

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті

ӘОЖ: 616-089;617.5; 616-053.2

Қолжазба құқығында

**КЕМЕЛЬБЕКОВ КАНАТЖАН САУХАНБЕКОВИЧ**

**Жүректің туа біткен кардиоваскулярлы аурулары кезінде  
хирургиялық көмек көрсетуді жақсарту жолдары**

6D110100 – Медицина

Философия докторы (PhD) дәрежесін алу үшін дайындалған диссертация

Ғылыми жетекшілер:  
м.ғ.д., профессор С. Джошибаев  
м.ғ.д. А.К.Баймағамбетов  
Шетелдік ғылыми кеңесші:  
PhD Аркадий-Ави Котляр (Израиль)

Қазақстан Республикасы  
Түркістан, 2022

## МАЗМҰНЫ

<b>НОРМАТИВТІК СІЛТЕМЕЛЕР</b> .....	4
<b>АНЫҚТАМАЛАР</b> .....	5
<b>БЕЛГІЛЕУЛЕР МЕН ҚЫСҚАРТУЛАР</b> .....	7
<b>КІРІСПЕ</b> .....	9
<b>1 ӘДЕБИ ШОЛУ</b>	
1.1 Әлемнің әртүрлі елдері, соның ішінде Ресейде, Қазақстанда балалар арасында ЖТБДА-ның таралуы. Балалардағы хирургиялық патологиялар құрылымындағы алатын орны.....	13
1.2 Ерте жастағы балалардағы ЖТБДА әртүрлі нозологиялық түрлері бойынша өлім көрсеткіштерінің ерекшеліктері .....	17
1.3 Ерте жастағы балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының этиологиясы мен қауіп-қатер факторлары .....	19
1.4 Жүректің туа біткен даму ақаулары кезінде хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту.....	25
1.5 Нәрестелердегі туа біткен ашық артериалды өзекше туралы заманауи көзқарастар.....	26
1.6. Ашық артериалды өзекшені минималды инвазивті хирургиялық емдеу әдістері.....	31
<b>2 ЗЕРТТЕУ МАТЕРИАЛДАРЫ МЕН ӘДІСТЕРІ</b>	
2.1 Зерттеу материалдарының сипаттамасы.....	38
2.2 Зерттеу әдістерінің сипаттамасы.....	38
2.2.1 Жалпы клиникалық зерттеулер.....	39
2.2.2 Анкета жүргізу әдісі.....	39
2.2.3 Материалдардың статистикалық өңдеуі.....	41
2.2.4 Зерттеудің жалпы дизайны.....	45
2.3 Науқастардың клиникалық сипаттамасы және бөлінуі.....	47
2.4 Хирургиялық емдеуге көрсеткіштер.....	52
2.5 Ашық артериалды өзекшені хирургиялық емдеу әдістері.....	52
2.5.1 Мини-тгәсілмен ашық артериалды өзекшені клипирлеу.....	53
2.5.2 Ашық артериялық өзекшені торакоскопиялық клипирлеу.....	56
2.5.3 Ашық артериялық өзекшені торакотомды тәсіл арқылы лигирлеу.....	59
<b>3 ЖЕКЕ ЗЕРТТЕУДІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ</b> .....	60
3.1 Жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы мен құрылымы.....	61
3.1.1 Қазақстан Республикасы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы.....	61
3.1.2 Жамбыл Облысының қысқаша демографиялық жағдайы және нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы.....	65
3.2 Бір жасқа дейінгі балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының қауіп-қатер факторлары және өлім себептері.....	75

3.2.1 Жамбыл Облысы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларын туындататын негізгі қауіп-қатер факторлары.....	75
3.2.2 Жамбыл Облысы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларынан болатын өлім себептері.....	82
<b>4 АШЫҚ АРТЕРИЯЛЫҚ ТҮТІК ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУДІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ</b>	
4.1 Мини торакотомдық қол жетімділік арқылы ашық артериялық өзекшені клипирлеу нәтижелері.....	86
4.2 Ашық артериалды өзекшені торакоскопиялық клипирлеудің нәтижелері.....	88
4.3 Торакотомия арқылы ашық артериялық өзекшесін «лигирлеу» нәтижелері.....	90
4.4 Ашық артериялық өзекшені торакотомиялық клипирлеу және лигирлеу тәсілдері арқылы оперативті ем нәтижелерін салыстырмалы талдау.....	91
<b>5 ЖҮРЕКТІҢ ТУА БІТКЕН ДАМУ АҚАУЛАРЫ БАР НӘРЕСТЕЛЕР МЕН ЕРТЕ ЖАСТАҒЫ БАЛАЛАРҒА ХИРУРГИЯЛЫҚ КӨМЕК КӨРСЕТУ ШАРАЛАРЫН ЖАҚСARTУ</b> .....	94
<b>ҚОРЫТЫНДЫ</b> .....	100
<b>ТҰЖЫРЫМДАР</b> .....	112
<b>ТӘЖІРИБЕЛІК ҰСЫНЫМДАР</b> .....	114
<b>ПАЙДАЛАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР ТІЗІМІ</b> .....	115
<b>ҚОСЫМША А</b> .....	128
<b>ҚОСЫМША Ә</b> .....	131
<b>ҚОСЫМША Б</b> .....	132
<b>ҚОСЫМША В</b> .....	133
<b>ҚОСЫМША Г</b> .....	134
<b>ҚОСЫМША Ғ</b> .....	135
<b>ҚОСЫМША Д</b> .....	136
<b>ҚОСЫМША Е</b> .....	138
<b>ҚОСЫМША Ж</b> .....	139
<b>ҚОСЫМША З</b> .....	140
<b>ҚОСЫМША И</b> .....	142
<b>ҚОСЫМША Й</b> .....	144

## НОРМАТИВТІК СІЛТЕМЕЛЕР

Аталған диссертациялық жұмыста келесі нормативтік стандарттарға сілтемелер қолданылған:

МЕМСТ 6.38-90 Құжаттар жүйесін бірегейлендіру. Ұйымдастыру-реттеушілік құжаттар сұлбасы. Құжаттарды рәсімдеуге қойылатын талаптар.

МЕМСТ 7.32-2001 (Мемлекетаралық стандарт) Ақпарат, кітапханалық және баспа ісі бойынша стандарттар жүйесі. Ғылыми-зерттеу жұмысы бойынша есеп. Құрылымы мен құрастыру ережелері.

МЕМСТ 7.1-84 Ақпарат, кітапханалық және баспа ісі бойынша стандарттар жүйесі. Құжаттың библиографиялық сипатталуы. Жалпы талаптар мен құрастыру ережелері.

МЕМСТ 7.9-95 (ИСО 214-76) Ақпарат, кітапханалық және баспа ісі бойынша стандарттар жүйесі. Реферат және аннотация. Жалпы талаптар.

МЕМСТ 7.12-93 Ақпарат, кітапханалық және баспа ісі бойынша стандарттар жүйесі. Библиографиялық жазба. Орыс тіліндегі сөздерді қысқарту. Жалпы талаптар мен ережелер.

МЕМСТ 7.54-88 Ақпарат, кітапханалық және баспа ісі бойынша стандарттар жүйесі. Ғылыми-техникалық құжаттарда заттар мен материалдардың қасиеттері туралы сандық мәліметтерді келтіру. Жалпы талаптар.

Қазақстан Республикасының денсаулық сақтау саласын дамытудың 2011-2015 жылдарға арналған «Саламатты Қазақстан» мемлекеттік бағдарламасы туралы» Қазақстан Республикасы Президентінің 2010 жылғы 29 қарашадағы №1113 Жарлығы

Халық денсаулығы және денсаулық сақтау жүйесі туралы 193 -IV Заңымен қарастырылған (2011 жылы, 19 қаңтарда қайта толықтырылған) 2009 жылғы 18 қыркүйегіндегі Қазақстан Республикасының кодексі.

Қазақстан Республикасының 7 шілде 2020 жылғы № 360-VI Халықтың денсаулығы және денсаулық сақтау жүйесі туралы Кодексі .

СТ ҚР 1616-2006 «ТИІСТІ КЛИНИКАЛЫҚ ПРАКТИКА» 29 желтоқсан 2006 жылғы №557. Сынау ретіндегі адамның қатысуын білдіретін зерттеулер туралы құжаттамаларды және есептерді жасау, өткізу және жүргізу ережелерін сипаттайтын ғылыми-зерттеулердің этикалық нормалары мен сапа стандарты (клиникалық зерттеулер).

ГОСТ 7.1-2003 Орыс тіліндегі атаулар: «Ақпараттар, кітапханалық және баспа істері жөніндегі стандарттар жүйесі. Құжаттың библиографиялық сипаттамасы. Құрастырудың жалпы талаптары мен ережелері.

Дүниежүзілік медицина ассоциациясы 2013 жылы 23-24 қазанда жасаған Хельсинк декларациясы, ол медициналық қоғамдастық үшін клиникалық зерттеу жұмыстарында адамдарға жасалған эксперименттерге қатысты этикалық принциптер жиынын көрсетеді.

## АНЫҚТАМАЛАР

Бұл диссертациялық жұмыста келесі терминдерге сәйкес анықтамалар қолданылған:

**Ашық артериалды өзекшені хирургиялық жолмен «лигирлеу»** – арнайы синтетикалық материалдан жасалған жіптің көмегімен ашық артериалды өзекшені хирургиялық жолмен байлау тәсілі.

**Бластопатиялар** – ұрықтанудан кейінгі алғашқы 2-ші аптадағы зиготаның зақымдалуы. Осы кезеңде зақымдану факторының әсеріне ұрықтың жауап беру «барлығы немесе ештеңе» принципімен, яғни ұрық тіршілігін жояды немесе репаративтік қабілеті жоғары болса әсер еткен факторларды «сезбей» ары қарай дамиды. Бір қатар жағдайларда осы кезеңдегі ұрықтарда бластопатиялар деп аталатын патологиялық өзгерістер кездеседі.

**Дамудың туа біткен ақаулары** – туылған соң бірден анықталатын, туылғанға дейін пайда болған құрылысы мен қызметі бұзылуымен жүретін мүшенің тұрақты морфологиялық өзгерістері.

**Жағдай-бақылау зерттеу (case-control study)** – мақсаты зерттелетін аурудың қауіп-қатер факторларын анықтау болатын талдамалы ретроспективті зерттеу. Жағдай- бақылау зерттеулерінде себеп-салдарлық байланыстың бар мүмкіндігі негізгі және бақылау топтарында сырқаттылықтың әр түрлі жиілігіне емес, болжанылатын қауіп-қатер факторының әр түрлі таралуына (кездесуіне) негізделеді.

**Үлестік (экстенсивтік) көрсеткіш** – жиынның (бүтіннің) бөлшегін немесе оның құрамын көрсетеді. Бұл көрсеткіш пайызбен белгіленеді (барлығы 100% деп алынады).

**Ретроспективті зерттеу (retrospective study)** – зерттеу басталғанға дейінгі өткен жағдайлар, оқиғалар және белгілер туралы ақпаратты ғылыми тұрғыда негіздеп зерттеуді айтамыз. Ретроспективті зерттеулер көп жағдайда обсервационды болып келеді. Аталған зерттеу экономикалық тұрғыдан үнемді және қысқа уақыт ішінде ауқымды, көлемді ақпараттар жинақтауға мүмкіндік береді.

**Корреляция** – екі кездейсоқ шамалардың арасындағы байланыс, яғни бір шаманың өзгеруі, екінші шаманың өзгеруіне себепкер болады.

**Қарқынды (интенсивтік) көрсеткіш** – болмаса жиілік, таралу көрсеткіші деп атайды. Бұл көрсеткіш бір белгінің немесе құбылыстың зерттелетін ортадағы, жиынтықтағы жиілігін анықтайды.

**Қауіп-қатер фактор** – адам ағзасының қандай да қасиеті немесе ерекшелігі, оған қандай да әсердің салдарынан дамуы мүмкін ауру немесе жарақатты айтамыз.

**Статистикалық қателер** – өзіндік статистикалық әдістермен ерешеленеді, яғни басты жиынтықтан объектінің бөлігін алып қарастырады. Статистикалық қатенің шамасы іріктеуге кіретін сандық мүшелерге және белгінің өзгеру дәрежесіне байланысты. Статистикалық қатені  $m$  әріпімен белгілеп, параметр жазуының астыңғы жолына жазады.

**Сенімді интервал** – соңғы мағынаны, яғни оның шегінде басты жиынтық параметрінің болуын айтады. Вариациялық статистиканың пайымдауынша, басты жиынтықтың орташа арифметикалығы  $\pm 3m$  шекарасында жатады, орташа арифметикалықтан (бірге( $\sigma$  және  $C$ ) іріктеу зерттеулерінде; көп жағдайда бұл жақын келеді.

**Тератогендік фактор** – даралық даму барысында немесе ұрпақтардың қысқа тізбегінде ауытқушылықтарға апарып соғатын фактор.

**Фетопатиялар** – нәрестелік (фетальдық) кезеңде дамиды алғашқы қалыпты болып түзілген мүше дамуының бұзылуы себебінен пайда болатын дамудың туа біткен ақаулықтары.

**Эмбриопатиялар** – эмбрионалды кезеңінде ұрық дамуының бұзылуы себебінен пайда болатын дамудың туа біткен ақаулықтары.

**Электрокардиография (ЭКГ)** – жүректің электрлік белсенділігін тіркейтін әдіс. ЭКГ жүректің ырғығы мен өткізгіштігін көрсетеді: синоатриалды, атриовентрикулярлы, Гис будасының блокадалары, экстрасистолиялар және аритмиялар.

**Эхокардиография (ЭхоКГ)** – қазіргі заманғы жоғары ақпаратты инвазивті емес ауырсынусыз және қауіпсіз жүрек-қан тамыр жүйесінің диагностикалау әдістерінің бірі болып табылады. Эхокардиографиялық зерттеудің нәтижесінде: жүрек қуыстарының көлемі, жүрек қақпақшаларының жағдайы және қызметі, жүрек қабырғаларының қалыңдықтары, жүрек қарыншаларының жиырлу мүмкіншіліктері анықталады.

**p мәні** – зерттеу барысында алынған нәтиже кездейсоқ екенін көрсететін шама. Аталған шама 1-ден (алынған нәтиже кездейсоқ) 0-ге (алынған нәтиже кездейсоқ емес) дейін өзгеріп отырады. p мәні медициналық ғылыми зерттеулерде 95% және одан жоғары болуы тиіс (егер  $\geq 95\%$  болса,  $p \leq 0,05$ ; егер  $\geq 99\%$  болса,  $p \leq 0,01$  тең болады).

**Эндоваскулярлық хирургия** — қазіргі медицинадағы жаңа, бірақ өте перспективалы бағыт болып табылады. Оның негізгі артықшылығы: күрделі анатомиялық құрылымдарға немесе ішкі органдарға қол жеткізу үшін тек аз ғана тері кесіндісі және тамыр арқылы өткізгіштікті енгізу арқылы жеткілікті болатын миниинвазивтілік.

**Бұлшықетті сақтайтын торакотомия** - операция кезіндегі жарақаттарды төмендету, ауырсынуды азайту, стандартты торакотомияға тән асқынуларды азайту мақсатында, арқаның кең бұлшықеті мен алдыңғы тісті бұлшықеттері зақымдалмайтын, артқы бүйірлі торакотомия әдісі

**Торакоскопия** - заманауи миниинвазивті әдістерінің бірі эндоскопиялық араласулардың барлық артықшылықтарына ие миниинвазивті операция болып табылады

## БЕЛГІЛЕУЛЕР МЕН ҚЫСҚАРТУЛАР

ДДСҰ – Дүниежүзілік Денсаулық Сақтау Ұйымы  
ҚР ДСӘДМ – Қазақстан Республикасының Денсаулық сақтау және әлеуметтік даму министрлігі  
ТБДА – туа біткен даму ақауы  
ЖТБДА – жүректің туа біткен даму ақауы  
ҚАҚК – қарынша аралық қалқа кемістігі  
ЖАҚК – жүрекше аралық қалқа кемістігі  
ЖҚХ ҒО – Жүрек-қантамыр хирургиялық ғылыми орталығы  
МЕМСТ – Мемлекеттік стандарт  
МТТ – магистралды тамырлардың транспозициясы  
ГАФАӨ – гемодинамикалық айқын функционалды ашық өзекше  
ГЖ – гестациялық жас  
ҒККЖТО – Ғылыми – клиникалық кардиохирургия және транспланталогия орталығы  
КТИ – кардиотимикалды индекс  
ҚР – Қазақстан Республикасы  
ААВК – ашық атриовентрикулярлы канал  
ААӨ – ашық артериалды өзекше  
АОТ – ашық овалды терезе  
АХЖ – аурулардың халықаралық жіктемесі  
БӨД – бронх-өкпелік дисплазия  
ОПО – Областық перинаталды орталық  
ОЖЖ – орталық жүйке жүйесі  
ӨЖЖ – өкпені жасанды желдету  
ӨКАД – өкпе көктамыр анамалды дренажы  
ӨСҚТБА – өкпе сабауы қақпақшасының туа біткен атрезиясы  
МҚП – митралды қақпақ пролапсы  
МТТ – магистралды тамырлардың транспозициясы  
НТ – негізгі топ  
НЭК – некротикалық энтероколит  
БТ – бақылау топ  
ҚІҚҚ – қарынша ішілік қан құйылу  
ҚҚСЕДЗ – қабынуға қарсы стероидты емес дәрілік заттар  
Қо – қолқа  
РДС – респираторлы дистресс синдромы  
РФ – Ресей Федерациясы  
СҚ СДК – Сол қарыншаның соңғы-диастолалық көлемі  
СҚ – сол қарынша  
СЖ – сол жүрекше  
ТМД – Тәуелсіз мемлекеттер достастығы  
УДЗ – ультрадыбыстық зерттеу  
ЖАБ – жалпы артериалды баған

ЖЖЖ – жүректің жиырылу жиілігі  
ЖІИ – жатыр ішілік инфекция  
ЖРВИ – жедел респираторлы вирусты инфекция  
ЛФ – лақтырылым фракциясы  
ФТ – Фалло тетрадасы  
ЦМВ – цитомегаловирус  
ЭКГ – электрокардиограмма  
ЭхоКГ – эхокардиография



## КІРІСПЕ

**Диссертация тақырыбының өзектілігі.** Жүректің туа біткен даму ақаулары (ЖТБДА) балалар арасында кең таралуы және олардың денсаулығында шектеулер мен өмірінде елеулі бұзылыстар салдарынан ерте хирургиялық түзету қажеттілігіне сәйкес педиатрия мен балалар кардиохирургиясының өзекті мәселесі болып табылады [1-3].

ЖТБДА нәрестелерде әртүрлі авторлардың деректерінде көрсеткендей 0,7-1,7% кездеседі [4,5]. Дүниежүзілік денсаулық сақтау ұйымының (ДДҰ) мәлімдеуінше, ЖТБДА кез-келген елде әлеуметтік-экономикалық жағдайы мен медицинаның даму деңгейіне қарамастан нәрестелердің 1%-да кездесетіндігін атап көрсеткен. ЖТБДА таралу жиілігінің диапазоны 1000 нәрестеге есептегенде– 2,4–14,15 аралығында кездеседі [6].

Бокерия Л.А (2008 ) пікірінше халықтың модернизациялану болашағы мен әлеуметтік-экономикалық дамуы, сол мемлекеттің тиімді әлеуметтік саясатымен тікелей байланысты болып келеді, сондықтан оның стратегиялық бағыты балалардың денсаулығын сақтауда. Ерте жастағы балалар өлім көрсеткішінің деңгейінің жоғарлауы, балалар арасында мүгедектік көрсеткішінің арта түсуі, ЖТБДА-ның кең таралуы мен аталған жағдайда мамандандырылған көмек көрсету шараларының қанағаттанарлықсыз жағдайы мемлекет пен қоғам алдындағы өзекті мәселе ретінде қалуда. Жүргізілген іс-шараларға қарамастан, ЖТБДА тіркелген балалар саны жыл сайын арта түсуде [7-10].

Ұрықтың ЖТБДА перинатологиядағы өзекті мәселелердің бірі, себебі перинаталды және ерте жастағы балалар арасындағы өлім көрсеткіштерінің құрылымында екінші орынды иемденуде.

Bernier P.L (2010) және бірл. авторлардың пікірлерінше құрсақ ішілік даму кезінде жүрек ақауларының кездесу жиілігі, түсік жасалынатын ұрықты қоса есептегендіктен арта түсуде. Жүрек-қан тамыр жүйесінің туа біткен даму ақаулары эмбриогенездің ерте сатысындағы қалыпты дамудың ауытқуынан, эмбрионалды қалыптасудың өзгерістерімен байланысты болып келеді. Анатомиялық ақаулықтардың дамуынан, жүрек-қан тамыр циркуляциясының атипті түрлері, ұрықтың құрылымдық және функционалдық дамуына әсер етеді. Сонымен қатар, жүректің туа біткен даму ақауларының күрделі және критикалық түрлері туылғаннан кейін ауыр клиникалық көріністермен сипат алып, ерте жастағы балалар өліміне себеп бола отырып, қоғамдық үлкен өзекті мәселе туындатуда [11].

Ұрықтағы ЖТБДА ерте анықтау, нәрестенің дүниеге келгеннен кейінгі клиникалық жағдайының нашарлау қаупін кемітіп, өз уақытында қажетті емді жүргізуге мүмкіндік береді. Соңғы он жылдықта техникалық прогресстің қарқынды дамуы, ЖТБДА мамандар ерте анықтауда. ЖТБДА ерте анықтау мақсатында ұрыққа скрининг жүргізу, эхокардиография жасау және өзге де альтернативті диагностикалық әдістер күрделі ақаулықтар анықталған жағдайда жүктілікті үзуге көрсеткіш болып табылады.

Заманауи кардиохирургияның негізгі бағыты ЖТБДА ерте анықтап, түзетуге бағытталған [4,с.147]. Әлемдік тәжірибеде нәрестелерге ерте оперативті ем жасау көрсеткіші қазіргі таңда 40%-дан 90%-ды құрайды. ЖТБДА бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларға кардиохирургиялық көмек көрсету шаралары Еуропа мен АҚШ мемлекеттерінде өткен ғасырдың 60-шы, ал Ресейде 80-ші жылдары қолға алына бастаған. Ерте жастағы балаларға өз уақытында диагностикалау мен оперативті ем жүргізу 1000 балалардың өмірін сақтап қалуға септігін тигізеді, нәтижесінде мемлекеттің демографиялық жағдайы жақсарып қана қоймай, аталған категориядағы науқастарға жұмсалатын әлеуметтік және медициналық шығындардың көлемі азаяды. 2007-2009 жылдарға арналған кардиологиялық және кардиохирургиялық көмек көрсетуді дамыту туралы Қазақстан Республикасы Үкіметі қабылдаған бағдарламаның арқасында елде тиімді кардиологиялық және кардиохирургиялық қызметтер құрылды.

Әлемдік және отандық тәжірибе мұндай мәселенің әзірлеуі және іске асыруы жөніндегі емдеу сапа жүйесін табысты жұмысын қамтамасыз ету үшін тиісті медициналық және ұйымдастырушылық және әдістемелік базасын құру қажет деп көрсетті [12,13]. Grieshaber L.D (1997) және бірл.авторлар, емдеу процесін ұйымдастырудың өнеркәсіптік әдістерін жүзеге асыру әлемдік тәжірибе көрсеткендей қаржы шығындардың ешқандай елеулі өспеуімен, ауруханадағы операциялар қызметінің сапасының айтарлықтай артуымен және емдеу нәтижелерінің тиімділігін көрсететіндігін атап көрсеткен [14].

Ерте жастағы балаларға кардиохирургиялық көмектің өзектілігі мен сұранысы жоғары деңгейде қала бермек. Жүрек-қан тамыр жүйесінің даму ақаулары бар ерте жастағы балалардағы өлім-жітім деңгейін төмендету мен нәрестелердің өмір болжамын жақсарту мәселесі әрқашан балалар кардиохирургиясының, педиатрияның және балалар хирургиясының бүгінгі таңдағы ең өзекті және шешімі қиын мәселесі ретінде қала бермек [2,с. 44;15-17]. Сондықтан да, ЖТБДА бар ерте жастағы балаларға хирургиялық көмек көрсетуді жақсарту қажеттілігі бар екендігін көрсетеді [18].

**Зерттеудің мақсаты:** неонаталды кардиохирургиядағы құрылымдық ерекшеліктері, қауіп факторлары, өлім көрсеткіштерін ескере отырып, жүректің туа біткен даму ақаулары бар нәрестелерге хирургиялық көмек көрсету шараларын оңтайландыру.

#### **Зерттеудің міндеттері**

1. Нәрестелер мен ерте жастағы балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы мен құрылымына талдау жасау;

2. Жүректің туа біткен даму ақауларын қалыптастыратын қауіп-қатер факторлары мен өлім себептерін анықтау;

3. Жүректің туа біткен критикалық даму ақаулары бар жаңа туған нәрестелерге миниинвазивті хирургиялық ем шараларының нәтижесін зерттеу.

4. Жүректің туа біткен даму ақаулары бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларға хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту.

**Зерттеу объектісі:** жүректің туа біткен даму ақаулары бар 1 жасқа дейінгі

және өмірінде алғаш рет анықталған балалар.

**Зерттеу нысандары:** жүректің туа біткен даму ақаулары, ЭхоКГ, ЭКГ және кеуде сарайының рентгенографиясы.

**Зерттеу дизайны:** екі кезеңде жүргізілді, бірінші кезең жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы мен құрылымын, қауып факторлары мен өлім көрсеткіштеріне ғылыми зерттеулер бойынша талдау жасауда ретроспективті сипаттамалы жағдай – бақылау (case-control study) және екінші кезең «ашық артериалды өзекшесі» бар пациенттер тобына миниинвазивті торакотомиялық «клипирлеу» және классикалық торакотомиялық «лигирлеу» әдістері бойынша хирургиялық операция жасатылған топтарға проспективті талдау жасалынды.

**Ғылыми жаңалығы.** Алғаш рет:

-Кешенді зерттеулер нәтижесінде Жамбыл Облысы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында ЖТБДА-ның таралу динамикасына, соның ішінде кең таралған түрлеріне (қарынша аралық, жүрекше аралық қалқалардың даму ақаулары, Фалло тетрадасы және ашық артериалды өзекше) жете терең талдау жасалынды.

- ЖТБДА бар жаңа туған нәрестелерді емдеу тактикасына елеулі әсер ететін қауіп факторларының тобы анықталды

- ЖТБДА өлім көрсеткіштерінің ерте және кеш неонаталдық себептеріне терең талдаулар жасалынды.

- ЖТБДА бар нәрестелерге, әсіресе критикалық даму ақаулары кезінде миниинвазивті торокоскопиялық және торокотомиялық хирургиялық әдістердің көмегімен емдеу шараларын жақсартуды жетілдіру шаралары қалыптастырылды (Пайдалы моделге патент «Шала және жетіліп туылған нәрестелердегі ашық артериялық өзекшені стационарлық жағдайда клипирлеу әдісі». Өтінім тіркеу № 2020/007.2).

- Антенаталды ұрықтың және постнаталды кезеңдерде ерте жастағы балаларға ЖТБДА күдігі кезінде медициналық көмекті ұйымдастырудың жалпы алгоритмі құрастырылды.

**Автордың қосқан жеке үлесі:** қойылған мақсат пен міндеттерді тәжірибелік тұрғыдан шешу, алынған мәліметтерді өз бетінше өңдеп, ғылыми мақалаларды баспаға шығару және диссертация түрінде қорытудан тұрады. Сонымен қатар, ашық артериялық өзекшені клипирлеу әдісін әзірлеуге және енгізуге қатыстым.

**Тәжірибелік маңыздылығы.** Диссертациялық жұмыстың тәжірибелік бөлімінде келтірілген және зерттеу барысында ЖТБДА-ның ерте жастағы балалар арасында таралуы мен құрылымы, олардың туындауына әкелетін қауіп-қатер факторлары және өлім себептері туралы алынған мәліметтер педиатриялық және кардиохирургиялық көмек көрсетуді жақсартуға бағытталған аймақтық бағдарламаны құрастыруға негіз бола алады. Сонымен қатар, зерттеу нәтижесінде алынған мәліметтерді Жамбыл Облысындағы кез-келген деңгейдегі денсаулық сақтау және емдеу-сауықтыру мекемелеріне медициналық көмек көрсетуді жақсарту мақсатында ЖТБДА бар балаларды

бірыңғай тіркеуге алуға және мониторинг жүргізіп отыруға ұсынылуға болады. Осыған орай «Антенаталды ұрықтың және постнаталды кезеңдерде ерте жастағы балаларға ТБЖДА күдігі кезінде медициналық көмекті ұйымдастырудың жалпы алгоритмі» құрастырылды.

Ғылыми зерттеу жұмыстар нәтижесінде ААӨ-ші бар балаларды саралап емдеу қажеттілігі көрсетілген; ауыр күйдегі шала туған нәрестелерде, реанимация бөлімшесі жағдайында, пациенттерді оперблокка тасымалдау кезеңсіз операция жүргізу қажеттілігі; шала туылған нәрестелерге ААӨ-ні миниинвазивті торакотомиялық және торакоскопиялық клипирлеудің артықшылықтары көрсетілген. Материалды жүйелеу балаларды хирургиялық емдеу мәселесіне деген көзқарасты стандарттауға мүмкіндік берді. Жүргізілген зерттеу ААӨ-ші бар балаларды хирургиялық емдеу нәтижелерін жақсартуға мүмкіндік берді.

**Диссертациялық жұмыстың негізгі нәтижелері.** Диссертация материалдары: «9th European Conference on Biology and Medical Science» халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференциясында (Вена қ., Австрия 5-наурыз 2016ж.); «Современная медицина: актуальные вопросы» 55-ші халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференциясында (Новосибирск қ., Ресей 4-мамыр 2016ж.) баяндалды. «Приоритетные задачи и стратегии развития медицины и фармакологии» халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференциясында (Тольятти қ., Ресей Федерациясы 1-маусым 2016ж.), «Актуальные проблемы клинической медицины» атты I- халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференцияда (Талдықорған қ., 10 -маусым 2016ж.), «Приоритеты мировой науки: эксперимент и научная дискуссия» халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференциясында (Кемерово қ., Ресей Федерациясы 22-қазан 2018ж.) және «Современная медицина: новые подходы и актуальные исследования» атты халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференциясында (Мәскеу қ., Ресей Федерациясы 2018ж, 2019ж.) жарияланды және баяндалды.

**Жарияланымдар туралы мәлімет:** диссертация нәтижелеріне байланысты 26 басылым, оның ішінде ҚР Білім және ғылым министрлігінің Білім және ғылым саласында сапаны қамтамасыз ету Комитеті ұсынған журналдарда 6 мақала, 14 шетелдік және халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференциялар (Австрия, Ресей және Қазақстан) жинағында, 3 басылым Scopus дерекқор қатарына кіретін халықаралық рейтингілі журналында жарияланды (Қосымша И). Диссертациялық жұмыстың нәтижелері бойынша 1 оқу құралы жазылды. Сонымен қатар 2 авторлық құқық алынды.

**Автордың қосқан жеке үлесі:** қойылған мақсат пен міндеттерді тәжірибелік шешу, алынған мәліметтерді өз бетінше өңдеп, ғылыми мақалаларды баспаға шығару және диссертация түрінде қорытудан тұрады.

**Диссертацияның құрылымы мен көлемі:** диссертация кіріспе, әдеби шолу, тәжірибелік нәтижелерді талқылаудан, қорытынды, пайдаланылған әдебиеттер тізімі мен қосымшалардан тұрады.

Диссертация материалы компьютерлік терімнің 144 бетінен құралған, 35 кесте, 18 суретті қамтиды. Қолданылған әдебиеттер тізімі 183 атаудан тұрады.

# 1 ӘДЕБИ ШОЛУ

## 1.1 Әлемнің әртүрлі елдері, соның ішінде Ресейде, Қазақстанда балалар арасында ЖТБДА-ның таралуы. Балалардағы хирургиялық патологиялар құрылымындағы алатын орны

Жүректің туа біткен даму ақаулары (ЖТБДА) – нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүрек-қантамыр жүйесіне эмбрионалдық қалыптасу кезеңдерінде әртүрлі этиологиялық және қауіп-қатер факторлардың әсер етуінен, оның қалыпты анатомиялық құрылысы мен физиологиялық қызметтерінің бұзылыстарымен жүретін кең тараған аурулар тобы. ЖТБДА кездесу жиілігі жағынан тірек-қимыл жүйесі мен жүйке жүйесінің даму ақауларынан кейін үшінші орынды иемденеді және барлық даму ақауларының 10 % құрайды [11, р.13, 19-22].

ДДСҰ(2019жыл) мәлімдеуі бойынша, ЖТБДА кез-келген елде әлеуметтік-экономикалық жағдайы мен медицинаның даму деңгейіне қарамастан нәрестелердің 1%-да кездеседі [5, с.8; 23].

Бүкіл әлемнің зерттеушілері ЖТБДА кездесу жиілігіне ғана емес, сонымен қатар, ерте жастағы балалар өлімінің негізгі себебі болып табылатындығына назар аударуда. ЖТБДА-мен туылған балалардың, 14–29% өмірінің алғашқы аптасында, ал 19–42% – алғашқы айында өлімге ұшырайтындығы анықталған [24, 25; 22, с.28].

ЖТБДА-ның нақты шынайы таралу көрсеткішін нақты көрсету көп қиындық туғызады. ЖТБДА таралу деңгейінің статистикалық мәліметтерін көптеген авторлар әртүрлі цифрлармен көретеді: 1000 тірі туған нәрестеге есептегенде 5-тен 17-ге дейін [25, с.18; 26-32]. Мұндай көрсеткіштердің болуына көптеген факторлар ықпал жасайды. Біріншіден, әртүрлі авторлар ЖТБДА-ның уақыт бойынша әртүрлі критерилерін алып қарастырады: кейбір зерттеушілер нәрестелердегі даму ақаулардың кездесу көрсеткіштерін қарастырса, басқалары – бір жасқа дейінгі балалардағы, ал қалғандары – барлық жастағы көрсеткіштермен алып қарастырады. Екіншіден, зерттеушілер ЖТБДА-н кездесу жиілігін барлық туылған балалардың санына есептей отырып анықтаса, ал басқалары тек тірі туылған нәрестелердің санына есептей отырып анықтайды. Үшіншіден, зерттеушілердің бір тобы клиникалық материалдарға жүгінсе, ал қалғандары – секциялық деректерге сүйенген.

Сонымен қатар, ЖТБДА таралу жиілігін анықтауда нақты цифрлық көрсеткіштердің болуына медициналық факторларда әсер етеді: дәрігерлердің ЖТБДА-на қырағы көзбен қарамауы, медициналық ұйымдардың диагностикалық аспаптармен жеткіліксіз жабдықталуы, секциялық деректер болмауы, әсіресе өлі туылу кезінде және т.б.

Талдау жүргізу барысында әлемнің дамушы елдерінде ЖТБДА таралуы жиілігі соңғы он жылдықта тұрақты артуда, бәлкім бұл патологияны диагностикалау және анықтау жақсарту есебінен болып отырғандығын көрсетеді.

Оңтүстік Америкада ЖТБДА таралуын эпидемиологиялық зерттеулердің нәтижесі, жыл сайын аталған континентте 58 мың нәресте жүрек-қан тамыр жүйесінің даму ақауларымен дүниеге келетіндігін көрсетеді, әсіресе Бразилия, Колумбия және Аргентина елдерінде көптеп тірелген [33].

АҚШ-та жылына 25 мыңдай нәрестелер ЖТБДА-мен туылады, яғни 1000 туылған нәрестеге есептегенде орташа 6,6-8,3 жағдайдан келеді. Американдық жүрек ассоциациясының мәлімдеуінше, барлық даму ақауларының ішінен ЖТБДА-нан болатын өлім көрсеткіші 31,4% құрайды [34,35]. Бірақ-та, АҚШ-та ЖТБДА болатын өлім көрсеткішінің жыл сайын тұрақты түрде төмендеуін атап өтуге болады. Danford D.A (2002) және бірл.авторлар [36], Bower C(2006) және бірл. авторлардың [37] мәлімдеуінше, соңғы жылдары АҚШ-та ЖТБДА-нан болатын өлім көрсеткіштері 18,2%-ға дейін төмендеген. Бұл көрсеткіштерді дәлелдеу мақсатында Abduraghaman L (2003) және бірл.авторлар[38] зерттеулер жүргізеді, нәтижесінде АҚШ-та ЖТБДА 21 жасқа дейінгі тұрғындардың 300 мыңдайында табылған, олардың 38%-на оперативті ем жасалған.

ЖТБДА таралу көрсеткіші Канадада 1000 туылған нәрестеге есептегенде 4,09 [39] және Австралияда– шамамен 1000 туылған нәрестеге шаққанда 4-5 кездеседі [40], бірақ аталған көрсеткіштерге қарамастан соңғы жылдары жыл сайын даму ақауының деңгейі 5%-ға дейін арта түсуде.

Еуропалық тіркеме орталығының мәлімдеуінше, Еуроаймақ елдерінде ЖТБДА таралуы шамамен орташа 1000 туылған нәрестеге шаққанда 6,5 кездеседі [41]. ЖТБДА ең төменгі таралу деңгейі Ұлыбританияда кездеседі (1000 туылған нәрестеге шаққанда 5,7жағдай) [42].

Таяу Шығыс елдерінде ЖТБДА таралуы бірнеше көрсеткішке жоғары екендігін көрсетеді. Мысалы, Иранда ЖТБДА таралуы 1000 туылған нәрестеге шаққанда 8,6 жағдайда кездеседі: оның ішінде 1000 нәрестеге есептегенде 9,96 және 1000 туылған нәрестеге шаққанда 7,34 кездеседі [43].

Сондай-ақ, ЖТБДА-ң ең жиі таралуы Азия елдерінде кездесетіндігі анықталған. Мәселен, Li S (2010) автордың мәліметі бойынша Қытайда жылына 300 мыңнан астам нәресе дүниеге келсе (1000 нәрестеге шаққанда 10,3), ал Оңтүстік Кореяда ЖТБДА таралуы 1000 нәрестеге есептегенде 12,4 құрайды [44].

Ғылыми әдебиеттік мәліметтерге сүйенсек, Ресей Федерациясында ЖТБДА таралуы 1000 нәрестеге есептегенде 7-17 жағдайдан келеді және аймақтық таралуы алуан түрлі. Мысалы, Мәскеуде ЖТБДА таралуы 1000 нәрестеге шаққанда 13 жағдайды құрайды [20,с.48], Приморск аймағында –1000 туылған нәрестеге есептегенде 5,5, Владивостокта – 1000 нәрестеге 15,7 баладан келеді [45]. Тимукова А.К (2001) Татарстанда ЖТБДА таралуы 1000 нәрестеге есептегенде 3,2 жағдайда кездесетіндігін атап көрсеткен, автор сонымен қатар соңғы жылдары аталған көрсеткіштің республика тұрғындарының арасында арта түсуіне сілтеме жасайды, бұл патологияны диагностикалау және анықтау жақсарту есебінен болып отырғандығын көрсетеді, деп мәлімдеме жасайды [25,с112].

РФ орта есеппен жылына 20-22 мыңдай нәрестелер әртүрлі ЖТБДА-мен тіркеледі, олардың көбісі кардиохирургиялық көмекті қажет етеді [46]. РФ

Денсаулық сақтау Министрлігінің деректерінше ЖТБДА-ның таралу көрсеткіші соңғы жылдары арта түсуде. Мысалы, 1997 жылы ЖТБДА таралуы 100 мың балаға шаққанда 499,1 жағдайда кездессе, 2007 жылы аталған көрсеткіш 100 мың балаға шаққанда 547,9 жағдайды құраған, яғни 9,8% артқан [24, с.140; 26, с.284].

А.Н. Бакулев атындағы ЖҚХ ҒО мәліметі бойынша, 1999 жылы РФ-да ЖТБДА таралу жиілігі барлық даму ақауларының 49,5% құраған [47].

ТМД елдерінде ЖТБДА кең тараған және де жылына шамамен 40 мыңға жуық нәрестелер аталған патологиямен туылады. Көптеген авторлардың деректері бойынша ЖТБДА таралу көрсеткіштері әртүрлі, орта шамамен алғанда барлық туылған нәрестелердің 0,8-1,2% кездесетіндігі жөніндегі тұжырымдамаға қол жеткізген [48,49; 24, с.140].

Украинада жылына 5,5-6,0 мыңдай нәрестелер ЖТБДА туылса, оның 35-40% критикалық жағдайда өмірінің алғашқы күндері шұғыл қарқынды ем шаралары мен хирургиялық түзетулерді талап етеді [50].

ЖТБДА Қазақстанда жоғары деңгейде таралуы байқалады, 1000 нәрестеге шаққанда 8,0 жағдайдан келеді. А.Н. Сызганов атындағы ҰҒХО мәліметі бойынша Қазақстанда жылына 3 мыңдай нәрестелер дүниеге келсе (1000 нәрестеге 8,0 жағдайдан), оның 10-15% дейіні ғана 1 жасқа дейін өмір сүреді [51].

Соңғы жылдары ЖТБДА құрылымдық ерекшеліктері байқалуда, көбінесе ауыр қанайналымның бұзылысымен жүретін қосарланған күрделі ЖТБДА үлестік салмағы арта түсуде [52]. Ең жиі кездесетіндері: қарынша аралық қалқа кемістігі (ҚАҚК) – барлық ЖТБДА 15-20% құрайды, магистралды тамырлардың транспозициясы (МТТ) – 9-15%, Фалло тетрадасы (ФТ) – 8-13%, қолқа коарктациясы мен сол қарыншалық гипоплазия синдромы – 7,5%, ашық артериалды өзекше (ААӨ) – 6-7%, ашық атриовентрикулярлы канал (ААВК) – 5% [53]. Жүрекше аралық қалқа (ҚАҚК) кемістігі барлық ЖТБДА 8-нан 20%-ға дейін құрайды [54].

Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (2012) авторлардың мәліметтерінше, ҚАҚК – ЖТБДА ішінде кең тараған ақаулардың бірі: 9-25% дейін таралған, ал кездесу жиілігі мен өзектілігі жағынан кең тараған даму ақауларының қатарына ААӨ жатқызылады және барлық ЖТБДА 11-дан 20%-ға дейін құрайды. Сонымен қатар, балаларда келесі кезектерде өкпе артериясының стенозы – 9,9% мен ЖАҚК – 7,8% кездеседі. Сирек кездесетін даму ақауларының қатарына: өкпе көктамырының аномалды дренажы (ӨКАД) – 1,6%, қолқа-өкпе қалқа кемістігі – 0,2-0,3%, жалпы артериалды баған (ЖАБ) – 0,2% жатады. Қолқа коарктациясы, ерте жастағы балалардың – 7,5% кездеседі [53, с.78]. Шарыкин А.С (2009), пайымдауынша қолқа коарктациясы ЖТБДА барлық түрлерінің 6% құраған [6].

