлексией, судорогами тонико-клонического характера [9].

При естественном течении врожденной ПАВБ установлено 3 критических периода возникновения декомпенсации заболевания: 0-1 год, 2-4 года, 12-14 лет [6], что связано с низкими компенсаторными возможностями и большим процентом осложнений в эти отрезки времени у детей. Лечение детей с бессимптомный АВБ не требуется [1,8,9]. Если причина известна (аутоиммунная АВБ, ПАВБ с ВПС), проводится этиотропная, патогенетическая и симптоматическая терапия заболевания. Используются ноотропные, противовоспалительные препараты, антиоксиданты, кардиотропы, препараты, оказывающие стимулирующее влияние и улучшающие проведение нервного импульса [2]. Тактика лечения определяется особенностями нарушения ритма, расстройствами гемодинамики, наличием синкопальных состояний, анатомическим состоянием камер и клапанов сердца [1]. Абсолютными показаниями к имплантации искусственного водителя ритма у детей являются: любая форма АВ-блокады застойной В сочетании c сердечной

недостаточностью, возникшей внугриутробно или после рождения; любая форма АВ-блокады в сочетании с ВПС; кардиомегалия, обусловленная миогенной дилатацией левого желудочка (ЛЖ); средняя дневная частота желудочкового ритма менее 55 уд. в минуту; дистальная форма блокады (широкий комплекс QRS более 0,1 с); удлинение интервала QT на 50 мс и более от нормальных значений; частые мультиформные желудочковые эктопии; эпизоды асистолии более 2 с на ЭКГ покоя или при холтеровском мониторировании (ХМ). Для детей с ПАВБ без имплантации ЭКС прогноз неблагоприятный.

Цель исследования: дать клиническую характеристику случаев врожденной ПАВБ, а также подходов к их лечению.

Материал и методы исследования: истории болезни больных, данные ЭКГ, ЭхоКГ до и после хирургического лечения. Мы наблюдали 4 клинических случая врожденной ПАВБ: мальчик Т, 2 года 11 мес с врожденной ПАВБ; мальчик С., 2 лет с ОАП, девочка Т., 3 года и мальчик А., 14 лет, имевшие ДМПП в сочетании с полной атриовентрикулярной блокадой. Все пациенты наблюдались и получали лечение в отделении кардиохирургии Самаркандского ОДММЦ.

Результаты. Все пациенты имели общие жалобы на утомляемость, периодические внезапные приступы слабости, синюшность и похоладание конечностей, потливость, отставание в физическом, в одном случае и психомоторного развитии. Диагноз порока и блокады у больных с ПАВБ в сочетании с ДМПП был установлен при рождении, у больных с врожденной ПАВБ и ОАП с ПАВБ в годовалом возрасте. По данным анамнеза выявить какиелибо аутоиммунные заболевания у матерей и членов семей не удалось.

Отставание в физическом развитии прослеживалось у всех пациентов, кроме того, у девочки Т. имелись множественные стигмы дизэмбриогенеза и неврологические нарушения, в частности в 3 года она не могла ходить и говорить. При объективном обследовании выявлялись характерные клинические признаки имевших место ВПС и ПАВБ. Это: бледность, слабое развитие подкожно-жировой клетчатки, деформация грудной клетки, расширенный верхушечный толчок, перкуторное расширение границ сердца вправо или влево, за исключением больного Т. с изолированной ПАВБ. Аускультативно выслушивались характерные шумы и брадикардия от 52 у мальчика с изолированной ПАВБ до 33 у девочки с ДМПП со стенозом легочной артерии и синдромом Фредерика На ЭКГ мы регистрировали признаки полной атриоветрикулярной блокады, а у больной Т – синдром Фредерика.

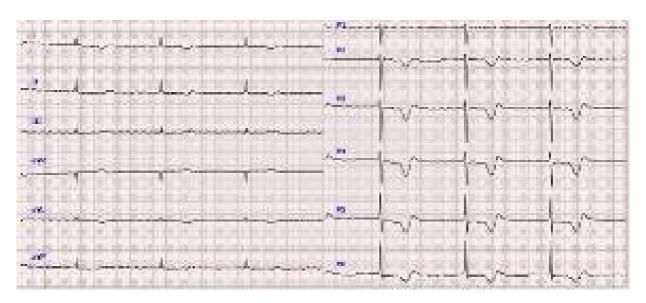


Рис 1. ЭКГ пациентки Т.до операции (с-м Фредерика)

На ЭхоКГ выявлены признаки ВПС (рис.2А-В). У больного Т. наблюдались только лишь признаки ПАВБ, структурные изменения в сердце не были выявлены.

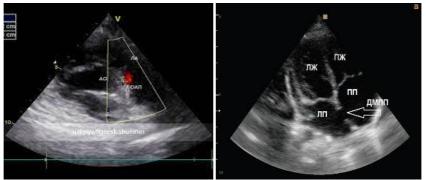


Рис. 2 А ЭхоКГ у больного с ОАП Рис. 2 Б-й А с ДМПП



Рис. 2В Б-я Т. ДМПП и СЛА

Больным с ДМПП была проведена хирургическая коррекция порока — ушивание, больному с ОАП — перевязка ОАП. Принимая во внимание врожденный характер блокады и наличие клинических симптомов ПАВБ, всем больным произведена

имплантация ЭКС. Больному с ОАП она проводилась одномоментно с перевязкой протока, а пациентам с ДМПП – на 5-е - 6-е сутки после коррекции порока.



Рис.3 Имплантируемый однокамерный ЭКС

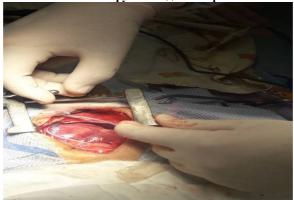


Рис.4. Имплантация ЭКС больному А.

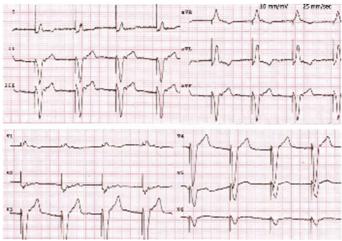


Рис. ЭКГ больного А..после имплантации ЭКС

К моменту выписки состояние всех больных было удовлетворительным, сброса на межпредсердной перегородке (легочной артерии после перевязки ОАП) - нет, на ЭКГ: ритм идиовентрикулярный, навязан с определенной частотой в зависимости от возраста. При повторном осмотре через год: показатели физического развития детей не отличались от нормальных. Психомоторное развитие девочки с ДМПП и синдромом Фредерика заметно улучшилось: начала ходить и говорить. Показатели ЭхоКГ без особенностей, на ЭКГ: ЭКС функционирует.

Обсуждение. Во всех клинических случаях имела место врожденная АВБ. Диагностика обычно этого состояния обычно бывает своевременной уже в роддоме, когда при аускультации выявляется брадикардия [1,6,9]. В описанных нами 2 случаях нарушение ритма сердца у больных было выявлено позже: в 1 (у мальчика с изолированной ПАВБ) и 2 года (у ребенка с ПАВБ и ОАП). Далее важное значение приобретает выявление причин врожденной АВБ: аутоиммунная или наследственные формы, связанные с мутациями определенных генов [1,8,10,11]. К сожалению доступными нам методами определить причину не удалось. Однако, согласно анамнезу матери какие-либо

аутоиммунные заболевания у себя и своих родственников отрицают. У всех больных при сочетании врожденной ПАВБ и ВПС, мы, опираясь на литературные данные [10,11], предполагаем наличие мутаций генов. В будущем, возможно, такие больные будут получать более полное обследование. Что касается нарушений физического развития, имеется отставание, что согласуется с данными литературы [1,6]. Признаки ДЦП и отставание в психомоторном развитии, скорее всего не зависели от наличия врожденной ПАВБ, а были сопутствующими, однако после имплантации ЭКС неврологический статус девочки значительно улучшился. Следовательно, имплантация ЭКС является необходимой в лечении таких пациентов.