Басқа да авторлардың деректерінде, ҚАҚК барлық ЖТБДА 30-50% құрай отырып, бірінші орынды иемденетіндігін атап өткен [54, с.85; 50, с.3; 55, 56; 29, р.125]. Көптеген авторлар өз ғылыми еңбектерінде ААӨ барлық ЖТБДА 10-18% пайызын құрайтындығын және физиологиялық ерекшеліктеріне орай шала туылған нәрестелердегі критикалық ақаулықтардың қатарына жататындығын атап өткен [54, с.89; 57; 40, р.614; 36, р.410].

Даму ақаулардың әртүрлі таралуы балалардың жас ерекшеліктеріне байланысты болып келеді. Мысалы, МТТ бір жасқа дейінгі балалардың арасында 14% кездесе, ал 1 жас пен 14 жас аралығында – 0,6% ғана кездескен [54,с.102]. ЖТБДА болатын өлім көрсеткіштері бір жасқа дейінгі балалар арасында өте жоғары деңгейде кездеседі: нәрестелердің 48,3% және 4-12 ай аралығында 19,3 % құрайды [58,59;54,с.132].

ЖТБДА алғашқы топикалық диагнозын қоюда көп жағдайда өкпе қан айналым жағдайын есепке алатын жіктеулер: қанның көп келуі (гиперволемиа, гипертензия), қанның аз келуі, гемодинамиканың бұзылысынсыз; ақ және көк ақаулықтар(цианозсыз және цианозбен) қолданылады [60].

Цианозбен жүретін көк типті көп тараған ақаулардың қатарына Фалло тетрадасы жатады және 5-8% жиілікпен кездеседі [54,с.241;61;56,с.36].

Сонымен көптеген авторлар жиі кездесетін ақаулықтарды жинақтай келе, «алып алтылық» деп аталатын назологиялық түрлерін атап көрсетті: қарынша аралық қалқа кемістігі, ашық артериалды өзекше, магистралды тамырлар транспозициясы, жүрекше аралық қалқа кемістігі, Фалло тетрадасы, қолқа коарктациясы [50, с.3].

Нәрестелердегі ЖТБДА өз уақытында ерте анықтау, мамандырылған кардиохирургиялық орталыққа тасымалдауды тиімді жүргізу, тиісті қарқынды ем шарасын жүргізу, дәл топикалық диагностикалау жұмыстары, тиісті хирургиялық көмек көрсету шараларының жақсартуына үлкен рөл атқарады. Ерте жаста жүргізілген хирургиялық шаралар өмір сүру салтын жақсартумен қатар кардиосклероз, өкпе тамырларының облитерациясы, тұрақты өкпелік гипертензия, септикалық эндокардит, кенеттен өлім сияқты ауыр асқынулардың алдын алуға мүмкіндік береді [53,с.326; 47,с.21].

Бокерия Л.А., Ступаков И.Н (2013) осы аурудың шынайы таралуы және ауруды анықтау мәселелерін шешу және ЖТБДА жағдайларда толық қарастыру мақсаты профилактикалық, емдік және әлеуметтік қызметті жүзеге асыруға мүмкіндік береді деп мәлімдейді [61,с.27].

Сонымен қатар, заманауи жағдайда ЖТБДА бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларға хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту көрсеткіштерінің артуы халқымыздың болашағы мен демографиялық кризистің алдын алуына маңызды.

ЖТБДА бар балаларға хирургиялық көмек көрсету мен емдеу шаралары соңғы жылдары үлкен, күрделі және белсенді зерттеулерді талап ететін, әлі толық зерттелмеген педиатрияның, кардиохирургияның өзекті мәселелерінің бірі болып табылады [2,с.44]. Нәрестелер мен ерте жастағы балаларға ЖТБДА кезіндегі хирургиялық араласулардың қолға алынуы осыдан 75 жыл бұрын бастау алған, яғни 1938 жылы R. Ross АҚШ-тың Бостон штатында алғаш рет ЖТБДА ішінде ашық артериалды өзекшеге таңу жасап, балалар кардиохирургиясындағы үлкен нәтижеге қол жеткізілген болатын [62]. Қазіргі таңда ЖТБДА-ның хирургиялық (анатомиялық немесе гемодинамикалық) түзетулерге бағынбайтын түрлері жоқтың қасы. Ғарышты бағындыру мен ДНҚ құрылымының ашылуы сияқты нәрестелер жүрегінің хирургиясы да «XX-



ғасырдың феноменалды жетістігі» деп француз хирургі Ch. Dubost атап көрсетті өз ғылыми еңбегінің бірінде [63,64].

Балалар кардиохирургиясының заманауи мүмкіндіктері мен алға өрлеу шараларына: балаларға ерте жастан ЖТБДА-на радикалды түзетулер, анатомиялық ақауларды қалыпқа келтіру, гемодинамиканы жақсарту, болуы мүмкін асқынулардың деңгейін төмендету және хирургиялық түзету шараларын жетілдіру жатады [65-67]. Хирургиялық түзетулердің мүмкіндіктері мен мақсаттары – ЖТБДА-мен туу көрсеткіші және жеке нозологиялық түрлерінің құрылымын анықтауға негізделген.

ЖТБДА құрылымының (90 астам түрлері мен 200 жуық қосарласқан формалары бар) жарты бөлігінен астамы кіші қан айналым шеңберіне көп қан келумен жүретін даму ақаулары құрайды (қарынша аралық қалқа кемістігі, жүрекше аралық қалқа кемістігі, ашық артериалды өзекше, өкпе көктамырының аномалды дренажы, ашық атриовентрикулярлы канал). Бұл топтағылар ацианоздық ЖТБДА жатады. Қалған аз бөлігі кіші қан айналым шеңберіне аз қан келумен жүретін даму ақаулары болып табылады (Фалло ауруы, Эбштейн аномалиясы, магистралды тамырлардың транспозициясы, қарынша аралық қалқа кемістігімен жүретін өкпе артериясының стенозы және т.б.). Сондай-ақ, ЖТБДА шамамен 64% жағдайда қосарланған түрде кездеседі: Фалло тетрадасы, қолқа коарктациясы, жалпы артериалды бағана, қарынша және жүрекше аралық қалқа кемістіктері 50% жағдайда өкпе көктамыры аномалды дренажымен, ашық атриовентрикулярлы канал, өкпе артериясының стеноздарымен қосарласады. Ал, Эбштейн аномалиясы бар балаларда, магистралды тамырлардың транспозициясы қосарласып келеді. Қарастырылған күрделі және қосарланған ЖТБДА нәрестелер мен ерте жастағы балалардың өмірі үшін өте қауіпті болып табылады. Сондықтан да аталған ЖТБДА ерте диагностикалау мен хирургиялық түзету шараларын жүргізу 40-50% жағдайларда нәресте өмірінің алғашқы сағаттарында тіршілігін сақтап қалуға мүмкіндік береді [68]. Соңғы жылдары ЖТБДА-ның күрделі, қосарланған нозологиялық түрлерінің кездесу жиілігі арта түсуі және ерте диагностикалау мен хирургиялық көмек көрсету шараларының дер кезінде жан-жақты жүргізілмеу салдарынан нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында ЖТБДА-нан болатын өлім көрсеткіштері арта түсуде [61].

## **1.2 Ерте жастағы балалардағы ЖТБДА әртүрлі нозологиялық түрлері бойынша өлім көрсеткіштерінің ерекшеліктері**

Жүрек пен магистралды тамырлардың (кардиоваскулярлы) туа біткен даму ақаулары – құрсақтық өлі туылулар, нәрестелер мен ерте жастағы балалар өліміне себепкер болатын, жоғары өлім көрсеткіштерімен қатар жүретін, өте маңызды жүрек-қан тамырларының даму ақаулары [2,с.44;69-72]. Көптеген отандық және шетелдік авторлардың зерттеу нәтижелері 1000 нәрестеге шаққанда 4-17 жағдайда балаларда ЖТБДА кездесетіндігін атап көрсеткен [73-76]. Ал, сол ЖТБДА-мен туылған нәрестелердің 29%-ы алғашқы аптада, 42% жуығы- 1-айда, 87%- өмірінің алғашқы жылында өлім жағдайына ұшырайды [1,с.5;61,с.30]. Нәрестелер мен ерте жастағы балалардың ЖТБДА-нан өлім жағдайына ұшырауы ақаудың түрі мен олардың өзара қосарлану жағдайына

тәуелді болып келеді. Ағымы салыстырмалы қолайлы ЖТБДА-на жататындар: қарынша аралық қалқа кемістігі(ҚАҚК), жүрекше аралық қалқа кемістігі (ЖАҚК), өкпе артериясының стенозы; аталған даму ақаулары кезінде ерте жастағы балалар өлім көрсеткіші 8-11% құрайды; Фалло тетрадасы, ерте жастағы балалар өлім көрсеткіші - 24-36%. Күрделі, ағымы қолайсыз ЖТБДА-на жататындар: сол қарынша гипоплазиясы, өкпе артериясының атрезиясы, жалпы артериалды баған; ерте жастағы балалар өлім көрсеткішінің 36-52%-нан, 73-97% дейін құрайды. Басқада (экстракардиалды) даму ақауларының ЖТБДА-мен қатар кездесуі, балалардағы өлім көрсеткішін 90%-ға дейін арттырады [77].

Қазіргі таңда нәресте өмірінің алғашқы айларында қауіпті асқынулар мен өлім жағдайларына соқтыратын, ЖТБДА-ның ауыр, қосарланған түрлерінің үлестік салмағы арта түсуде [78]. ЖТБДА бар балаларға медициналық көмек көрсету сапасын (ерте диагностикалау, оперативті коррекциялау, асқынулардың алдын алу мен кешенді реабилитациялау) жақсарту педиатрия мен балалар кардиохирургиясының өзекті мәселесі болып табылады [70,с.41; 79-81].

Қазақстанда бүгінгі таңда ЖТБДА бар балаларға жоғары деңгейде мамандандырылған кардиохирургиялық көмек көрсететін 9 медициналық ұйым жұмыс жасауда (3 – республикалық деңгейде, 6 –аймақтық деңгейде). Атап өтсек: «Ұлттық ғылыми кардиохирургиялық орталық» АҚ, Астана қаласы; «А.Н. Сызғанов атындағы ұлттық ғылыми хирургия орталығы» АҚ, Алматы қаласы; «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы», Алматы қаласы; «Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығы» ЖШС, Тараз қаласы; Облыстық кардиохирургиялық орталық, Қарағанды қаласы; Облыстық кардиохирургиялық орталық, Шымкент қаласы; М.Оспанов атындағы Батыс- Қазақстан мемлекеттік университеті, Ақтөбе қаласы.

Мемлекет басшысының қолдауымен, 2011 жылдың қазан айында Астана қаласында халықаралық деңгейде медициналық көмек көрсету үшін мүмкіндік беретін Ұлттық ғылыми кардиохирургия орталығы ашылды. Осы жылдан қазіргі таңға дейін жүрекке 8 мыңнан астам оперативті араласулар жасалынса, 6,5 мыңнан астамы ашық жүрек жағдайында жүргізілген. Жүрек-қан тамырлары ауруларын емдеу кезінде алдыңғы қатарлы технологияларды енгізді және соңғы уақытқа дейін біздің медицинада мүмкін емес еді бірегей операциялар жасалды. Аталған кардиохирургиялық орталықтың ашылуының арқасында 2011жылы 2010 жылмен салыстырғанда ЖТБДА жасалатын операциялар мен интервенционды араласулардың саны 21 %-ға артты, сонымен қатар ашық жүрек жағдайында нәрестелерге -50%, 1 жастан 5 жасқа дейін балаларға-26%, 5 жастан 14 жасқа дейін балаларға-8%, 15жастан 17жасқа дейінгі балаларға-12% операция жасалынса, эндоваскулярлы араласулар ЖТБДА бар 1 жасқа дейінгі балаларға-56%, 1 жастан 5 жасқа дейін балаларға-32%, 15жастан 17жасқа дейінгі балаларға-11% жүргізілген.

Тараз қаласындағы ЖШС «ҒККЖТ» орталығы 2008 жылдың қаңтар айынан бастап жұмыс жасай бастады. Бұл кезең ҚР Үкіметі ұсынған «2007-2009 жылдарға арналған кардиологиялық және кардиохирургиялық қызметтерді

дамыту және жетілдіру» бағдарламасымен тұспа-тұс келеді. Қазіргі таңға дейін орталықта ЖТБДА мен жүректің жүре пайда болған даму ақаулары бар 2000 астам науқастарға оперативті ем жасалынды. Нәтижесі төмендегі кестеде көрсетілген (кесте 1).

Кесте 1 — ҒККЖТ қызметтік көрсеткіштері (индикаторлары)

Жыл	Берілген кеңес, санмен	Госпита- лизация, санмен	Жасалған операция- лар, санмен	Операциялар		Орта төсек күні
				1жансақтау төсек орнына Есептегенде	1стационар төсек орнына есептегенде	
2008	2104	243	152	76	8,4	11,8
2009	2205	442	304	107	16,8	10,4
2010	2530	563	402	134	22,3	11,3
2011	2392	532	349	116	19,3	11,0
2012	2420	397	241	80	22,05	14,0
2013	7337	418	242	80	22,08	14,3
2014	7625	597	256	80	22,06	10,8
2015	14042	884	344	87	22,2	12,0
2016	17327	1074	573	78	18,9	11,2
2017	20198	1287	656	83	20,1	10,7
2018	23054	1509	721	76	19,6	10,4
2019	260876	2132	821	75	18,4	9,8
2020	241298	1908	795	72	19,1	10,2

Оперативті араласулардың көлемі өте ауқымды, заманауи жағдайдағы «жабық» және «ашық» жүрек жағдайындағы, жасанды қан айналым аппараттарды қолдана отырып жүзеге асырылады. Барлық операциялардың 95 % жуығын ашық операциялар құрайды.

Соңғы жылдардағы жетістіктердің бірі ЖТБДА бар 5-7 кг салмақты құрайтын ерте жастағы балаларға оперативті ем жасалынуда. Сонымен қатар, 2009 жылдан бері ЖТБДА бар балаларға мини инвазивті технологияларды қолдана отырып оперативті ем жүргізіліп келуде.

ҒККЖТ орталығында: «Жүрек-қантамыр жүйесінің туа біткен даму ақаулары бар балаларға перинаталды және неонаталды диагностика жүргізуді ұйымдастыру және ерте кардиохирургиялық көмек көрсетуді жақсарту» атты ғылыми-техникалық бағдарлама құрастырылған.

### 1.3 Ерте жастағы балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының этиологиясы мен қауіп-қатер факторлары

Жүректің туа біткен даму ақаулары 90% жағдайларда көп факторлы сипатқа ие және оларды құру негізі хромосомды патология және гендік мутацияға байланысты тұқым қуалайтын факторларының шамамен 8%

құрайды. Ал, биологиялық, физикалық және химиялық қоршаған орта факторларының аралас әсері 2% болып табылады [49,с.24].

Түрлі ғылыми зерттеулер авторлары көрсеткендей ЖТБДА қалыптастыру үшін негізгі 3 ірі бейімделетін фактор болуы қажет:

1.Генетикалық (тұқым қуалаушылық) бейімдеушілік;

2.Эмбриогенезге патологиялық әсерінен, эмбрио- және фетопатиялық өзгерістермен көрініс беретін, қоршаған ортаның экологиялық факторлары;

3.Аралас факторлар (тұқым қуалаушылық пен сырқы ортаның экологиялық факторлары) [20,с.48;54,с.267;82-84].

Генетикалық бейімділік ұрықтың даму кезеңінде хромосомалық және гендік мутация әсерінен пайда болады. Әр түрлі хромосомных ауытқу кезінде құрылымдық және сандық хромосомалық мутациялар орын алады. Ірі және орта хромосомдық ауытқулар көп жағдайда өмірге сәйкессіздік жағдайларға алып келеді, олай болмаған жағдайдың өзінде жүректің туа біткен даму ақауларына алып келу ықтималдығы өте жоғары [54,с.271]. ЖТБДА кезінде хромосомалық ақаулықтардың қоса кездесуі 9-дан 13%-ға дейін кездеседі [30,р.389;85]. ЖТБДА хромосомалық ақаулықтармен қосарласқан жағдайда, көптеген даму ақаулықтардың туындауына алып келеді. 21, 13 және 18 трисомиялық негізгі хромосомалық мутациялар, 5-8 % жағдайда ЖТБДА қалыптастырады [85]. 21 хромосомалық трисомия — ЖТБДА кең тараған генетикалық себепкері [84,р.1044;85,р.1215].

Кейбір гендік өзгерістер нақтылы бір даму ақауларымен тығыз байланысты. Мысалы, жүрек бұлшықет ақуызының мутациясы, яғни  $\alpha$ -миозиннің ауыр тізбегі (M<sub>YN6</sub>) ЖАҚК өзара байланысты. M<sub>YN6</sub> байланысты кейбір белоктық өзгерістер де, ЖТБДА-мен қатысты болып келеді. GATA4 транскрипциялаушы фактор TBX5 генімен кешен түзе отырып, M<sub>YN6</sub> байланыста бола алады [86]. Тағы да бір NKX2-5 гомеобокс ақуыз факторы, M<sub>YN6</sub> байланысқа түседі. Осы аталған барлық ақуыздардың мутациясы ҚАҚК мен ЖАҚК алып келеді деген болжам бар. T-box ген, TBX1 сияқты басқа да гендердің ауытқулары, Ди Джорджи синдромымен байланысты, хромосомалық делециясы көптеген ЖТБДА ақауларына, соның ішінде Фалло тетрадасын туындатуы мүмкін [87,30,р.389;84,р.1046]. Патау және Эдвардс синдромдары кезінде қосымша ЖТБДА кездесу жағдайлары 90% арта түседі, соның ішінде ҚАҚК, ЖАҚК және ААӨ жиі ұшырасады. Даун синдромы кезінде ЖТБДА кездесу жиілігі 50% жағдайда кездесе, оны ААВК, ҚАҚК, ЖАҚК, Фалло тетрадасы сияқты құрылымдық түрлері құрайды. Шерешевский-Тернер синдромында ЖТБДА кездесі - 25% құрайды және қолқа стеноз мен коарктациясы түрінде кездесе алады [88,89].

ЖТБДА туылған нәрестелерде аутосомды-доминантты жолмен (әр ұрпақ сайын) тұқым қуалаушылық 50%, аутосомды-рецессивті жолмен тұқым қуалаушылық (кейбір ұрпақ бойынша)— 25%, ал жыныстық X-хромосомамен тіркесіп тұқым қуалаушылық (сирек ұрпақ сайын) – 13% кездеседі [90].

Гендердің жекелеген мутациялары кезінде ЖТБДА 1-3% жиілікпен ғана, көп жағдайда аутосомды-доминантты (Холта-Орам, Нунан, Марфан синдромдары), аутосомды-рецессивті (Картегенер синдром) және жыныстық X-

хромосомамен тіркесіп (мукополисахаридоз 2 түрі) тұқым қуалаушылық жолмен кездеседі [91,92].

Тұқым қуалаушылық жағдайларымен қатар, қауіп-қатер факторлары ретінде басты рөлді сыртқы ортаның бұзылыстарымен жүретін тератогенді келесідей факторларды алып қарастыруға болады: физикалық (жүктіліктің I триместрінде әйел ағзасына рентген сәулесінің әсер етуі, иондаушы радиация):

- химиялық (органикалық заттар: фенолдар, нитраттар, темекі шегу кезіндегі бензпирен, алкогольды шамадан тыс тұтыну, литий, талидомид, тератогенді дәрілік заттар— антибиотиктер және ХТДЗ, ҚКСЕДЗ және т.б.);

- биологиялық (ұшық вирустары, ЦМВ, Коксаки вирусы, токсоплазмоз, қызамық, хламидиоз, мерез, уреоплазмоз және т.б.), сонымен қатар эндокринді бұзылыстар (қант диабеті), фенилкетонурия, анасының дәнекер тін аурулары (жүйелі қызыл жегі, Шегрен ауруы және т.б.), анасының жасы, жүктілік кезінде жедел және созылмалы инфекция ошақтарының болуы, жүктіліктің I триместріндегі токсикоздар, жүктіліктің үзілу қаупі, анамнезінде өлі туылған жағдайлар, құрсақ ішілік дамудың тежелуі, 2 кг салмақтан төмен шала туылғандар [54,с.124;52,с.47].

ДДСҰ мәлімдеуінше, қан диабеті, темір, йод пен фолий қышқылының тапшылығымен жүретін жүкті әйелдердегі аурулар мен патологиялық жағдайлар, сонымен қатар кейбір дәрілік, химиялық заттар мен зиянды әдеттер (темекі тарту, алкогольды тұтыну және т.б.) ЖТБДА туындатуы мүмкін қауіп-қатер факторлары болып табылады.

Генетикалық бейімдеушілік ЖТБДА негізгі себепкер факторы ретінде қарастырса, ал тератогенді факторлар туындатуы мүмкін қауіп-қатер факторлары ретінде алып қарастырылады. Себебі, ұрықтық даму кезінде генетикалық ауытқушылықтарды түзету мүмкін емес, ал тератогенді сыртқы орта факторларының әсер етуін доғаруға мүмкіндік бар [93].

ЖТБДА пайда болуының патогенезінде сыртқы ортаның әртүрлі факторларының, белгілі бір кезеңдерінде, зақымдаушы әсеріне ағзадағы мүшелер мен жүйелердің сезімталдығының артуы және қалыпты анатомиялық құрылымының ауытқушылықтары жатыр [94;45,с.68]. Тератогенді терминационды кезең дегеніміз эмбрионалды даму кезеңінде әрбір мүшелер мен жүйелердің қалыптасуындағы ең сезімтал жағдайында тератогенді факторлардың әсерінен даму ақауларының қалыптасатын шақты айтамыз. Жүрек-қан тамыр жүйесі бойынша тератогенді кезең құрсақ ішілік дамудың 18-22 күндері саналады. Мысалы, тыныс алу жүйесі үшін эмбриогенездік дамудың 22-26 күндер, ал ОЖЖ— 18-42 күндер саналады [45,с.72;83,с.28].

ЖТБДА туылудың қауіп-қатер факторлары болып, анасының жасы (35 жастан жоғары), 1-ші триместрдегі токсикоздар, иондаушы радиация, отбасында өзге де балаларында ақаулардың болуы [68,с.23]. ЖТБДА негізгі медико-биологиялық факторларына жататындар: жүктілік саны; 1-ші триместрдегі түсік тастау қаупі, анасындағы инфекциялық ошақтардың болуы, анамнезінде медициналық аборт, жүктілік анемиясы, жүктілік кезіндегі анасындағы әртүрлі созылмалы аурулар.

ЖТБДА туындататын әлеуметтік-гигиеналық факторларға анасының зиянды әдеттері, ана-анасының отбасылық тұрмыс жағдайы мен білім деңгейлері жатады [84,р.1041]. Сонымен қатар, ЖТБДА туындататын қауіп-қатер факторлары ретінде шала туылу, құрсақ ішілік инфекциялар, гипоксиялық-ишемиялық энцефалопатиялар, және синромалды патологияларды қарастыруға болады [95;84,р1043].

Тұқым қуалаушылық факторлары мен сыртқы ортаның тератогенді факторларының жиынтығы көптеген жағдайларда қосарланып келу ықтималдылығы жоғары. Әрбір нақты жағдайда қандай факторлардың дәл туындатқанын анықтау көп қиындықтар туғызады. Кейбір жағдайда ЖТБДА қалыптастыратын генетикалық факторлардың рөлі басым болса, басқа жағдайда – сыртқы ортаның тератогенді факторлары негізгі рөл атқарады [54,с.301; 96-98].

ЖТБДА қалыптастыруда жоғары қауіп кешеніне әлеуметтік, тұрмыстық, экологиялық және медициналық факторлар; ұрықта ЖТБДА қалыптастыратын қауіп-қатер факторларына: қолайсыз акушерлік анамнез, анасының соматикалық патологиялары жатады [68,с.23;99].

ЖТБДА қалыптасуына жыныстық ерекшеліктердің байланыстылығын өткен ғасырдың 70-ші жылдары әлемнің бірнеше ең ірі кардиохирургиялық орталықтары мен ғылыми әдебиеттерде келтірілген деректердегі материалдар бойынша жүргізілген. ЖТБДА бар 31814 науқас балаларға зерттеу жүргізу барысында анық жыныстық байланыстың бар екендігіне көз жеткізген [70,с.41]. ЖТБДА бар балаларды жыныстық ерекшеліктері бойынша үш топқа бөлуге болады— «ер бала», «қыз бала» және «бейтарап».

«Қыз балалар» арасында жиі кездесетін ЖТБДА жататындар— туа біткен ашық артериалды өзекше (1:2.72); жүрекше аралық қалқа кемістігінің екіншілік түрі (1:1.84); қосарланған қарынша аралық қалқа кемістігі мен туа біткен ашық артериалды өзекше (1:1.51); Фалло триадасы (1:1.45). «Ер балалар» арасында жиі кездескен ЖТБДА— туа біткен қолқа стенозы (2.66:1), қолқа коарктациясы (2.14:1), магистралды тамырлар транспозициясы (1.90:1), өкпе көктамырының тоталды ақаумен қосарлануы (1.39:1), қолқа коарктациясы мен ашық артериалды өзекше (1.37:1). Жүректің туа біткен даму ақауларының ер балалардағы компонентінің ешқайсысы қалыпты эмбрион немесе адамның филогенетикалық ұқсас дәрежесіне сәйкес келмейді [70,с.42].

ЖТБДА қалған нозологиялық түрлері «бейтарап» түрге жатады, яғни жыныстық ерекшеліктер байқалмайды. Жыныстың екі түрлерінде біркелкі таралған.

Қызмет ету, мүгедектік және денсаулық сақтаудың халықаралық жіктемесі, адам денсаулығына сыртқы ортаның әсер етуін зерттеу үшін, негізгі қауіп-қатер факторларының тізімін ұсынды. Ұсынылған тізімі, популяциялық деңгейде денсаулығының жай-күйін жан-жақты және жүйелі бағалау үшін ең тиімді тәсіл ретінде саналады. Қоршаған орта факторлары адамзат баласына қызметтік, өмір сүру және жүйелі бағыттары бойынша әсер етеді. Жеке тіршілік иесі мен қоршаған орта және олардың арасындағы байланыстың әрбір компоненті болашақ зерттеулер барысында нақтылауы мүмкін. Қоршаған орта

факторлары адамзат үшін физикалық және әлеуметтік жағдайлармен қарым-қатынас түзе отырып, белгілі уақыт аралығында өмір сүруге тұтас орта болып табылады [100,101].

Сонымен көптеген зерттеушілердің пікірінше ЖТБДА біршене қауіп-қатер фактордардың әсер етуінен туындайтындықтан, бұл топтағы патологияларды мультифакториалды аурулардың қатарына жатқызуға болады және төмендегіше қорытындылар жасауға болады:

Барлық адамзат популяциясы дамуының 10% жуығы даму ақауларымен жүретін болса, оның 0,5%-хромосомды аурулар, 0,7% - молекулярлы патология, 1,8% - полигенді тұқым қуалаушы аурулар, ал 7% - тұқым қуалайтын бейімділікті құрайды [102,103]. ЖТБДА өзектілігіне, таралу жиілігіне тоқтала келіп, оның себептеріне жүгінудің маңызы өте жоғары. Әдебиеттік шолу барысын саралайтын болсақ ЖТБДА даму себептерінің әр түрлі екендігіне көз жеткіземіз. Шет ел баспаларындағы зерттеулер нәтижесі ақаудың дамуына әсер етуші негізгі үш факторды айғақтайды:

1. ақаудың генетикалық тұқым қуалауы;
2. қоршаған ортаның эмбриогенезге эмбрио және фетопатияның дамуымен көрініс беретін патологиялық әсері;
3. тұқымқуалаушылық бейімділік пен қоршаған ортаның әр түрлі әсері [104].

Е. Д. Беспалова еңбектерінде дәстүрлі қауіп-қатер факторлары мен сәйкесінше кардиалды патологияға бейім жүкті әйелдер қатары атап өтілген. Дәстүрлі қауіп-қатер факторларына: анасында ЖТБДА болуы, алдыңғы балаларында жүрек ақауының болуы, анасында эндокринопатия, коллагеноз, жүктілік кезінде қызамықпен ауруы немесе қатынаста болуы, тератогенді әсер және тағы басқалар жатады [105]. Кейінгі жылдары зерттеуші ғалымдар жүректің туа біткен даму ақауының туындау себебінің 80% инфекция салдарынан екендігіне баса назар аударуда [106-114]. Жатыр ішілік инфекцияның (ЖИИ) сипаты жүктілік кезеңімен тығыз байланысты. Жатыр ішілік инфекциялардың ауқымы өте кең, өйткені зақымдалу сипаты әр түрлі факторларға: морфогенез ерекшелігіне, эмбрион мен ұрықтың жауап беру реакциясына, зақымдаушы әсердің ұзақтығы мен қоздырғыштың өзіндік әсер етуіне байланысты [111,р.255;109,р.684; 115-119]. Ұрық пен нәресте ағзасына қоныстанған жатыр ішілік инфекция ағзадағы компенсаторлы бейімделгіштік механизмдерді бұзып, әсіресе вирустар тератогендік әсер көрсетеді [102,с.43;103,с.258]. Осыған байланысты жатыр ішілік инфекция мәселесі күрделі әрі маңызды. Оның өзектілігі перинатальды асқыныстар мен қиындықтар себептерінің негізін құрайды [108,с.458;112,с.269;113,с.364]. Кейбір зерттеулер нәтижесі соңғы 5 жыл ішінде ЖИИ жиілігінің 2 есеге өскендігін баяндайды [109,р.687;110,р.122].

Инфекциялық агенттің «ана-плацента-ұрық» функционалды жүйесі қызметіне әсерінің барлық қыры ашылып болмаса да патологиялық үрдістің дамуының негізгі жолы, бұл бала жолдасы және ұрық деңгейіндегі қоздырғыштың гематогенді диссеминациясы. Зерттеулер нәтижесі негізінде қоздырғыштардың патогендігін, антидене титрін сараптай келе кардиопатогенді

қоздырғыштарды айқындауға мүмкіндік туды. Оларға: цитомегаловирус, хламидия, Коксаки вирусы, стафилококты инфекция, энтеровирус, токсоплазма, гонорея, листериоз, уреа- и микоплазмоз, қызылша, паротит, қызамық, герпес вирусы, А және В гепатит вирусы және тағы басқалар. ЖТБДА туған нәрестелер тобында осы қоздырғыштар салдарынан жүктілік кезеңінде әр түрлі асқынулар: жүрек жеткіліксіздігі көрінісі ретінде экссудативті перикардит, синусты брадиаритмия, ырғақтың транзиторлы бұзылысы, жүрекше аралық байланыстың ерте жабылуы, аз сулылық жиі байқалған [105,с.321;109,р.691;111,р.257]. Перинатология саласындағы ЖИИ маңыздылығының жоғарлауы қоздырғыштардың спектрінің кеңеюінде және анықтау диагностикасының нақты ақпараттық мәліметтермен толығырақ түсуінде. Қорытынды диагноз нәресте дүниеге келгеннен кейін ғана яғни ерте неонатальды кезеңде қойылады. Қазіргі таңда ЖИИ ерте диагностикалау мәселесін екі бағытта шешуге ден қойылған: бірінші нәресте туған сәттен, ерте экспресс-диагностика көмегімен, екінші жүктілік кезеңінде жатыршілік инфекцияның диагностикалық қағидаларын жасау [114,с.11]. Бұл ретте ЖИИ сипаттайтын қосымша ультрадыбысты зерттеу қорытындыларының алар орны ерекше. Көп сулылық, плацентаның қалыңдауы, ұрық маңы суының ұсақ дисперсті ұнтақпен ластануы, ұрық мүшелеріндегі құрылымдық өзге- рістердің диагностикалық маңызы зор[109,р.693;110,р.123;111,р.256]. Жүректің туа біткен даму ақауының дамуына әсер етуші негізгі тератогенді факторларға: әлеуметтік-тұрмыстық жағдайдың нашар болуы, кәсіби қызмет, зиянды әдеттер, әйелдің созылмалы соматикалық аурулары, ата-анасының білім деңгейінің төмендігі жатады. Бұл көптеген ғалымдардың еңбектерінде дәлелденген [116,с.27;107,с.53;119,с.45;118,с.92;117,с.43;120,121]. Ресей ғалымдарының зерттеу еңбектерінде 2009 жылдан бастап жүректің туа біткен даму ақауының ешқандай қауіп-қатер тобына жатпайтын, дені сау ата-аналар арасында кездесуі, қауіп-қатер факторларының кең спектрлі екендігін дәлелдеп, себебін нақтылай түсуді талап етеді [105,с.48;121,с.18;122]. Кәсіби зияндылық әсеріне тоқталмай кету мүмкін емес. Токсикалық, химиялық заттармен үнемі қарым-қатынаста болатын, сылақшы, шаштараз әйелдердің 61%-да балалары жүректің туа біткен даму ақауымен туған [105,с.87;121,с.19;123]. ЖТБДА дамуының себептерін саралау барысында кейбір сау жүкті әйелдерде болған ақаудың себебін «бір реттік мутациямен» түсіндіріп, оның жыл санап артып келе жатқандығы алаңдатады. Кейінгі мәліметтерге сүйенсек бұл көрсеткіш 5-7%. Құрайды [105,с.92]. Кейбір авторлардың мәлімдеуі бойынша балалардың денсаулығының нашарлауы, қоршаған орта өзгерісінің бір белгісі. Эмбриогенез кезеңі мен бір жасқа дейінгі балалардың ағзасының қоршаған ортаға сезімталдығы ағзаның әр түрлі ақаулар дамуымен көрініс береді ХХ ғасырдың екінші жартысында ЖТБДА жиілігінің жоғарлау тенденциясын ғалымдар қоршаған ортаның қолайсыз әсерінің салдарынан және ерте гестациялық кезеңде ұрықтың жүрек-қан тамыр жүйесінің сезімталдығының атап көрсеткен [120,с.64;121,с.18;123,р.404].



#### **1.4 Жүректің туа біткен даму ақаулары кезінде хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту**

Заманауи жағдайда балалар хирургиясы мен кардиохирургиясының дамуының негізгі міндеттерінің бірі- жүректің туа біткен даму ақаулары кезінде хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту болып табылады. Қазіргі кезде жүрек-қантамыр жүйесінің қалыпты, патологиялық және туа біткен құрылымдық ерекшеліктерін нақты ажыратып көрсететін критерийлер қарастырылмаған [124,125].

Бүгінгі таңда әлем бойынша жүрек-қантамыр жүйесінің туа біткен даму ақауларымен айналысатын хирургия саласының жеткен жетістіктері өте жоғары деңгейде. Заманау медициналық технологиялардың көмегімен шамамен 10 жыл алдын мүмкін емес ауыр күрделі даму ақауларына хирургиялық көмек көрсетілуде. ДДСҰ сарапшылары ЖТБДА кезінде оңтайландырылған медициналық көмек көрсетуді былайша түсіндіреді: «Қоғамға қауіпсіз, тиімді және өлім, аурушандық, мүгедектік көрсеткіштерге әсер ете алатын мүмкіндіктері бар (стандарттар негізінде) іс-шаралар жиынтығы». Стандарттар Донабедиан триадасы негізінде 3 топқа бөлінеді: стандартты ресурс, стандартты үрдіс және стандартты нәтиже [126]. Стандартты ресурсты анықтау үшін кардиохирургиялық араласулардың түрлеріне қажеттілікті білу керек. Қажеттілікті анықтау үшін, хирургиялық түзетулердің мүмкіндіктері мен мақсаттарына негізделген, ЖТБДА-мен туу көрсеткіші және жеке нозологиялық түрлерінің таралуы туралы ақпарат болу қажет [127]. ЖТБДА бар балаларға кардиохирургиялық көмек көрсетуді жақсарту болып емдеу-сақтандыру мекемелерінде мониторинг жүйесін енгізу болып табылады [12,с.31;54,с.289;83,с.27].

ЖТБДА-ның мониторингі – бұл даму ақауларының таралуын, құрылымдық ерекшеліктерін және олардың дамуына сырттай бақылау жасайтын, бағалайтын, сыртқы орта жағдайының қауіп факторларының әсер ету нәтижесін дер кезінде анықтауға мүмкіндік беретін және алдын алуға бағытталған әдістер мен жүйелік іс-шаралардың жиынтығы.

ЖТБДА мониторингі ерте жастағы балаларға хирургиялық көмек көрсетудің жақсарту жолдарының алғашқы қадамы болып табылады. Оның көмегімен ЖТБДА болатын өлім көрсеткішінің деңгейін төмендетіп, ауыр асқынулардың алдын алуға мүмкіндік туады [128,12,с.27].

Мониторингтік бағдарламаның негізгі мақсаты- ЖТБДА таралу жиілігі мен құрылымдық өзгерістерін анықтау, сол арқылы жаңа тератогенді фактордың немесе негізгі қауіп-қатер факторларының концентрациясының артуы туралы мәлімет беру [22,с.32].

Ерте жастағы балалар мен нәрестелерге кардиохирургиялық және педиатриялық көмек көрсетуді ұйымдастыру мен жақсарту жолдарының негізі- ЖТБДА таралуы мен құрылымын анықтау болып табылады. Осыған орай жүректің туа біткен даму ақауларының мониторингі негізінде, аталған патологияның таралуы мен құрылымын зерттеу, ерте диагностикалау

тиімділігін бағалау және ЖТБДА бар ерте жастағы балалар мен нәрестелерге хирургиялық көмек көрсету жолдарын жақсарту мен жетілдіру өзекті мәселе болып табылады [82,с.20;26,с.158;83,с.25;129].

ЖТБДА мониторингінің негізгі міндеттері:

- популяциядағы ЖТБДА таралуын анықтау;
- ЖТБДА туындататын қауіп-қатер факторларын зерттеу;
- пренаталды диагностиканың ЖТБДА популяциялық таралуы жиілігіне әсерін бағалау.

-негізгі міндеттерді жүзеге асыруда мониторингті тіркеуде ЖТБДА барлық нозологиялық түрлерін қамтитыны таралуы туралы максималды деңгейде нақты мәліметтер бар сапалы ақпарат болуы шарт [81,с.28;83,с.34;89,р.270].

ЖТБДА туындататын негізгі қауіп-қатер факторлары туралы мағлұматтардың болуы, ерте кезеңде ЖТБДА анықтауға және алдын алуға мүмкіндік береді,сонымен қатар, алдын алу шаралары туралы жүйелерді құрастыруға негіз бола алады.

ЖТБДА бар балаларға хирургиялық көмек көрсетуді жақсарту тактикасы болып, назарға хирургиялық емдеу жолдарының тиімділігі алуы тиіс [130;21,с.91;22,с.29].

Жоғарыда келтірілген көптеген авторлардың пікірінше ЖТБДА мониторинг жүйесінің міндеттерін шешу барысы келесідей:

1. ЖТБДА бар балаларды ерте анықтау;
2. ЖТБДА негізгі қауіп-қатер факторларын зерттеу;
3. ЖТБДА хирургиялық емдеу жолдарын жақсарту.

ЖТБДА ерте жастағы балалар мен нәрестелер арасында ерте анақтауда ЭХО-КГ,ЭКГ, кеуде сарайының рентгенограммасы сияқты аспаптық зерттеу нәтижелерін дұрыс талдау жасай білу қажет [131,132].

Сонымен, Қазақстан Республикасында балалар хирургиясының өзекті мәселелердің бірі әрі қарай балалардың неонатальдық және ерте жастағы балалар дағы өлім көрсеткіштерін айтарлықтай қысқартуды қамтамасыз ету үшін жүректің туа біткен даму ақауларын пренатальды және ерте босанудан кейінгі хирургиялық түзету арқылы кардиохирургиялық қызметтерді жақсарту болып табылады .

Бұл мақсаттарға жету үшін, негізгі шарттарының бірі ұйымдастырушылық және әдістемелік базаны әзірлеу және іске асыру, оны іске асыру және дамыту кезеңдерінде тиімді сапаны бақылау жүйесін және жоғары технологиялы кардиохирургиялық қызмет болып табылады.

## **1.5 Нәрестелердегі туа біткен ашық артериалды өзекше туралы заманауи көзқарастар**

Алғаш рет ұрықтың айналымын Гален (130–200 жж.) сипатталған болатын.1583 жылы итальяндық дәрігер және анатом Леонардо Боталио қолқа мен өкпе артериясының арасындағы тамырды анықтап, суреттеген және оны артериалды өзекше деп атап кеткен. 1895 жылы Базелдік арнайылық бойынша тамырды автордың атауымен аталуға рұқсат берді. 1847 жылы алғаш рет Vernuts «Ашық артериалды өзекше» клиникалық диагнозы қойылды.

Ашық артериалды өзекше - ЖТБДА ішінде кең тараған ақаулардың бірі. Көптеген авторлардың деректерінде кездесу жиілігі әртүрлі және бардық жүрек пен қан тамырлардың даму ақауларының 25%-дан 34%-ға дейінгі жиілікті көрсетеді [133;3,с.35]. Таралу жиілігі туралы нақты мәліметтердің болмауы аталған даму ақауын қай кезден бастап нақтылап патология ретінде есептеу туралы жүйелі ғылыми тұжырымдардың қалыптаспауымен түсіндіріледі. Соған қарамастан ашық артериалды өзекшенің қалыпты жағдайда бітелу мерзімі ретінде нәресте өмірінің алғашқы екі аптасын алып қарастырылады. Мұндай көрсеткіштер жағдайында таралу жиілігі барлық ЖТБДА-ның 25% құрайды және нәрестелер өмірінің алғашқы айында хирургиялық түзетулерді қажет ететін даму ақауларының 3% құрайды [134]. Ашық артериалды өзекше құрсақ ішілік даму кезінде ұрықтың тіршілік етуі үшін қалыпты эмбрионалды қан айналым жүйесі болып саналады. Ол арқылы қан қолқаға қарағанда өкпе сабауында қысым жоғары болғандықтан, тыныс алуы жүзеге асырылмаған өкпеден айналып өтеді. Бірақ туылғаннан кейін нәрестеде ұзақ уақыт ашық өзекшенің бітелмеуі айқын гемодинамикалық бұзылыстар мен инфекциялық эндокардит сияқты ауыр асқынуларға әкеліп соқтырады. Нәресте туыла сала өкпемен тыныс алуы жүзеге асырылып, кіші қан айналым шеңбері арқылы қан айналып, өкпе сабауындағы қысым төмендеуіне байланысты, ашық өзекше арқылы өтетін қанның көлемі баяулай түседі және ол біртіндеп облитерацияланып бітеледі. Кейбір жағдайларда ашық өзекшенің өз уақытында бітелмеуінен, кіші қан айналым шеңберіне қанның көлемінің көп келуінен артық жүктеме туғызады. Ашық өзекше неғұрлым ұзақ сақталса, соғұрлым гемодинамикалық бұзылыстар мен жүректік асқынуларды туындатады. Аталған туа біткен даму ақауының клиникалық ағымы өзекшенің диаметріне байланысты қанның қолқадан өкпе сабауына лақтырылу көлемі мен үлкен және кіші қан айналым шеңберлеріндегі қан тамырлардың кедергі мөлшерлерінің қатынасына байланысты болып келеді.