Выводы: Учитывая данные анамнеза и клинические показатели, в описанных случаях ПАВБ и ВПС, скорее всего, имел место наследственный синдром сочетания ВПС и АВБ. Для подтверждения диагноза больные нуждаются в дальнейшем генетическом обследовании. Позднее обращение ведет к задержке физического и психомоторного развития детей. Все пациенты с врожденной ПАВБ нуждаются в хирургической коррекции ВПС и имплантации ЭКС.

Список литературы/ Iqtiboslar / References:

- 1. Крутова АВ, Котлукова НП, Симонова ЛВ, Рыбалко НА, Казанцева ИА Особенности диагностики, течение и исходы атриовентрикулярных блокад у новорожденных и детей раннего возраста // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. 2015. №1.
- 2. Шадиева XH, Мамутова ЭС Нарушения ритма сердца у детей после перенесенной коронавирусной инфекции // Журнал гепатогастроэнтерологических исследований, 2022; 3(2):52-54
- 3. Шадиева ХН, Хайдарова СХ, Мамутова ЭС Врожденные пороки сердца. масштаб проблемы, выявление факторов риска развития врожденных пороков сердца. // Журнал гепато-гастроэнтерологических исследований, 2022; 2(3.2), 67–69.
- 4. Kodirova MM, Shadiyeva XN Bolalarda norevmatik miokarditlarning EKGdagi asosiy simptomlari // Журнал гепато-гастроэнтерологических исследований, 2022; 1(3):33-36
- 5. Shadieva KhN, Khaydarova SKh Clinical case of dilated cardiomyopathy in a girl// International Scientific rscearch J., 2022;3(6):612-615
- 6. Белозеров ЮМ, Ковалев ИА, Динов БА, Абдулатипова ИВ Атриовентрикулярная блокада. В кн.: М.А. Школьникова, Е.И. Алексеева, ред. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии. М.: М-Арт, 2011: 160–180.
- 7. Гутхайль Х, Линдингер А ЭКГ детей и подростков. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012: 227 с.
- 8. Buyon J. Congenital Heart Block in Neonatal Lupus: The Clinical Perspective. Rheumatologia. 2004; 20 (4): 192–195.
- 9. Kattan F, Van Hare G. Neonatal Cardiac Arrhythmias: the Regents of the University of California. Intensive Care Nursery House Staff Manual. California: the Regents of the University of California, 2004: 105–108
- 10. Aoki H, Horie M. Electrical disorders in atrial septal defect: genetics and heritability. J Thorac Dis. 2018 Sep;10(Suppl 24):S2848-S2853.
- 11. Kimura M, Kikuchi A, Ichinoi N, et al. Novel TBX5 duplication in a Japanese family with Holt-Oram syndrome. Pediatr Cardiol 2015;36:244-7. 10.1007/s00246-014-1028-x
- 12. Рустамов М.Р., Гарифулина Л.М. Показатели сердечно-сосудистой системы у детей и подростков на фоне ожирения и артериальной гипертензии // Вопросы науки и образования. 2019. №6 (52). URL: https://cyberleninka.ru/article/n/pokazateli-serdechno-sosudistoy-sistemy-u-detey-i-podrostkov-na-fone-ozhireniya-i-arterialnoy-gipertenzii (дата обращения: 02.11.2022).
- 13. Rabbimova, Dulfuza. "The states of immune and vegetative nerve system in children at the early age with sepsis." Medical and Health Science Journal, vol. 5, Jan. 2011, pp. 7+. Gale OneFile: Health and Medicine, link.gale.com/apps/doc/A265949218/HRCA?u=anon~6fbd478c&sid=googleScholar&xid=a3896236. Accessed 2 Nov. 2022.



- 14. Дильмурадова К. Р. Новые возможности ноотропной терапии в педиатрии // ПМ. 2008. №30. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/novye-vozmozhnosti-nootropnoy-terapii-v-pediatrii (дата обращения: 02.11.2022).
- 15. Rasulov S. et al. Grape Shinny For Prevention And Nutritional Support Of Micronutrient Deficiency In Mothers And Children //European Journal of Molecular & Clinical Medicine. − 2020. − T. 7. − №. 07. − C. 2020.
- 16. Шухрат Уралов, Мардонкул Рустамов, Каххор Халиков. Изучение глюконеогенной и мочевинообразовательной функции печени у детей 2021 Журнал Журнал гепато-гастроэнтерологических исследований Том 2 Номер 3.2 Страницы 18-20
- 17. Z.R.Mamadaliyeva, M.Nazarova, Kediyorova Sh.X, & K.M.Xalikov. (2022). Determination of alanine aminotransferase in blood by virtual laboratory method on a biochemical analyzer. Thematics Journal of Chemistry ISSN 2250-382X, Vol. 6(No. 1 (2022)), 20–22. https://doi.org/10.5281/zenodo.6563063
- 18. Лим М.В., Рустамов М.Р., Хамраев Х.Т., Шавази Н.М., Атаева М.С., Носирова Д.А. Роль аритмии у детей раннего возраста. Ж. Достижения науки и образования. Иваново, № 10 (64), 2020, с. 66-69
- 19. Файзуллаева Х. Б. и др. Особенности ферментативных показателей при диагностике постгипоксических осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы в период новорожденности //Актуальные проблемы биомедицины-2020. 2020. С. 339-340.
- 20. G'ayratovna, S.X., Mirzayevich, K.Q., Toirovich, S.U., & Xusanovich, U.G. (2022). Principles of the use of antigens in the immunity diagnosis of echinococcois disease. Thematics Journal of Social Sciences, 8(2).
- 21. Тураева Д. Х., Гарифулина Л. М. Semiz bolalarda oshqozon osti bezi steatozini kliniko-laborator xususiyatlari //Журнал гепато-гастроэнтерологических исследований. 2022. Т. 3. №. 1.
- 22. Холмурадова 3. Э., Гарифулина Л. M. Semizligi bor osmirlarda yurak-qon tomir tizimining holati //журнал гепато-гастроэнтерологических исследований. 2022. Т. 3. № 3.
- 23. Гарифулина Л. М., Тураева Д. Х., Кадырова Ш. С. Semizligi va metabolik sindromi bor bo'lgan bolalarda gepatobiliar tizim holati //Журнал гепато-гастроэнтерологических исследований. 2022. Т. 3. №. 2.
- 24. Yarmukhamedova N. A. et al. Samark and viloyati khududida bolalar va ŭsmirlarda parotitli infektsiya kechishining klinik-epidemiologik khususiyatlari //Problemy biologii i meditsiny. − 2018. − №. 2. − С. 152-154
- 25. Yarmukhamedova N. A., Yakubova N. S., Djuraeva K. S. Polyfocal parameters of patients with chronic brucellosis //Журнал Биомедицины и практики. 2021. Т. 6. №. 6. С. 296-305.
- Саидахмедова Д. А., Ярмухамедова Н. А. Коксиеллез в Самаркандской области //Вопросы науки и образования. 2019. №. 32 (82). С. 120-122.



Doi Journal 10.26739/2181-1008

ЖУРНАЛ ГЕПАТО-ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

СПЕЦИАЛЬНЫЙ ВЫПУСК

JOURNAL OF HEPATO-GASTROENTEROLOGY RESEARCH SPECIAL ISSUE

TOM - III