ААӨ кезіндегі гемодинамикалық бұзылыстардың маңызды тетігі ретінде ашық өзекше арқылы қанның үлкен қан айналым шеңберінен кіші қан айналым шеңберіне өтуі жатыр. Қолқа мен өкпе сабауының арасындағы қан қысымының градиенттік айырмашылығының артуынан, оттегіге бай қан қолқадан өкпе сабауына және өкпе тамырларына келіп қосылады. Ары қарай кіші қан айналым шеңберінің қан тамырларынан артық көлемді қан жүректің сол жақ бөлігі мен қолқаға келіп түседі. Артық қан көлемінің өкпе қан тамырларына келіп түсуі, қанның іркілуіне алып келеді және жүректің сол жақ бөлігіне артық күш түсуінен, олардың гипертрофиясы мен дилатациясын қалыптастырады. Бұл гемодинамикалық бұзылыс өзекшенің өлшемі мен оның формасына және қосалқы қан тамырлардың іске қосылу мүмкіндігіне байланысты болып келеді. Ірі көлемді және ұзақ уақыт сақталған ААӨ кезінде өкпенің ұсақ қан тамырларында тұрақты қайтымсыз склероздық өзгерістер қалыптасып, болжамы қолайсыз гемодинамикалық бұзылыстар орын алады. Соңынан аталған өзгерістер өкпенің шеткері қан тамырларының қарсыласу кедергісінің артуына әкеледі. Бұл жағдайда нәрестелер мен ерте жастағы балаларда келесі клиникалық өзгерістер байқалады: анасын ему кезінде тез шаршағыштық,

ентігу, цианоздар және жиі респираторлы аурулар. Мұндай жағдайда ең тиімді емдеу әдісі - хирургиялық жолмен түзету болып табылады.

ААӨ патогенезі, клиникалық ағымының ерекшеліктері мен емдеу шараларын оңтайландыру барысы оның жіктемесіне тікелей тәуелді. Қазіргі таңда ААӨ-нің бірнеше жіктемелері қарастырылған. XX ғасырдың 50-ші жылдары американдық хирургтар мен Е.Н.Мешалкиннің басқаруындағы клиниканың дәрігерлері бірлесе құрастырылған ААӨ жіктемесі, өкпелік гипертензияның дәрежесіне сай жекелеген ААӨ-ні сатыларға бөліп қарастырылған [135,136]. Бұл жіктемеде ААӨ-нің басқа да ЖТБДА-мен қосарласып келгендегі түрлері және сол жағдайларда кездесетін асқынулары қарастырылмаған. Осы кемшіліктерді ескере отырып, Б.В.Петровский (1963 жылы) ААӨ жекелеген түрде немесе ЖТБДА-ның басқа түрлерімен қосарласып, асқынусыз немесе асқинумен көрініс беретін жіктеме ұсынды [137]. Жіктемеге сәйкес ААӨ мынадай асқынулармен қатар жүреді: бактериалды эндокардит, өкпелік гипертензия, өзекшенің немесе өкпе артериясының аневризмасы, қан айналым декомпенсациясы. Бірақ аталмыш жіктеменің де өзіндік кемшіліктері анықталды. Мысалы, ААӨ ЖТБДА-ның II және III түрлеріне жататын қолқа коарктациясы кезінде немесе өкпе көктамырының ақаулықтары кезінде, автордың сипаттаған жіктемесіне сәйкес келе бермейді, яғни операцияға дейін ААӨ-нің гемодинамикалық бұзылыстарды тудыру мүмкіндігі анықтала бермейді. Дәл осы жағдайда хирургиялық ем жасау тәсілі ААӨ болуы емес, негізгі ақаулықтың барысы үлкен рөл атқарады [135,с.27;138].

А.Кrichenko (1989ж) және бірлескен авторлардың ұсынған ААӨ-нің ангиографиялық жіктемесі бойынша келесі түрлері ажыратылады: өзекшенің А түрі- өкпелік ұшының тарылуы; өзекшенің В түрі – қолқалық ұшының тарылуымен сипатталатын қысқа өзекше; өзекшенің С түрі –тарылуы тубулярлы құрылысты; өзекшенің D түрі – бірнеше тарылумен сипатталатын өзекше; өзекшенің Е түрі – ұзартылған консус тәрізді қиын анықталатын формасы. Аталған жіктеме қазіргі таңда кең қолданылуда және хирургиялық операциялық емдеу тәсілін таңдауға мүмкіндік береді [139].

Келтірілген жіктемелерді негізге алатырып қазіргі таңда нәрестелерде ААӨ емдеудің 3 тәсілі бар: консервативті (енгізілетін сұйықтық көлемін шектеу), хирургиялық ем, қабынуға қарсы стероидты емес дәрілік заттардың (КҚСЕДЗ) көмегімен медикаментозды емдеу. ААӨ емдеу тәсілдерінің жеке түрлеріне қысқаша шолу жасасақ, соңғы уақытта ААӨ бар нәрестелерді консервативті жолмен ем жүргізу мәселесі медициналық қоғамда кең талқылануға салынуда. Консервативті ем шаралары жетіліп туылған немесе шала туылудың жеңіл дәрежесінде, РДС дамуынсыз жүретін ААӨ қауіпсіз ағымды түрлерінде жүргізу қолайлы болып табылады. Негтман және бірлескен авторлардың зерттеулерінде нәрестелерде ашық өзекшенің спонтантты жабылуы 86% жағдайда (орташа ГЖ – 28 апта, салмағы – 998 г), стационарлық емдеуден шығарылғаннан кейін 11 айдың ішінде байқалған [140-142].

ААӨ екінші емдеу тәсілі болып медикаментозды терапия саналады. Медикаментозды терапия көбінесе гемодинамикалық айқын функционалды

ашық өзекшеде қолданылады (ГАФАӨ). ГАФАӨ кезінде медикаментозды терапияның әртүрлі стратегиялық салыстырмалары көптеген зерттеушілердің ғылыми еңбектерінде кездеседі. Көптеген зерттеушілердің ішінде толыққанды салыстырмалы нәтижелердің мәліметтері D.V.Knight ғылыми еңбектерінде көрсетілген [143]. ГАФАӨ кезінде медикаментозды терапияда ЦОГ тежегіші ретінде индометацин немесе ибупрофен қолданылады. Қос дәрілік заттардың ашық өзекшені бекітуде әсер ету механизімі бірдей және өзіндік қауіпті жанама әсерлер (олигурия, гипонатриемия, асқазан-ішектік қан кетулер, бүйрек, ми және мезентериалды қан тамырларында қан айналымының транзиторлы төмендеуі т.б.) көрсетеді. Салыстырмалы түрде алғанда ибупрофен индометацин дәрілік затына қарағанда бүйрек, мезентериалды және ми қан тамырларына едәуір төмен деңгейде жанама әсер көрсетеді [144,145]. Сондықтанда қазіргі таңда медикаментозды терапия ретінде ибупрофен дәрілік заты жиі қолданыс тапқан. Аталған дәрілік зат көктамыр ішіне енгізуге және ішке қабылдауға арналған. Индометацинмен салыстырғанда ибупрофен дәрілік затының көктамыр ішіне арналған түрі бағасының қымбаттылығына, кейбір елдер үшін қол жетімсіз болуына орай, аталған дәрілік заттың ішке қабылдауға арналған түрінің қауіпсіздігі мен тиімділігі туралы көптеген зерттеулер жүргізілуде [146].

Кейбір авторлар зерттеулердің жүргізілуіне қарамастан ішке қабылдауға арналған ибупрофенді қолдану барысында – жедел бүйрек жетіспеушілігі мен ішек перфорациясы сияқты маңызды асқынулар анықталатындығын және ААӨ емдеуге ұсынылуға болмайтындығын өз ғылыми еңбектерінде атап көрсеткен [147,148]. Сонымен қатар ААӨ медикаментозды емдеуде пікірталас тудыратын сұрақтардың бірі ҚҚСЕДЗ уақыт бойынша қолдану көрсеткіштері болып табылады. Осыған орай 3 негізгі стратегиялық бағыттар қарастырылған: дәрілік затты алдын алу шарасы ретінде қолдану, даму ақауының клиникалық көріністері басталғаннан кейін ем жүргізу (симптоматикалық) және клиникалық көріністері басталғанға дейін, яғни доплероэхокардиографиялық зерттеулер кезінде патология анықталған жағдайда (пресимптоматикалық). Бірден айта кететін жағдай аталған емдеу тәсілдерінің түрлерін нәтижені жақсартуда бір-бірінен артықшылықтарымен көрсетуге болмайтындығын атап көрсеткен жөн [143,р.77].

Жоғарыда айтылған, симптоматикалық және пресимптоматикалық емдеу стратегияларды салыстыру барысында әдістер бойынша ешқандай елеулі артықшылықтар анықталмады. Van Overmeire және бірлескен авторлар ААӨ-мен туылған нәрестелерді өмірінің 3-ші және 7-ші күндері бойынша индометацин дәрілік затының емдік әсерін салыстыра отырып зерттеу жүргізген. Нәтижесінде өмірінің 3-ші күні индометацин дәрілік затын қабылдаған нәрестелерде жанама әсерлер жиі байқалған, бірақ ААӨ өздігінен бітелу көрсеткіші төмен болуына байланысты, хирургиялық түзетулерді қажет еткен [148]. Индометацин дәрілік затын кеш (7-ші күні) енгізген жағдайда ААӨ өздігінен бітелу көрсеткіші жоғары деңгейде байқалған. Соған қарамастан ерте гемодинамикалық асқынулар (өкпелік қан кетулер, НЭК және ҚІҚҚ) алғашқы 3–5 тәулікте жиі кездескен. Осыған орай ААӨ медикаментозы

терапиясында әртүрлі елдер мен клиникаларда емдеуге арналған ұсыныстарында айырмашылықтар байқалады. Мысалы, Department of Neonatal Medicine Royal Prince Alfred Hospital (Австралия, Сидней қаласы) клиникасында ҚҚСЕДЗ қолдануы ААӨ диаметрінің динамикалық көрсеткіштеріне бақылау арқылы жүргізіледі. Сонымен қатар, барлық қауіп тобындағы нәрестелерге өмірінің 3–6 сағаттарында эхокардиографиялық зерттеулер жасалынған. Егер нәрестеде ашық өзекшенің диаметрі 2,0 мм –ден жоғары болса, туылғаннан 3сағат уақыт өткенде дәрілік заттың алғашқы мөлшерін енгізген [149]. Сонымен қатар, Ресейде және Қазақстан Республикасында тіркелген ибупрофеннің ерітінді түріндегі көктамыр ішілік енгізуге арналған жаңа аналогы Orphan Eurore компаниясында жасалынған «Педеа» дәрілік заты қолданылуда. Бұл дәрілік зат алдын алу шарасы ретінде қолдануға ұсынылмаған. Оған себеп, 2009 жылы ибупрофен дәрілік затын алдын алу мақсатында қолдануға арнап жүргізілген мультиорталықты рандомизирленген қосарланған жасырын плацебо-бақыланатын зерттеулер болып табылады. Зерттеу нәтижесінде ААӨ бітелуіне аталған дәрілік заттың тиімділігі мен қауіпсіздігі дәлелденген, бірақ қолданғаннан кейін туындайтын жанама әсері (ҚІҚҚ, НЭК және БӨД) бойынша осы топтағы басқа да дәрілік заттармен салыстырғанда айырмашылықтар байқалмаған [150].

Өкінішке орай елімізде барлық босану үйлері мен перинатальды орталықтарында нәрестелер туылғаннан кейін өмірінің алғашқы сағаттарында оперативті түрде эхокардиографиялық тексерулер жүргізіле бермейді. ҚР ДСӘДМ денсаулық сақтауды дамыту сұрақтары бойынша эксперттік комиссияның 2014 жылдың 4 маусымында № 10 хаттамасымен бекітілген «Ашық артериалды өзекшені диагностикалау мен емдеудің клиникалық хаттамасына» сәйкес эхокардиографиялық зерттеулер қауіп тобындағы ( $GJ \leq 30$  апта, ӨЖЖ жүргізілген жағдайда, сурфактант қабылдағандар мен өмірінің алғашқы 48 сағат ішінде өкпелік қан кетулер) барлық нәрестелерге жүргізіледі. Осы хаттамаға сәйкес ГАФАӨ анықталған жағдайда нәресте өмірінің алғашқы 2-5 күндері 24 сағаттық арақашықтықпен 10 мг/кг – 5 мг/кг – 5 мг/кг мөлшерде «Педеа» дәрілік заты көктамыр ішіне енгізіледі [151]. Терең шала туылған нәрестелер үшін ГАФАӨ ерте диагностикалау мен жүргізу барысы көптеген қиыншылықтар туғызады.

Медикаментозды терапиядан ем нәтиже бермеген жағдайда немесе ГАФАӨ терең шала туылған нәрестелерге хирургиялық жолмен байлау оперативті ем жасалынады. Ең алғаш 1963 жылы ААӨ бар шала туылған нәрестеге жасалған операция сәтті аяқталды. ААӨ кең тараған емдеу әдісі ретінде хирургиялық жолмен байлау арқылы түзетулер жатады. Аталған хирургиялық тәсілдің бірнеше модификациялары қарастырылған: қосарланған және үштік байлау [152], өзекшені бөлу, өзекшенің ұштарын тігу, өзекшені механикалық тігіспен тігу, өзекшені жасанды қанайналым жағдайында түзету [64,р.157]. ААӨ-ні хирургиялық байлау тәсілі негізінен жасанды қанайналым жасамай-ақ сол жақты торакотомия арқылы жүргізіледі. Көп жағдайда ашық өзекшені бітеуде қосарланған байлау тәсілі қолданылады. Сонымен қатар, бұл тәсіл қарапайым, сенімді және нәтижесі жоғары деңгейде. Алайда байлау тәсілі

түзетулер кезінде жарақаттауға бейім және операция кезінде, операциядан кейін ерте кезеңде асқынуларға жол беруі мүмкін [153]. Операция барысында орын алуы мүмкін қауіпті жағдайлар: қан кетулер, пневмоторакс, ларингеалды қайтпа жүйкенің салдануы, хилоторакс (кеуде лимфа өзегінің зақымдануынан), және ұзақ уақыттан кейін қалыптасатын сколиоздар [127,с.24; 154; 17,с.24; 139,р.905;44,р.123]. Moller J.H (1994ж) және бірлескен авторлардың зерттеулерінде ГЖ 28 апта және одан кем шала туылған нәрестелерге өмірінің алғашқы 15 сағатында алдын алу мақсатында индометацин беріледі және ашық өзекшенің бітелуінде нәтиже байқалмағандарға хирургиялық байлау жолымен түзетулер жасалынады. Зерттеу нәтижесінде хирургиялық байлау тәсілінен кейін неврологиялық асқынулардың қалыптасу қаупі орын алмайтындығы туралы қорытындыға келеді [34,р.923]. Қазіргі таңда әлемнің әртүрлі елдері мен емдеу мекемелерінде ААӨ хирургиялық байлау тәсілі екі реттік медикаментозды емдеу курсынан нәтиже болмаған жағдайда және ашық өзекшенің кеш қайта ашылу кезінде жүргізеді. ААӨ жасалаған хирургиялық оперативті ем нәтижесі қаншалықты алда туындауы мүмкін асқынулардан алдын алатыны немесе қорғайтыны жөнінде сұрақтар бәс туғызады [31,р.624].

Ғылыми әдебиеттік деректерде келтірілген көптеген мәліметтердің болуына қарамастан нәрестелер мен ерте жастағы балалардағы ААӨ емдеуде қандай емдеу тәсілінің тиімділігі туралы нақты мәліметтер келтірілмеген. Ohlsson A. мен Walia R. (2008) пікірлерінше шала туылған нәрестелердегі ААӨ хирургиялық байлау тәсілімен оперативті ем жүргізудің оңтайланған уақыты нақты анықталмаған болып табылады [155]. Сонымен қорытындылай келе нәрестелердегі ААӨ хирургиялық жолмен түзетуге көрсеткіш – ӨЖЖ тәуелді, консервативті ем шараларынан нәтиже байқалмайтын гемодинамикалық айқын ААӨ болып табылады. Нәрестелердегі айқын гемодинамикалық ААӨ-ге өз уақытында жүргізілген хирургиялық түзетулер ӨЖЖ-де болу ұзақтығын шегереді. ААӨ бар нәрестелерге жүргізілген оперативті араласулар төмен деңгейдегі асқынулар мен операциядан кейінгі өлім көрсеткішінің төмендеуіне септігін тигізеді. [156,157].

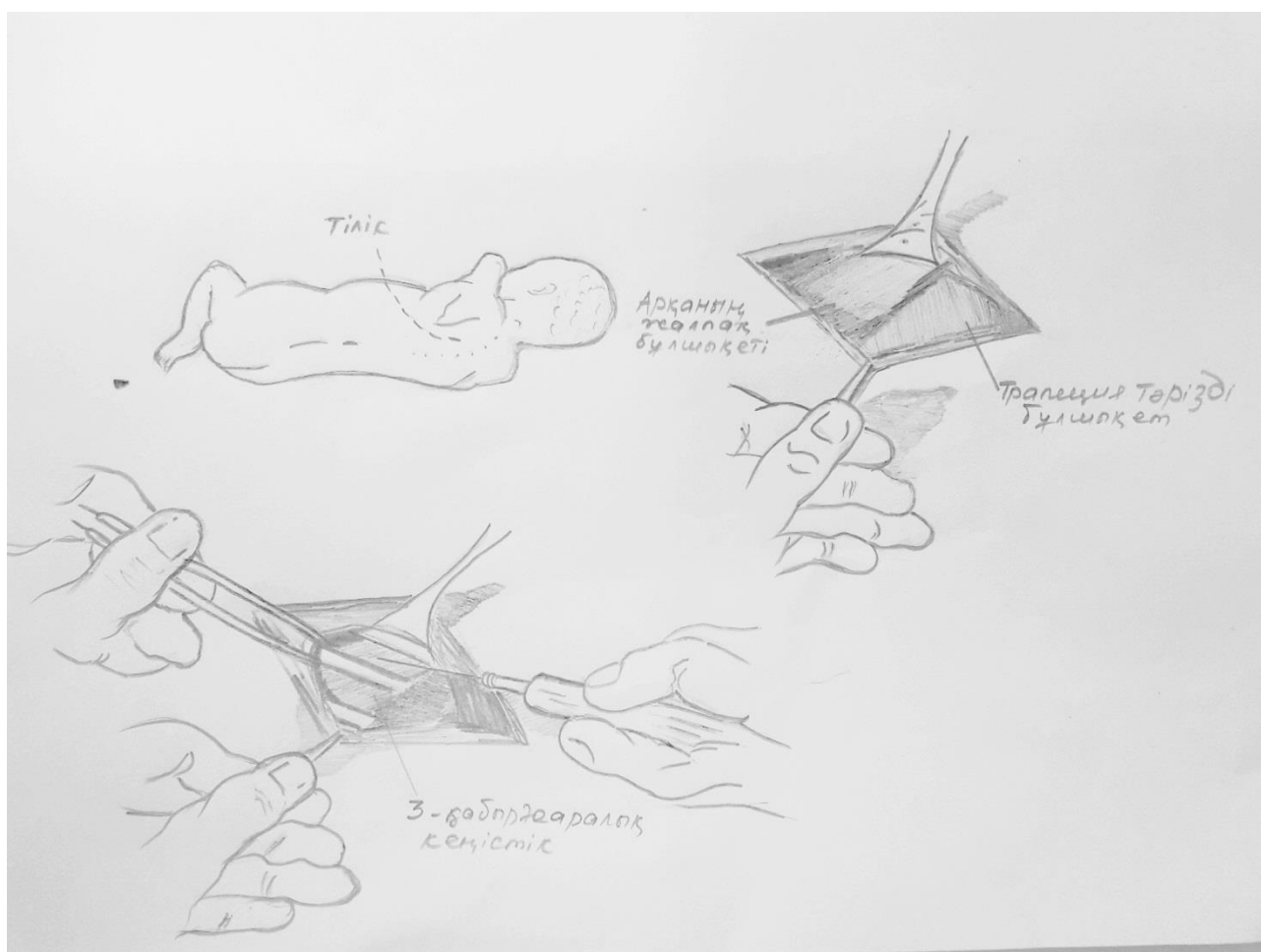
### **1.6. Ашық артериалды өзекшені минималды инвазивті хирургиялық емдеу әдістері**

XX ғасырдың соңында хирургияның міндеттері отадан оң нәтижеге қол жеткізу ғана емес, рецидивтердің болмауы және асқынулардың ең аз саны, сонымен қатар процедураның төмен жарақаттануы, сондай - ақ оның косметикалығы – қол жеткізу үшін шағын тіліктерді пайдалану болды. Тиімді инвазивті технологияларды іздеу және ААӨ-ні емдеу үшін басталды [158,р.4].

Негізгі бағыттар миниинвазивті - торакотомдық қол жетімділікті, ААӨ эндоваскулярлық окклюзиясын және торакоскопияны пайдалану болып табылады.[159,р.15; 160,р.23].

**Бұлшықетті сақтайтын торакотомия.** Ота кезіндегі жарақаттарды төмендету, ауырсынуды азайту, стандартты торакотомияға тән асқынуларды азайту мақсатында, арқаның кең бұлшықеті мен алдыңғы тісті бұлшықеттері

зақымдалмайтын, артқы бүйірлі торакотомия әдісі ұсынылды. Бұл операция бастапқыда ересектер үшін әзірленген [161, p.225]. 1992 жылы С. В. Карванде (S.V. Karwande) және Д. Р. Роулс (J. R. Rowles) жаңа туған балаларда ААӨ-ні жабу үшін нәзік торакотомияны пайдалануды сипаттап жазды [162, p.1172-8]. Пациенттің оң жағымен жатқызылады (1 А сурет). Сол жақты артқы бүйірлі торакотомияны орындау үшін жауырынның бұрышын орта қолтық сызығынан омыртқаға дейін кесу жүргізілді. Анатомиялық "үшбұрыш", арқаның кең бұлшықеті мен трапециятәрізді бұлшықетпен және жауырынмен шектелген (1 Б-сурет). Ота арқаның кең және трапеция тәрізді бұлшықеттер арасындағы; о. фасцияны "бұлшықетсіз аймақта" кесіп тілуден бастау алады (1 В сурет). Тері асты қабатын аз зақымдай отырып, электрокоагулятор көмегімен арқаның кең бұлшықетін мобилизациялайды. Жаңа туған нәрестелердің кеуде қабырғасының бұлшықеттері мен тіндері жұмсақ, сондықтан ересек пациенттерге қарағанда алдыңғы тісті бұлшық еттердің мобилизациясын қажет етпейді [162, p.1172-8].



1 А сурет. Операция үстеліндегі пациенттің қалпын және тері кесіндісін жаңа туған нәрестелерде ұсынылған артқы бұршақты торакотомияны орындау кезіндегі схемалық бейнелеу (С. В. Карванде және Д. Р. Роулс.)

Б. Анатомиялық "үшбұрыш", жауырын, арқаның кең бұлшықеттері мен трапеция тәрізді бұлшықетімен шектелген.

В. арқаның кең бұлшықеті мен трапециятәрізді бұлшықет арасындағы 3-ші қабырға аралығы.



Артериалды өзекше кеуде аралығында орналасқан, өзекше алдыңғы жағынан сол жақты медиастиналды плеврамен жабылған [158, p.3]. Оған екі хирургиялық жолмен қол жетімділік бар: трансплевральды (син.: плевральды) және экстраплевральды (син.: плеврадан тыс) [163, p.8]. Экстраплевральды тәсіл париеталды плевраға енбей ақ ААӨ бекітуге мүмкіндік береді [160, p.23-8].

Трансплевральді ену жолуы -жылдам және қарапайым әдіс. Сонымен қатар экстраплевральды қол жетімділік бірқатар артықшылықтарға ие:

- париетальды плевраның тұтастығын сақтауға байланысты пневмоторакс, гемоторакс сияқты асқынуларға жол бермейді;

- аққан қан, сұйықтық, қабыну процесі экстраплевральды кеңістікте шектелуі мүмкін;

- плевральды қуыс құралдардың, қабыну реакцияларының әсеріне ұшырамайтындықтан, ол келесі операциялар үшін қол жетімді болып қалады, бұл плевральды қуыстың патологиясын емдеуде хирургтардың міндетін жеңілдетеді [164, p.772]. Сонымен қатар, "плевра қапшығын" сақтау жеңіл бір ретрактормен өкпені бұруға мүмкіндік береді. Әйтпесе, трансплевральды қол жеткізу кезінде өкпенің барлық көлемін бір құралмен ұстап тұру қиын.

Д. Д. Костер (D.D. Coster) және М. Е. Гортон (M. E. Gorton) 1989 жылы IV қабырға аралық сол жақты артқы торакотомия арқылы экстраплевральды қол жеткізу жолымен орындаған 115 жаңа туған нәрестеге ААӨ клипирлеу отасының сериясы туралы хабарлады. ААӨ біртіндеп қысқышпен (зажим) қысып, жүйелі артериялық қысымның өзгеруін бағалады, содан кейін қолқаға тікелей жақын өзекке, екі клипсті салды. Операцияның жалпы уақыты 15 минуттан аз болды. Авторлар плеврадан тыс жүргізілетін әдістің артықшылығы тез және қарапайым орындалуымен қатар, дренажды түтікшені орнатудың қажет еместігін атап көрсетеді [161, p.231].

Бұл қиын жағдайдағы пациентті тасымалдауды болдырмайды және гипотермия сияқты зиянды факторлардың әсерін болдырмауға мүмкіндік береді; тамырлы қолжетімділіктің бұзылуынан өмірлік қажетті дәрі-дәрмектерді көктамыршілік енгізуді тоқтату; организмнің өмірлік маңызды функцияларына тұрақты мониторинг жасап отыруды (ТЖС, АҚ, ТЖ, сатурация) қажет етпейді; интубациялық түтіктің ығысуы және ӨЖЖ параметрлерін өлшеп отыруды талап етпейді. Операциядан кейінгі кезеңде дәрігер және орта медицина қызметкерлерінің науқасты күтудегі сабақтастығы сақталады [165, p.22]. Қазіргі уақытта көптеген дәрігерлер шала туған нәрестелерде жаңа туған нәрестелерді реанимация бөлімшесі жағдайында ашық кувезде операция жасаудың артықшылықтарын мойындады [162, p.1172-8].

**Эндоваскулярлы окклюзия.** 1967 жылы Вернер Портсманнмен (Werner Portsmann) әріптестермен ОАП эндоваскулярлы окклюзия әдісін ұсынды [166, p.578]. Портсманнның пікірінше, асқынбаған ААӨ кең «аорталы» шұңқырымен және өкпе артериясы жағынан тар тесігімен конустық пішінді болады [167, p.1517], сондықтан ол конустық пішінді окклюдер ұсынды. Өзектің жабылуына ААӨ-нің кең бөлігінде окклюдерді "жабумен" және оның тар «өкпе» ұшы арқылы ығысуының мүмкін еместігімен қол жеткізілді. Сонымен қатар, «тығын» қолқа мен өкпе артериясындағы қысым айырмасының арқасында ұстап тұрады [166, p.585].

Автордың пікірінше, Портсманн әдісі екі кемшілік болды. Біріншіден, ААӨ тиімді окклюзиясы үшін проток конустық пішін болуы қажет. Екіншіден, окклюдерді енгізу үшін пайдаланылатын сан артериясы өзекшесінің ең тар бөлімі кең болуы керек, яғни "тығыны" артерия арқылы өтуі керек, бірақ өзекшені бітелуі керек. Бұл әдіс артерияға қарағанда үлкен диаметрлі ААӨ бар шала туған және жаңа туған балаларда қолдануға болмайды. Сонымен қатар, окклюдерді бекіту мәселесі сұрақ болып қала берді. ААӨ-ні ангиографиялық визуализациясы қолайлы өлшемнің "тығынын" алуға мүмкіндік бергеніне қарамастан, өзекшенің созылу қабілеті ескеріле бермеді. Созылатын өзекше кезінде окклюдер өкпе артериясына ауыса алады және керісінше, егер ағынның созылуы шектелген болса, онда "тығын" ригидті өзекшеге енгізу үшін тым үлкен болуы мүмкін. Бұл жағдайда қолқа бифуркациясының эмболизациясы туындауы мүмкін. Дегенмен, Портсманн әдісі кеңінен таралып, ұзақ уақыт бойы авторлық техника өзгеріссіз қалды [166,167].

ААӨ емдеудің эндоваскулярлық тәсілін одан әрі жетілдіру окклюдер өлшемін, нысанын, материалын, оны бекіту тәсілдерін және оны жеткізетін құрылғыларды өзгертуден тұрады [168, p.431].

Біздің ғылыми жұмысымыздың тақырыбы емдеудің эндоваскулярлық әдісімен байланысты емес болғандықтан, осы әдістің дамуын егжей-тегжейлі сипаттау мүмкіндігі бізде жоқ. Қазіргі уақытта ААӨ өлшемі 7 мм артық, денесінің салмағы 5 кг кем балаларға катетрлі окклюдергі қолдануға шектеу болып табылады. Дене салмағы 2,5 кг кем ерте жастағы балаларда сәтті эмболизацияның бірлі-жарым жағдайлары сипатталған [169, p.853]. Кез-келген жағдайда операция алдындағы кезеңде қажетті окклюдерді таңдау үшін артериялық өзекшенің пішінін мұқият зерттей отырып және оның өлшемін өлшей отырып, егжей-тегжейлі диагностикалау қажет. Емдеудің эндоваскулярлық әдісінің оң аспектілері миниинвазиялы процедура болып табылады. Алайда, кез-келген окклюдер имплантациясы жүйелі және өкпе эмболиясы, гемоллиз, аневризманың пайда болу қаупі бар. Окклюдер орнатылғаннан кейін созылған және ығыстырылған өзекпен нервті қысумен байланысты ААӨ эндоваскулярлы окклюзиядан кейінгі қайтымды көмейлі нервтің салдануының сирек бақылаулары сипатталған [170, p.59]. Бұдан басқа, әдістің кемшіліктеріне тамырлардың пункциясы кезінде дамидын асқинуларды және пациентке сәулелік жүктемені жатқызуға болады. Әр түрлі авторлардың мәліметтері бойынша әдістің тиімділігі 88,0 – 95,0% құрайды [171, p.11].

ААӨ транскатетерлік жолмен бекіту келесі жағдайларда қолайлы деп саналады: плевральды қуыста айқын жабысу процесінің, ағынның бөлінуі және септикалық асқынулардың дамуы кезінде қан кетудің даму қаупінің салдарынан бұрын ашылған операциядан өткен емделушілерде, сондай - ақ ересек науқастарда ағынның кальцинозы жағдайында [170, p.62].

**Торакоскопия.** ААӨ-ні емдеудің заманауи миниинвазивті әдістерінің бірі эндоскопиялық араласулардың барлық артықшылықтарына ие торакоскопиялық операция болып табылады және келесі ерекшеліктер тән: хирургиялық қол жетімділіктің ең аз жарақаттануы; операцияның барлық кезеңдерінде кеуде қуысының ағзалары мен тіндерінің жақсы визуализациясы; ауырсыну синдромының азаюы есебінен операциядан кейінгі ерте кезеңнің жеңіл өтуі; көп жағдайларда ұзақ уақыт өкпені жасанды желдету қажеттілігінің болмауы; науқастарды барынша ерте белсендіруі; отадан кейінгі кезеңде кеуде қуысының қаңқа-бұлшықет бұзылуының азаюы; тамаша косметикалық нәтижелер [172, p.1113]. Эндоваскулярлы окклюзия алдында ААӨ торакоскопиялық клипирлеудің негізгі артықшылықтарының бірі қан тамыр саңылауында бөгде дененің болмауы болып табылады.

1993 жылы Франсуа Лаборд (F.Laborde) [173, p.265] алғаш рет ААӨ торакоскопиялық жабылғаны туралы жариялады. Операция сол жақты торакотомия үшін стандартты жағдайда жүргізіледі, онда кеуде қуысына 3 немесе 4 троакарды енгізу,видеоэндохирургиялық бақылаумен өзекшенің алдыңғы, жоғарғы және төменгі қабырғалары анықтап және оны металл клиппен қысу кіреді. Операция барысында арнайы әзірленген құралдар қолданылады: қайшы, диссектор және клип-аппликатор.

1991 жылдан 1992 жылға дейін Ф. Лаборд дене салмағы 2,4 кг-дан 25 кг-ға дейін болатын 38 пациентке операция жасады. Ол ААӨ-ні торакоскопиялық клиптеу әдісі дене салмағы төмен шала туған нәрестелерде қолданылуы мүмкін деген қорытынды жасады, алайда бұл үшін пациенттердің осы категориясына сәйкес келетін жаңа құралдарды әзірлеу қажет деген қорытынды жасады.

ААӨ-ні торакоскопиялық клипирлеудің негізін қалаушылардың бірі Р. П. Бурк (R. P. Burke) осы әдістің көмегімен дене салмағы 575 г. бастап шала туған нәрестелерге операция жасалды. Олар үшін ААӨ-ні торакоскопиялық клипирлеу салмағы төмен және экстремалды төмен шала туған нәрестелерге тиімді және қауіпсіз операция ретінде танылған [174, p.632-5].

Сонымен қатар, торакотомия алдындағы торакоскопияның артықшылығы ересек жастағы балаларда артериялық өзекшені клипирлеу үшін дәлелді болып табылады [175, p.422-4], шала туған балаларда торакоскопияның қауіпсіздігі мен тиімділігі туралы мәселе диспутабельді болып қала береді [176, p.987]. М. Х. Хайнс (M.H. Hines) бірлескен авторларымен 6 күннен 50 жасқа дейінгі, дене салмағы 640 г-тан 62 кг-ға дейінгі 59 пациенттің емдеу барысын талдады. М. Х. Хайнс өзінің жарияланамында, оның бақылаулары аз салмақты балаларда ААӨ-ні торакоскопиялық клипирлеуін орындау мүмкіндігін растағанына қарамастан, ол емделушілердің осы категориясында ашық операциялар алдында торакоскопияның артықшылығын нақты анықтай алмады. Ересек жас тобында (үлкен жастағы балаларды қоса алғанда) торакоскопиялық клипиреу

айқын артықшылықтарға ие: ауырсыну синдромын төмендетеді, тыртықтардың қалыптасуын жояды, наркотикалық жансыздандырудың қажеттілігін азайтады және госпитализациялау мерзімін қысқартады. Отадан кейінгі кезеңде шала туған нәрестелер ӨЖЖ реанимация бөлімінде қалады және торакоскопияның емдеу мерзімін қысқартуға қосқан үлесін бағалау өте қиын болуы мүмкін; жаңа туған балаларда торакоскопиялық клипирлеуден және шағын торакотомиядан кейін кеуде клеткасы мен омыртқа деформациясының даму жиілігін салыстырмалы бағалау жүргізілмеген [177, р.1822]. Ресейде алғашқылардың қатарында ОАП торакоскопиялық клиплеудің табысты операциясын проф.Л. А. Бокерия және Ю. В. Василенко жүргізді [178, р.583]. Олар артериялық ағынның ең тар бөлігінің сыртқы диаметріне байланысты клип-аппликатор өлшемін таңдау үшін арнайы кесте ұсынды. Әдіс келесідей жүзеге асырылады: сол плевра қуысына үш троакар енгізіледі. ААӨ өзекшесін бөліп алғаннан кейін клип-аппликаторды градуирленген эндоскопиялық зондтың көмегімен салу үшін жеткілікті ұзындықта оның ең тар бөлігінде сыртқы диаметрін өлшеу жүргізіледі.

Клипирлеуді жүзеге асыру үшін аспаптық 5,0 мм троакар 11,0 мм клип-аппликаторға арналған троакар ауыстырылады, ал өкпенің ретракторы броншалардың ұштары бүгілген қысқыш-диссекторға ауыстырылады.

Диссектор ААӨ-ге және қайтымды-көмей нервке қол жеткізуді қамтамасыз ете отырып, нығыздалған плевра парағын бекітеді. Клипстер қолқаның қабырғасынан 2,0-3,0 мм шегініп, оларға қайтарымды көмей нерв түспейтіндей етіп салынады. Клип-аппликатор броншалары тамырдың бойлық осіне қатысты олардың жанасу процесінде қатаң перпендикулярлы орналасқан жағдайда клип-аппликатор қабырғасының клип-аппликатор шетімен зақымдану қаупі болуы мүмкін [170, р.61]. Сонымен қатар экстраплевральды торакоскопия әдісі де бар [179, р.1113].

Науқастың оң жақ бүйір қалпында жатқызылады. Төртінші қабырға аралық бұлшық етке дейін жауырынның астында 1-1,5 см тілік орындалады [180, р.55]. Бұдан әрі қабырға аралық бұлшықеттер тұйық әдіспен немесе электр пышықтың көмегімен бөлінеді, плевраны зақымдамау үшін абайлап ж экстраплевралды кеңістікте қалырады. Қабырғааралық бұлшықеттен өткеннен кейін париеталды плевра анықталады және бөленеді. Экстраплевральды кеңістік тұйық құралдармен және дәке немесе мақталы тампондармен диссекциялау жолымен қалыптасады. Экстраплевралды кеңістіктің көлемі 5 миллиметрді троакарды орнатуға мүмкіндік бергенде, кеуде клеткасы герметикаланады және 5-6 мм.сын.бағ. қысымымен көмірқышқыл газының инсуфляциясы басталады. Газды біртіндеп айдау қосымша экстраплевралды кеңістікті қалыптастыруға көмектеседі, одан кейін оптиканың бақылауымен орта құрыш желісі бойынша үшінші және жетінші қабырға аралыққа екі қосымша 5 миллиметр троакар орнатылады.

Қолқаның экстраплевральды бөлінуінен кейін сыңыр көктамырды кесіп өтеді, ААӨ-ні қоршаған тіндерден және сол жақты кері көмей нервті бөледі. Өзекшені екі жібек лигатурамен тігіп, өзекшені үш реттік окклюзиялау мақсатында 10-миллиметрлі титаннан жасалған клипсті орнатады [180, р.56].

Экстраплевральды торакокопиялық операцияларды орындаудың ең үлкен тәжірибесіне ие Дж.Леон-Висс (J.Leon-Wyss) және бірл.авторлар, 4 жыл ішінде ААӨ бойынша 513 ота жасаған, оның 218-і экстраплевральды әдіспен орындалған. Емделушілердің жасының медианасы 51 айды (5 күннен 38 жасқа дейін), дене салмағының медианасы-8 кг (1 ден 52 кг дейін) құрады.

Алғашында экстраплевральді әдістеме үшін балаларды таңдау критерийі 10 кг-нан кем, өзекшенің диаметрі 4 мм-ден астам емделушілер болды [180, p.59]. Төрт жылдық тәжірибесі Дж. Леон-Висса және оның әріптестері бұрын әзірленген көрсеткіштерді кеңейтуге және дене салмағы 10 кг астам балаларда экстраплевральды торакокопия жүргізуге мүмкіндік берді. Кейіннен авторлар дене салмағы 20 кг астам балаларда трансплевральды торакокопия экстраплевральды қарағанда анағұрлым негізделген, себебі мұндай емделушілерде париетальды плевра кеуде қабырғасымен тығыз жанасқандықтан– тиісінше оның зақымдану қаупі артады, бұл пневмоторакс (1,4%) және қан кетуді (0,9%) тудыруы мүмкін, ал бұл өз кезегінде қайта ота жасауды талап етеді [181, p.9]. ААӨ-ні торакокопиялық клипирлеу емдеудің салыстырмалы түрде жаңа әдісі болып табылады және оны объективті бағалау үшін алыс нәтижелерді талдау қажет. Жүргізілген зерттеулер клипсты дұрыс орнатқан бастапқы жағдайында, 1 жылдан астам мерзімде ағынның реканализациясы жүрмейді деп сеніммен айтуға мүмкіндік береді [182, p.210].

Қазіргі кезде ААӨ торакокопиялық клипирлеуге қарсы көрсеткіштер: ашық операциялардан кейін тығыз плевральды өсулер, өзекшенің саңылауында немесе қабырғасында кальцификаттарды анықтауы, ағынның аневризмасы, өзекшенің диаметрі 9 мм-ден жоғары (салыстырмалы қарсы көрсеткіш ) болуы саналады [182, p.215;183, p.e1024].

## 2 ЗЕРТТЕУ МАТЕРИАЛДАРЫ МЕН ӘДІСТЕРІ

### 2.1 Зерттеу материалдарының сипаттамасы

Зерттеу тиісті клиникалық практика стандарттарына (Good Clinical Practice) және Хельсинск Декларациясы принциптеріне сәйкес орындалды. Зерттеу хаттамасы Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығының және Ахмет Ясауи Университетінің Этикалық комитетінде қуатталды. Барлық зерттеуге қатысушылардың ата-аналарынан емдеу процедурасы және мүмкін болатын асқынулар туралы жазбаша ақпараттық келісім алынды.

Аталған зерттеу жұмысы Тараз қаласындағы «Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығында», Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта, Алматы қаласы «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында» және Алматы қаласы «Перинатология және балалар кардиохирургиясы» мекемелерінде жүргізілді.

**Клиникалық зерттеу объектісі:** Жамбыл Облысы бойынша 2014-2018 жылдар аралығындағы жүректің туа біткен даму ақаулары бар 1 жасқа дейінгі және өмірінде алғаш рет анықталған балалар құрады.

Жүректің туа біткен даму ақауларының жеке нозологиялық түрлерінің таралу көрсеткіштеріне талдау жүргізу барысы ДДСҰ ұсынылған Q20 - Q28 «Қан айналымы жүйесінің туа біткен ақауларының » XVII кластық «Туа біткен ауытқулар [даму ақауы], деформациялар және хромосомдық ауытқулар» аурулардың халықаралық жіктелуі (АХЖ) мен денсаулығына байланысты (10-шы қайта қарау) номенклатурасы позицияларына сәйкес тіркелді.

Зерттеуге алғашқы құжаттар ретінде: «Жамбыл Облыстық перинаталды орталығындағы» ЖТБДА бар нәрестелердің ауру тарихы, Тараз қаласындағы «Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығы», Алматы қаласы «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында» стационарлық емдеуге жатқызылған ЖТБДА бар ерте жастағы балалардың ауру тарихтары қолданылды.

Алғашқы кезеңде, ЖТБДА-ның таралуы мен құрылымдық ерекшеліктері анықталды, статистикалық талдаулар жүргізілді.

Екінші кезеңде, ЖТБДА бар негізгі топтағы және дені сау бақылау тобындағы балалардың ата-аналарына анкеталық сұрау жүргізілді.

Үшінші кезеңде жаңа туылған нәрестелердегі критикалық ЖТБДА кезінде (ААӨ) заманауи хирургиялық миниинвазивті торокотомиялық және торокоскопиялық «лигирлеу» және «клипирлеу» тәсілдерінің жетілдіру жолдары қарастырылды.

Төртінші кезеңде ЖТБДА бар нәрестелерге кезеңді медициналық (хирургиялық) көмек көрсетудің алгоритмін құрастыру арқылы Жамбыл Облысы бойынша регионарлы регистр түзу арқылы ерте кардиохирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту жолдары қарастырылады.

## **2.2 Зерттеу әдістерінің сипаттамасы**

Ғылыми жұмыстарының мақсаты мен міндеттеріне жету үшін төмендегіше зерттеу әдістері қолданылды: жалпы клиникалық, аспаптық, анкета жүргізу әдісі, статистикалық зерттеулер мен хирургиялық мини инвазивті оперативті әдістер.

### **2.2.1 Жалпы клиникалық зерттеулер**

Аталған зерттеулер барысында нәрестелер мен ерте жастағы балалардың ауру тарихы бойынша ретроспективті талдаулар (анамнездік, антропометриялық және физикалық-психикалық даму көрсеткіштері, Апгар шкаласы бойынша бағалау) жасалынды. ЖТБДА бар балалардың жүрек-қан тамыр жүйесін зерттеу барысында келесі белгілерге: тері және кілегей қабықтардың түсіне, цианоздар мен ісінулердің локализациясына, жүрек аймағының жалпы шолу мәліметтеріне, физикалық зерттеу нәтижелеріне назар аударылды.

ЖТБДА бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларға кешенді тексерілуден өту және диагностикалау үшін: электрокардиография, эхокардиография, кеуде сарайының рентгенография, доплерэхокардиография және қажет жағдайда жүрек қуысының катетеризациясы сияқты аспаптық зерттеу әдістері қолданылды.

- Электрокардиография 12 каналды «Heartscreen» электрокардиографта (Innomed Medical Ins, Hungary), арнайы 50 мм/с жылдамдықтағы тастапмен жасалынды, кейбір жағдайда жүректің өткізгіштік жүйесіндегі өзгерістерге терең талдаулар жүргізу үшін төменгі жылдамдықты (25 мм/с) қолданылды.

- Эхокардиограмма - трансторакалды ЭХО-КГ 3,5 МГц. жиіліктегі секторлы датчиктің көмегімен, «Philips iE33 xMATRIX Echocardiography System» (Philips, USA) аспаптың көмегімен жүргізілді.

- Кеуде сарайының рентгенографиялық зерттеулері «EDR 750 B» № 044-28 (Венгрия, 1986г.) аспабын қолданып жүргізілді. Кеуде сарайына жасалған рентген суретінің көмегімен КТИ % дәрежесі мен жүрек көлемінің өзгерістері анықталды.

Инвазивті зерттеу жүрек қуысының катетеризациясы мен ангиокардиография әдістері арқылы жүзеге асырылды.

### **2.2.2 Анкета жүргізу әдісі**

ЖТБДА туындататын қауіп факторларын анықтау мақсатында 2014-2018 жылы Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта туылған дені сау және ЖТБДА бар нәрестелер мен ерте жастағы балалардың ата-аналарына арнайы 24 сұраудан тұратын анкеталық сұрау түрінде жүргізілді. Аталған тест-анкета Васильев В.В., 2008; Тихонова О.С., 2010 және бірлескен авторлардың ұсынысы бойынша дайындалған (кесте 2) [39].

Кесте 2 — ЖТБДА туындататын негізгі қауіп факторлар

Қауіп факторлары	Белгілер градациясы	Диагностикалық коэффициенті	Ақпараттану коэффициенті
1	2	3	4
<b>Медико-биологиялық</b>			
Ата-аналарында жұқпалы инфекциялардың болуы	Ия	5	0,40
	Жоқ	-2	0,24
Анасында құрсақ ішілік инфекциялардың болуы: ЦМВ, уреаплазмоз, вирусты гепатит В, хламидиоз, мерез	Ия	5	0,36
	Жоқ	-2	0,35
Жүктілік:			
1-ші	Ия	0	0,01
2-ші	Ия	-1	0,05
3-ші	Ия	1	0,02
4-ші және жоғары	Ия	5	0,26
Анасының анамнезінде медициналық аборттың болуы	Ия	4	0,38
	Жоқ	-1	0,08
Анасында жүктілік кезінде анемияның болуы беременности	Ия	3	0,37
	Жоқ	-2	0,25
Анасында жүктілік кезінде созылмалы аурулардың өршуі	Ия	3	0,26
	Жоқ	-1	0,13
<b>Әлеуметтік-гигиеналық</b>			
Анасының темекі шегуі	Ия	4	0,29
	Жоқ	-1	0,05
Әкесінің темекі шегуі	Ия	4	0,29
	Жоқ	-1	0,05
Анасының алкаголді ішімдікке салынуы	Ия	3	0,50
	Жоқ	-2	0,45
Әкесінің алкаголді ішімдікке салынуы	Ия	3	0,50
	Жоқ	-2	0,45
<b>Демографиялық</b>			
Анасының жасы			
≥ 18	Ия	3	0,26
≤ 35	Ия	-1	0,13
Толық емес отбасы	Ия	9	0,61
	Жоқ	-1	0,04
Анасының білімі:			
Орта	Ия	3	0,08
Арнайы кәсіптік	Ия	3	0,50
Жоғары	Ия	-3	0,55
3-ші кестенің жалғасы			
Әкесінің білімі:			
Орта	Ия	1	0,01
Арнайы кәсіптік	Ия	3	0,50
Жоғары	Ия	-5	0,82



Анкета картасы негізгі ЖТБДА қауіп факторларының туындату себептерін ескере отырып 3 бөлімнен құралған. Көп факторлы зерттеулер қорытындысы арнайы болжамды кестеде – 14 негізгі белгілер бойынша көрсетілген. Ата-аналардан сұраулар жүргізу үшін әрбір белгілердің диагностикалық коэффициенттеріне сәйкес градациялық белгілері тіркелген, соңынан барлық белгілерді қосу қажет (Кесте 2). Коэффициенттер қосындысы +13тең немесе жоғары болған жағдайда, нәрестелердің ЖТБДА туылу болжамы 95% құрайды. Ата-аналарға 14 негізгі белгілер бойынша көрсетілген 3 бөлімнен құралған анкета сұраулар өз еріктерімен толтырылды. Статистикалық көрсеткіштерді есептеу кезінде стандартты әдістер қолданылды. Зерттеу нәтижесі бойынша топтар құрастырылып, өзара корреляциялық байланыс анықталды.

Нәрестелер мен ерте жастағы балалардағы ЖТБДА туындататын қауіп факторларын анықтау мақсатында ата-аналарына анкета жүргізу әдісі қолданылды. Анкетада ЖТБДА туындататын: демографиялық, әлеуметтік-гигиеналық және медико-биологиялық факторлар толығымен қарастырылды. (Қосымша А). Құрастырылған картада ЖТБДА туындататын қауіп факторларының туралы мәліметтер жан-жақты қарастырылды (Васильев В.В., 2008; Тихонова О.С., 2010 және бірлескен авторлардың мәліметі бойынша):

- **Демографиялық факторлар** (ата-анасының жасы, отбасылық жағдайы және білім деңгейлері);

- **Әлеуметтік-гигиеналық факторлар** (ата-анасының зиянды әдеттері (темекі шегу, алкогольизм, жұмысының персоналды компьютермен байланыстылығы));

- **Медико-биологиялық факторлар:**

- акушерлік анамнез (токсикоз, гестоздар, құрсақ ішілік инфекциялар);

- жүктілік кезіндегі бастан өткізген аурулар (ЖРВИ, анемия, пиелонефрит).

Отбасылық анамнезде ата-аналардың жасы, зиянды әдеттері, созылмалы аурулардың болуы, жақын туыстарының арасында ЖТБДА мен басқада даму ақауларының кездесу жағдайларына аса назар аударылды. Баланың өмір анамнезінде келесі параметрлерге назар аударылды: туылған кездегі жалпы жағдайы(Апгар шкаласы бойынша), жүрек аймағындағы патологиялық шуылдардың анықталу уақыты,тері жабындысы мен кілегей қабықтардағы цианоздардың байқалулары, ентігулер және олардың физикалық жүктемеге тәуелді сипаттамалары, жүрек жетіспеушілікті емдеу барысы және оның нәтижесі.

### 2.2.3 Материалдардың статистикалық өңдеуі

Ғылыми жұмыстың зерттеу барысында алынған нәтижелер «Microsoft Excel 2016» электрондық кестелер , Statistica for Windows» v. 10.0, StatSoft Inc. (АҚШ) қолданбалы бағдарламалық жүйе және «SPSS Statistics -20» статистикалық бағдарламалары арқылы статистикалық өңдеуден өткізілді.

Статистикалық талдау материалдар озық параметрлік және параметрлік емес биомедициналық зерттеулердегі статистикалық талдау әдістерін, сондай-ақ , медициналық деректерді талдау үшін қазіргі заманғы талаптарға сәйкес

дәлелді медицина критерийлерін пайдалана отырып жүзеге асырылды. Статистикалық зерттеу әдістері барысында: интенсивті көрсеткіш, экстенсивті көрсеткіш, орташа статистикалық қателік;  $t$  - сенімділік;  $p$  – мінсіз болжам тиімділігі ( $p=95,0\%$ ,  $99,9\%$ ), ( $p=95,0\%$ ;  $p=99,9\%$ ,  $p<0,01$ ;  $p<0,001$ ), орташа мәнде арасында айырмашылық бар (немесе жоқ) туралы болжамды тексеру үшін параметрлік емес критерийлер және Пирсонның корреляциялық байланыс коэффициенттік формуласы қолданылды.

**Үлестік (экстенсивтік) көрсеткіш** – жиынның (бүтіннің) бөлшегін немесе оның құрамын көрсетеді. Мысалы: аурушандық, мүгедектіктің, өлім себептерінің құрамы. Жалпы дәрігерлер санының құрамы түрлі мамандықтардан тұрады, халық құрамы – жынысы, жас шамасы, мамандығы бойынша бөлінеді. Бұл көрсеткіш пайызбен белгіленеді (барлығы  $100\%$  деп алынады). Үлестік (экстенсивтік) көрсеткіш = жиынның бөлшегінің абсолюттік мөлшері  $\times 100$  жиынның жалпы абсолюттік мөлшері.

**Қарқынды (интенсивтік) көрсеткіш** – болмаса жиілік, таралу көрсеткіші деп атайды. Бұл көрсеткіш бір белгінің немесе құбылыстың зерттелетін ортадағы, жиынтықтағы жиілігін анықтайды. Қарқынды көрсеткіш = зерттелетін жағдайдың абсолюттік саны  $\times 1000$  сол ортаның абсолюттік саны. Сонымен қарқынды көрсеткіштер зерттелетін жағдайлардың жиілігіне байланысты  $100$ ,  $1000$ ,  $10\ 000$ ,  $100\ 000$ -ға есептелінеді, себебі қарқынды мөлшерлер бүтін санмен көрсетілу керек, сонда салыстыру оңай болады. Қарқынды көрсеткіштің пайдалануы: зерттелетін жағдайдың деңгейін, жиілігін, таралуын анықтағанда; зерттелетін жағдайдың түрлі жиынтықтағы жиілігін көрсеткенде (мысалы, әр түрлі мемлекеттердегі туулық көрсеткіштерін салыстырғанда т.б.); бірнеше жыл бойы бір жағдайдың құбылысын бақылағанда (мысалы, бірнеше жыл ішінде сәбилер өлімінің көрсеткішінің өзгеруі т.с.с).

**Статистикалық қателер** өзіндік статистикалық әдістермен ерешеленеді, яғни басты жиынтықтан объектінің бөлігін алып қарастырады. Басты жиынтық көрсеткіштерінің сипатталуынан іріктеуді зерттеуде пайда болған қателерді репрезентативті қате деп атайды. Статистикалық қатенің шамасы іріктеуге кіретін сандық мүшелерге және белгінің өзгеру дәрежесіне байланысты. Неғұрлым белгінің өзгеруі күшті болса, соғұрлым статистикалық қатесі де көп болады; іріктеу көлемі көп болса, қатесі де аз болады. Осы қателер басты жиынтықтағы сенімділік шекараларын, іріктеу және айырма көрсеткіштерінің сенімділігін, ғылыми-зерттеу жұмыстарында іріктеу көлемін анықтауда қолданылады. Статистикалық қатені  $m$  әріпімен белгілеп, параметр жазуының астыңғы жолына жазады. Сенімді интервалдар деп соңғы мағынаны, яғни оның шегінде басты жиынтық параметрінің болуын айтады. Вариациялық статистиканың пайымдауынша, басты жиынтықтың орташа арифметикалық  $\pm 3m$  шекарасында жатады, орташа арифметикалықтан (бірге  $\sigma$  және  $C$ ) іріктеу зерттеулерінде; көп жағдайда бұл жақын келеді. Орташа арифметикалықтың қатесін ( $\frac{\sigma}{\sqrt{n}}$ ) мына формула бойынша есептейді:

$$m_{\bar{x}} = \pm \frac{\sigma}{\sqrt{n}}$$

Белгілі нүктелік таңдама сипаттамалар бойынша интервалды баға немесе сенімділік интервалын құруға болады, онда қандай да бір ықтималдықпен генералды параметр орналасады. Белгілі таңдама көрсеткіштер негізіндегі генералды параметрлер туралы сенімді түрде айтуға келетін болып есептелген ықтималдықтар сенімді деп аталады. Әдетте медициналық-биологиялық зерттеулерде  $P=0,95$  (95%) сенімділік ықтималдығының мәні қолданылады.

Параметрдің нақты мәнінің осы шектерден шығу ықтималдығы  $1-0,95=0,05$  (5%)-тен аспайды. Сенімділік ықтималдықты толықтыратын шаманы әдетте  $\alpha$  деп белгілейді. Орталық шекті теоремадан білетініміздей, таңдамалар алынған бастапқы жиынтықтың тарамдалуына тәуелсіз таңдама орташалар жуықтап алғанда қалыпты тарамдалуға ие. Осылайша, таңдама орташа мән үшін сенімділік интервалы  $\bar{x} - t_{\alpha} m_x$  және  $\bar{x} + t_{\alpha} m_x$  мәндерінің арасында орналасқан, мұндағы  $m_x$  орташаның стандартты қатесі,  $t_{\alpha}$ — Стьюдент коэффициенті,  $n$  таңдама көлеміне тәуелді (немесе сәйкес  $f$  бостандық дәрежелерінің саны) шама және сенімділік ықтималдығының таңдалған деңгейіне тәуелді шама Стьюдент тарамдалу кестелері бойынша анықталады.  $t_{\alpha}$  коэффициент шамасы сенімділік ықтималдығын 1-ге дейін толықтыратын  $\alpha$  деңгейінде кесте бойынша анықталады, яғни сенімділік ықтималдығы 95% жағдайда интервал симметриясы ескерілгенде  $(1-0,95)=0,05$  деңгейінде. Орташа мәндерді салыстыру үшін параметрлік емес критерийлердің толық қатары қолданыла алады, олардың ішінде маңызды орынды рангілі критерийлер алады.

Осы критерийлерді қолдану салыстырылатын топтардың мүшелерін ранжирлеуге негізделген. Бұнда ранжирленген қатардың мүшелері салыстырылмайды, олардың реттік нөмірдері немесе рангілері салыстырылады. Салыстырылатын тәуелсіз таңдамалардың бір генеральды жиынтыққа қатысы туралы болжамды тексеру үшін Манна—Уитни U-критерийін келтіреміз. Екі таңдаманың барлық мәндерін бір қатарға өсу ретімен біріктіреміз. Осы қатардың әрбір элементіне 1-ден  $N = n_1 + n_2$ -ға дейін номер (ранг) береміз. Егер қатардың бірнеше элементтері шамалары бойынша сәйкес келсе, онда әрқайсысына олардың номерлерінің арифметикалық орташасына тең ранг беріледі. Бірінші таңдаманың  $R_1$  рангілерінің суммасын және екінші таңдаманың  $R_2$  рангілерінің суммасын анықтаймыз және статистикаларды есептейміз:

$$w_1 = R_1 - \frac{n_1(n_1 + 1)}{2} \quad w_2 = R_2 - \frac{n_2(n_2 + 1)}{2}$$

U критерийі ретінде осы сандардың ең кішісін таңдаймыз. Егер оның мәні кестеде  $\alpha$  мәнділік деңгейінің бойында және  $f$  бостандық дәрежелерінің саны (кіші таңдама көлемі) үшін көрсетілген критикалық мәннен үлкен болса, онда нольдік болжам қабылданады, яғни таңдамалар арасындағы айырмашылықтар сенімді емес. Кері жағдайда  $H(1)$  қабылданады. Егер нольдік болжам дұрыс

болса және таңдамалар бір генеральды жиынтықтан алынса, онда біріккен вариациялық қатардың бір жағынан бір таңдаманың бақылаулары артық болады дей алмаймыз. Олардың мәндері барлық жалпыланған қатар бойымен біртекті тарамдалған болу керек. Осылайша, R статистиканың өте үлкен немесе өте кішкентай мәндері гольдік болжамның дұрыстығына күмән келтіреді.

Егер  $x$  пен  $y$  кездейсоқ шамалар қалыпты тарамдалса, олардың сызықтық байланысының күшін Пирсон корреляция коэффициенті арқылы есептеуге болады;

$$r = \frac{\sum xy - \frac{\sum x \cdot \sum y}{n}}{\sqrt{\left[ \sum x^2 - \frac{(\sum x)^2}{n} \right] \left[ \sum y^2 - \frac{(\sum y)^2}{n} \right]}}$$

Есептелген корреляция коэффициенті жиынтықтың генералды корреляция коэффициентінің таңдамалы бағасы болып табылады, яғни, кез келген кездейсоқ шама сияқты  $m_2$  қатесі бар. Сол себепті корреляция жоқтығы туралы болжамды тексеру керек. Болжамдарды тұжырымдамасын жасайық:

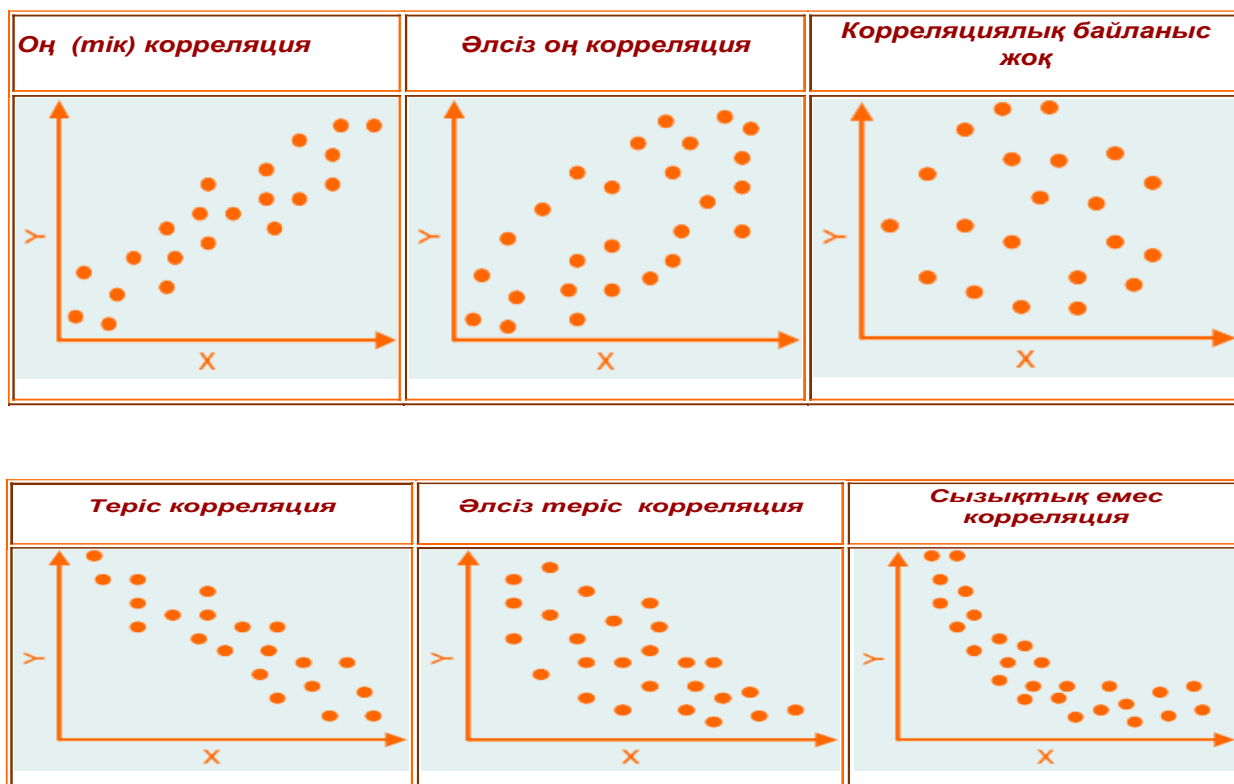
- $H_0 - r=0$  (айнымалылар арасында байланыс жоқ)
- $H_1 - r \neq 0$
- $\alpha$  мәнділік деңгейін берейік.

Критерий статистикасы келесі теңдік болып табылады:

$$t = \frac{r}{\sqrt{1-r^2}} \sqrt{n-2}$$

мұндағы  $t$  -  $(n-2)$  бостандық дәрежелі Стьюдент тарамдалуы бар статистика. Егер  $t$  сенімділіктің берілген деңгейінің критикалық мәнінен үлкен болса, онда нөлдік болжам қабылданбайды. Корреляция коэффициенті келесі аралықта орналасады:  $-1 \leq r \leq 1$ .

Егер  $r < 0$ , онда  $x$  шамасы артқан сайын оларға сәйкес келетін  $y$  екінші вариациялық қатардың мәндері кемиді. Егер  $r > 0$ , онда бір шаманың мәні артқан сайын екіншісі де артады. Егер  $r = 0$ , онда  $x$  және  $y$  шамалары абсолютті тәуелсіз.  $r = 1$  болғанда шамалар арасында тура пропорционал функционалдық тәуелділік бар ( медициналық-биологиялық зерттеулерді өте сирек жағдай). 7 суретте тәуелділіктің бірнеше типтік варианттары және оларға сәйкес келетін корреляция коэффициенттерінің мәндері көрсетілген (сурет 2).



Сурет 2 – X және Y айнымалылары арасындағы тәуелділік варианттарының және олардың сәйкес Пирсон корреляция коэффициенттерінің схемалық сызбасы.

#### 2.2.4 Зерттеудің жалпы дизайны

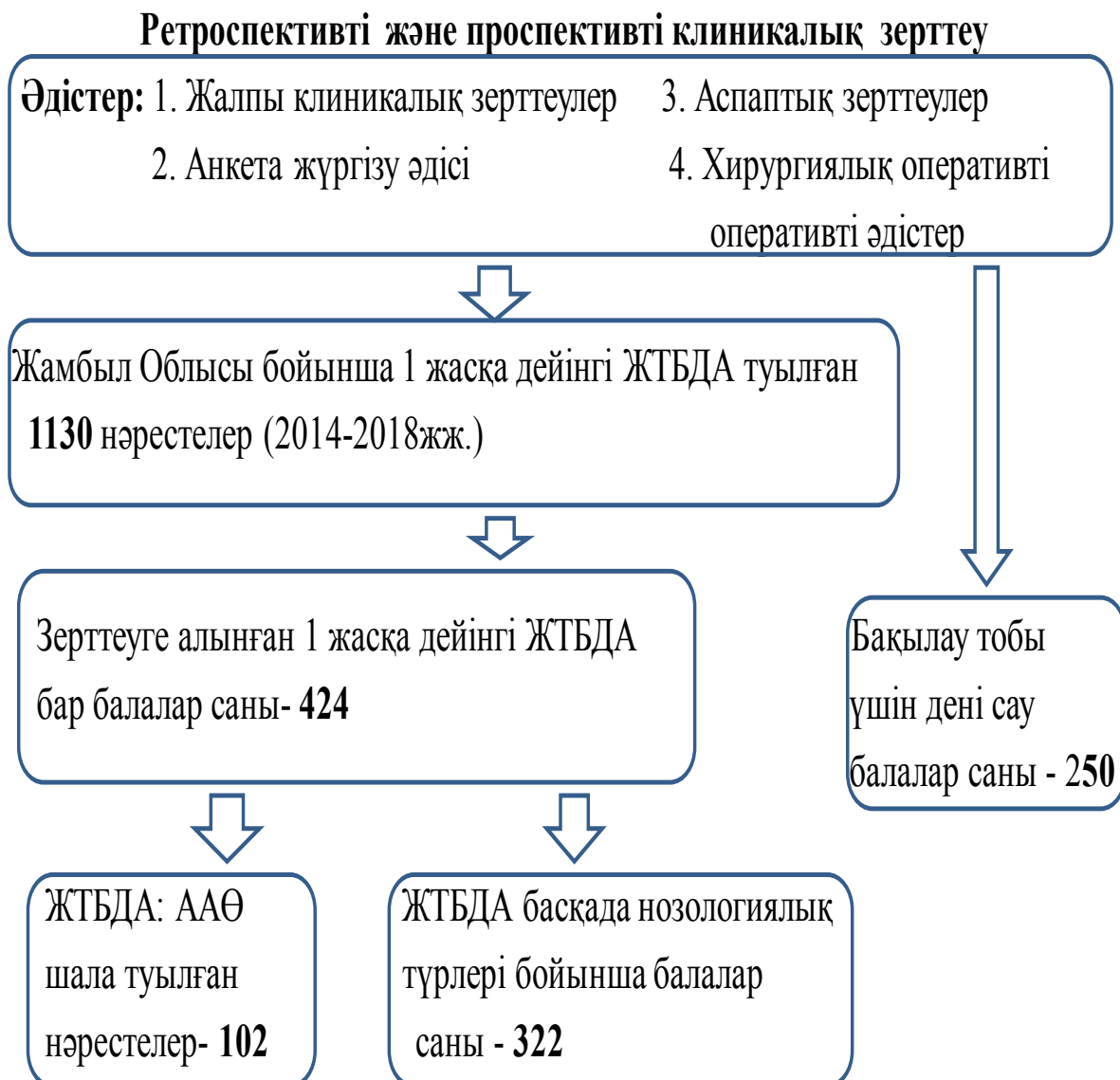
**Зерттеу дизайны:** екі кезеңде жүргізілді, бірінші кезең ЖТБДА таралуы мен құрылымын, қауып факторлары мен өлім көрсеткіштеріне ғылыми зерттеулер бойынша талдау жасауда ретроспективті сипаттамалы жағдай – бақылау (case-control study) және екінші кезең ААӨ бар пациенттер тобына миниинвазивті торакотомиялық «клипирлеу» және классикалық торакотомиялық «лигирлеу» әдістері бойынша хирургиялық операция жасатылған топтарға проспективті талдау жүргізілді.

**Зерттеуге алынған таңдау көлемі:** заманауи, кең тараған арнайы EpiInfo7 бағдарламасымен есептеу арқылы таңдап алынды. Аталған бағдарлама бойынша таңдау көлемі  $n \geq 400$  кем болмау қажет. Жалпы Жамбыл Облысы бойынша 2014-2018 жылдар аралығында 1130 нәрестелер ЖТБДА-мен туылған. Зерттеудің негізгі тобына алу алаптарының негізінде ЖТБДА бар 424 нәрестелер таңдап алынды. Жүректің туа біткен даму ақауларының кездесу жиілігі мен таралуы-Medinfo.kz сайтындағы Республикалық және Жамбыл Облыстық перинатальды орталықтың статистикалық мәліметтеріне негізделді. Сонымен қатар, ЖТБДА таралу көрсеткіштерінің Қазақстан Республикасындағы Облыстары бойынша ерекшеліктеріне сипаттама жасау мақсатында ҚРДСӘД-нің «Медициналық көмек көрсетуді ұйымдастыру

департаментінің» статистикалық мәліметтеріне сүйене отырып, салыстырмалы талдаулар жасалынды.

Аталған мәліметтердің негізгі мақсаты - ЖТБДА-ның кең таралған, критикалық ауыр жағдайларға байланысты жиі асқынулар мен өлім жағдайларына алып келетін жеке нозологиялық формаларын анықтауға және заманауи жағдайда тиімді миниинвазивті хирургиялық ем жасауға және хирургиялық көмек көрсетудің жолдарын жақсартуға таңдау жасау.

Клиникалық зерттеудің дизайны төмендегі суретте көрсетілген (сурет 3)



Сурет 3— Зерттеу дизайны

## 2.3 Науқастардың клиникалық сипаттамасы және бөлінуі

Зерттеудің 1-міндетін шешу үшін Жамбыл Облысы бойынша перинаталды орталықтарда 2014-2018 жылдары дүгиеге келген 1130 нәрестелердің арасынан ЖТБДА-мен туылған 424 нәрестелердің стационарлық науқастың медициналық картасына ретроспективті талдау жүргізілді.

Зерттеудің 2-міндетін шешу үшін ЖТБДА туындатуы мүмкін қауіп факторларына талдаулар жүргізу үшін негізгі топтағы 424 нәрестелерді салыстыру мақсатында, бақылау тобына дені сау 250 нәрестенің амблаториялық картасы іріктеліп алынды және талдау жасалынды. Сонымен қатар ЖТБДА бар қайтыс болған нәрестелер мен ерте жастағы балаларға өлім себептерін анықтау мақсатында жағдайының ауырлығына байланысты арнайы және жоғары мамандандырылғын кардиохирургиялық көмек алуға байланысты Тараз қаласындағы «Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығында» III- деңгейлі, ал Алматы қаласы «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында» және Алматы қаласы «Перинатология және балалар кардиохирургиясы», Нұр-Сұлтан қаласы «Ұлттық ғылыми кардиохирургиялық орталығы» мекемелерінде IV-деңгейлі ем қабылдаған жолданған науқас балалар да құрады.

Зерттеудің 3-міндетін шешу үшін жүректің туа біткен кардиоваскулярлы аурулары бар балаларға хирургиялық көмекті жетілдіру барысында таңдап алынған 424 нәрестелердің ішінен, туа біткен ашық артериалды өзекшесі бар 102 (24,05%) шала туылған нәрестелер таңдап алынды.

Проспективті ғылыми зерттеу жұмыстары науқас балаларды тексеру және емдеу шараларымен қоса қарастырғанда Жамбыл Облыстық перинаталды орталығының «нәрестелер патология бөлімшесі», «шала және жетіліп туылған нәрестелер жансақтау бөлімшесі» мен Ғылыми клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталықтарында «№1 Балалар кардиохирургия бөлімшелерінде» (Тараз қаласы) жүргізілді.

### **ЖТБДА бар балаларды зерттеудің негізгі тобына алу талаптары:**

- өмірінде алғаш рет ЖТБДА анықталған нәрестелер мен ерте жастағы балалар;

- ЖТБДА диагнозы толық және нақты қойылған нәрестелер мен ерте жастағы балалар;

- гестациялық жасы  $\geq 25$  аптадан жоғары және салмағы  $\geq 700$  гр.нан артық ЖТБДА бар шала туылған нәрестелер;

- өзге де жүйелер мен мүшелердің туа біткен даму ақауларымен қосарланбаған ЖТБДА бар нәрестелер мен ерте жастағы балалар.

### **ЖТБДА бар балаларды зерттеудің негізгі тобына алмау талаптары:**

- 1 жастан асқан ЖТБДА бар балалар;

- гестациялық жасы  $\leq 25$  аптадан төмен және салмағы  $\leq 700$  гр.нан кем ЖТБДА бар шала туылған нәрестелер;

- қосарланған басқа да жүйелер мен мүшелердің туа біткен даму ақаулары бар балалар;

- ЖТБДА диагнозы нақтыланбаған балалар.

Ақпарат көзі ретінде келесі алғашқы медициналық құжаттар пайдаланылды: стационарлық науқастың медициналық картасы(тіркеу формасы 003-4/у), бөлімшедегі оперативті араласулардың хаттамаларын тіркеу журналы. 2014-2018 жылдар аралығындағы ғылыми зерттеу кезеңдерінде ААӨ бар 102 науқас нәресте тіркеуге алыды. Олардың арасынан зерттеуден келесі себептерден 5 науқас алынып тасталынды: қосарланған ауыр ЖТБДА болуына байланысты IV деңгейлік жоғары мамандандырылған мекемелерге жөнелтілуіне (3 науқас) және оперативті ем шараларын жүргізуге ата-анасының бас тартуына байланысты(2 науқас).

Қалған 97 науқастардың 42-не трансплевралды қолжетімділікпен ААӨ мини торакотомиялық «клипирлеу» тәсілімен операция жасалса, 25-не ААӨ торакоскопиялық «клипирлеу» әдісімен операция жасалды. Осыған орай ары қарай сараптама үшін таңдау әдісімен сенімдік ықтималдылықпен 95% және  $\pm 5\%$  сенімдік интервалмен плеврадан тыс жолмен мини-торакотомия арқылы ашық артериалды өзектің клипирленуі жүргізілген 42 науқас (I топ) және ашық артериалды өзектің торакоскопиялық клипирленуі жүргізілген 25 науқас (II топ) іріктеліп алынды. Кешенді клинико-аспаптық зерттеулер негізінде жаңа туылған нәрестелер гестациялық жасы, салмағы және ашық артериалды өзектің ерекшеліктеріне байланысты топтарға бөлінді. Топтардың сипаттамасы кесте 3-де көрсетілген.

Кесте 3— Ашық артериалды өзек диагнозымен шала туылған нәрестелер топтарының сипаттамасы мен қауіп факторлары.

Көрсеткіштер	I топ	II топ	Деректілік айырмашылығы (p $\leq$ 0,05) Манн-Уитнидің U-критеріі
Шала туылған нәрестелер саны	42	25	
Гестация уақыты, апталар (M $\pm$ SD)	28,8 $\pm$ 1,2	30,1 $\pm$ 2,72	0,003
Туылған кездегі салмағы, кг (M $\pm$ SD)	1,3 $\pm$ 0,42	2,1 $\pm$ 0,4	0,037
Анасының жүктілігінің орташа кезектілігі	4	3	
Ашық артериалды өзек диаметрі (ЭхоКГ бойынша), мм	2,6 $\pm$ 0,45	1,84 $\pm$ 0,64	0,042
Қанайналым жеткіліксіздігі (ҚЖ) Па-Пб дәреже., жаңа туылған нәрестелер саны (Н.А.Белоконь, 1987 ж.)	21	4	
Тыныс алу жеткіліксіздігі (ТЖ) III дәреже, жаңа туылған нәрестелер саны (А.Н.Анохин, 1974 ж.)	42	0	
Облыстық перинаталды орталықта эндотрахелды альвеофакт қабылдаған, нәрестелер саны	19	3	



3- кестенің жалғасы			
1	2	3	4
ӨЖЖ ұзақтығы, сағат (M±SD)	279±74,45	178±77,53	0,008
Қосалқы патология, РДС және БӨД, жаңа туылған нәрестелер саны	39	12	
Қосалқы патология, қарыншаішілік қан құюлулар II-III дәрежелер, жаңа туылған нәрестелер саны	34	11	
ҚИИ және басқа инфекция	7	1	
Өлім көрсеткіші (%)	8 (19%)	3 (12 %)	

Емдеу әдісінің таңдауы науқас жағдайының ауырлығы мен оның дене салмағы бойынша анықталды (кесте 4).

Кесте 4 — Науқас жағдайының ауырлығына және дене салмағына байланысты оперативті араласудың әдісін таңдау

Параметрлер	I топ	II топ
Оперативті кірісу	мини-торакотомия	Торакоскопия
Жағдайы	ауыр өте ауыр	қанағаттанарлық орташа ауырлық дәрежелі
Дене салмағы	кез келген (оның ішінде, өте төмен және экстремалды төмен)	2 кг-нан жоғары
Ота саны(= науқастар саны)	42	25

**Бірінші топ науқастарының сипаттамасы.** Бірінші топқа ашық артериалды өзекпен 42 бала кірді. Олардың 22-сі ұл және 20-ы қыз (кесте 5).

Кесте 5 — I топ науқастарын жынысы бойынша бөлу

Жынысы	Саны	%
Ұлдар	22	51,1
Қыздар	20	48,9
Барлығы	42	100,0

Гестациялық жастың медианасы (Me) 28,8 аптаны құрады (LQ-UQ: 27,6–30,0 апта). Туылған кездегі дене салмағы медианасы 1300,0 г-ды құрады (LQ-UQ: 880,0– 1720,0 г) (кесте 6). Туылған кездегі минималды дене салмағы – 620 г.

Кесте 6 — I топ науқастарын гестация мерзімі және туылған кездегі

дене салмағы бойынша бөлу.

Параметр	Me	LQ-UQ
Гестациялы жас, апта	28,8	27,6–30,0
Туылған кездегі дене салмағы, г	1300,0	880,0–1720,0

1-ші топқа (42 бала) шала туылған балалар кірді, олардың туылған кездегі орташа гестациялық жасы  $28,8 \pm 1,2$  апта, орташа салмағы  $1,3 \pm 0,42$  кг. Жоғарыда көрсетілген науқастар шұғыл көрсеткіштерге байланысты ота жүргізуді қажет етті. ӨЖЖ-дегі шала туылған нәрестелерде отаға көрсеткіш ӨЖЖ-не тәуелділік, айқын II-III дәрежедегі қанайналым және тыныс алу жеткіліксіздігі, медкаментозды емнің әсерінің болмауы, ЭХО-КГ бойынша ашық артериалды өзектің маңыздылығының аспаптық дәлелденуі – ашық артериалды өзек бойынша қанның солдан-оңға лақтырылысы, жүректің сол жақ қуыстарының көлемдік шамадан тыс жүктелуі қарастырылды.

Осы науқастардың жалпы жағдайының ауырлығы операция алдындағы кезеңде қосалқы сырқаттарының болуы қиындатқан. Бұл ретте олардың кейбіреулері ААӨ аясында гемодинамиканың бұзылуының тікелей салдары: қан айналымының үлкен шеңберінің "азаюы" (гиповолемия) көрінісі (орталық жүйке жүйесінің ишемиялық-геморрагиялық зақымдануы, перивентрикулярлы лейкомаляция, ретинопатия, некрозданушы энтероколит, ишемиялық нефропатия) немесе кіші қанайналым шеңбердің гиперволемиялық көріністері (бронх-өкпе дисплазиясы, тоқырау жүрек-тамыр жеткіліксіздігі) болуы мүмкін. Бір балада бірнеше патологиялар үйлесуі мүмкін.

Қосалқы патология 42(100%) науқас балаларда анықталды (кесте7).

Кесте 7 - I топтағы науқастардағы операция алды кезең қосалқы патологиялары

Қосалқы патология	Бақылаулар саны	%
<b>Үлкен қан айналым шеңберінің гиповолемиясы</b>		
Церебралды ишемия	35	84,7
Бассүйек ішілік қан құюлулар: оның ішінде II-III ауыр дәрежедегісі	11 9	26,4 85,7
Перивентрикулярлы лейкомаляция	16	37,5
Ретинопатия	3	8,3
Некроздалушы энтероколит	6	15,2
Ишемиялық нефропатия	5	11,1
<b>Кіші қан айналым шеңберінің гиперволемиясы</b>		
Респираторлы дисстрес синдромы	42	100
Жүрек-қантaмыр жетіспеушілігі	5	11,1

Қосалқы патология — РДС барлық жаңа туылған нәрестелерде, 24

жағдайда (55%) альвеолофакт қолдануды қажет етті, ал 35 (85,7%) қарыншайшілік қан құюлу ІІ-ІІІ дәрежелі.

1-ші топқа (ашық оталар) бүйірлік трансаксиллярлы бұлшықет-сақтаушы торкотомия арқылы өзекке клипстің салынуы жүргізілген 42 науқас кірді. Ашық оталарды кеуде торын 1,5 см ұзындықты бүйірінен кесуді қолдану арқылы жасаған, кесуді қолтықасты шұңқырында жүргізген, ол жерде бұлшықет массивтері жоқ. Париеталды плевраны қолқа бойымен бұғанаасты артериясының шығу орнынан кеуде қолқасының деңгейіне дейін кескен. Содан соң ашық артериалды өзекті бөліп алған. Аса маңызды көңілді қайтпалы және кезбе жүйкелерінің зақымдануларының алдын алуға бөлген.

Ашық артериалды өзектің диаметріне байланысты 1 немесе 2 титанды әр түрлі көлемді клипстер салынғын. Артериалды өзектің диаметрі 3 мм-ге дейінгі жағдайда орташа көлемді клипс (Medium), диаметрі 3 мм-ден үлкен өзекті үлкен көлемді клипспен (Medium-Large) жапқан. Оклюзияның тиімділігін ота алдында өңеште орналастырылған эзофагеалды стетоскоп көмегімен бақылаған. Плевра қуысынан ауаны вакуумды аспиратор көмегімен шығарған. Плевра қуысын дренаждау жүргізілмеген.

**Екінші топ науқастарының сипаттамасы.** Бұл топ науқастары – тұрақты жағдайдағы (қанағаттанарлық немесе орташа ауырлық дәрежелі) балалар. Көп жағдайларда оларда ашық артериалды өзек кешенді зерттеулер кезінде кездейсоқ анықталған және ешқандай ауру симптомдары жоқ, тек аускультация кезіндегі дөрекі емес систолалық шу. 4 балада (5,8%) ашық артериалды өзектің айқын гемодинамикалық белгілері байқалады. Ота алды кезеңінде олар жүрек жеткіліксіздігін жоюға бағытталған (зәр айдағыш препараттар, жүрек гликозидтері, ААФ ингибиторлары) кешенді ем қабылдаған.

2-ші топтаға (25 бала) шала туылған нәрестелердің туылған кездегі орташа гестациялық жасы  $30,1 \pm 2,72$  апта, орташа салмағы  $2,1 \pm 0,4$  кг. Әдетте олар өздігінен тыныс алған, қанайналым жеткіліксіздігінің клиникасы әр түрлі дәрежелі, тыныс алу қызметінің айқын емес бұзылыстарымен. 2-ші топты (торакоскопиялық оталар) 25 науқас құрады. Торакоскопиялық процедурлар арнайы видеоэндоскопиялық аппаратураны қажет етті, сондықтан біз оларды тек балалар ауруханасында жүргіздік. Салмағы 2500 г-нан төмен балаларда диаметрі 3,9 мм  $30^\circ$  телескопты (Karl Storz GmbH, Tuetlingen, Германия), тіндердің диссекциясы үшін 3-миллиметрлі аспаптарды, 5- немесе 10-миллиметрлі эндоскопиялық клипаппликаторды қолдандық. Бір өкпенің жасанды желдендіруін қолдандық.

Науқастарды жынысы бойынша бөлген кезде қыздар ұлдарға қарағанда кішкене көбірек болды (қыздар – 56%, ұлдар – 44%) (кесте 8).

Кесте 8 - ІІ топ науқастарын жынысы бойынша бөлу.

Жынысы	Саны	%
Ұлдар	11	44
Қыздар	14	56
Барлығы	25	100,0

Минималды дене салмағы 11 күндік науқаста 2 кг құрады, максималды – 3 жас 7 айлық науқаста 15 кг. Дене салмағы медианасы – 8,5 кг (LQ-UQ: 2,0-15,0 кг); жас медианасы – 1 жас 8 ай (LQ-UQ: 11 күн - 3 жас 7 ай) (кесте 9).

Кесте 9 - II топ науқастарын гестация мерзімі және ота кезіндегі дене салмағы бойынша бөлу

Параметр	Me	LQ-UQ
Жасы	1 жас 8 ай	11 күн - 3 жас 7 ай
Дене салмағы	8,5 кг	2,0-15,0 кг

Қосалқы патология 9 (36 %) науқас балаларда анықталды (кесте 10).

Кесте 10 - I топтағы науқастардағы операция алды кезең қосалқы патологиялары

Қосалқы патологиялар	Бақылаулар саны	%
Өкпенің даму ақауы	1	11,1
Асқорыту жүйесінің даму ақауы	2	22,2
Тірек қимыл жүйесінің даму ақауы	1	11,1
Несеп жолдарының даму ақауы	1	11,1
Жүйке жүйесінің даму ақауы	3	33,4
Хромосомды патология (Даун синдромы)	1	11,1

## 2.4 Хирургиялық емдеуге көрсеткіштер

Науқастардың I тобында хирургиялық емнің көрсеткіші солдан оңға қарай қан ағуының гемодинамикалық маңызы бар ААӨ-нің болуы болып табылады. Оның маңыздылығы туралы қорытынды клиникалық мәліметтер және эхокардиография (ЭхоКГ) көрсеткіштері негізінде жасалды.

II топтағы науқастардың хирургиялық еміне оның гемодинамикалық маңыздылығына қарамастан ЭхоКГ деректері негізінде орнатылған ААӨ-нің болуы көрсеткіш болды.

## 2.5 Ашық артериалды өзекшені хирургиялық емдеу әдістері

Төмен және экстремалды өте төмен дене салмағымен шала туылған нәрестелердегі критикалық ЖТБДА - ашық артериалды өзекше кезінде келесі хирургиялық операциялар түрлері жасалынады: мини-торакотомды ену арқылы ашық артериалды өзекшені клипирлеу, торакоскопиялық клипирлеу және классикалық және торакотомды тәсіл арқылы лигирлеу жатады.

### 2.5.1 Мини-инвазивті тәсілмен ашық артериалды өзекшені клипирлеу

Бұл әдістеме бірінші топқа енген барлық балаларда қолданылды. Операция жетілген және шала туған нәрестелерге арналған жансақтау және қарқынды терапия бөлімшесінде кувезде оның жоғарғы бөлігі алынғаннан кейін немесе манипуляция үстелінде орындалған. Бұл пациентті оперблокқа тасымалдаудан және теріс салдарлардан құтылуға мүмкіндік берді.

ААӨ кезінде ингаляциялық анестетиктер (севоран) қолданылады Жаңа туған балаларда миниинвазивті операциялық араласулар кезінде(ААӨ клипирлеу) қолданылады. Көктамыршілік индукция үшін ең жиі 20% натрий оксибутираты ерітіндісін (ГОМК) 80-100 мг/кг дозада, 10% глюкоза ерітіндісінде сұйылтылған түрде қолданады. Гиповолемиялық жағдайларда таңдау препараты ретінде, 2 мг/кг көктамыр ішіне немесе 8-10 мг/кг бұлшық етке кетамин (калипсол) ерітіндісімен индукциялап қолданылады. Атап айтқанда, тиопентал-натрий көктамыр ішіне 3-4 мг/кг дозада енгізіледі.

Бұл нәрестелерде операциядан кейінгі ауырсыну дозатор немесе болюстно арқылы 1 мл - де 0,005% - 50 мкг фентанил сияқты опиоидтарды қолдануды көздейді (сурет 4).



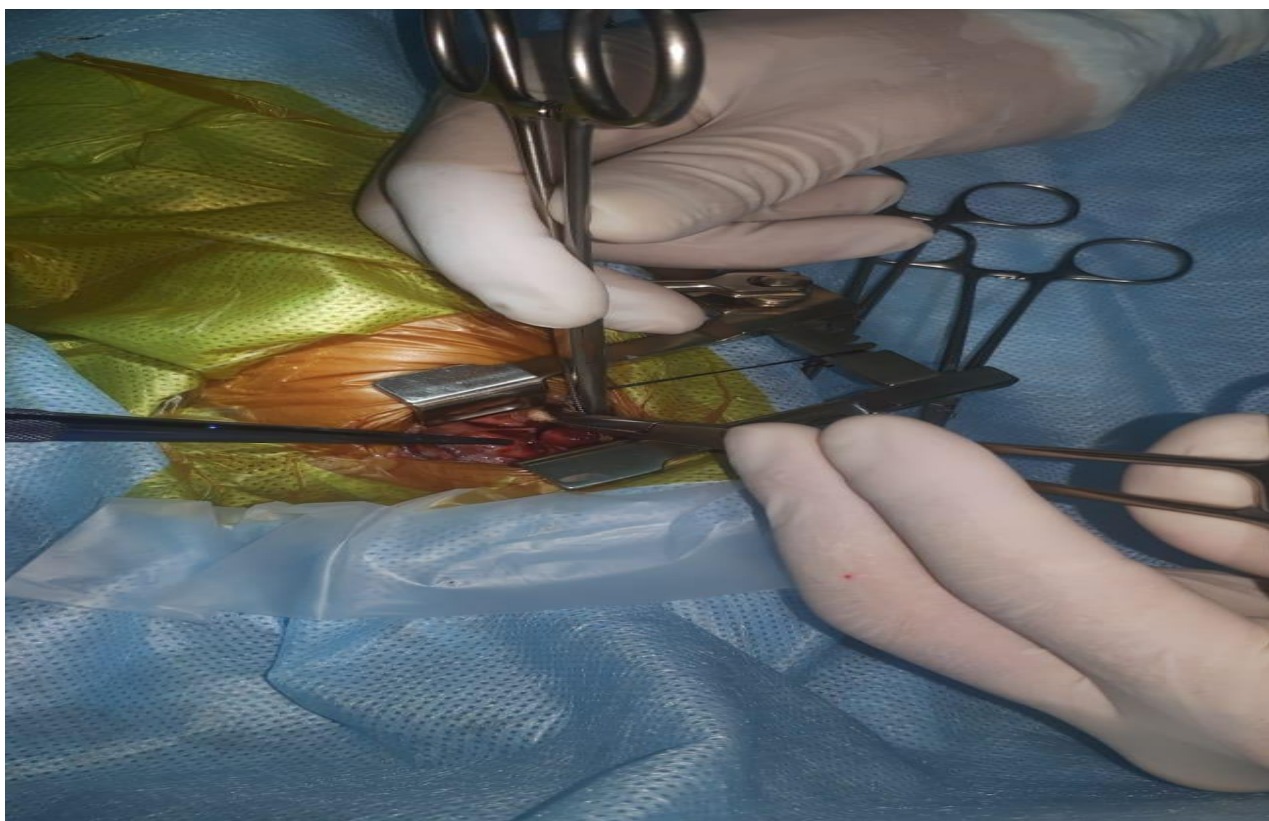
Сурет 4 - Операция кезіндегі науқас қалпы

***Операция техникасы. Плеврадан тыс қол жеткізу арқылы жасалатын тәсіл.***

Науқас нәрестені оң жақ бүйіріне қарай жатқызылады. Валик пайдаланбайды, себебі бұл гемодинамиканың бұзылуын қиындатуы мүмкін. 4 қабырға арасындағы бұлшықеттер кесіледі, қабырғалары ажыратылады және медиастинальды плевраны плевра қуысының бүтіндігін бұзбай, ортасымен ерітеді, содан кейін жара тескіш орнатады. Плевральды қапты сақтау жеңіл бір ретрактормен бұруға мүмкіндік береді. Әйтпесе, трансплевральды қол жеткізу кезінде өкпенің барлық көлемін бір құралмен ұстап тұру қиын болар еді.

N.vagus et n. recurrens, аа-ны арнайы ретрактормен ажыратылады. АА. subclavia sinistra өзекшесін анықтау үшін бағдарлар қызмет етеді. Жұқа

қысқышпен ағындар оның артқы қабырғасын қозғамай, жоғарыдан және төменнен босатылады. Оны клиптеу үшін **Appliers Single Action Forceps** клип-аппликатор және Small өлшеміндегі клипстер қолданылады. Науқастардың осы санатында ыдыстың өлшемдері шағын көлемді плевральды қуысында шолуды бұзбайтын жіңішке браншалары бар ыңғайлы D=5 мм клипаппликаторын пайдалануға мүмкіндік береді. Бұдан әрі адвентиция үшін ағысты басып, клип-аппликатор клипсын көтеріп сығады. Дәл осындай әдіс шағын көлемді клипсаға ағынды басып алуға мүмкіндік береді. Көп жағдайда бір клипс қолданылады. Алайда, операция жасайтын хирургтың қалауы бойынша, операция кезінде көп клипс қолданылуы мүмкін. Стандартты жағдайда плевра қуысында дренаж қалдырмайды (сурет 5).

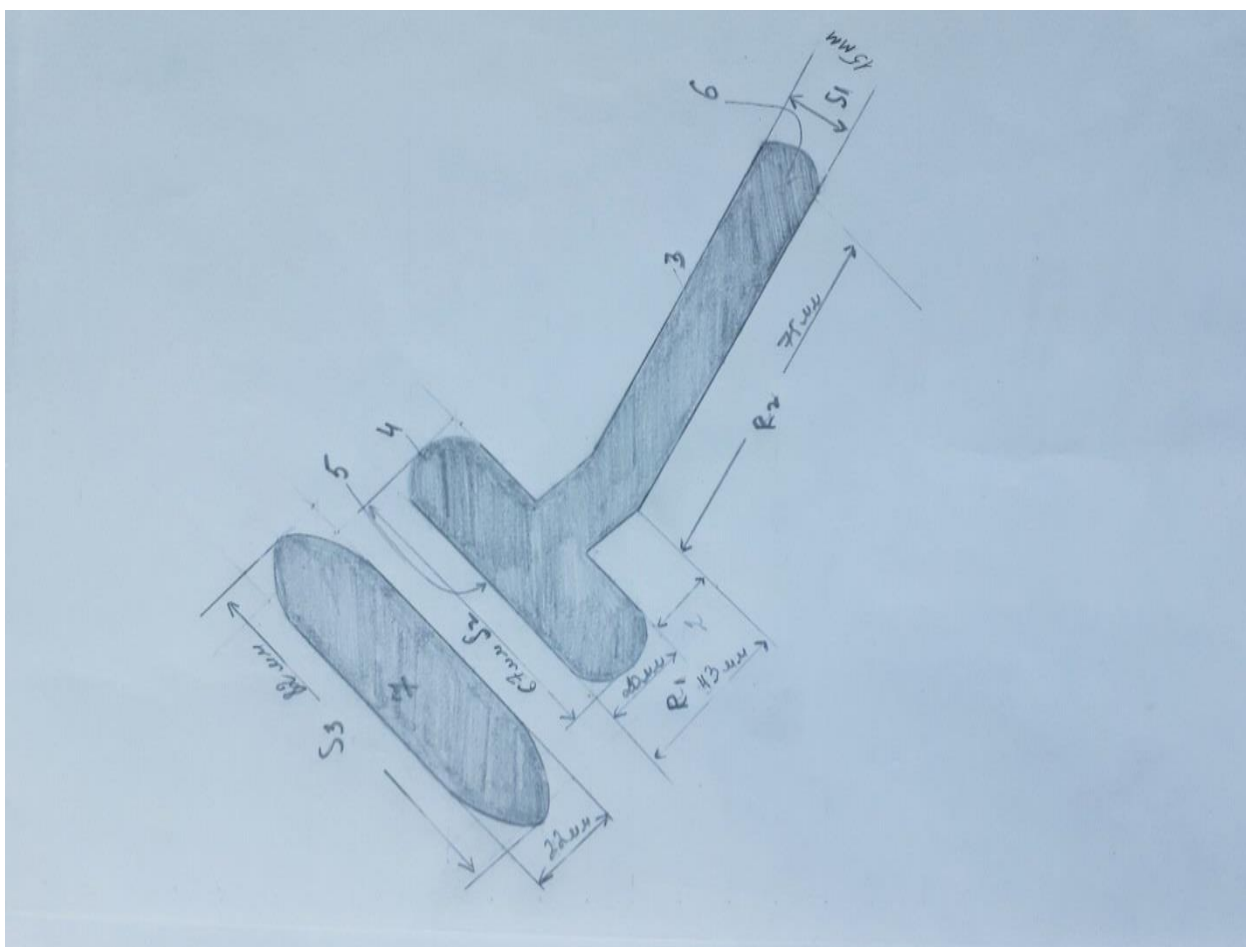


Сурет 5 - Операцияның аяқталу сәті. Клипсті орнату кезеңі

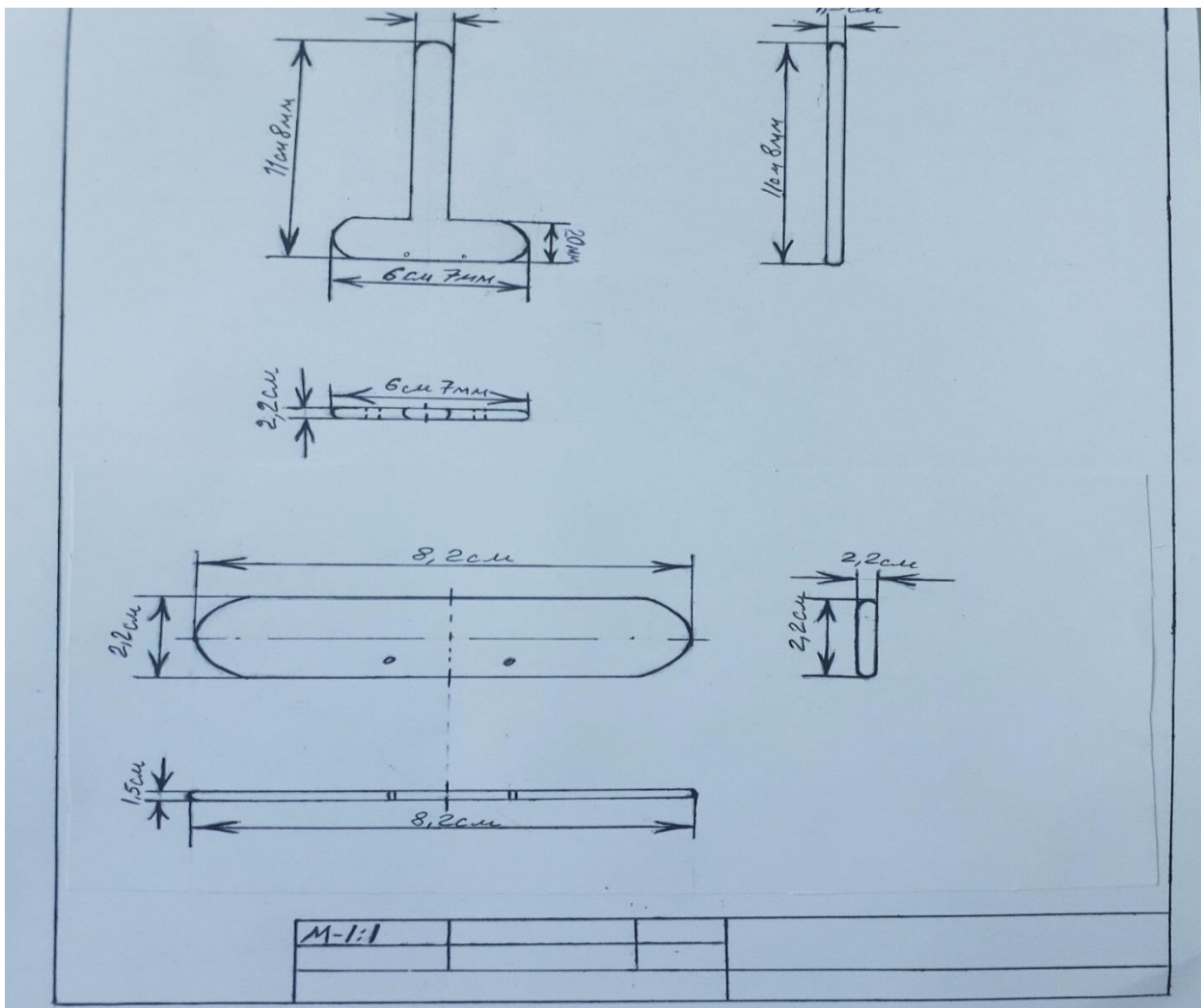
Осы операцияны жүргізу үшін Лингкийдің ретракторы әзірлеген Янсеннің бұрандалы кеңейткішінен (нейрохирургиялық жиынтықтан) тұратын арнайы құралдар жиынтығы, ағынның диссекциясына арналған ұзын қысқыш, тамырлы қайшылар (тамырлы хирургияға арналған жиынтықтан), Carl Storz фирмасының клип-аппликаторы (D 5 немесе 10 мм), мөлшері 5 (Medium) титан клипі, және әмбебап жалпы хирургиялық жиынтықтан тұратын арнайы құралдар жиынтығы әзірленді: ине ұстағыш, хирургиялық пинцет, Купер қайшысы, скальпель, екі москит, үшкір екі тісті ілмегі. Жарықтандыру мобильді шаммен қамтамасыз етілді.

Біз құрған ретрактор ұзына бойы бұрышпен (2) иілген екі бөлікті (3, 4): Үлкен (3) және кіші (4) ұзындық, иілген учаскемен (2) біріктірілген, (5)

кесіндімен біріктірілген. Кесіндінің соңында желілік учаске, учаскенің соңында (3) - дөңгелектеу (6), сопақ бөлек пластинкалар(7) бар. Өлшемдері (мм):  $R_1=43$ ;  $R_2=75$ ;  $S_1=15$ ;  $S_2=67$ ,  $S_3 = 82$ . Ретрактордың бұл конструкциясы плеврадан тыс кеуде қуысының магистральды тамырларына (аорта, өкпе артериясы, артериялық ағын), нервтерге (кезбе және қайтымды көмейлі нервтерге) (сурет) енуге мүмкіндік береді. Біз жасаған сызбалар бойынша бұл құралды АҚ "Қазмедприбор" (сурет) медициналық техника өндірісімен айналысатын компаниясы әзірледі. Жаңа туған нәрестелердің ашық артериялық өзекшесін клипирлеу әдісі ҚР зияткерлік меншік жөніндегі сараптау комиссиясымен мақұлданды.; пайдалы модельге патентке ұсынылды тіркеу № 2020/ 0007.2) (сурет 6,7)



Сурет 6 - "Қазмедприбор" АҚ компаниясы жасаған жеңіл ретракторы.



Сурет 7- Өкпе ретракторының сызбасы

### 2.5.2 Ашық артериялық өзекшені торакоскопиялық клипирлеу

ААӨ торакоскопиялық клипациясы екінші топтағы барлық балаларда орындалды. Үлкен жастағы балаларда ААӨ торакоскопиялық клиптеу кезінде өкпені коллабирлеуге және плевра қуысында жұмыс істеу үшін жеткілікті кеңістік жасауға мүмкіндік беретін бір жақты жеңіл желдету жүргізілді. Біздің зерттеу міндетімізге ересек жастағы балалар кірмегендіктен, бұл әдісті мысал ретінде қарастырдық. Кіші жастағы балаларда бөлек интубация анатомо-физиологиялық ерекшеліктерге байланысты үлкен техникалық қиындықтармен ұштасқан, сондықтан операцияны стандартты желдету арқылы орындалды. Операция жағында өкпенің коллабирленуі көмірқышқыл газының қысымын 6-8 мм.сын.бағ. дейін арттырумен жетті.

*Науқасты операцияға даярлау.* Кез келген торакоскопиялық операцияның маңызды сәті пациентті операция үстелінде дұрыс даярлау болып табылады, өйткені оған жақсы шолу жасау, қарау аймағын визуализациялау және операцияны жалпы орындау ыңғайлылығы байланысты. Сонымен қатар, науқастың қажет болған жағдайда дереу торакотомияны орындауға болатындай етіп қойылуы тиіс екенін есте сақтау



маңызды. Торакоскопиялық клипирлеу кезінде науқастың жағдайы оң жақ бүйірінде немесе сол жақ бүйірінде көтеріңкі болуы қажет. Бұл ретте омыртқа кеуде бөлігінің астына көлденең биік емес білікшені төс қуысының деңгейі мықын сүйегінің қанатының деңгейіне барынша сәйкес келетін биіктікте төседі. Сол жақ жоғарғы аяғы жоғары және ортамен бұрылды (сурет 8).



Сурет 8 - Операция үстеліндегі науқастың жағдайы және ААӨ торакоскопиялық клиптеу кезінде троакарлардың орналасу орны

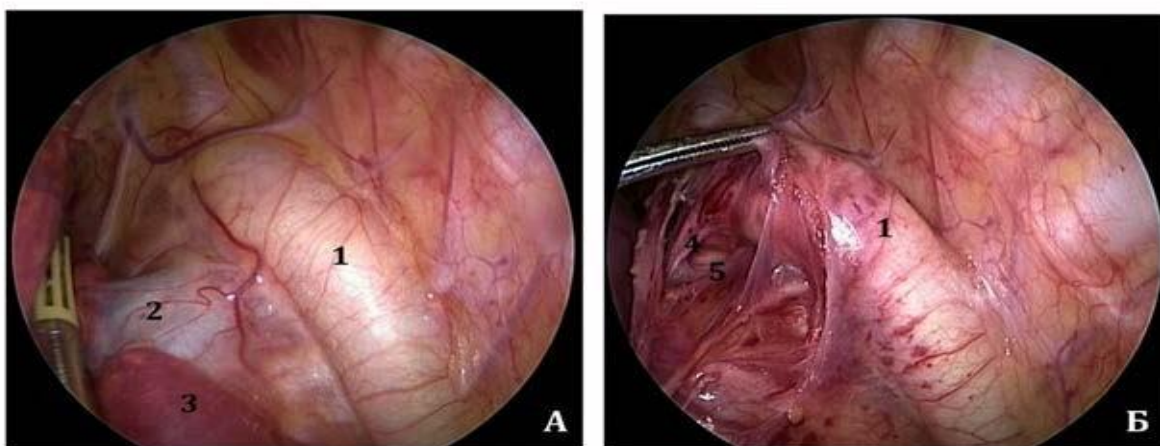
*Операция техникасы.* 4 троакар қолданылды: үш троакар диаметрі 3,5 мм (кіші жас тобындағы балалар үшін) немесе 4,7 мм (үлкен балалар үшін) және бір 11 мм немесе 6 мм (клип - аппликатор өлшеміне байланысты).

Троакарларды орнату кезінде олар бір – бірінен жеткілікті қашықтықта - хирург саусақтарының 3-4 жиынтық енінен кем болмауы тиіс екенін есте сақтау қажет. Құралдар үшін троакарлардың мұндай орналасуы құралдармен манипуляция еркіндігін қамтамасыз етеді.

елескоптың диаметрі 3,5 немесе 4,7 мм бірінші троакар сол жақ жауырынның бұрышының артына бесінші қабырға арасына енгізілді – бұл кеуде қуысының өмірлік маңызды мүшелерінен анатомиялық жағынан ең қолайлы орын (төменгі жағында - диафрагма, медиальды – ортаостение, жоғарғы жағында – ортаостения тамырлары). 4-6 мм рт қысымымен көмірқышқыл газын инсуфляциялады. эндоскоп бірінші троакар арқылы енгізілгеннен кейін және плевральды қуысты тексергеннен кейін екінші троакар алдыңғы қолтық асты желісі бойынша екінші-үшінші қабырға

арасына енгізілді. Диаметрі 11 мм үшінші троакар ("Karl Storz" Ø 10 мм клип-аппликаторы үшін mL өлшемінің клипсі бар) немесе 6 мм троакар (m өлшемінің клипсасы бар Ø 5 мм клип-аппликаторы үшін) паравертебральды желі бойынша алтыншы қабырға арасына орнатылды. Төртінші троакар өкпені ортасынан шығару үшін ретрактор орнату үшін қажет. Оны сегізінші-тоғызыншы қабырғааралық артқы қолтық асты сызығы бойынша орнатты (сурет 9).

Сол жақ өкпенің ортасынан шығарылғаннан кейін магистральды тамырлар мен артериялық ағындарды жабатын медиастинді плевра көрінеді (сурет 9 А). Оны қолқа үстінде кесіп, медиальды мобилизацияланады, бұл артериялық ағындарды визуализациялауға мүмкіндік берді (сурет 9 Б).



Сурет 9 - А. жалпы түрі. Б. 1 – аорта медиастинальды плевраның емделуінен кейінгі түрі; 2 – өкпе артериясы; 3 – сол жақ өкпе; 4 – ашық артериялық ағын; 5-Сол жақ қайтымды көмей нерв

Артериялық өзекшесін анықтауға арналған бағдарлар ағынның алдында өтетін сол жақ қайтымды нерв және аортаға жақын төменгі шеті бойынша өзекшесін кесіп өтетін оның қайтарымды көмейлі тармағы болып табылады (26А, 26Б-сурет).

Алдымен ААӨ төменгі қабырғасын, содан соң жоғарғы бөлігін бөліп алды. Бұл ретте қан кетудің дамуымен артериялық ағынның зақымдану қаупі өте жоғары. Клипстарды салғанда клип-аппликатор оны төменнен жоғары қарай қамти отырып, өзекшеге шығарады. Клипстерді соңғы орнатқаннан кейін клип - аппликатор плевральды қуыстан шығарып, клипстердің жағдайын бақыланады.

Операция аяқталғаннан кейін тыныс алу қоспасын интубациялық түтікше арқылы қарқынды айдау арқылы жеңіл түзетілді. Плевральды қуыстан ауа сорып, троакарларды алып тастады. Плевра қуысы көп жағдайда жасырылмаған. Жаралар тері ішіндегі немесе лейкопластырь тігісімен соғылды.

### **2.5.3 Ашық артериялық өзекшені торакотомды тәсіл арқылы лигирлеу**

Классикалық операция: лигирлеу арқылы ААӨ торакотомды қол жеткізу үшін пайдаланылған емдеу біздің клиникада 2009 жылдан бастап жасалынып келеді. Науқастардың бұл тобы ААӨ торакоскопиялық клипирлеу әдісімен операциядан өткен балалар үшін салыстыру тобы ретінде қарастырылды.

Операция техникасы: сол жақта 3-ші немесе 4-ші қабырға аралықта торакотомия жасалынады. Аталған аймақтан пальпация арқылы тамыр соғуының дірілі анықталады. Артериялық өзектің аортанаң төмен түсуші бөлімімен қиылысқан аймақта медиастинальды плевра тарылады, ол ортасынан бөлінеді. Өзекше бөлініп алынды және екі лигатурамен байлам жасалды (лавсан №1 немесе жібек №0). Нәтижесінде тамыр соғысының дірілі жойылады. Қолқаның үстіндегі плевра тігіледі. Әдетте, кеуде қуысында дренаж қалдырылады (V-IX қабырға аралық).

### 3 ЖЕКЕ ЗЕРТТЕУДІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ

Бірінші кезең бойынша зерттеуге алынған 2014-2018 жылдар бойынша Жамбыл Облысындағы ЖТБДА нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында таралу жиілігі мен құрылымдық ерекшеліктеріне терең талдаулар жасалынды. Алынған нәтижелер Қазақстан Республикасындағы Облыстар мен маңызды қалалар бойынша статистикалық мәліметтермен салыстырулар жүргізілді. Зерттеуге таңдау жасаудың негіздемесі жан-жақты нақты зерттеу нәтижелерінің қорытындыларымен дәйектеліп жасалынды. ЖТБДА жеке нозологиялық түрлері бойынша экстенсивті және интенсивті көрсеткіштер бойынша талданды.

Екінші кезең бойынша ЖТБДА туындататын қауіп-қатер факторларын зерттеу үшін ЖТБДА бар негізгі топтағы (НТ, n=424) және дені сау бақылау тобындағы (БТ, n=250) балалардың ата-аналарына демографиялық факторлар (ата-анасының жасы, отбасылық жағдайы және білім деңгейлері); әлеуметтік-гигиеналық факторлар (ата-анасының зиянды әдеттері (темекі шегу, алкогольизм, жұмысының персоналды компьютермен байланыстылығы); медико-биологиялық факторлар: акушерлік анамнез (токсикоз, гестоздар, құрсақ ішілік инфекциялар), жүктілік кезіндегі бастан өткізген аурулар (ЖРВИ, анемия, пиелонефрит) бойынша анкеталық сұрау жүргізілді. Анкеталық сұраулар қазақ және орыс тілдерінде Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта жүзеге асырылды (қосымша А). Негізгі топтағы ЖТБДА бар балалардың көрсеткіштерімен салыстыру мақсатында жүрегінде патологиялық шуылдары жоқ, физикалық және психикалық дамуы жасына сай, «Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта» туылған 250 дені сау нәрестелердің ата-анасына анкеталық сұраулар алынды. Аталған нәрестелердің туылған кездегі жағдайы Апгар шкаласы бойынша бағаланып, көрсеткіші 9 баллдан төмен болмады және кешендік бағалау негізінде бірінші денсаулық тобына жатқызылған балалар құрады. Алғашқы материалдар ретінде нәрестелердің босану (форма 096/у) және даму тарихы (форма 097/у) алынды.

Үшінші кезең бойынша жүректің туа біткен критикалық даму ақаулары бар жаңа туған нәрестелерге миниинвазивті хирургиялық ем шараларының нәтижесін зерттеу қарастырылды. Ол үшін: зерттеуге Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта 2014-2018 жылдары аталған ЖТБД-мен 102 шала туылған нәрестелер таңдалып алынды. Шала туылған нәрестелерді кешенді: клинико-анамнездік, электрокардиографиялық, кеуде сарайының рентгенографиясы, ЭхоКГ, қанның газдық құрамы мен қышқыл-сілтілік статустық талдауға сүйене отырып, гестациялық жасы, салмағы, ашық артериалды өзекшенің ерекшеліктеріне байланысты топқа бөлінді. Әр топтағы шала туылған нәрестелерге жүргізілген консервативті-медикаментозды және хирургиялық емдеу шараларының нәтижесі сарапталып, нәтижелері анықталды.

Шала туылған нәрестелерге ААӨ кезінде хирургиялық ем шараларының «лигирлеу» тәсілімен қатар заманауи миниинвазивті торокотомиялық,

торокоскопиялық «клипирлеу» тәсілдерін нәтижелерінің тиімділігі анықталды және жетілдірілді.

Төртінші кезең бойынша ЖТБДА ААӨ бар шала туылған нәрестелерге хирургиялық көмек көрсетуді жақсарту шарасын қарастырылды. Ол үшін: ЖТБДА бар нәрестелерге кезеңді медициналық (хирургиялық) көмек көрсетудің алгоритмін құрастыру арқылы Жамбыл Облысы бойынша регионарлы регистр түзу арқылы ерте кардиохирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту жолдары қарастырылады.

### **3.1. Жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы мен құрылымы**

Нәрестелер мен ерте жастағы балаларға кардиохирургиялық, кардиологиялық және педиатриялық (неонатологиялық) көмек көрсетуді жақсарту болып ЖТБДА таралуы мен құрылымдық ерекшеліктерін анықтау болып табылады. Осы мақсатта зерттеуге алынған уақыт аралығындағы (2014-2018жж.) ЖТБДА бар 1 жасқа дейінгі балаларға Қазақстан Республикасындағы таралу көрсеткіштерімен салыстыра отырып Жамбыл Облысы бойынша таралу мен құрылымдық ерекшеліктеріне терең талдаулар жүргізілді. Зерттеу объектісін: жүректің тума даму ақаулары бар бір жасқа дейінгі және өмірінде алғаш рет анықталған балалар құрады. Зерттеу нысандары: жүректің тума даму ақаулары, ЭхоКГ, ЭКГ және кеуде сарайының рентгенографиясы сияқты аспаптық тексерулерден тұрды. Зерттеудің жүргізілетін орны: Тараз қаласындағы «Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығы»; Жамбыл «Облыстық перинаталды орталығы»; Алматы қаласы, «Педиатрия және балалар хирургиясы Ғылыми Орталығы»; Алматы қаласы, «Перинаталды орталық және балалар кардиохирургиясы» болып табылды.

#### **3.1.1 Қазақстан Республикасы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы**

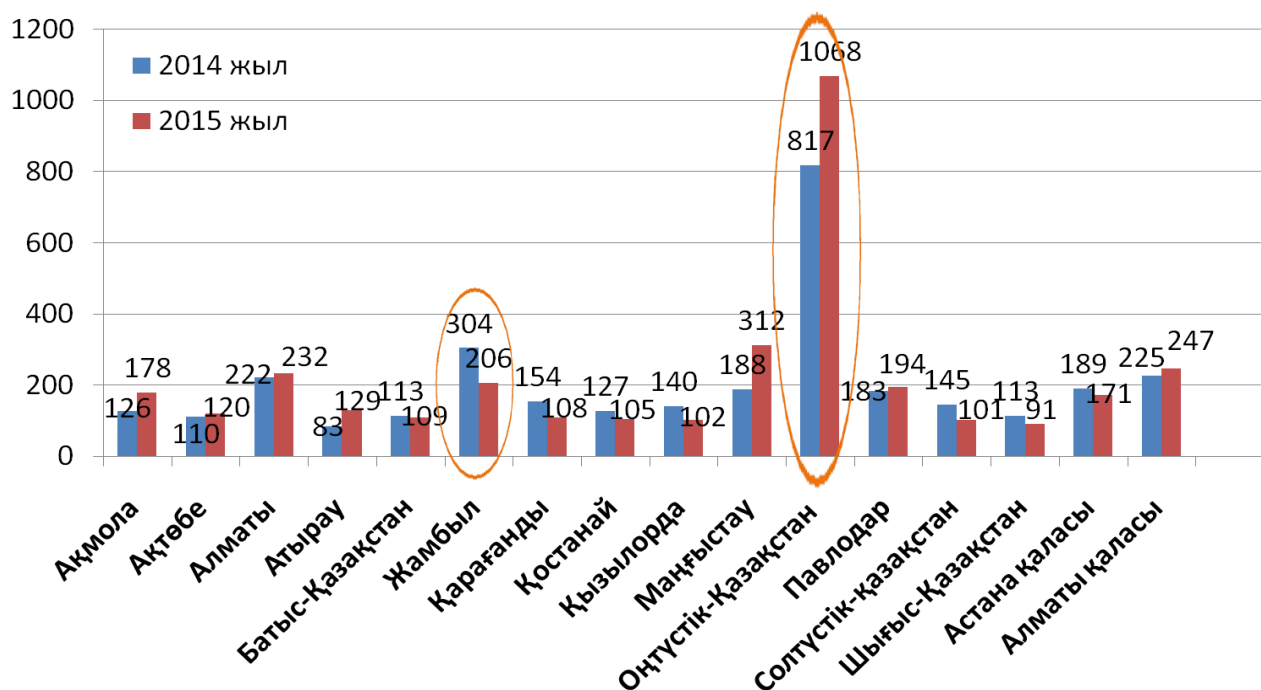
Зерттеу кезеңінде республикалық бойынша жүректің туа біткен даму ақаулары бар 1 жасқа дейінгі тіркелген балалардың саны – 6712 құрады. Олардың – 3239 (48,2%) 2014 жылы, ал 3473 (51,8%) 2015 жылы тіркелген. Облыстар мен республикалық маңызды қалалар бойынша ЖТБДА экстенсивті таралу көрсеткіштері бойынша: ең төменгі деңгей Шығыс Қазақстан (3,0 %), Атырау (3,1%) және Батыс Қазақстан Облыстарында (3,3%) анықталса, ең жоғарғы деңгейлер Оңтүстік Қазақстан (28,1%), Жамбыл (7,6%) және Маңғыстау Облыстарында (7,4%) байқалған (кесте 11).

Кесте 11 – Қазақстан Республикасы мен облыстары (маңызды қалаларды қоса есептегенде) бойынша 2014-2018 жылдары алғаш рет тіркелген 1 жасқа дейінгі балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының көрсеткіштері

Облыс/ қалалардың Атаулары	2014 жыл		2015 жыл		2016 жыл		2017 жыл		2018 жыл	
	Абс. Саны	%	Абс. саны	%	Абс. Саны	%	Абс. Саны	%	Абс. Саны	%
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Ақмола	126	3,9	178	5,2	240	6,1	290	7,3	263	7,6
Ақтөбе	110	3,4	120	3,4	123	3,2	138	3,5	140	4,0
Алматы	222	6,8	232	6,7	186	4,7	165	4,2	136	3,9
Атырау	83	2,6	129	3,8	112	2,8	124	3,1	111	3,2
Батыс Қазақстан	113	3,5	109	3,1	103	2,6	112	2,8	103	2,9
Жамбыл	304	9,4	206	5,9	216	5,5	217	5,6	187	5,4
Қарағанды	154	4,7	108	3,1	237	6,1	264	6,7	177	5,1
Қостанай	127	3,9	105	3,0	120	3,1	114	2,9	108	3,1
Қызылорда	140	4,4	102	2,9	120	3,1	130	3,3	137	3,9
Маңғыстау	188	5,8	312	9,0	85	2,2	54	1,4	85	2,4
Оңтүстік Қазақстан (Түркістан)	817	25,2	1068	30,7	1218	31,2	1153	29,1	933	26,8
Павлодар	183	5,6	194	5,6	185	4,7	109	2,8	108	3,1
Солтүстік Қазақстан	145	4,5	101	2,9	119	3,1	114	2,9	44	1,3
Шығыс Қазақстан	113	3,5	91	2,6	69	1,8	124	3,1	134	3,9
Алматы қаласы	225	6,9	247	7,2	577	14,8	633	16,1	609	17,5
Астана (Нұр- Сұлтан) қаласы	189	5,9	171	4,9	201	5,1	209	5,2	204	5,9
Республика	<b>3239</b>	<b>100,0</b>	<b>3473</b>	<b>100,0</b>	<b>3911</b>	<b>100,0</b>	<b>3950</b>	<b>100,0</b>	<b>3479</b>	<b>100,0</b>

Әрбір жылдар бойынша республика бойынша таралу көрсеткіштерінің деңгейлері әртүрлі болып келген. Мысалы, 2018 жылы ең төменгі экстенсивті көрсеткіш — Солтүстік Қазақстан Облысында (1,3%) байқалса, осыған сәйкес төмен көрсеткіштер 2017 жылы Маңғыстау Облысында (1,4%) тіркелген. Ал, ең жоғарғы экстенсивті көрсеткіш — Оңтүстік Қазақстан Облысында (2016 жылы- 31,2% ,2015 жылы- 30,7%) анықталған. Бұл көрсеткіштің бір деңгейде сақталып қалуын, аталған аймақта туу көрсеткіштерінің басқа аймақтармен

салыстырғанда 4-5 есе жоғары болуы, соған сәйкес туа біткен даму ақауларымен туылу ықтималдығының жоғары екендігімен түсіндіруге болады. Жамбыл Облысы ЖТБДА туылу көрсеткіштері бойынша (2014 жылы- 9,4%, 2018 жылы- 5,4% ) екінші орынды иемденуде. Сонымен қатар соңғы жылдарда аталған Облыс бойынша ЖТБДА бар балаларға зерттеу жұмыстары ешқандай ғылыми еңбектер мен диссертациялық жұмыстарда кездеспеген. Осыған орай статистикалық мәліметтер мен заманауи ғылыми деректердің кездеспеуі сияқты деректерге сүйене отырып, Жамбыл Облысы бойынша ЖТБДА бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларды зерттеу нысаны ретінде таңдап алуға негіз болып табылды. Кездескен ғылыми жұмыстар тек жекелеген нозологиялары бойынша емдеу шараларына бағытталған. Республикалық деңгейде және Облыстар бойынша таралу көрсеткіштерін салыстырмалы түрде талдау жүргізуде қолайлы көрнекілік ретінде төмендегі диаграмма ұсынылды (сурет 10).



Сурет 10 - ҚР Облыстары бойынша ЖТБДА 1 жасқа дейінгі балалар арасында таралуы

Экстенсивті көрсеткіш абсолютті шаманың жалпы көлемінің үлестік мөлшерін ғана көрсеткендіктен, бір ғана көрсеткіштің негізінде шамаларды өзара салыстыру нақты мағлұматтарды толық деңгейде көрсете алмайды. Сондықтан, ЖТБДА таралу жиілігін ҚР Облыстар бойынша (маңызды қалаларды қоса есептегенде) ерекшеліктерін анықтау мақсатында интенсивті көрсеткіштермен есептеп, нәтижелерін өзара салыстыру жүргізу қажет. Интенсивті көрсеткіш бойынша ЖТБДА 1000 тірі туылған нәрестелерге есептегендегі нәтижемен тұжырымдалады. Ол үшін ең алдымен ҚР

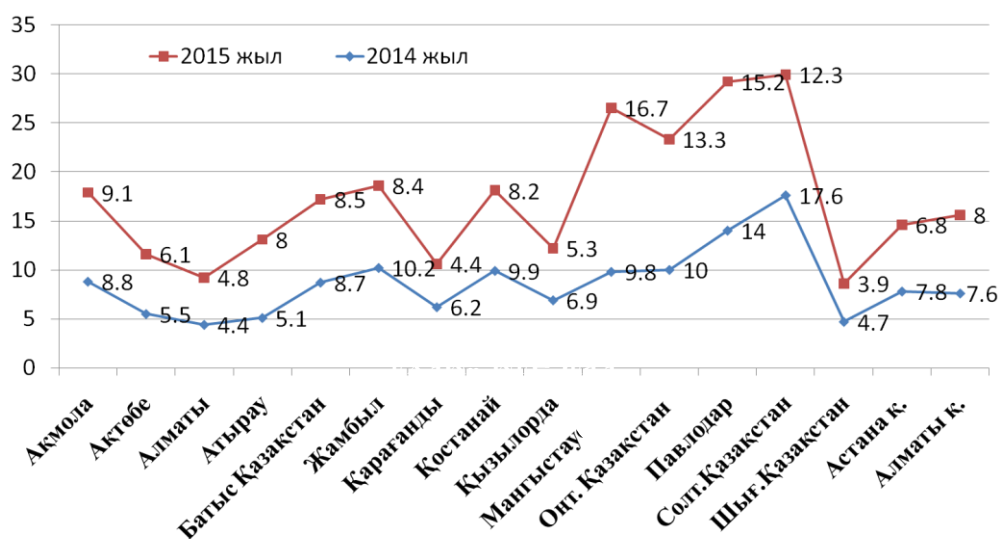
Облыстары бойынша (маңызды қалаларды қоса есептегенде) зерттеу кезеңдеріндегі (2014-2018жж.) туу көрсеткіштерінің статистикалық мәліметтерін анықтап алу қажет. ҚР ДСӘДМ, Медициналық қызметті ұйымдастыру департаментінің (2016 жылғы) мәліметтеріне сүйене отырып төмендегі кесте бойынша көрсетілді (кесте 12).

Кесте 12 – Қазақстан Республикасы бойынша 2014-2018 жылдары туылған балалар саны (1000 адамға есептегенде)

Облыс / қалалардың Атаулары	2014 жыл	2018 жыл	Орта көрсеткіш (М)	Орта квадратты ауытқу (σ)
1	2	3	4	5
Ақмола	17,43	17,07	17,23	0,18
Ақтөбе	24,06	24,10	24,08	0,02
Алматы	26,27	25,20	25,73	0,53
Атырау	28,56	27,88	28,22	0,34
Батыс Қазақстан	20,80	20,46	20,63	0,17
Жамбыл	27,14	25,65	26,39	0,74
Қарағанды	18,17	17,67	17,92	0,25
Қостанай	14,53	14,44	28,97	0,04
Қызылорда	27,29	25,90	26,59	0,69
Маңғыстау	32,05	31,25	31,65	0,40
Оңтүстік Қазақстан	29,73	29,00	29,36	0,36
Павлодар	17,32	16,83	17,07	0,24
Солтүстік Қазақстан	14,34	14,23	14,28	0,05
Шығыс Қазақстан	17,08	16,37	16,72	0,35
Алматы қаласы	28,96	30,23	29,59	0,63
Астана қаласы	17,08	16,37	16,72	0,35
Республика	<b>23,13</b>	<b>22,66</b>	<b>22,89</b>	<b>0,23</b>

Бұл жерде туудың интенсивтік көрсеткіштері бойынша Маңғыстау Облысы (31,65%), Оңтүстік Қазақстан Облысы (29,36%) және Атырау Облысы (28,22%) жоғары деңгейде екендігін байқауға болады. Ал, республикалық орташа көрсеткіш- 22,89%. Келтірілген статистикалық мәліметтердің негізінде ЖТБДА бар нәрестелер ерте жастағы балалар арасында ҚР Облыстары бойынша (маңызды қалаларды қоса есептегенде) 1000 тірі туылған нәрестелермен есептегендегі нәтижелерін диаграмма түрінде ұсынылды (сурет 11).





Сурет 11 - ҚР Облыстары бойынша ЖТБДА нәрестелер арасында таралуы (1000 тірі туылған нәрестелерге есептегенде)

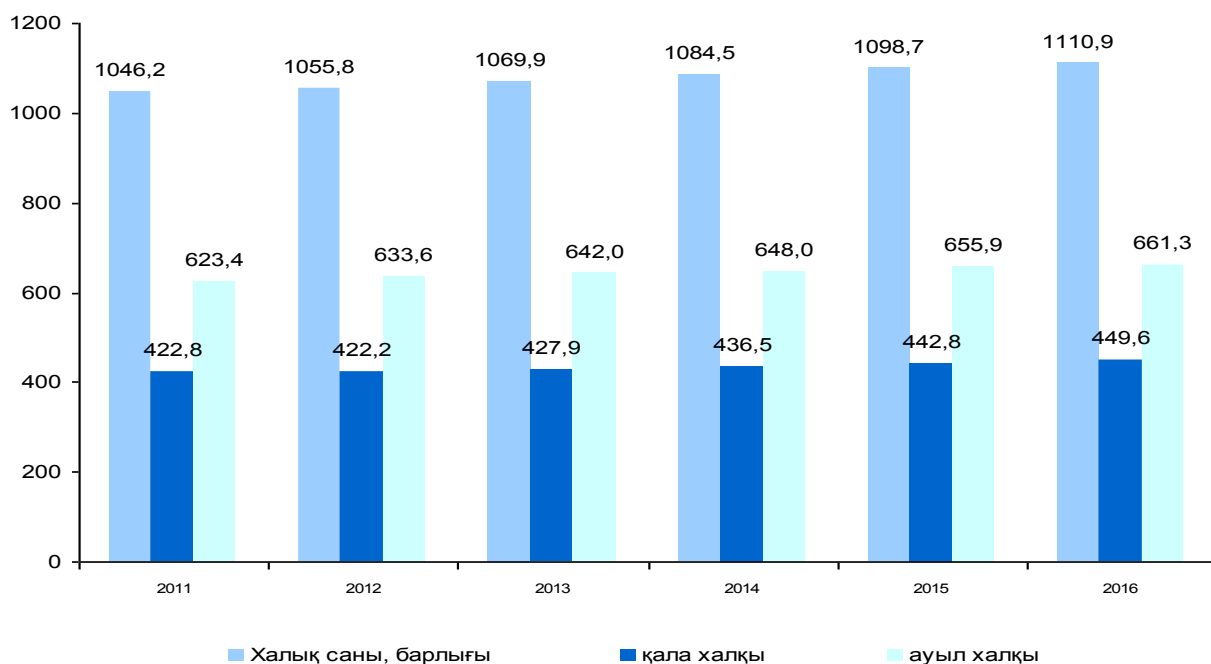
### 3.1.2 Жамбыл Облысының қысқаша демографиялық жағдайы және нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы

Жамбыл облысы халық саны бойынша Оңтүстік-Қазақстан, Алматы облысы, Алматы қаласы, Шығыс-Қазақстан және Қарағанды облыстарынан кейінгі 6-шы орында тұр. Жамбыл Облысының соңғы бес жылдық халық саны төмендегі кестеде көрсетіледі (кесте 13).

Кесте 13 — 2014-2018 жылдар аралығындағы Жамбыл облыс халқының саны

Жылдар	2014	2015	2016	2017	2018
халық саны *	1 046,2	1 055,8	1 069,9	1 084,5	1 098,7
қала халқы	422,8	422,2	427,9	436,5	442,8
ауыл халқы	623,4	633,6	642,0	648,0	655,9
*- жыл басына мың адам					

Ағымдағы есеп бойынша 2018 жылдың 1 қаңтарына облыстағы халық саны 1 млн. 98 мың 705 адамды, бұл республика халқының 6,2% құрады. Бұл 2014 жылдың жыл басындағы кезеңнен 14,2 мың адамға артық. 2018 жыл қалалық жерлерде 442,8 мың адам (жалпы халық санының 40,3%), ауылдық жерлерде 655,9 мың адам (59,7%) құраған. 2017 жылы бұл көрсеткіш қалалық жерлерде 436,5 мың адам (жалпы халық санының 40,2%), ауылдық жерлерде 648,0 мың адам (59,8%) көрсетті (сурет 12)



Сурет 12- Жамбыл Облысының халқының санының өсу серпіні

Облыс аумағындағы өңірлердің халқының саны жағынан (2015 жыл) Тараз қаласының халық саны 356 мың адамды құрайды. Тұрғындар санының көптігі бойынша Тараз қаласынан кейінгі орында 137 мың адам тұрғыны бар Қордай ауданы тұр, 100 мыңға шамалы халқы бар Шу және Байзақ аудандарын да атауға болады, ал ең төмен халық саны орталықтан шалғай аймақ Мойынқұм ауданында 32,7 мың адам, немесе 1 шаршы-шақырымға 0,7 адам қоныстанған (кесте 14).

Кесте 14 – 2014-2018 жыл басына Жамбыл облысы халқының саны аудандар және Тараз қаласы бойынша

Облыс, қала, аудан	1 қаңтар 2014 жылғы халықтың саны			1 қаңтар 2018 жылғы халықтың саны			Жалпы өсім / Кему
	Барлығы	Қала	Ауыл	Барлығы	Қала	Ауыл	
Жамбыл облысы	1084482	436466	648016	1098740	442787	655953	14258
Тараз қаласы	351353	351353	0	356983	356983	0	5630
Байзақ ауданы	94755	0	94755	96550	0	96550	1795
Жамбыл	79478	0	79478	80020	0	80020	542
Жуалы	50735	0	50735	50917	0	50917	182
Қордай	134659	0	134659	137441	0	137441	2782

14 кестенің жалғасы							
1	2	3	4	5	6	7	8
Тұрар Рысқұлов	65183	0	65183	65343	0	65343	160
Меркі	82427	0	82427	83675	0	83675	1248
Мойынқұм	32501	0	32501	32777	0	32777	276
Сарысу	43355	21547	21808	43799	21889	21910	444
Талас	52300	27601	24699	53167	28225	24942	867
Шу	97736	35965	61771	98068	35690	62378	332

Облыстағы демографиялық жағдай халықтың табиғи өсіммен тікелей байланысты. Жамбыл Облысы бойынша 2014-2018 жылдарға арналған туғандар, өлгендер және халықтың табиғи өсімі туралы мағлұматтар төмендегі кестеде көрсетіледі (кесте 15).

Кесте 15 – 2014-2018 жылдардағы Жамбыл Облысында туғандар, өлгендер және халықтың табиғи өсімі\* (абсолютті санмен)

Облыс, қала, аудан	Туылғандар		Өлгендер		Табиғи өсім*	
	2014	2018	2014	2018	2014	2018
1	2	3	4	5	6	7
Жамбыл облысы	29724	28495	7563	7309	22161	21186
Қала халқы	11502	11364	3594	3345	7908	8019
Ауыл халқы	18222	17131	3969	3964	14253	13167
Тараз қаласы	9167	9023	2841	2620	6326	6403
Байзақ ауданы	3 001	2 869	492	508	2 509	2 361
Жамбыл ауданы	2069	1967	470	457	1599	1510
Жуалы ауданы	1247	1118	349	304	898	814
Қордай ауданы	4457	4347	869	828	3588	3519
Т.Рысқұлов ауданы	1825	1619	405	414	1420	1205
Меркі ауданы	2324	2044	609	604	1715	1440
Мойынқұм ауданы	698	701	164	196	534	505
Сарысу ауданы	1159	1059	278	284	881	775
Талас ауданы	1232	1192	328	368	904	824
Шу ауданы	2545	2556	758	726	1787	1830
*-табиғи өсім 2018 жылдың қаңтар-желтоқсан айының көрсеткіштері						

2018 жылдың туылғандардың саны, 2014 жылмен салыстырғанда 1229 нәрестеге азырақ болып 28495 адамды құрады. 2014 жылмен салыстырғанда, 2018 жылы қалалық жерлерде туылғандар саны 138 балаға, ал ауылдық

жерлерде туылған балалар саны 1091 азырақ. Бала туылудың жалпы коэффициенті 1000 адамға шаққандағы жалпы туылу коэффициенті 2014 жылғы қалада-26,16, ауылда-27,95. 2015 жылы -25,47, ауылда-26,01 кеміді.

Ал, облысымыздың әрбір 1000 тұрғынына шаққанда бала туылудың жалпы коэффициенті — 25,79-дан айналады. Бала туылудың жоғары қарқыны Қордай (31,39), Байзақ (29,36), Шу (25,92) аудандарында және Тараз қаласында (25,06) байқалды (кесте 16).

Кесте 16 – 2014-2018 жылдардағы Жамбыл Облысы туғандар, өлгендер және халықтың табиғи өсімі\* (1000 адамға есептегенде)

Облыс, қала, аудан	Туылғандар		Өлгендер		Табиғи өсім*	
	2014	2018	2014	2018	2014	2018
Жамбыл облысы	27,23	25,79	6,93	6,62	20,30	19,17
Қала халқы	26,16	25,47	8,18	7,50	17,98	17,97
Ауыл халқы	27,95	26,01	6,09	6,02	21,86	19,99
Тараз қ.	25,88	25,06	8,02	7,28	17,86	17,78
Байзақ ауданы	31,38	29,36	6,66	9,76	26,24	24,16
Жамбыл ауданы	25,94	24,60	5,89	5,71	20,05	18,89
Жуалы ауданы	24,53	21,92	6,87	5,96	17,66	15,96
Қордай ауданы	32,76	31,39	6,39	5,98	26,37	25,41
Т.Рысқұлов ауданы	27,96	24,85	6,21	6,36	21,75	18,49
Меркі ауданы	27,98	24,38	7,33	7,20	20,65	17,18
Мойынқұм ауданы	21,39	21,37	5,03	5,98	16,36	15,39
Сарысу ауданы	26,60	24,17	6,38	6,48	20,22	17,69
Талас ауданы	23,37	22,29	6,22	6,88	17,15	15,41
Шу ауданы	26,0	25,92	7,74	7,36	18,26	18,56
*-табиғи өсім 2018 жылдың қаңтар-желтоқсан айының көрсеткіштері						

Бала туудың өсуіне бала туа алатын жастағы және баланы жиі туатын жастағы әйелдер санының артуы да себеп болуда (20-29 жас). Қазіргі кезде фертильді жастағы (15-49 жас) әйелдер саны облыстағы барлық әйелдер санының 49,5% құрайды. Ересек жастағы әйелдердің бала тууы артуда.

Жүректің туа біткен даму ақаулары кең тараған аномалиялардың бірі және статистикалық мәліметтер бойынша 1000 нәрестеге шаққанда 6-8 жағдайдағы жиілікпен кездеседі. Сондықтан жүректің туа біткен даму ақаулары бар балаларға кардиохирургиялық көмек көрсетудің негізгі стратегиялық бағыттарының негізі аталған патологияның эпидемиологиялық ерекшеліктерін білу заманауи медицинаның өзекті міндеттерінің бірі болып табылады.

Ерте жастағы балалар өлімінің негізгі себебі болып табылатын туа біткен жүрек кемістіктерінің үлес салмағы арта түсуде және дамудың барлық кемістіктерінің арасында 30% - ды құрайды. Жамбыл облысында туа біткен

жүрек ақауының таралуы 1000 балаға шаққанда 8,7 құрайды. Алғаш рет анықталған жүрек ақаулары жыл сайын артып келеді. Жамбыл облысы бойынша нәресте өлімін талдау кезінде соңғы 5 жылда Жамбыл облысында нәресте өлімінің құрылымында 1,8 есе (2014 ж.-8,3%, 2015 ж.-14,1% және 2016ж.-13,8%) жалпы өсу және жаңа туған балалар арасында осы патологияның төмендеуі (2017-2018 жж. нәресте өлімінің төмендеуі 8,2%-дан 7,4% - ға дейін) тіркелді. Соңғы 5 жылда (2014-2018 жж.) Жамбыл облысында жүрек пен қан тамырларының ауытқуы бар 46 бала қайтыс болды. Қайтыс болған балаларда ең жиі ауыр жағдай жасайтын ЖТБДА тіркелді. Олар: магистральды қан тамырларының транспозициясы, қолқа коарктациясы, өкпе артериясының атрезиясы,ҚАҚК. Жедел емдеу балаларға өмірінің алғашқы тәулігінен бір жасқа дейінгі туа біткен жүрек ақаулары: Фалло тетрадасы, жалғыз қарынша, АВ - коммуникация және өмірлік көрсеткіштері бойынша басқа да ақаулар кезінде жүргізілді.

Эмпирикалық есептеулер бойынша, Жамбыл облысында босану санын ескере отырып (2014 ж.-7695, 2015 ж. -7748, 2016ж. - 7601, 2017ж.-6658 және 2018ж.-6661 сағат), ЖТБДА бар балалардың туу ықтималдығы (1000 тірі туылған балаға шаққанда 8,7) (кесте 17).

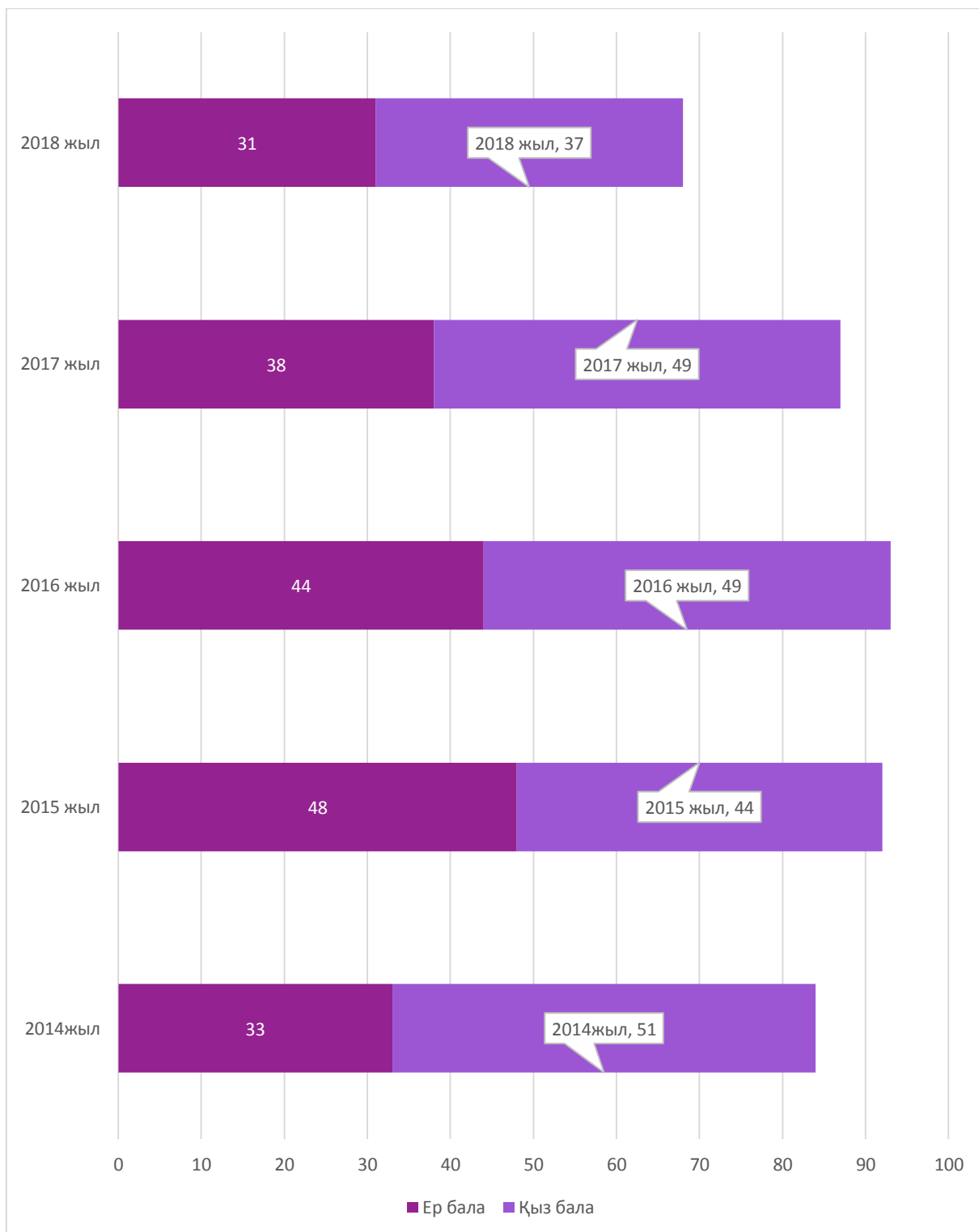
Кесте 17 - Жамбыл облысының 2014-2018 жылдардағы демографиялық және ЖТБДА динамикалық таралу көрсеткіштері

№	Көрсеткіштер	2014ж	2015ж	2016ж	2017ж	2018ж	LQ-UQ
1	Туылған нәрестелер  <b>оның ішінде ЖТБДА бар нәрестелер</b>	7695  84 1,05±0,4%	7748  92 1,15±0,02%	7601  93 1,19±0,03%	6658  87 1,3±0,01%	6661  68 1,02±0,5%	-  1,03-1,19
2	Шала туылған нәрестелер  <b>оның ішінде ЖТБДА бар нәрестелер</b>	718 (9,3%)  65 (9,05%)	676 (8,7%)  78 (11,5%)	990 (13,0%)  75 (7,57%)	941 (14,1%)  72 (7,65%)	911 (13,7%)  56 (6,14%)	6,1-11,5
3	Өлім көрсеткіші <b>оның ішінде ЖТБДА бар нәрестелер</b>	94  7 8,3±0,1%	93  13 14,1±0,02%	104  14 13,8±0,001%	87  7 8,2±0,003%	86  5 7,4±0,02%	8,2-14,1

17-кестенің жалғасы							
1	2	3	4	5	6	7	8
4	Ерте жастағы балалар өлімі	94 (12,2‰)	93 (12 ‰)	104 (13,7‰)	87 (13,1‰)	86 (12,9‰)	12-13,7
5	Ерте неонаталды өлім	62 (8,0‰)	57 (7,4 ‰)	54 (7,1‰)	49 (7,3‰)	50 (7,5‰)	7,1-8,0
6	Кеш неонаталды өлім	30 (3,9 ‰)	29 (3,7 ‰)	38 (5,0‰)	25 (3,8‰)	21 (3,1‰)	3,1-5,0

Жүргізілген зерттеу нәтижесінде, 2014-2018 жылдардағы жалпы туу көрсеткіштері 2014-2016 жылдары арта түскендігін, ал 2017-2018 жылдары кемігіндігін, соған сәйкес ЖТБДА бар нәрестелердің туылу көсеткіштерінің динамикалық өзгерістері байқалады. Сонымен қатар жалпы өлім көрсеткіштері, соның ішінде ЖТБДА байланысты өлім көрсеткіштерінің де кездесу жиілігінде корреляциялық байланыстылық анықталады ( $r=0,87$ ).

Зерттеу кезеңдері бойынша ЖТБДА гендерлік ерекшеліктері бойынша қысқаша сипаттама: 2014 жылы 7695 дүниеге келген балалардың 84-де (1,09%) жүректің даму ақаулары кездескен, оның 33 (39,3%) ер бала, 51(60,7%) қыз бала. 2015 жылғы қорытындысы бойынша 7748 нәресте тіркелген, соның арасында 92 (1,26%) нәрестелерде даму ақаулары табылды, оның 48(52,2%) ер бала, 44(47,8%) қыз бала. 2016 жылы 7601 дүниеге келген балалардың 93-де (1,2%) жүректің даму ақаулары кездескен, оның 44 (47,3%) ер бала, 49(52,7%) қыз бала. 2017 жылы 6658 дүниеге келген балалардың 87-де (1,3%) жүректің даму ақаулары кездескен, оның 38 (43,6%) ер бала, 49(56,4%) қыз бала. 2018 жылғы қорытындысы бойынша 6661 нәресте тіркелген, соның арасында 68 (1,02%) нәрестелерде даму ақаулары табылды, оның 31(45,7%) ер бала, 37(54,3%) қыз бала құрайды (сурет 13).



Сурет 13 - 2014-2018 жж. ЖТБДА гендерлік сипаттамасы

Зерттеу барысында анықталған ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлеріне сипаттама төмендегі кестеде ұсынылады (кесте 18).

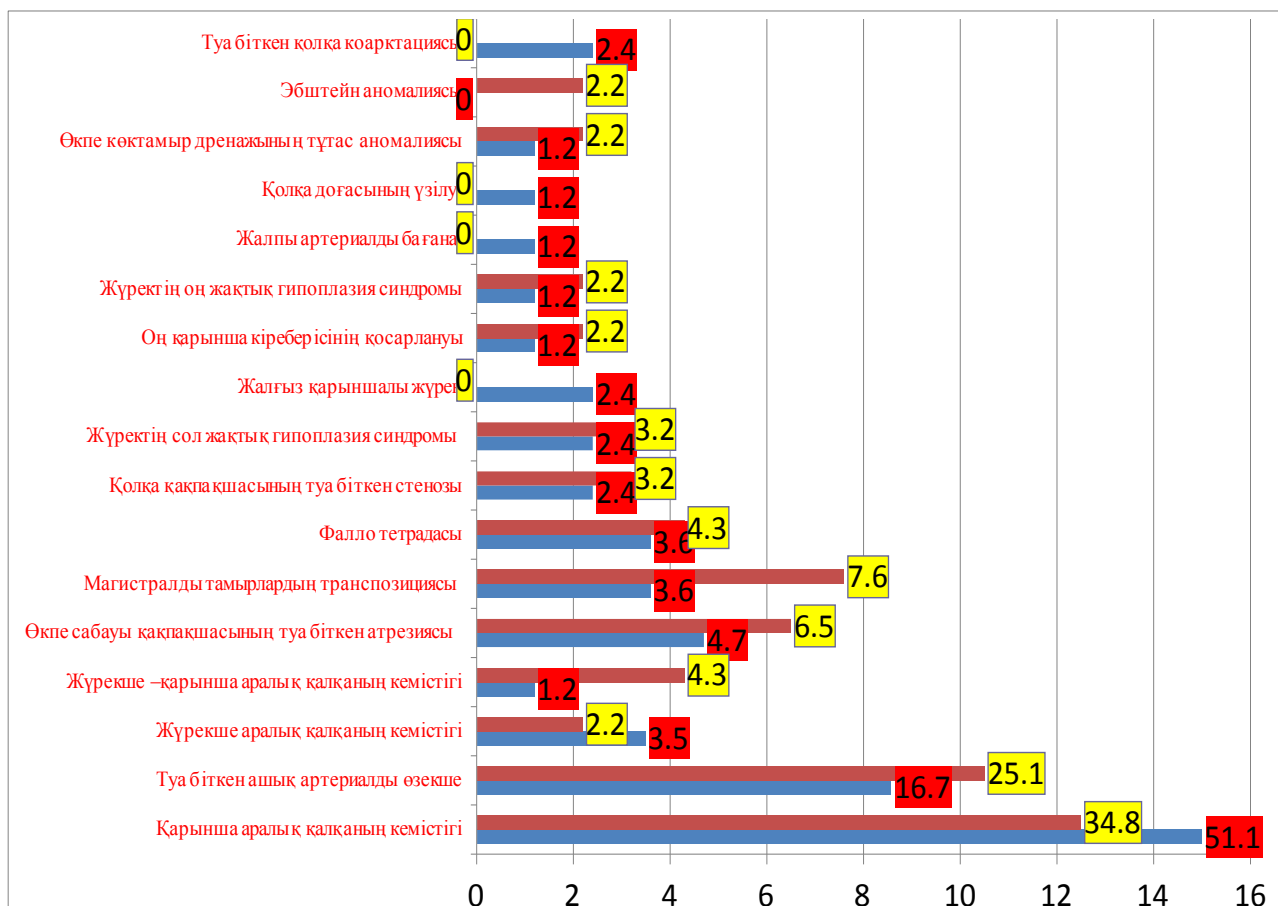
Кесте 18 - ЖТБДА жеке фенотиптік түрлері таралуы

АХК	ЖТБДА фенотиптік нұсқалары	Абс.саны(н) құрылымы(%)				
		2014ж.	2015ж.	2016ж.	2017ж.	2018ж.
Q21.0	Қарынша аралық қалқа кемістігі	43 (51,2%)	32 (31,7%)	38 (40,9%)	39 (44,8%)	31 (45,6%)
Q25.0	Туа біткен ашық артериалды өзекше	14 (16,7%)	23 (22,5%)	26 (28,1%)	22 (25,3%)	17 (25%)
Q21.2	Жүрекше аралық қалқа кемістігі	4 (4,8%)	6 (6,1%)	1 (1,1%)	4 (4,6%)	3 (4,4%)
Q22.1	Жүрекше-қарынша аралық қалқа кемістігі	4 (4,8%)	6 (6,1%)	4 (4,3%)		
Q25.8	Өкпе артериясы қақпашасының туа біткен атрезиясы	3 (3,65%)	7 (7,2%)	3 (3,2%)	6 (6,9%)	4 (5,9%)
Q21.3	Ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ)	3 (3,65%)	4 (4,1%)	6 (6,4%)	3 (3,4%)	1 (1,5%)
Q23.0	Фалло тетрадасы	2 (2,4%)	3 (3,1%)	2 (2,1%)	4 (4,6%)	2 (2,9%)
Q23.4	Қолқа қақпашасының туа біткен стенозы	2 (2,4%)	3 (3,1%)	1 (1,1%)	2 (2,3%)	2 (2,9%)
Q20.8	Жүректің сол жақты гипоплазия синдромы	2 (2,4%)	3 (3,1%)	1 (1,1%)	2 (2,3%)	2 (2,9%)
Q20.1	Жүрек қуыстары мен қосылыстарының басқа да туа біткен даму ақаулары (Біріккен жүрек қарыншасы)	1 (1,2%)	2 (2,0%)	1 (1,1%)	1 (1,1%)	-
Q22.6	Туа біткен оң жүрекше кіреберіс тесікшесінің қосарлануы	1 (1,2%)	2 (2,0%)	1 (1,1%)	1 (1,1%)	1 (1,5%)
Q20.0	Жүректің оң жақты гипоплазия синдромы	1 (1,2%)	2 (2,0%)	1 (1,2%)	1 (1,1%)	-
Q25.4	Жалпы артериалды баған	1 (1,2%)	2 (2,0%)	2 (2,1%)	-	1 (1,5%)
Q26.2	Туа біткен қолқаның басқа да даму ақаулары (Үзілісті қолқа доғасы)	1 (1,2%)	2 (2,0%)	2 (2,1%)	1 (1,1%)	1 (1,5%)
Q22.5	Өкпе көктамырының тоталды аномалды дренажы (ӨКТАД)	-	1 (1,0%)	2 (2,1%)	1 (1,1%)	1 (1,5%)
Q25.1	Эбштейн аномалиясы	-	1 (1,0%)	1 (1,1%)	-	1 (1,5%)
Q25.2	Туа біткен қолқа коарктациясы	-	1 (1,0%)	1 (1,1%)	-	1 (1,5%)
<b>Барлығы</b>		<b>84</b>	<b>92</b>	<b>93</b>	<b>87</b>	<b>68</b>



Сонымен кездесу жиілігі жағынан алғашқы орынды ҚАҚК, екінші орынды ААӨ, ал үшінші орынды ӨСҚТБА және МТТ даму ақаулары иемденді. Фалло тетрадасы төртінші орынды иемденді. Көптеген авторлардың ғылыми әдебиеттік деректеріне сүйенсек, ЖТБДА кездесу жиілігі жағынан ең алғашқы орынды ҚАҚК, екінші- жүрекше аралық қалқа кемістігі, үшінші орынды Фалло тетрадасы кездесетіндігі анықталған.

Келтірілген кестеде әрбір жылдар бойынша таралу көрсеткіштерінің деңгейлері әртүрлі болып келген. Мысалы, 2014 жылы ең жоғарғы экстенсивті көрсеткіш — ҚАҚК (51,2%), туа біткен ашық ААӨ (16,7%), өкпе артериясы қақпашасының туа біткен атрезиясы (4,8%) бойынша байқалса, 2015 жылы сәйкес көрсеткіш — ҚАҚК (34,8%), туа біткен ашық ААӨ (25,0%), ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (7,6%) құраған. Бұл жерде ЖТБДА-ның нозологиялық түрлерінің ішінде — туа біткен ашық ААӨ прогрессивті түрде арта түсуі байқалады және 1,5 есе (2014 жылы- 16,7%, 2015 жылы- 25,0%) артқан (сурет 14).



Сурет 14 - 2014-2018 жылдардағы Жамбыл Облысы бойынша ЖТБДА нәрестелер арасында таралу жиілігінің салыстырмалы көрсеткіштері

ЖТБДА таралу жиілігінің ерекшеліктерін анықтау мақсатында интенсивті көрсеткіштермен есептеп және анықталған көрсеткіштерді популяция бойынша таралу жиілігі мен нәтижелерін өзара салыстыру жүргізу қажет. Интенсивті көрсеткіш бойынша ЖТБА 1000 тірі туылған

нәрестелерге есептегендегі нәтижемен тұжырымдалады (кесте 119).

Кесте 19- ЖТБДА жеке нозологиялық түрлерінің 1000 тірі туылған нәрестеге есептегендегі таралу жиілігі (интенсивті көрсеткіш)

АХЖ-10	ЖТДА фенотиптік түрлері	Зерттеу тобындағы таралуы	Популяциядағы таралуы
Q21.0	Қарынша аралық қалқа кемістігі	4,9±0,05	1,68±0,03
Q25.0	Туа біткен ашық артериалды өзекше	2,4±0,01	0,38±0,08
Q21.1	Жүрекше аралық қалқа кемістігі	0,7±0,03	0,34±0,19
Q21.2	Жүрекше-қарынша аралық қалқа кемістігі	0,32±0,03	0,25±0,12
Q22.0	Өкпе артериясы қақпашасының туа біткен атрезиясы	0,06±0,07	0,07±0,04
Q25.8	Ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ)	0,64±0,07	0,33±0,01
Q21.3	Фалло тетрадасы	0,45±0,01	0,36±0,02
Q23.0	Қолқа қақпашасының туа біткен стенозы	0,32±0,03	0,22±0,06
Q23.4	Жүректің сол жақты гипоплазия синдромы	0,32±0,03	0,28±0,04
Q20.8	Жүрек қуыстары мен қосылыстарының басқа да туа біткен даму ақаулары	0,12±0,09	0,1±0,01
Q20.1	Туа біткен оң жүрекше кіреберіс тесікшесінің қосарлануы	0,19±0,04	0,06±0,04
Q22.6	Жүректің оң жақты гипоплазия синдромы	0,19±0,04	0,08±0,02
Q20.0	Жалпы артериалды баған	0,06±0,01	0,06±0,12
Q25.4	Туа біткен қолқаның басқа да даму ақаулары (Үзілісті қолқа доғасы)	0,06±0,01	0,06±0,17
Q26.2	Өкпе көктамырының тоталды аномалды дренажы (ӨКТАД)	0,19±0,04	0,07±0,04
Q22.5	Эбштейн аномалиясы	0,06±0,01	0,01±0,01
Q25.1	Туа біткен қолқа коарктациясы	0,19±0,04	0,31±0,02

ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлерінің интенсивті көрсеткіштері бойынша: ҚАҚК– 4,9 ‰ (1000 тірі туылған нәрестеге есептегенде); туа біткен ААӨ–2,4 ‰; жүрекше аралық қалқа кемістігі – 0,7‰ және ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ) – 0,64‰ кездеседі. Сонымен қысқаша қорытындылау: ЖТБДА таралу құрылымы мен жиілігі экстенсивті және интенсивті көрсеткіштер бойынша салыстырмалы талдаулар жүргізілді. Бұл көрсеткіштер бойынша жиі кездесетін ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлерін – қарынша аралық қалқа кемістігі, туа біткен ашық артериалды өзекше, ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ) құрады.

## **3.2 Бір жасқа дейінгі балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының қауіп-қатер факторлары және өлім себептері**

Зерттеу материалы ретінде 2014-2018 жылдар аралығындағы, жүректің туа біткен даму ақауларымен туылған 424 нәрестелердің стационарлық ауру тарихтары таңдалынып алынды. Оның 311-і Тараз қаласындағы Облыстық перинатальды орталықта, ал 113-ы өте ауыр ақауларына байланысты жоғарғы деңгейде мамандандырылған ем алуға Алматы қаласындағы «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» мен «Перинатология және балалар кардиохирургиясы орталығы» мекемелеріне жатқызылған жүректің туа біткен даму ақауларымен туылған нәрестелер құрайды. Бақылау тобы ретінде 250 дені сау нәрестенің амбулаториялық картасына талдау жасалынды.

Алынған мәліметтер Statistica 7.0 (StatSoft Inc. США) бағдарламасымен өңделді. Пирсонның корреляция коэффициенті қолданылды. Статистикалық сенімділік  $p < 0,05$ .

Бір жасқа дейінгі балалардағы жүректің туа біткен даму ақаулары бар балалардағы өлімнің негізгі себептерін зерттегенде жас ерекшеліктері мен ЖТБДА құрылымдық түрлерінің қатыстылығы зерттелді

### **3.2.1 Жамбыл Облысы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларын туындататын негізгі қауіп-қатер факторлары**

ЖТБДА бар балалардағы негізгі қауіп-қатер факторларын зерттеу үшін ЖТБДА-мен туылған балалардың ата-аналары (негізгі топ,  $n=424$ ) мен сау туылған балалардың ата-аналарына (негізгі топ,  $n=250$ ) клинико-анамнездік және медико-әлеуметтік белгілері бойынша талдаулар негізінде анкета жүргізілді. Төмендегіше қауіп-қатер факторларының топтары қарастырылды (О.С.Тихонов(2010), К. D. Meyer (2010), С. J. Alverson (2015), С. Ferencz(2017)):

- Демографиялық факторлар (ата-анасының жасы, отбасылық жағдайы және білім деңгейлері);

- Әлеуметтік-гигиеналық факторлар (ата-анасының зиянды әдеттері (темекі шегу, алкогольизм, жұмысының персоналды компьютермен байланыстылығы));

- Медико-биологиялық факторлар: акушерлік анамнез (токсикоз, гестоздар, құрсақ ішілік инфекциялар) және жүктілік кезіндегі бастан өткізген аурулар (ЖРВИ, анемия, пиелонефрит).

Анкета жүргізу кезінде темекі шегуді анықтауда ДДСҰ мәліметтері қолданылды: 200 жуық темекі жапырақтарының жануы кезінде бөлінетін түтіні, тәулігіне 1 қорап темекі шегумен теңестіріледі.

Демографиялық қауіп-қатер факторларының бірі – анасының жасы. Анасының жасының ЖТБДА туындауына қауіп-қатер факторы ретіндегі байланыстылығы төмендегі кестеде көрсетілді (кесте 20).

Кесте 20 – Зерттеу тобындағы ЖТБДА бар балалардың анасының жасы бойынша қауіп-қатер факторларының көрсеткіштері

Анасының жасы	ЖТДА бар балалар		Дені сау балалар		Т
	НТ (n= 424)		БТ (n= 250)		
	абс. Саны	P±m	абс. саны	P±m	P
≤18	7	1,7±0,2	5	2,0±0,7	*
					>0,05
18-35	331	78,1±1,3	228	91,0±4,2	*
					>0,05
≥35	86	20,2±0,6	17	7,0±0,2	6,3
					<0,001

Ескерту: НТ – негізгі топ; БТ – бақылау топ; P±m – интенсивті көрсеткіш және репрезентативті қателік; t-сенімділік; p – мінсіз болжам тиімділігі (p=95,0%, 99,9%),  
\* – айырмашылық жоқ

14-ші кестеде көрсетілген деректер бойынша анасының жасының ЖТБДА туындауына тікелей әсер ететіндігі анықталды. Анасының жасының 35-тен асқан сайын ЖТБДА туылу деңгейі арта түскен (НТ=20,2±0,6 және БТ=7,0±0,2, p<0,001). Зерттеу тобындағы ЖТБДА бар балалардың ата-аналарының тұрмыстық және отбасылық жағдайлары төмендегі кестеде келтірілді (кесте 21).

Кесте 21 – Зерттеу тобындағы ЖТБДА бар балалардың ата-аналарының тұрмыстық және отбасылық жағдайлары бойынша қауіп-қатер факторларының көрсеткіштері

Ата-аналарының тұрмыс және отбасылық жағдайлары	ЖТДА бар балалар		Дені сау балалар		Т
	НТ (n= 424)		БТ (n= 250)		
	абс. Саны	P±m	абс. Саны	P±m	P
Жоғары	39	9,2±0,5	30	12,0±2,7	1,5
					>0,05
Орташа	258	59,6±3,1	195	78,4±2,7	23,8
					<0,001
Төмен	127	32,1±2,2	25	8,3±1,2	20,5
					<0,05
Некеде	239	56,4±1,6	209	87,0±2,8	11,8
					<0,001
Некесіз	196	46,2±0,8	41	16,4±1,3	10,7
					<0,05

Ескерту: НТ – негізгі топ; БТ – бақылау топ; P±m – интенсивті көрсеткіш және репрезентативті қателік; t- сенімділік; p – мінсіз болжам тиімділігі (p=95,0%, 99,9%),  
\* – айырмашылық жоқ

Жоғарыда көрсетілген 14-ші кестедегі мәліметтерге сүйенсек, тұрмыстық жағдайы төмен (НТ=32,1±2,2 және БТ=8,3±1,2,  $p<0,05$ ) және орташа (НТ=59,6±3,1 және БТ=78,4±2,7,  $p<0,001$ ) отбасыда туылған балаларда, некесіз отбасыда туылған балаларда (НТ=46,2±0,8 және БТ=16,4±1,3,  $p<0,05$ ), яғни қолайсыз демографиялық фактордың әсерінің жоғары деңгейде екенін байқатады. ЖТБДА бар балалардың ата-аналарының білім деңгейлері мен жұмыспен қамтамасыз етілуі төмендегі кестеде келтірілді (кесте 22).

Кесте 22 – Зерттеу тобындағы ЖТБДА бар балалардың ата-аналарының білім деңгейлері және жұмыспен қамтылуы бойынша қауіп-қатер факторларының көрсеткіштері

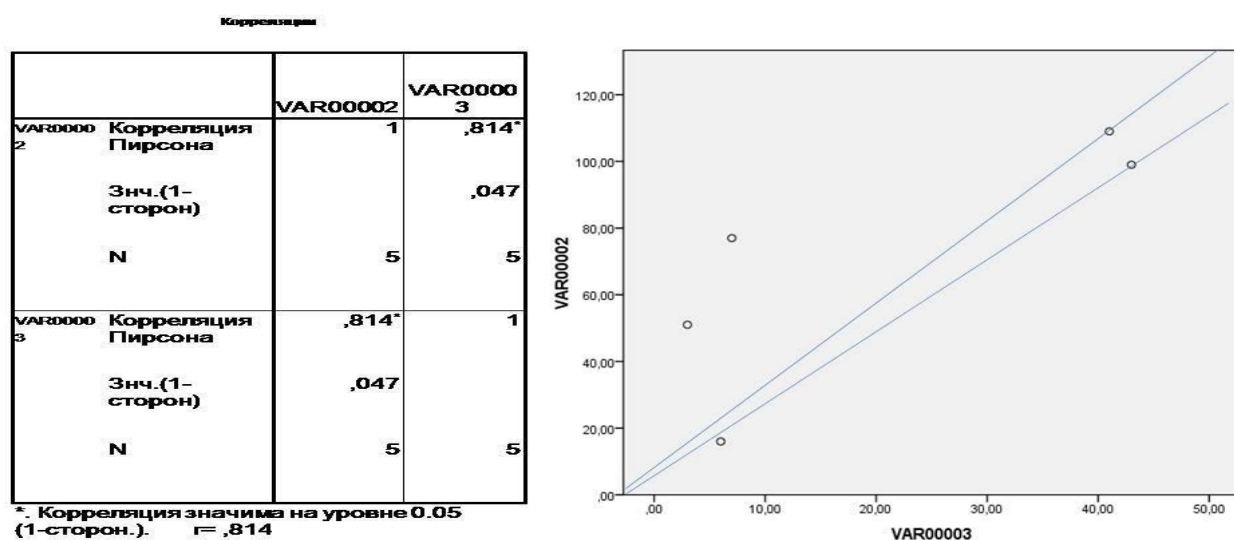
Көрсеткіштер	Белгілер	ЖТБДА бар балалар		Дені сау балалар		Т Р
		НТ (n= 424)		БТ (n= 250)		
		абс. саны	$P\pm m$	абс. саны	$P\pm m$	
Әкесінің білімі	орташа	219	52,1±2,1	81	33,0±5,5	2,2 <0,05
	жоғары	135	31,9±1,8	167	67,0±5,5	4,3 <0,001
	бастапқы	70	13,9±0,4	2	0,7±0,03	2,4
Анасының білімі	Орташа	37	8,3±0,1	144	57,3±4,5	* >0,05
	Жоғары	157	34,2±1,1	23	9,1±0,9	* >0,05
	Бастапқы	230	53,2±1,3	83	34,6 ±2,1	3,4 <0,05
Әкесінің жұмыспен қамтылуы	Ия	319	56,7±2,5	237	94,8±6,2	4,0 <0,001
	Жоқ	105	43,3±0,2	13	5,2±0,03	2,3 <0,01
Анасының жұмыспен қамтылуы	Ия	153	36,1±0,02	91	37,4±3,4	* >0,05
	Жоқ	271	63,9±2,1	159	62,6±2,7	* >0,05

Ескерту: НТ – негізгі топ; БТ –бақылау топ;  $P\pm m$  – интенсивті көрсеткіш және репрезентативті қателік; t- сенімділік; p – мінсіз болжам тиімділігі ( $p=95,0\%$ ,  $99,9\%$ );  
\* – айырмашылық жоқ

Нәрестелер мен ерте жастағы балалардағы ЖТБДА туындатуы мүмкін ата-аналарындағы білім деңгейлері мен жұмыспен қамтылуы бойынша қауіп-қатер факторлары ретінде әсер ету деңгейін зерттеу барысында келесідей нәтижелер алынды. Әкесінің білім деңгейінің орташа көрсеткіші (НТ=52,1±2,1 және БТ=33,0±5,5,  $p<0,05$ ) протективті әсер көрсетпеген, ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің төмендетуге ықпал жасамаған. Керісінше анасының білім деңгейінің төменгі көрсеткіштері

(НТ=56,7±2,5 және БТ=34,6 ±2,1,  $p<0,05$ ) ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің жоғарлауына септігін тигізген. Сонымен қатар, әкесінің жұмыспен қамтамасыз етілуі (НТ=76,0±1,1және БТ=94,8±6,2,  $p<0,001$ ) балалардың ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің төмендетуге ықпал жасаған. Анасының жұмыспен қамтамасыз етілуі балалардағы ЖТБДА туындауына қауіп-қатер факторы ретінде әсері байқалмаған, яғни НТ пен БТ арасында айырмашылық деңгейі жоқ ( $p>0,05$ ).

Нәрестелер мен ерте жастағы балалардағы ЖТБДА мен демографиялық қауіп-қатер факторларының арасындағы байланыстылық Пирсонның корреляциялық формуласымен есептелінді. Корреляциялық байланыс тікелей күшті оң мәнді көрсетті, яғни  $r=0,814$  ( $p>0,05$ ). Нәтижесі төмендегі суретте көрсетілді (сурет 15).



Сурет 15- ЖТБДА туындауына әсер ететін демографиялық факторларының арасындағы корреляциялық байланыс

Әлеуметтік-гигиеналық қауіп-қатер факторлары мен ЖТБДА арасындағы байланыстылық төмендегі кестеде көрсетілді (кесте 23)

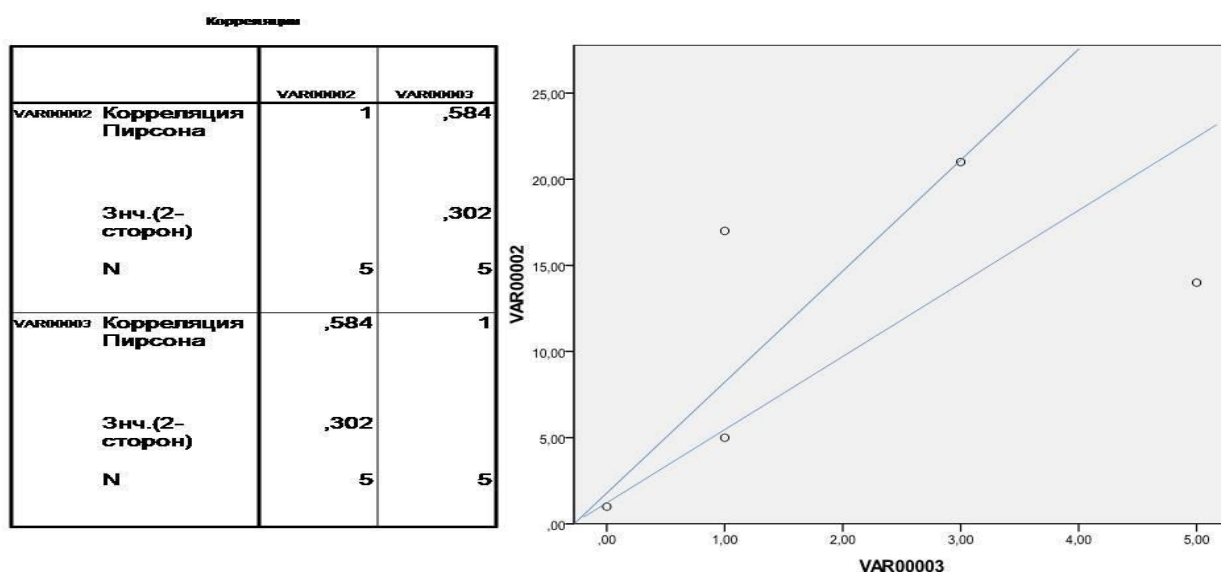
Кесте 23 – Зерттеу тобындағы ЖТБДА бар балалардың ата-аналарының әлеуметтік-гигиеналық жағдайлары бойынша қауіп-қатер факторларының көрсеткіштері

Қауіп-қатер факторлар	ЖТДА бар балалар		Дені сау балалар		P
	НТ (n= 424)		БТ (n= 250)		
	абс.саны	P±m	абс.саны	P±m	
1	2	3	4	5	6
Анасының темекі шегуі	38	9,1 ±0,3	10	4,0 ±0,2	<0,001
Әкесінің темекі шегуі	101	23,8 ±1,6	52	21,0 ±1,3	* >0,05
Анасындағы алкоголизм	6	1,5 ±0,1	0	-	-

23-кестенің жалғасы					
1	2	3	4	5	6
Әкесіндегі алкоголизм	121	28,6 ±0,3	10	4,0 ±0,2	<0,001
Анасының персоналды компьютермен жұмысы	133	31,4 ±1,3	27	11,0 ±1,4	<0,001

Ескерту: НТ – негізгі топ; БТ –бақылау топ; P±m – интенсивті көрсеткіш және репрезентативті қателік; p – мінсіз болжам тиімділігі (p=95,0%, 99,9%);  
\* – айырмашылық жоқ

Ерте жастағы балалар мен нәрестелердегі ЖТБДА туындатуына әсер ететін ата-аналарындағы зиянды әдеттері бойынша қауіп-қатер факторларын зерттеу кезінде келесідей нәтижелер анықталды: анасының темекі шегуі (НТ=9,1±0,3 және БТ=4,0±0,2, p<0,001), анасының персоналды компьютермен жұмысы (НТ=31,4±1,3 және БТ=11,0±1,4, p<0,001), әкесінің алкоголизмі (НТ=28,6 ±0,3 және БТ=4,0 ±0,2, p<0,001) ЖТБДА туындауына жоғары деңгейде әсер еткен. Әкесінің темекі шегуі ЖТБДА туындатуда қауіп-қатер факторы ретінде әсері байқалмаған (НТ=23,8±1,6 және БТ=21,0±1,3, p >0,05\*) және анасындағы алкоголизм (НТ=1,5±0,1 және БТ=0) бақылау тобында көрсеткіштің жоқ болуына орай өзара салыстырылмады. Корреляциялық байланыс- тікелей оң, орташа, r=0,584. Нәтижесі төмендегі суретте көрсетілді (сурет 16).



Сурет 16- ЖТБДА туындауына әсер ететін әлеуметтік-гигиеналық факторларының арасындағы корреляциялық байланыс

Медико-биологиялық қауіп-қатер факторлары мен ЖТБДА арасындағы байланыстылық төмендегі кестеде көрсетілді (кесте 24)

Кесте 24 – Зерттеу тобындағы ЖТБДА бар балалардың ата-аналарының медико-биологиялық жағдайлары бойынша қауіп-қатер факторларының көрсеткіштері

Қауіп-қатер факторлар	ЖТДА бар балалар		Дені сау балалар		P
	НТ (n= 424)		БТ (n= 250)		
	абс. саны	P±m	абс. саны	P±m	
Анасындағы туа біткен жүректің даму ақаулары	17	4,1±0,3	2	0,4±0,2	<0,05
Гестоздар(ерте, кеш)	12	2,9±1,3	4	1,7±0,5	<0,001
Жүктіліктің үзілу қаупі	53	12,5±0,4	13	5,1±0,2	<0,001
**Анемия	208	49,2±1,5	34	13,5±1,6	<0,001
**Жедел респираторлы вирусты жұқпа	78	18,3±0,7	27	10,8±0,3	<0,001
**Созылмалы пиелонефрит	37	8,8±0,3	7	2,7±0,5	<0,001
Эндокринді бұзылыстар	3	0,7±0,02	0	-	-
Презкламсиялық артериалды гипертензия	19	4,4±0,1	7	2,7±0,5	<0,001
Құрсақ ішілік жұқпалар	12	2,9±0,7	4	1,7±0,5	<0,001
<p>Ескерту: НТ – негізгі топ; БТ –бақылау топ; P±m – интенсивті көрсеткіш және репрезентативті қателік; p – мінсіз болжам тиімділігі (p=95,0%, 99,9%);  * – айырмашылық жоқ,  **– анемия, жедел респираторлы вирусты жұқпа, созылмалы пиелонефрит сияқты соматикалық патологиялар бір жүкті әйелде қосарланып кездесу жағдайлары ретінде тіркелген</p>					

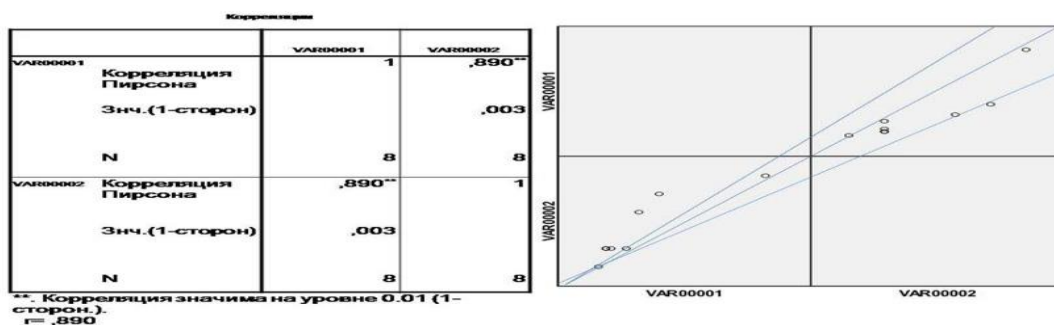
Аналық қауіп факторлары жүктіліктің асқынуына және жаңа туған нәрестелердің өмір сүруіне айтарлықтай әсер етуі мүмкін. 199 жасөспірімге 219 ауру келді, бұл ауруханада 1,3 болды. Темір тапшылығы анемиясы-жасөспірімдердің жүктілігіне байланысты жиі кездесетін акушерлік асқынулардың бірі. Оның пайда болуының негізгі себебі дұрыс тамақтанбау деп саналады. Жүктілік кезіндегі ауыр анемия босанғаннан кейін ананың әлауқатының нашарлығына байланысты болғанына қарамастан, 199 жасөспірімнен анемия 131-де (68,8%) анықталды (қан компоненттерін эритроциттер массасына құюды қажет ететін анемияның ауыр түрлері 4 жағдай), жиілігі бойынша екінші орында зәр шығару жүйесінің патологиясы 51 (25,6%), одан кейін асқазан-ішек жолдарының патологиясы-33 (16,5%), тыныс алу жүйесінің аурулары-25 (12,5%), эндокриндік жүйе-17 (8,5%), ҚҚҚ аурулары-5 (2,5%). Жасөспірімдер тобындағы вагиниттердің жиілігі



18%, салыстыру тобында-9% құрады, бұл жас әйелдерде гигиеналық және әлеуметтік дағдылардың жиынтығы әлі қалыптаспағанын және жасөспірімдердің жыныстық денсаулығы туралы қолда бар ақпарат жеткіліксіз екенін көрсетеді.

Ерте жастағы балалар мен нәрестелердегі ЖТБДА туындатуына әсер ететін анасындағы медико-биологиялық қауіп-қатер факторларын зерттеу кезінде келесідей нәтижелер анықталды: анасында жүректің туа біткен даму ақаулары (НТ=4,1±0,3 және БТ=4,1±0,2,  $p < 0,05$   $r = 0,74$ ) жүктілік гестоздары мен құрсақ ішілік жұқпалар (НТ=2,9±0,7 және БТ=1,7±0,5,  $p < 0,001$ ), жүктіліктің үзілу қаупі (НТ=12,5±0,4 және БТ=5,1±0,2,  $p < 0,001$ ), жедел респираторлы жұқпа ауруы (НТ=18,3±0,7 және БТ=10,8±0,3,  $p < 0,001$ ), созылмалы пиелонефрит (НТ=8,8±0,3 және БТ=2,7±0,5,  $p < 0,001$ ), преэклампсиялық артериалды гипертензия (НТ=4,4±0,1 және БТ=2,7±0,5,  $p < 0,001$ ) сияқты факторлар ЖТБДА туындауына әсер еткен. Ал, жүктілік анемиясы (НТ=49,2±1,5 және БТ=13,5±1,6,  $p < 0,001$ ) – қауіп-қатер факторы ретінде өте жоғары деңгейде әсер еткен.

Корреляциялық байланыс- тікелей оң, күшті,  $r = 0,890$ . Нәтижесі төмендегі суретте көрсетілді (сурет 17).



Сурет 17- ЖТБДА туындауына әсер ететін медико-биологиялық факторларының арасындағы корреляциялық байланыс

Сонымен, скрингті анкеталық картаның мәліметтерінде (ЖТБДА-мен туылған балалардың ата-аналарынан құралған негізгі топ пен сау туылған балалардың ата-аналарынан құралған бақылау тобы өзара салыстырылды) көрсетілген қауіп-қатер факторларың ЖТБДА туындатуындағы рөлі анықталды:

1. Демографиялық факторлар: анасының жасының 35-тен асқан сайын ЖТБДА туылу деңгейі арта түскен (НТ=17,6±0,3 және БТ=7,0±0,8,  $p < 0,001$ ). Тұрмыстық жағдайы төмен (НТ=28,8±1,3 және БТ=7,0±1,6,  $p < 0,001$ ) және орташа (НТ=62,0±1,5 және БТ=81,0±1,0,  $p < 0,001$ ) отбасыда туылған балаларда, некесіз отбасыда туылған балаларда (НТ=43,6±1,5 және БТ=13,0±2,8,  $p < 0,001$ ), анасының білім деңгейінің төменгі көрсеткіштері (НТ=9,4±0,5 және БТ=7,0±1,6,  $p < 0,001$ ) ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің жоғарлауына септігін тигізген. Корреляциялық байланыс тікелей күшті оң мәнді көрсетті, яғни  $r = 0,814$  ( $p > 0,05$ ).

2.Әлеуметтік-гигиеналық факторлар: анасының темекі шегуі (НТ=9,1±0,3 және БТ=4,0±0,2, p<0,001),анасының персоналды компьютермен жұмысы (НТ=31,4±1,3 және БТ=11,0±1,4 , p<0,001), әкесінің алкоголизмі (НТ=28,6 ±0,3 және БТ=4,0 ±0,2 , p<0,001) ЖТБДА туындауына жоғары деңгейде әсер еткен.Корреляциялық байланыс- тікелей оң,орташа, r=0,584.

3.Медико-биологиялық факторлар: жүктілік гестоздары мен құрсақ ішілік жұқпалар (НТ=2,9±0,7 және БТ=1,7±0,5 , p<0,001), жүктіліктің үзілу қаупі (НТ=12,5±0,4 және БТ=5,1±0,2 , p<0,001), жедел респираторлы жұқпа ауруы (НТ=18,3±0,7 және БТ=10,8±0,3 , p<0,001), созылмалы пиелонефрит (НТ=8,8±0,3 және БТ=2,7±0,5 , p<0,001), презкламсиялық артериалды гипертензия (НТ=4,4±0,1 және БТ=2,7±0,5 ,p<0,001) сияқты факторлар ЖТБДА туындауына әсер еткен. Ал, жүктілік анемиясы (НТ=49,2±1,5 және БТ=13,5±1,6, p<0,001) – қауіп-қатер факторы ретінде өте жоғары деңгейде әсер еткен.

### 3.2.2 Жамбыл Облысы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларынан болатын өлім себептері

Жамбыл Облысындағы ЖТБДА-нан болатын ерте жастағы балалар өлімінің құрылымдық көрсеткіштері, Қазақстан Республикасының өзге де аймақтарындағы көрсеткіштермен салыстырғанда, негізінен перинаталды кезеңде жоғары деңгейде кездесетіндігі байқалады (кесте 25).

Кесте 25 - Жамбыл Облысы бойынша балалардағы ЖТБДА-нан болған өлім көрсеткішінің жас ерекшеліктеріне байланысты таралуы

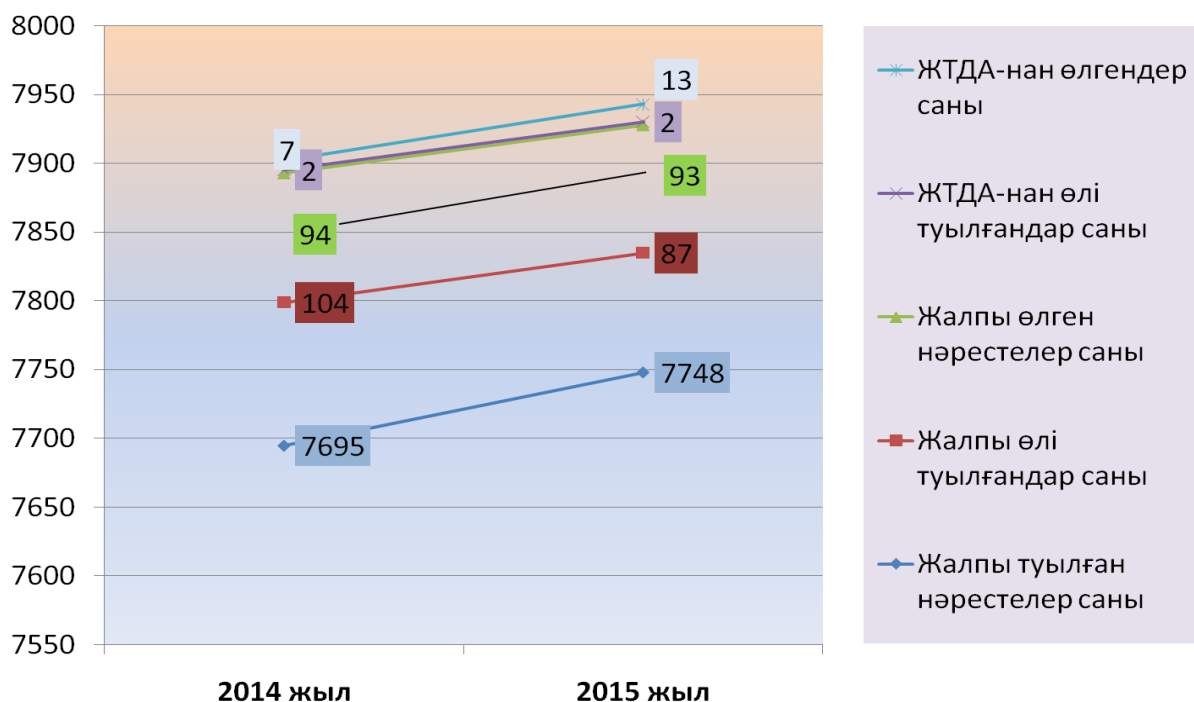
Кезеңдер, жыл	Өлі туылғандар саны	Балалардың жасы		
		0-6 күн	7-28 күн	1-12 ай
2014 жыл	2	2	3	2
2015 жыл	2	7	2	4
2016 жыл	5	8	4	2
2017 жыл	3	3	3	1
2018 жыл	4	2	2	1
<b>Барлығы</b>	<b>16</b>	<b>20</b>	<b>15</b>	<b>11</b>

Жоғарыда келтірілген мәліметтерге сүйенсек, 2014 жылғы перинаталды өлім саны- 2 (10%) құраса, 2016 жылы перинаталды өлім көрсеткіші- 8 (45%) дейін артқан. Зерттеу барысында анықталған ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлеріне сәйкес өлім көрсеткіштерінің таралуы ұсынылады (кесте 26) Кесте 26- ЖТБДА жеке фенотиптік түрлері бойынша өлім көрсеткіштері

АХК	ЖТБДА фенотиптік нұсқалары	Абс.саны(n) өлім көрсеткіші (%)				
		2014ж.	2015ж.	2016ж.	2017ж.	2018ж.
Q21.0	Қарынша аралық қалқа кемістігі	43 (0%)	32 (2,2%)	38 (2,5%)	39 (1,8%)	31 (1,6%)
Q25.0	Туа біткен ашық артериалды өзекше	14 (2,3%)	23 (3,2%)	26 (2,1%)	22 (2,3%)	17 (2,5%)
Q21.2	Жүрекше аралық қалқа кемістігі	4 (0%)	6 (0%)	1 (0%)	4 (0%)	3 (1,1%)
Q22.1	Жүрекше-қарынша аралық қалқа кемістігі	4 (2,6%)	6 (3,2%)	4 (2,2%)	-	-
Q25.8	Өкпе артериясы қақпашасының туа біткен атрезиясы	3 (0%)	7 (1,1%)	3 (1,1%)	6 (2,0%)	4 (0%)
Q21.3	Ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ)	3 (0%)	4 (0%)	6 (2,2%)	3 (0%)	1 (0%)
Q23.0	Фалло тетрадасы	2 (0%)	3 (0%)	2 (0%)	4 (1,1%)	2 (0%)
Q23.4	Қолқа қақпашасының туа біткен стенозы	2 (0%)	3 (1,1%)	1 (0%)	2 (0%)	2 (0%)
Q20.8	Жүректің сол жақты гипоплазия синдромы	-	3 (1,1%)	1 (0%)	2 (0%)	2 (1,1%)
Q20.1	Жүрек қуыстары мен қосылыстарының басқа да туа біткен даму ақаулары (Біріккен жүрек қарыншасы)	1 (1,1%)	2 (0%)	1 (1,1%)	1 (0%)	-
Q22.6	Туа біткен оң жүрекше кіреберіс тесікшесінің қосарлануы	1 (0%)	2 (0%)	1 (0%)	1 (1,1%)	1 (0%)
Q20.0	Жүректің оң жақты гипоплазия синдромы	1 (0%)	2 (0%)	1 (0%)	1 (0%)	-
Q25.4	Жалпы артериалды баған	1 (0%)	2 (1,1%)	2 (1,1%)	-	1 (0%)

26-кестенің жалғасы						
1	2	3	4	5	6	7
Q26.2	Туа біткен қолқаның басқа да даму ақаулары (Үзілісті қолқа доғасы)	1 (0%)	2 (1,1%)	2 (1,1%)	1 (0%)	1 (0%)
Q22.5	Өкпе көктамырының тоталды аномалды дренажы (ӨКТАД)	-	1 (0%)	2 (1,1%)	1 (0%)	1 (0%)
Q25.1	Эбштейн аномалиясы	2 (2,3%)	1 (0%)	1 (0%)	-	1 (0%)
Q25.2	Туа біткен қолқа коарктациясы	-	1 (0%)	1 (0%)	-	1 (1,1%)
<b>Барлығы</b>		<b>84</b> <b>(8,3%)</b>	<b>92</b> <b>(14,1%)</b>	<b>93</b> <b>(13,8%)</b>	<b>87</b> <b>(8,2%)</b>	<b>68</b> <b>(7,4%)</b>

ЖТБДА үлестік салмағының арта түсуі, ерте жастағы балалар арасында өлім көрсеткішінің арта түсуіне негізгі себеп болып табылды. Жамбыл Облысы бойынша (2014-2018жж) ерте жастағы балалар арасында ЖТДА 1000 балаға шаққанда  $9,0 \pm 1,2$  жиілікпен кездесті. 2014-2018 жылдары Жамбыл Облысы бойынша ерте жастағы балалар арасынан ЖТБДА-нан 20 өлім жағдайына ұшырады. Аталған патологиядан болған ерте жастағы балалар өлімі 2014 жылы 7 (8,3%)-ден, 2015 жылы 13 (14,1%)-ке дейінгі өсіммен 1,8 есе артқан (сурет 18).



Сурет 18- Жамбыл Облысы бойынша ерте жастағы балалардағы жалпы және ЖТБДА болған өлім көрсеткіштері

ЖТБДА өлген ерте жастағы балаларда көбіне ауыр критикалық және қосарланған күрделі даму ақаулары байқалған. Сондықтан, ерте жастағы балалар өлімі: магистралды тамырлардың транспозициясы, қолқа коарктациясы, өкпе артериясының атрезиясы және ҚАҚК(қарынша аралық қалқа кемістігі) сияқты күрделі анатомиялық даму ақауларында кездесті және себепші факторлар ретінде қарастырылды. Жамбыл Облысы бойынша зерттеу кезеңдерінде (2014-2018жж.) ЖТБДА кездесу жиілігі артқан және кейбір нозологиялық түрлерінде таралуы бойынша ерекшеліктер анықталды. Ерте жастағы балалар өлімі—ауыр критикалық және қосарланған күрделі даму ақауларында кездескен.Аталған ақаулардың арта түсуі, өлім көрсеткішінің жоғарлауына тікелей байланысты.

## 4 АШЫҚ АРТЕРИЯЛЫҚ ТҮТІК ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУДІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ

### 4.1 Мини торакотомдық қол жетімділік арқылы ашық артериялық өзекшені клипирлеу нәтижелері

Біздің зерттеу жұмысымызда мини-торакотомды ену арқылы ашық артериалды өзекті клипирлеу уақыты  $25,6 \pm 3,7$  минутты құрады (минималды саны: 17 минут, максималды саны: 30,1 минут). Артериалды өзектің өлшемі мен формасы 1,92 мм-ден 2,5 мм-ге дейін болды (ЭхоКГ мәліметтері бойынша ашық артериалды өзектің ішкі диаметрі), ені бойынша 2 мм-ден 5 мм-ге дейін болды, цилиндрлік, ампулатәрізді формалы, ұзындығы бойынша өте қысқадан 8 мм-ге дейін.

I топ науқастарында ашық артериалды өзек бойынша 95,12% қанағыстың толық тоқтауына қол жеткізілді. Өзек диаметрі 2,3 және 3,2 мм 2 балада отадан кейінгі кезеңде диаметрі сәйкесінше 1,2 және 2,4 мм ашық артериалды өзек бойынша қанның қалдықты лақтырылысы байқалды. Бірақ аталған науқас балалардың гемодинамикалық көрсеткіштері операциядан кейін тұрақтанды және қалдық шунттың бұл балалар үшін гемодинамикалық маңызды болған жоқ.

Интраоперациялық өлім көрсеткіші және хирургиялық асқыныстармен байланысты өлім көрсеткіші біздің бақылауымызда болмады. Госпиталды өлім көрсеткіші отадан кейінгі кезеңде 6,17%-ды құрады және хирургиялық араласу жүргізгенге байланысты болмады, жүрек және тыныс алу жеткіліксіздігінің көріністерін күшейткен айқын морфофункционалды артта қалудың, ауыр даму ақауларының, бақыланбайтын инфекциялық асқынулардың салдары болды (кесте 27).

Кесте 27 - Мини-торакотомиядағы интраоперациялық мәліметтер

Көрсеткіштер	Науқастар саны, n=42	%
Интраоперациялық қан компоненттерін құю:		
Эритроцитарлы масса	2	4,76
Жаңа мұздатылған плазма	34	80,95
Интраоперациялық қан кету	1	2,38
Плевралық дренаж орнату	1	2,38

Статистикалық сараптама нәтижелері (бағалау үшін Манна-Уитни критерийі қолданылды) ашық артериалды өзекті «клипирлеген» соң гемодинамикалық көрсеткіштердің статистикалық маңызды төмендеуін көрсетті ( $p < 0,05$ ) (кесте 28).

Кесте 28 - Ашық артериалды өзектің жабылуынан кейін

гемодинамикалық көрсеткіштердің өзгерістері.

Көрсеткіш/белгі	Операцияға дейін	Операциядан кейін сол мезетте және 5-7 тәуліктен соң	P
	Me (LQ-UQ)	Me (LQ-UQ)	
ААӨ диаметрі, мм	2,6±0,45 (2,15-3,05)	<0,05	<0,001*
ААӨ бойынша қанағыс	Бар (n=42; 100%)	Жоқ (n=38; 90,7%) Резидуалды(n=2; 4,6%)	
ААӨ бойынша қанағыстың бағыты	Ао-ӨА <sup>1</sup>	Ао/ӨА <sup>2</sup> (n=69; 95,4%) Ао-ӨА (n=3; 4,8%)	
СӨА <sup>3</sup> бойынша қанағыс сипаты	Өзгерген (антеградты диастолалық ағыммен)	Өзгермеген (магистралды)	
ААӨ диаметрі/m <sup>4</sup> , мм/кг	2,6 (2,15-3,05)	<0,01	<0,001*
СЖ/Ао <sup>5</sup>	1,37 (1,67-1,92)	1,26 (1,7-1,73)	<0,001*
СДӨ/Ао <sup>6</sup>	2,15 (1,72-2,28)	1,79 (1,16-1,92)	0,001*

\*- статистикалық маңыздылық көрсеткіштерінің ерекшеліктері (p<0,05)

<sup>1</sup>Ао-/ӨА – ААӨ бойынша қанағыстың бағыты аортадан өкпе артериясына

<sup>2</sup>Ао/ЛА – аорта мен өкпе артериясында қан айналым бөлінген

<sup>3</sup>СӨА – сол өкпе артериясы

<sup>4</sup>m – зерттеу кезіндегі баланың дене салмағы

<sup>5</sup>СЖ/Ао – сол жақ жүрекшенің алдыңғы-артқы өлшемінің аорта негізіне қатынасы

<sup>6</sup>СДӨ/Ао – сол жақ қарыншаның соңғы диастолалық өлшемінің аорта негізіне қатынасы.

Операциядан кейінгі кезеңде кардиотониялық терапия 17 науқаста (43,06%) тоқтатылды (тоқтату мерзімінің медианы: Me=6,00 (LQ-UQ: 3,00-9,00 тәулік) 2 науқаста дәрілік заттардың дозасы төмендетілді (4,76%) дозасы төмендеді (кесте 29).

Кесте 29 – Операциядан кейінгі кезеңде кардиотониялық терапия (допамин, добутамина)

Кардиотониялық препараттар	науқастар саны, n = 42	%
Жалғастырылғандар	3	7,14
Дозасы төмендегендер	2	4,76
Дәрілерді қабылдауды доғарғандар (Me: 6,00; LQ-UQ: 3,00-9,00 тәу.)	18	42,86
Операцияға дейін алмағандар	19	45,24

Операциядан кейін реаниматологтар мен хирургтардың бірлескен іс әрекеттерінің арқасында бұл ауыр емделушілердің 67,6 % - ы экстубациялау сәтті болды. Экстрадицияланбаған топқа басқа стационарларға ӨЖЖ ауыстырылған балалар және ілеспелі патологиядан қайтыс болған балалар кірді (кесте 30).

Кесте 30 - Операциядан кейінгі кезеңде экструбирленген пациенттер саны

Операциядан кейінгі тәулік саны	Пациенттер саны	%
10 дейін	12	29,5
11 – 20	7	16,8
> 20	6	21,3
Экстубировацияланбағандар	17	32,4

#### 4.2 Ашық артериалды өзекшені торакоскопиялық клипирлеудің нәтижелері

Біздің зерттеуде жұмысымызда операцияның орташа ұзақтығы  $30 \pm 11$  минутты құрады (шағын мәні: 19 минут, ең жоғарғы мәні: 41 минут).

Операция алдындағы кезеңде жүрек жеткіліксіздігіне байланысты ем алған гемодинамикалық маңызы бар ААӨ бар емделушілерге операциядан кейін 1-5 тәулікке осы ем тоқтатылды.

Операциядан кейінгі кезеңде ААӨ бойынша қан ағымы 23 балада толық тоқтатылды (95,65%). 2 балада (6 айлық ер балада және 1 жастағы ұлдарда) ЭхоКГ деректері бойынша ААӨ бойынша қалдық шунттау (диаметрі 1,5-1,7 мм) сақталды. Алайда, бақылау тексерулерінде 3 айдан кейін ААӨ бойынша қан ағымы тіркелмеді. 1 жастағы баладағы операциядан кейін 4 айдан соң ЭхоКГ деректері бойынша ААӨ бойынша қалдық шунттау (3 мм) байқалды. Осыған байланысты аталған науқасқа ААӨ бойынша ангиографиялық зерттеу жүргізілді. Бұл феномен ЭхоКГ жасау кезінде артериялық өзек бойынша шунт жасап тұрған культялы аймағының болуымен байланыстырылды.

Біздің зерттеуімізде 2 жағдайда ашық операцияға ауысуға мәжбүр болған жағдайлар байқалды:

1) Бір жасар ер балада аталған әдіспен оперативті ем жасағаннан кейін қан кетулер байқалған және үдей түскен. Қан кету орнына уақытша диссектормен қысып, IV қабырға аралыққа шұғыл түрде сол жақты мини инвазивті торакотомия жасалды. Өзекше диаметрі 5 мм өте қысқа, сол себепті қос жақты үздіксіз тігіс салынды (пролен 4/0). Қан кету шығыны шамамен  $\approx 270$  мл. VII қабырға аралыққа дренаж қалдырылды.

2) 6 айлық ер балада қосымша патология ретінде – көкет күмбезінің



сол жақты парезі болған. Осы науқас баланың ААӨ-ін торакоскопиялық жолмен клипирлеу операциясы жоспарланған, бірақ сол плевралық қуыстың көлемінің тар болуы эндоскопиялық операцияның орындалуына мүмкіндік бермеді. Соңынан келе V қабырға аралықтан сол жақты торакотомиялық әдіспен ААӨ клипирлеу операциясы жасалынды. Екінші кезеңде көкеттің сол жақты күмбезіне пластика VII қабырға аралықтан торакотомиялық тәсілмен операция жасалды. IX қабырға аралыққа дренаж қалдырылды.

Екі жағдайда нәрестелерде (19 күндік және 5 айлық жасында) операциядан кейінгі кезеңде транзиторлық сипатқа ие сол дауыс байламының парезінің клиникалық көрінісі дамыды. Консервативті терапиядан кейін (ИГК, нейротропты дәрілер нейроксон, цераксон; физоем) осы көріністер жойылды (кесте 31).

Кесте 31 - ААӨ бар балаларға торакоскопиялық клипирлеудің нәтижелері

Көрсеткіштер	Науқастар саны, n=25	%
Резидуалды қан ағысы ( <i>операциядан кейінгі кезең мен 3-6 айдан кейін</i> )	2/0	8,0/0
Конверсия, себептер:	2	8,0
- қан кетулер	1	4,0
- көкеттің сол жақ күмбезінің парезі	1	4,0
Сол жақ дыбыс байламының транзиторлы парезі	2	8,0

Сондай - ақ, басқа операциялармен (симультанттық операция) бір мезгілде торакоскопиялық клипирлеуді орындау мүмкіндігін атап өтуге болады (кесте 32).

Кесте 32 ААӨ торакоскопиялық клипирлеумен бірге симультантты операциялар

	Қосалқы патологиялар	Симультантты операция	Науқастар саны, n=25	%
1	Асқазан-өңештік рефлюкс	Ниссен бойынша лапароскопиялық фундопликация	4	16,0
2	Шап жарығы	Лапароскопиялық Герниорафия	2	8,0
3	Кеуде клеткасының деформациясы	Насс бойынша торакопластика	3	12,0
4	Вентралды жарық	Алдыңғы құрсақ қабырғасының пластикасы	1	4,0
5	Өкпенің туа біткен лобарлы эмфиземасы	торакотомия	1	4,0

### 4.3. Торакотомия арқылы ашық артериялық өзекшесін «лигирлеу» нәтижелері

Біздің зерттеу жұмысымызда операцияның орташа ұзақтығы  $40 \pm 12$  минутты құрады (ең төменгі мәні: 28 минут, ең жоғарғы мәні: 70 минут). Көп жағдайда операция барысында плевральды дренаж қалдырылады (77,12%).

Біздің бақылаулар сериясында келесі асқынулар кездесті: резидуалды қан ағымы (10,0%), интраоперациялық қан кету (6,67%), диафрагма күмбезінің парезі (16,7%), пневмоторакс (10,0%). Емделушілердің бір бөлігі (30,0%) отадан кейінгі алғашқы тәуліктерде өкпені жасанды желдетуде (ӨЖЖ) болды (кесте 33).

Кесте 33 - Балалардағы торакотомия арқылы ААӨ «лигирлеу» нәтижелері

Көрсеткіш	Пациенттер саны n=30	%
Резидуалды қан ағысы	3	10,0
Қан кету	2	6,67
Парезі, сол жақ диафрагма күмбезінің	5	16,7
Пневмоторакс	3	10,0
Плевра қуысын дренаждау	21	84,62
Ұзартылған жасанды өкпені желдету	9	30,0

Стационарда, операциядан кейінгі кезеңде, реанимация бөлімшесінде жүргізілген уақыт туралы сандық көрсеткіштер 34 -кестеде көрсетілген.

Кесте 34 - Балалардағы торакотомия арқылы ААӨ «лигирлеу» нәтижелері

Көрсеткіші	Me	LQ-UQ
Төсек-күндердің жалпы саны	15,00	9,00-21,00
Стационарда операциядан кейінгі кезеңдегі күндер саны	7,50	7,00-8,00
Реанимация бөлімшесіндегі күндер саны	2,00	1,00-3,00
Наркотикалық анальгетиктерін қолдану арқылы аналгезияның ұзақтығы (тәулік)	2,00	1,75-2,25
Дренаждау ұзақтығы (тәулік)	2,00	1,75-2,25

#### **4.4 Ашық артериялық өзекшені торакотомиялық клипирлеу және лигирлеу тәсілдері арқылы оперативті ем нәтижелерін салыстырмалы талдау**

Біз миниинвазивті торакотомиялық тәсілмен (сол жақты артқы торакотомия арқылы ААӨ байлау және клипирлеу арқылы) операция жасалған 72 науқастың емдеу нәтижелері бойынша салыстырмалы ретроспективті клиникалық талдау жүргіздік.

Пациенттер топтың жынысы, жасы және клиникалық диагнозы бойынша екі біртекті болып бөлінді. Бірінші топта операция миниинвазивті трансплевралды торакотомиялық тәсілмен «клипирлеу» (негізгі), ал екінші топта (бақылау) – торакотомияны пайдалана отырып «лигирлеу» тәсілі орындалған. Бірінші топтан ілеспелі аурулары бар балалар алынып тасталды.

Негізгі топқа 42 бала кірді, оның ішінде 31 қыз (73,73%) 0 күннен 12 айға дейін 7 ай (орташа жас - 6 ай ) және 11 ұлдар 2 айдан 11 айға дейінгі (26,27%) (орташа жас – 4 жас 9 ай).

Бақылау тобына 30 бала енгізілді, оның ішінде 1 айдан 1 жасқа дейінгі 16 қыз (53,33%) және 14 ұл (53,85%) (орташа жас - 6 ай).

Екі топта емдеу нәтижелерін талдау бақылау тобының стационарында емдеуге жатқызудың ұзақтығы осы көрсеткішті миниинвазивті трансплевралды торакотомиялық тәсілімен «клипирлеу» операция жасаған балалар тобына қарағанда 1,8 есе артық екенін көрсетті. Операциядан кейін стационарда болу ұзақтығы бақылау тобында 2,0 есе көп. Бұл ретте дәстүрлі әдіспен операция жасалған барлық пациенттер операциядан кейінгі ерте кезеңде 1-2 тәулік ішінде реанимация бөлімшесінде болған, олардың бір бөлігі ұзартылған ӨЖЖ (n=13; 30,95%), ал ААӨ торакотомиялық клипирлеуден кейін реанимация бөлімінде тек бірнеше бала болған (n = 6; 14,29%), барлығы өз бетінше тыныс алуда. Бақылау тобындағы наркотикалық анальгетиктерін қолдану ұзақтығының медианасы (Me) 2,00 (LQ-UQ: 2,00-3,00) күнді құрады, бұл негізгі топтағы ұқсас көрсеткіштерден 2 есе асып түсті.

Бізге келіп түскен асқынулар санының статистикалық мәні бар айырмашылығы осы операцияларды орындау кезінде анықталған жоқ.

Осылайша, біздің бақылауымыз ААӨ кезіндегі торакоскопиялық операция дәстүрлі араласудың алдында бірқатар артықшылықтарға ие екенін көрсетеді. Сол тиімділікте ол аз жаракат алады: балалар операциядан кейінгі кезеңде ауырсынуды аз талап етеді және бұрын емге дейін шығарылуы мүмкін (кесте 35).

Кесте 35 - Балалардағы торакотомия арқылы ААӨ торакоскопиялық клиптеу және ААӨ байлау нәтижелерін салыстыру

Көрсеткіші	I негізгі топ n=42	II салыстырмалы топ n=30	P
Резидуалды қан ағысы (операциядан кейінгі кезеңде)	0	1,00 (7,69%)	0,241
Интраоперациялық қан кету	1,00 (2,44%)	1,00 (7,69%)	0,427
Парезі, сол жақ диафрагма күмбезінің	0	1,00 (7,69%)	0,241
Сол дауыс байламының транзиторлық парезі	1,00 (2,44%)	0	1,000
Пневмоторакс	0	1,00 (7,69%)	0,241
Төсек-күндердің жалпы саны	10,00 (LQ-UQ: 10,00-15,00)	18,00 (LQ-UQ: 13,00-9,00)	0,005*
Стационарда операциядан кейінгі кезеңдегі күндер саны	6,00 (LQ-UQ: 4,00-7,00)	12,00 (LQ-UQ: 8,00- 9,00)	<0,001*
Реанимация бөліміндегі күндер саны	6	2 (LQ-UQ: 1,00-4,00)	<0,001*
Анальгетикасын пайдалана отырып, анальгезияның ұзақтығы (тәулік.)	1,00 (LQ-UQ:1,00- 1,00)	2,00 (LQ-UQ: 2,00-3,00)	<0,001*
Плевра қуысын дренаждау	7 (17,07%)	11 (84,62%)	<0,001*
Дренаждау ұзақтығы (тәулік.)	0	2 (LQ-UQ: 1,00-2,00)	<0,001*
Өкпенің жасанды вентиляциясы	13	0 (LQ-UQ: 0,00-1,00)	<0,001*
Операция ұзақтығы	30,00 (LQ-UQ: 20,00-40,00)	45,00 (LQ-UQ: 40,00-50,00)	0,001

\* - көрсеткіштердің айырмашылықтары статистикалық маңызды ( $p < 0,05$ )

Қорытындылар:

1.Плеврадан тыс қол жетімділігі бар миниторакотомияны орындау және түпнұсқалық ақпаратты (патентке тіркеу №2020/007.2) пайдалану жолымен әзірленген ААӨ клипирлеу технологиясы, шала туған балаларда тікелей реанимация залына/кувезге ота жасауға мүмкіндік береді.

2.ААӨ торакоскопиялық клиплеудің жетілдірілген әдістемесі оны кез - келген жастағы балаларда және кез-келген дене салмағында операцияны жүргізуге мүмкіндік береді, соның ішінде шала туған аз салмақты балаларды қоса алғанда, артқы қол жетімділікпен жүргізуге мүмкіндік береді.

3.Плеврадан тыс қол жетімділігі бар шағын торакотомия арқылы ААӨ клипирлеу технологиясы балаларда отадан кейін алғашқы тәуліктерде ААӨ бойынша қанның шунтталуын толық тоқтатуға, ал қанның клиникалық маңызы бар шығарылуын тоқтатуға; кардиотониялық терапияны тоқтатуға қол жеткізуге мүмкіндік береді.

4. Миниторакотомия арқылы ААӨ клипирлеуді жүргізу баланың жасына және дене салмағына қарамастан неғұрлым тиімді болып табылады.

## **5 ЖҮРЕКТІҢ ТУА БІТКЕН ДАМУ АҚАУЛАРЫ БАР НӘРЕСТЕЛЕР МЕН ЕРТЕ ЖАСТАҒЫ БАЛАЛАРҒА ХИРУРГИЯЛЫҚ КӨМЕК КӨРСЕТУ ШАРАЛАРЫН ЖАҚСARTУ**

Балалар кардиологиясы мен балалар кардиохирургиясын дамытудың заманауи кезеңінің маңызды міндеті жүрек-тамыр жүйесінің туа біткен ақаулары кезінде медициналық көмекті ұйымдастыру болып табылады. Туа біткен жүрек ақауының (ТБЖДА) 90-нан астам нозологиялық түрлері белгілі. Қазіргі заманғы медициналық технологиялар 10 жыл бұрын қол жетімсіз болып көрінген аурулар кезінде көмек көрсетуге мүмкіндік береді, уақтылы кардиохирургиялық көмек алған және осының арқасында "аурудың табиғи ағымының сыни жасы"бастан кешкен науқастардың саны ұлғаюда.

Жалпы Қазақстан Республикасы бойынша кардиохирургиялық клиникалар санының артуы байқалады, бұл мамандандырылған медициналық көмекті қолжетімді етеді. Бұдан басқа, кардиохирургиялық клиникалардың көрсетілетін қызметтер ауқымы — кез келген мемлекет үшін өте қымбат іс-шара болып табылады. Демек, үлкен шығындарды талап ететін және соңғы нәтижеге қол жеткізуге қатысушылардың көп санын қамтитын мәселелерді шешуге бағытталған. Оңтайлы медициналық көмекті ұйымдастыру үшін шешім қабылдаудың формалды технологияларын (жүйелі талдау, іс-қимыл алгоритмдері) пайдалану қажет.

Оңтайлы медициналық көмекті ұйымдастыру түсінігін ДДҰ сарапшылары тұжырымдады: "Аталған қоғамда жұмсалған қаражат мағынасында қауіпсіз, қолайлы болып табылатын және өлім-жітімге, ауруға, мүгедектікке әсер ететін барлық іс-шараларды тиісті (стандарттарға сәйкес) өткізу". Атқарылатын іс шараларға сәйкес стандарттар 3 топқа бөлінеді:

1. Ресурс стандарты
2. Үрдіс стандарты
3. Нәтиже стандарты.

Ресурс стандартын анықтау үшін кардиохирургиялық араласудың түрлі түрлеріне қажеттілікті білу қажет. Қажеттілікті анықтау үшін туу, ТБЖДА әрбір түрінің таралуы, хирургиялық түзетудің орындылығы мен мүмкіндіктері туралы ақпарат болу қажет.

2002 жылы J. I. E. Hoffman және S. Kaplan әлемнің әр елдерінде соңғы 50 жылда жүргізілген ТБЖДА таралуының 62 зерттеу нәтижелерін жүйелендірді. Авторлар осы зерттеулер нәтижелерінің айтарлықтай айырмашылықтарын анықтады. Мысалы, ТБЖДА -ның таралуы әр түрлі деректер бойынша тірі туған нәрестелердің 4/1 000-нан 50/1 000-ға дейін өзгеріп отырды. J. I. E. Hoffman, S. Kaplan пікірінше, мұндай тербелістер бірнеше себептерге байланысты.

Эхокардиографияны пайдаланбай, ерте зерттеулер барлық ТБЖДА диагнозын қойған жоқ, себебі жүрек қуысын зондтауға ТБЖДА на күдікті барлық емделушілерді бағыттаған.

**Зерттеу дизайны** (іріктемелік немесе скрининг; іріктемелік зерттеу кезінде ЭхоКГ тек шу болған кезде ғана анықталды, скрининг кезінде барлық жаңа туған нәрестелерді тексеруге алынды).

Перинаталды орталықтарда ЭхоКГ қолдану арқылы шағын іріктемелерде орындалған зерттеулерде таралудағы айырмашылықтар ТБЖДА кездесу жиілігінің кездейсоқ ауытқуымен байланысты болуы мүмкін, бірақ осы түрдегі зерттеулерде ТБЖДА анықталуы-максималды.

Фетальды ЭхоКГ қолдану арқылы жүргізілген зерттеулерде ашық артериялық ағындарды диагностикалау мүмкін емес, қарыншааралық және жүрекше аралық қалқаның белгісіз аз ақаулары, қолқа коарктациясы анықталды. Ауыр ақауларды анықтау кезінде әйелдерге жүктілікті үзуді ұсынды, бұл ТБЖДА бар балалардың туу жиілігіне әсер етуі мүмкін. Әр түрлі зерттеулерде алынған нәтижелердің айырмашылығының маңызды себептерінің бірі-ТБЖДА диагностикасының критерийі деп саналды.

Жүрек құрылысының анықталған анатомиялық аномалияларының гемодинамикаға әсер ету дәрежесі негізінде ТБЖДА таралуы бойынша зерттеу нәтижелерін стратификациялау кезінде ауыр ТБЖДА (1-топ) және ТБЖДА таралуы гемодинамикалық өзгерістердің орташа дәрежесімен(2-топ) әртүрлі зерттеулердің деректері бойынша іс жүзінде ерекшеленбеді. Зерттеулердегі елеулі айырмашылықтар 3-топтың ТБЖДА зерделеу кезінде анықталды.

**ТБЖДА 1-топтары.** Бала туған кезде немесе алғашқы тәулікте гемодинамиканың ауыр бұзылуымен аяқталады. Таралу жиілігі- 2,5-3:1000 тірі туылған нәрестеге есептегенде.

- Ашық артериалды өзекше
- Д-транспозиция МА
- Фалло Тетрада
- Жүректің оң жақ бөліктерінің гипоплазиясы (трикуспидальды қақпақшаның атрезиясы, өкпе артериясының қақпақшасы, Эбштейннің аномалиясы)
- Жүректің сол жақ бөліктерінің гипоплазиясы (қолқа қақпақшасының атрезиясы, митральды қақпақшаның атрезиясы)
- Жалғыз қарынша
- Оң қарыншаның қосарлануы
- Өкпе веналарының тоталды аномальды дренажы
- Өкпе артериясының критикалық стенозы
- Truncus arteriosus
- Ашық атриоventрикулярлық арна - үлкен ашық артериялық ағын, қарыншааралық қалқаның ақауы
- Критикалық аорталық стеноз
- Қолқаның критикалық коарктациясы.

**ТБЖДА 2-топтары.** Гемодинамика бұзылуының ауырлығы кемістіктің айқын көріну дәрежесіне байланысты және емдеу бойынша сараптамалық бағалауды талап етеді. Таралу жиілігі- 3:1000 тірі туылған нәрестеге есептегенде.

- Орташа немесе ауыр қолқа стенозы
- Өкпе артериясының орташа стенозы

- Қолқаның коарктациясы
- Жүрекше аралық қалқаның үлкен ақауы
- Қарыншааралық қалқаның кешенді ақаулары

**ТБЖДА 3-топтары.** Симптомдар көрінбейді.

- Жүрекше аралық қалқаның аз ақаулары
- Қарыншааралық қалқаның аз ақаулары
- Өкпе артериясының орташа стенозы
- Кіші ашық артериялық ағын

Осылайша, О. В. Шарапова ұсынған деректер айтылған соңғы жылдары жүрек-қантамыр ауруларымен балалардың аурушаңдығының өсуі қазіргі заманғы зерттеу әдістерін кеңінен пайдалануға және қалыпты, патология және құрылыстың туа біткен ерекшеліктері арасындағы нақты критерийлердің жоқтығына байланысты болуы мүмкін.

Соңғы жылдары РФ-да педиатрлар арасында "жүрек-қантамыр жүйесі дамуының шағын ауытқулары" диагнозы танымал болды. Бала есепке алу нысандары жоқ диагноз қойылғаннан кейін, статистикада оны ТБЖДА ретінде кодтайды. Мұндай жағдай диагностиканы верификациялаудың және хирургиялық емдеуге арналған біріздендірілген айғақтардың формальды бірыңғай критерийлерін жасауды талап етеді. Мониторинг жүйесін құру кезінде учаскелік педиатр, аудандық немесе облыстық кардиолог, өңірлік кардиохирургиялық орталық деңгейінде туа біткен жүрек-қантамыр жүйесінің қай түрлері есепке алынатынын регламенттеу қажет.

Денсаулық сақтау ресурстарын ұтымды пайдалану және отандық кардиохирургтардың келісілген сараптамалық пікірінің негізінде ТБЖДА бар балаларға оңтайлы көмекті ұйымдастыру үшін гемодинамика үшін ТБЖДА маңыздылығы дәрежесі негізінде мониторинг жүйесін құру орынды болып табылады [1]:

- А) баланың өміріне немесе жай-күйіне әсер етпейтін аномалиялар;
- В) әсер ететін, бірақ емдеуге болатын аномалиялар қажет және туғаннан кейін көп ұзамай мүмкін ерте операция гемодинамиканың шамалы бұзылуынан көрсетілмейді;
- С) әсер ететін, бірақ қазіргі уақыт кезеңінде түзетулерге келмейтін немесе соматикалық жағдай бойынша жұмыс істемейтін аномалиялар (ТБЖДА соматикалық аномалиялармен үйлескен кезде жедел емдеу туралы мәселе жиі теріс шешілуі мүмкін).

ТБЖДА-ның әрбір түрі сарапшылар қандай да бір топқа жатқызылуы және гемодинамикаға болжамды әсер ету, кемістікті радикалды немесе паллиативтік түзету мүмкіндіктері, араласуды орындаудың оңтайлы мерзімдері тұрғысынан бағалануы тиіс. Бұдан басқа, пренаталды диагностикаланған ТБЖДА кезінде әйелге мерзімінен бұрын босануды ұсыну қажет айғақтар туралы келісілген пікір әзірлеу қажет. J. I. E. Hoffman және S пікірі бойынша. Kaplan, ұрықтың ТБЖДА диагностика үшін ЭхоКГ пайдалану медициналық көрсеткіштер бойынша ерте босану арқылы ауыр ТБЖДА-ның кеңеюін төмендетуі мүмкін.



Сұрақтардың бір бөлігі нормативтік-құқықтық және этикалық шешімдерді талап етеді. Өмірмен үйлеспейтін немесе кейіннен радикалды емдеуге жатпайтын ұрықта ТБЖДА анықталған жағдайда қалай әрекет етуге болады? Дәрігер қалай түсуге болады? ТБЖДА қандай және қаншалықты ұрықтың верификациялау жүргізу қажет?

ТБЖДА бар жүкті әйелдерді диагностикалау және кезеңдік медициналық көмек көрсетуді ұйымдастыру әйелдер консультациялары, перзентханалар, балалар ауруханалары, кардиохирургиялық клиникалар мен денсаулық сақтауды басқару органдары арасындағы аймақтық деңгейде сабақтастықты қамтуы тиіс деп есептейміз.

Перинаталдық ЭхоКГ міндетті түрде ТБЖДА бар баланың туу қаупі факторлары бар жүкті әйелдерге (ЖТБДА бар әйелдер, қант диабеті, 40 жастан асқан және т.б.) орындалуы тиіс. Перинаталдық ЭхоКГ жүргізу кезінде ұрықтың ТБЖДА анықтаудың оңтайлы мерзімі жүктіліктің 18-20 аптасын құрайды.

Кезеңдік көмекті ұйымдастыру келесі жағдайлар болған кезде мүмкін:

- Гинеколог-дәрігерлердің ұрықта ТБЖДА қалыптастыру қаупі факторларын әйелдер консультациясын білуі;
- Жүкті әйелді тиісті медициналық мекемеге тексеруге жіберуді регламенттеу (онда "fetal cardium" бағдарламасы бар ультрадыбыстық аппаратура және тиісті біліктілігі бар маман бар);
- 1-ші және 2-ші топ ТБЖДА анықталған жағдайда, ТБЖДА және/немесе акушер-гинеколог, неонатолог, кардиохирург және болашақ баланың ата-аналары құрамында жүректік емес патологиясы бар сараптау кеңестерінің бірлескен патологиясын жүктіліктің сақталуын бағалау және жүктілікті жүргізудің одан әрі тактикасын әзірлеу мақсатында жүргізу;
- Жүктілікті жүргізу тәртібін сақтау кезінде регламенттеу (перинаталдық орталыққа және мамандандырылған перзентханаға жатқызу уақытын таңдау, клиника мүмкіндіктеріне сәйкес неонаталдық кардиохирургиялық бөлімшеге жоспарлы бекіту және жүкті әйелге географиялық қол жетімділік).

Араласуларды қаржыландыруды бөлу мүмкіндігі мен орындылығы туралы келесі сараптамалық мәселе:

1. ТБЖДА хирургиялық түзету пациенттің сауығыуын болжауға мүмкіндік береді, демек, қоғамның (мемлекеттік бюджет) ресурстардың жетіспеушілігі жағдайында мемлекеттік кепілдіктер бағдарламасы бойынша қамтамасыз етуге тиіс араласулар тізбесіне енгізілуі тиіс;
2. ТБЖДА хирургиялық түзету симптомдардың жеңілдетілуін болжауға мүмкіндік береді, бірақ дәрі-дәрмектік еммен салыстыруға мұндай жағдайларда қаржыландыру үшін арнайы қоғамдық қорлар немесе ғылыми-зерттеу жұмыстары үшін бөлінетін қаражат пайдаланылуы мүмкін.

Операциялық араласуды орындаудың қажеттілігі туралы шешім қабылдаудың екінші кезеңінде нақты емделушіге 2-3 маманның сараптамалық қорытындысы қажет, өйткені ТБЖДА басқа даму ауытқуларымен жиі үйлеседі немесе бірнеше ТБЖДА үйлесуі орын алады.

Араласуды орындау мақсаты:

- Радикалды түзету (яғни хирургиялық түзетуден кейін толық сауығу болжанады); Б)

- Хирургиялық түзету паллиативтік болып табылады (бұл жағдайда сарапшылар болашақта радикалды операцияны орындау мүмкіндігін, орындау мерзімін, болжанатын клиникалық әсері), араласуды орындаудың жеделдігін, пациенттің "күту парағына"енгізілгені туралы белгіні көрсетуі тиіс. Араласудан бас тартқан жағдайда мынадай себеп көрсетілуі тиіс: ТБЖДА бастапқы ауырлығы, кеш диагностика, басқалары.

Мұндай тәсілдің болмауы науқастардың ата-аналарына да, сондай-ақ кардиохирургы жоқ аудандар мен облыстардың медициналық мекемелерінің дәрігерлеріне де бағдарлануға әкеп соғады. Мысалы, Жамбыл Облысының Меркі ауданында 2016 жылдың қаңтар айында балалар арасында ТБЖДА таралуын зерттеу мақсатында бірмезгілдік зерттеу жүргізу кезінде амбулаторлық карталардың деректері бойынша 85 ауру жағдайы анықталды. Олардың барлығы мамандандырылған клиникаларда верификацияланған. Ең жиі қарыншааралық қалқаның ақауы (ҚАҚК) — 48 жағдайда, ҚАҚК-ның басқа бұзылулармен үйлесуі 7 жағдайда анықталды. 85 баланың 18-і мүгедек болып табылады, 15-інде операциядан кейін 6-да мүгедектік сақталады. Бұл гемодинамиканың бастапқы ауыр бұзылыстары бар балалар. Тексерілмеген 7 баланың ішінде қазіргі уақытта жүрек жетіспеушілігінің болуына байланысты мүгедектік тобы бар гемодинамикалық елеусіз жүрек аномалиясы (ашық сопақ терезе және т.б.), бастапқы өкпе гипертензиясы дербес нозологиялық нысан болып табылады және кардиохирургиялық араласуға жатпайды.

Осылайша, мамандандырылған мекемеде кеңес беру кезінде пациентке ТБЖДА бар пациентті есепке алудың арнайы әзірленген парағы толтырылуы тиіс. Мұндай парақтардың деректері ТБЖДА бар науқастардың тіркелімін және мониторинг жүйесін құрудың негізі болып табылады.

Деректерді барабар статистикалық есепке алу болмаған кезде біз ТБЖДА-мен балалардың қандай бөлігі тиімді емдеуді қамтитынын білмейміз және барабар статистикалық талдау негізінде қаржылық және материалдық-техникалық ресурстармен қамтамасыз ету қажеттілігін болжай алмаймыз.

Кардиохирургиялық көмекке мұқтаж пациенттердің тіркелімін құрудан басқа ТБЖДА күдігі немесе диагностикасы кезінде дәрігерлер мен мамандандырылмаған медициналық мекемелердің іс-қимыл алгоритмдерін әзірлеу қажет болды. Жаңа туған нәрестелердің 100% "жүрек мәселесі"анықталғаннан кейін бірден араласуы қажет емес.

Жаңа туған нәрестені алғашқы қарап, тексеру кезінде дәрігердің міндетіне кіреді:

- 1) ТБЖДА болуын болжау (клиникалық белгілері, физиологиялық зерттеу);
- 2) жүрек ауруларына алғашқы дифференциалды диагностика жүргізу;
- 3) бастапқы қарқынды терапия жүргізу;
- 4) араласуға кедергі келтіретін патологияны анықтау;
- 5) қажет болған жағдайда мамандандырылған кардиологиялық немесе кардиохирургиялық бөлімшеге ауыстыруды жүзеге асыруға міндетті.

Аntenаталды ұрықтың және постнаталды кезеңдерде ТБЖДА күдігі кезінде медициналық көмекті ұйымдастырудың жалпы алгоритмі сызбасы көрсетілген (сызба 1) .

Сызба 1. Антенаталды және постнаталды кезеңдерде ЖТБДА анықтауда кезеңдік медициналық (хирургиялық) көмек көрсету алгоритмі



\*ЕСМ- емдеу сауықтыру мекемелері

## ҚОРЫТЫНДЫ

Жүректің тұма даму ақаулары – балалар арасында кең таралуы және олардың денсаулығында шектеулер мен өмірінде елеулі бұзылыстар салдарынан ерте хирургиялық түзету қажеттілігіне сәйкес педиатрия мен балалар кардиохирургияның маңызды мәселесі болып табылады. Дүниежүзілік денсаулық сақтау ұйымының мәлімдеуі бойынша, жүректің тұа біткен даму ақауы кез-келген елде әлеуметтік-экономикалық жағдайы мен медицинаның даму деңгейіне қарамастан нәрестелердің 1%-да кездеседі [5,23]. Жүректің тұа біткен даму ақауы таралу жиілігінің диапазоны 1000 нәрестеге есептегенде – 2,4–14,15 аралығында кездеседі [6].

Жүректің тұа біткен даму ақауы Қазақстанда жоғары деңгейде таралуы байқалады, 1000 нәрестеге шаққанда 8,0 жағдайдан келеді. Елімізде жылына 3 мыңдай нәреселер дүниеге келсе (1000 нәрестеге 8,0 жағдайдан), оның 10-15% дейіні ғана 1 жасқа дейін өмір сүреді [51].

Бүкіл әлемнің зерттеушілері жүректің тұа біткен даму ақауы кездесу жиілігіне ғана емес, сонымен қатар, ерте жастағы балалар өлімінің негізгі себебі болып табылатындығына назар аударуда. Жүректің тұа біткен даму ақауымен туылған балалардың, 14–29% өмірінің алғашқы аптасында, ал 19–42% – алғашқы айында өлімге ұшырайтындығы анықталған [24,25,22].

Нәрестелер мен ерте жастағы балалардың жүректің тұа біткен даму ақауынан өлім жағдайына ұшырауы ақаудың түрі мен олардың өзара қосарлану жағдайына тәуелді болып келеді. Ағымы салыстырмалы қолайлы жүректің тұа біткен даму ақауына жататындар: қарынша аралық қалқа кемістігі(ҚАҚК), жүрекше аралық қалқа кемістігі (ЖАҚК), өкпе артериясының стенозы; аталған даму ақаулары кезінде ерте жастағы балалар өлім көрсеткіші 8-11% құрайды; Фалло тетрадасы, ерте жастағы балалар өлім көрсеткіші - 24-36%. Күрделі, ағымы қолайсыз жүректің тұа біткен даму ақауына жататындар: сол қарынша гипоплазиясы, өкпе артериясының атрезиясы, жалпы артериалды баған; ерте жастағы балалар өлім көрсеткішінің 36-52%- нан, 73-97% дейін құрайды. Басқада (экстракардиалды) даму ақауларының ЖТБДА-мен қатар кездесуі, балалардағы өлім көрсеткішін 90%-ға дейін арттырады [77].

Қазіргі таңда нәресте өмірінің алғашқы айларында қауіпті асқынулар мен өлім жағдайларына соқтыратын, жүректің тұа біткен даму ақауының ауыр, қосарланған түрлерінің үлестік салмағы арта түсуде [78]. Жүректің тұа біткен даму ақаулары бар балаларға медициналық көмек көрсету сапасын (ерте диагностикалау, оперативті коррекциялау, асқынулардың алдын алу мен кешенді реабилитациялау) жақсарту педиатрия мен балалар кардиохирургиясының өзекті мәселесі болып табылады [79-81].

Жүректің тұа біткен даму ақауы – нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүрек-қантaмыр жүйесіне эмбрионалдық қалыптасу кезеңдерінде әртүрлі этиологиялық және қауіп-қатер факторлардың әсер етуінен, оның қалыпты анатомиялық құрылысы мен физиологиялық қызметтерінің бұзылыстарымен жүретін кең тараған аурулар тобы болғандықтан, ЖТБДА

туындататын қауіп-қатер факторларын зерттеу маңызды болып табылады. Генетикалық бейімдеушілік ЖТБДА негізгі себепкер факторы ретінде қарастырса, ал тератогенді факторлар туындатуы мүмкін қауіп-қатер факторлары ретінде алып қарастырылады. Себебі, ұрықтық даму кезінде генетикалық ауытқушылықтарды түзету мүмкін емес, ал тератогенді сыртқы орта факторларының әсер етуін доғаруға мүмкіндік бар [93].

ДДСҰ мәлімдеуінше, жүкті әйелдердегі аурулар мен патологиялық жағдайлар, сонымен қатар зиянды әдеттер (темекі тарту, алкаголды тұтыну және т.б.) ЖТБДА туындатуы мүмкін қауіп-қатер факторлары болып табылады.

ЖТБДА туылудың қауіп-қатер факторлары болып, анасының жасы (35 жастан жоғары), 1-ші триместрдегі токсикоздар, иондаушы радиация, отбасында өзге де балаларында ақаулардың болуы [68]. ЖТБДА негізгі медико-биологиялық факторларына жататындар: жүктілік саны; 1-ші триместрдегі түсік тастау қаупі, анасындағы инфекциялық ошақтардың болуы, анамнезінде медициналық аборт, жүктілік анемиясы, жүктілік кезіндегі анасындағы әртүрлі созылмалы аурулар.

ЖТБДА туындататын әлеуметтік-гигиеналық факторларға анасының зиянды әдеттері, ана-анасының отбасылық тұрмыс жағдайы мен білім деңгейлері жатады [84]. Сонымен, ЖТБДА қалыптастыруда жоғары қауіп кешеніне әлеуметтік, тұрмыстық, экологиялық және медициналық факторлар; ұрықта ЖТБДА қалыптастыратын қатер факторларына: қолайсыз акушерлік анамнез, анасының соматикалық патологиялары жатады [68,99].

Заманауи жағдайда балалар хирургиясы мен кардиохирургиясының дамуының негізгі міндеттерінің бірі- жүректің туа біткен даму ақаулары кезінде хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту болып табылады. Қазіргі кезде жүрек-қан тамыр жүйесінің қалыпты, патологиялық және туа біткен құрылымдық ерекшеліктерін нақты ажыратып көрсететін критерийлер қарастырылмаған [124,125].

ЖТБДА бар балаларға кардиохирургиялық көмек көрсетуді жақсарту болып - ең жиі кездесетін және өлім көрсеткіші жоғары ЖТБДА нозологиялық түріне хирургиялық түзетулерді ерте жүргізу арқылы оңтайландыру болып табылады. Осы мақсатта ЖТБДА ішінде кең тараған ақаулардың бірі – туа біткен ашық артериалды өзекше таңдалынып алынды. Көптеген авторлардың деректерінде кездесу жиілігі әртүрлі және бардық жүрек пен қан тамырлардың даму ақауларының 25%-дан 34%-ға дейінгі жиілікті көрсетеді және нәрестелер өмірінің алғашқы айында хирургиялық түзетулерді қажет ететін даму ақауларының 3% құрайды [133, 134].

Жоғарыда келтірілген өзекті мәселелерді шешу үшін зерттеу жұмысымыздың негізгі мақсаты қойылды: неонаталды кардиохирургиядағы құрылымдық ерекшеліктері, қауіп факторлары, өлім көрсеткіштерін ескере отырып, жүректің туа біткен даму ақаулары бар нәрестелерге хирургиялық көмек көрсету шараларын оңтайландыру. Алға қойылған мақсаттарға қол жеткізу үшін төмендегіше міндеттер қарастырылды:

1. Нәрестелер мен ерте жастағы балалардағы жүректің туа біткен даму ақауларының таралуы мен құрылымына талдау жасау;

2. Жүректің туа біткен даму ақауларын қалыптастыратын қауіп-қатер факторлары мен өлім себептерін анықтау;

3. Жүректің туа біткен критикалық даму ақаулары бар жаңа туған нәрестелерге миниинвазивті хирургиялық ем шараларының нәтижесін зерттеу.

4. Жүректің туа біткен даму ақаулары бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларға хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту.

Зерттеу жұмысында алға қойылған міндеттерді жүзеге асыру үшін Жамбыл Облысы бойынша 2014-2018 жылдар аралығындағы жүректің туа біткен даму ақаулары бар 1 жасқа дейінгі және өмірінде алғаш рет анықталған балалар құрады.

Жүректің туа біткен даму ақауларының жеке нозологиялық түрлерінің таралу көрсеткіштеріне талдау жүргізу барысы ДДСҰ ұсынылған Q20 - Q28 «Қан айналымы жүйесінің туа біткен ақауларының » XVII кластық «Туа біткен ауытқулар [даму ақауы], деформациялар және хромосомдық ауытқулар» аурулардың халықаралық жіктелуі (АХЖ) мен денсаулығына байланысты (10-шы қайта қарау) номенклатурасы позицияларына сәйкес тіркелді.

Зерттеуге алғашқы құжаттар ретінде: «Жамбыл Облыстық перинаталды орталығындағы» ЖТБДА бар нәрестелердің ауру тарихы, Тараз қаласындағы «Ғылыми-клиникалық кардиохирургия және трансплантология орталығы», Алматы қаласы «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында» стационарлық емдеуге жатқызылған ЖТБДА бар ерте жастағы балалардың ауру тарихтары қолданылды.

Бірінші кезең бойынша зерттеуге алынған 2014-2018 жылдар бойынша Жамбыл Облысындағы ЖТБДА нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында таралу жиілігі мен құрылымдық ерекшеліктеріне терең талдаулар жасалынды. Алынған нәтижелер Қазақстан Республикасындағы Облыстар мен маңызды қалалар бойынша статистикалық мәліметтермен салыстырулар жүргізілді. Зерттеуге таңдау жасаудың негіздемесі жан-жақты нақты зерттеу нәтижелерінің қорытындыларымен дәйектеліп жасалынды. ЖТБДА жеке нозологиялық түрлері бойынша экстенсивті және интенсивті көрсеткіштер бойынша талданды.

Екінші кезең бойынша ЖТБДА туындататын қауіп-қатер факторларын зерттеу үшін ЖТБДА бар негізгі топтағы (НТ, n=424) және дені сау бақылау тобындағы (БТ, n=250) балалардың ата-аналарына демографиялық факторлар (ата-анасының жасы, отбасылық жағдайы және білім деңгейлері); әлеуметтік-гигиеналық факторлар (ата-анасының зиянды әдеттері (темекі шегу, алкогольизм, жұмысының персоналды компьютермен байланыстылығы); медико-биологиялық факторлар: акушерлік анамнез (токсикоз, гестоздар, құрсақ ішілік инфекциялар), жүктілік кезіндегі бастан өткізген аурулар (ЖРВИ, анемия, пиелонефрит) бойынша анкеталық сұрау жүргізілді. Анкеталық сұраулар қазақ және орыс тілдерінде Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта жүзеге асырылды (қосымша А). Негізгі топтағы

ЖТБДА бар балалардың көрсеткіштерімен салыстыру мақсатында жүрегінде патологиялық шуылдары жоқ, физикалық және психикалық дамуы жасына сай, «Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта» туылған 250 дені сау нәрестелердің ата-анасына анкеталық сұраулар алынды. Аталған нәрестелердің туылған кездегі жағдайы Апгар шкаласы бойынша бағаланып, көрсеткіші 9 баллдан төмен болмады және кешендік бағалау негізінде бірінші денсаулық тобына жатқызылған балалар құрады. Алғашқы материалдар ретінде нәрестелердің босану (форма 096/у) және даму тарихы (форма 097/у) алынды.

Үшінші кезең бойынша жүректің туа біткен критикалық даму ақаулары бар жаңа туған нәрестелерге миниинвазивті хирургиялық ем шараларының нәтижесін зерттеу қарастырылды. Ол үшін: зерттеуге Жамбыл Облыстық перинаталды орталықта 2014-2018 жылдары аталған ЖТБД-мен 102 шала туылған нәрестелер таңдалып алынды. Шала туылған нәрестелерді кешенді: клинико-анамнездік, электрокардиографиялық, кеуде сарайының рентгенографиясы, ЭхоКГ, қанның газдық құрамы мен қышқыл-сілтілік статустық талдауға сүйене отырып, гестациялық жасы, салмағы, ашық артериалды өзекшенің ерекшеліктеріне байланысты топқа бөлінді. Әр топтағы шала туылған нәрестелерге жүргізілген консервативті-медикаментозды және хирургиялық емдеу шараларының нәтижесі сарапталып, нәтижелері анықталды.

Шала туылған нәрестелерге ААӨ кезінде хирургиялық ем шараларының «лигирлеу» тәсілімен қатар заманауи миниинвазивті торокотомиялық, торокоскопиялық «клипирлеу» тәсілдерін нәтижелерінің тиімділігі анықталды және жетілдірілді.

Төртінші кезең бойынша ЖТБДА ААӨ бар шала туылған нәрестелерге хирургиялық көмек көрсетуді жақсарту шарасын қарастырылды. Ол үшін: ЖТБДА бар нәрестелерге кезеңді медициналық (хирургиялық) көмек көрсетудің алгоритмін құрастыру арқылы Жамбыл Облысы бойынша регионарлы регистр түзу арқылы ерте кардиохирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту жолдары қарастырылады.

Зерттеу кезеңінде республика бойынша таралу көрсеткіштерінің деңгейлері әртүрлі болып келген. Мысалы, 2018 жылы ең төменгі экстенсивті көрсеткіш — Солтүстік Қазақстан Облысында (1,3%) байқалса, осыған сәйкес төмен көрсеткіштер 2017 жылы Манғыстау Облысында (1,4%) тіркелген. Ал, ең жоғарғы экстенсивті көрсеткіш — Оңтүстік Қазақстан Облысында (2016 жылы- 31,2% ,2015 жылы- 30,7%) анықталған. Бұл көрсеткіштің бір деңгейде сақталып қалуын, аталған аймақта туу көрсеткіштерінің басқа аймақтармен салыстырғанда 4-5 есе жоғары болуы, соған сәйкес туа біткен даму ақауларымен туылу ықтималдығының жоғары екендігімен түсіндіруге болады. Жамбыл Облысы ЖТБДА туылу көрсеткіштері бойынша (2014 жылы- 9,4%, 2018 жылы- 5,4% ) екінші орынды иемденуде. Сонымен қатар соңғы жылдарда аталған Облыс бойынша ЖТБДА бар балаларға зерттеу жұмыстары ешқандай ғылыми еңбектер мен диссертациялық жұмыстарда кездеспеген. Осыған орай статистикалық мәліметтер мен заманауи ғылыми деректердің кездеспеуі сияқты деректерге сүйене отырып, Жамбыл Облысы бойынша ЖТБДА бар

нәрестелер мен ерте жастағы балаларды зерттеу нысаны ретінде таңдап алуға негіз болып табылды. Кездескен ғылыми жұмыстар тек жекелеген нозологиялары бойынша емдеу шараларына бағытталған.

Жамбыл облысында туа біткен жүрек ақауының таралуы 1000 балаға шаққанда 8,7 құрайды. Алғаш рет анықталған жүрек ақаулары жыл сайын артып келеді. Жамбыл облысы бойынша нәресте өлімін талдау кезінде соңғы 5 жылда Жамбыл облысында нәресте өлімінің құрылымында 1,8 есе (2014 ж.-8,3%, 2015 ж.-14,1% және 2016ж.-13,8%) жалпы өсу және жаңа туған балалар арасында осы патологияның төмендеуі (2017-2018 жж. нәресте өлімінің төмендеуі 8,2%-дан 7,4% - ға дейін) тіркелді. Соңғы 5 жылда (2014-2018 жж.) Жамбыл облысында жүрек пен қан тамырларының ауытқуы бар 46 бала қайтыс болды. Қайтыс болған балаларда ең жиі ауыр жағдай жасайтын ЖТБДА тіркелді. Олар: магистральды қан тамырларының транспозициясы, қолқа коарктациясы, өкпе артериясының атрезиясы, ҚАҚК. Жедел емдеу балаларға өмірінің алғашқы тәулігінен бір жасқа дейінгі туа біткен жүрек ақаулары: Фалло тетрадасы, жалғыз қарынша, АВ - коммуникация және өмірлік көрсеткіштері бойынша басқа да ақаулар кезінде жүргізілді.

Эмпирикалық есептеулер бойынша, Жамбыл облысында босану санын ескере отырып (2014 ж.-7695, 2015 ж. -7748, 2016ж. - 7601, 2017ж.-6658 және 2018ж.-6661 сағат), ЖТБДА бар балалардың туу ықтималдығы (1000 тірі туылған балаға шаққанда 8,7).

Жүргізілген зерттеу нәтижесінде, 2014-2018 жылдардағы жалпы туу көрсеткіштері 2014-2016 жылдары арта түскендігін, ал 2017-2018 жылдары кемігіндігін, соған сәйкес ЖТБДА бар нәрестелердің туылу көрсеткіштерінің динамикалық өзгерістері байқалады. Сонымен қатар жалпы өлім көрсеткіштері, соның ішінде ЖТБДА байланысты өлім көрсеткіштерінің де кездесу жиілігінде корреляциялық байланыстылық анықталады ( $r=0,87$ ).

Зерттеу кезеңдері бойынша ЖТБДА гендерлік ерекшеліктері бойынша қысқаша сипаттама: 2014 жылы 7695 дүниеге келген балалардың 84-де (1,09%) жүректің даму ақаулары кездескен, оның 33 (39,3%) ер бала, 51(60,7%) қыз бала. 2015 жылғы қорытындысы бойынша 7748 нәресте тіркелген, соның арасында 92 (1,26%) нәрестелерде даму ақаулары табылды, оның 48(52,2%) ер бала, 44(47,8%) қыз бала. 2016 жылы 7601 дүниеге келген балалардың 93-де (1,2%) жүректің даму ақаулары кездескен, оның 44 (47,3%) ер бала, 49(52,7%) қыз бала. 2017 жылы 6658 дүниеге келген балалардың 87-де (1,3%) жүректің даму ақаулары кездескен, оның 38 (43,6%) ер бала, 49(56,4%) қыз бала. 2018 жылғы қорытындысы бойынша 6661 нәресте тіркелген, соның арасында 68 (1,02%) нәрестелерде даму ақаулары табылды, оның 31(45,7%) ер бала, 37(54,3%) қыз бала құрады

2014 жылы ең жоғарғы экстенсивті көрсеткіш — ҚАҚК (51,2%), туа біткен ашық ААӨ (16,7%), өкпе артериясы қақпашасының туа біткен атрезиясы (4,8%) бойынша байқалса, 2018 жылы сәйкес көрсеткіш — ҚАҚК (34,8%), туа біткен ашық ААӨ (25,0%), ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (7,6%) құраған. Бұл жерде ЖТБДА-ның нозологиялық түрлерінің ішінде — туа біткен



ашық ААӨ прогрессивті түрде арта түсуі байқалады және 1,5 есе (2014 жылы- 16,7%, 2015 жылы- 25,0%) артқан

Бұл жерде ЖТБДА-ның нозологиялық түрлерінің ішінде — туа біткен ашық ААӨ прогрессивті түрде арта түсуі байқалады және 1,5 есе (2014 жылы- 16,7%, 2015 жылы- 25,0%) артқан. ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлерінің интенсивті көрсеткіштері бойынша: ҚАҚК– 4,9 ‰ (1000 тірі туылған нәрестеге есептегенде); туа біткен ААӨ–2,4 ‰; жүрекше аралық қалқа кемістігі – 0,7‰ және ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ) – 0,64‰ кездесті.

ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлерінің интенсивті көрсеткіштері бойынша: ҚАҚК– 4,9 ‰ (1000 тірі туылған нәрестеге есептегенде); туа біткен ААӨ–2,4 ‰; жүрекше аралық қалқа кемістігі – 0,7‰ және ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ) – 0,64‰ кездеседі. Сонымен қысқаша қорытындылау: ЖТБДА таралу құрылымы мен жиілігі экстенсивті және интенсивті көрсеткіштер бойынша салыстырмалы талдаулар жүргізілді. Бұл көрсеткіштер бойынша жиі кездесетін ЖТБДА-ның жеке нозологиялық түрлерін – қарынша аралық қалқа кемістігі, туа біткен ашық артериалды өзекше, ірі артериялардың туа біткен даму ақаулары (Д- МТТ) құрады.

Жамбыл Облысы бойынша нәрестелер мен ерте жастағы балалар арасында жүректің туа біткен даму ақауларын туындататын негізгі қауіп-қатер факторларының зерттеуде негізгі материалы ретінде 2014-2018 жылдар аралығындағы, жүректің туа біткен даму ақауларымен туылған 424 нәрестелердің стационарлық ауру тарихтары тандалынып алынды. Оның 311-і Тараз қаласындағы Облыстық перинатальды орталықта, ал 113-ы өте ауыр ақауларына байланысты жоғарғы деңгейде мамандандырылған ем алуға Алматы қаласындағы «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» мен «Перинатология және балалар кардиохирургиясы орталығы» мекемелеріне жатқызылған жүректің туа біткен даму ақауларымен туылған нәрестелер құрайды. Бақылау тобы ретінде 250 дені сау нәрестенің амбулаториялық картасына талдау жасалынды. Алынған мәліметтер Statistica 7.0 (StatSoft Inc. США) бағдарламасымен өңделді. Пирсонның корреляция коэффициенті қолданылды. Статистикалық сенімділік  $p < 0,05$ .

Скрингті анкеталық картаның мәліметтерінде (ЖТБДА-мен туылған балалардың ата-аналарынан құралған негізгі топ пен сау туылған балалардың ата-аналарынан құралған бақылау тобы өзара салыстырылды негізгі 3 топ факторлар бойынша жүргізілді) көрсетілген қауіп-қатер факторларың ЖТБДА туындатуындағы рөлі анықталды:

Демографиялық факторлар: анасының жасының 35-тен асқан сайын ЖТБДА туылу деңгейі арта түскен ( $HT=20,2\pm 0,6$  және  $BT=7,0\pm 0,2$ ,  $p<0,001$ ). Тұрмыстық жағдайы төмен ( $HT=32,1\pm 2,2$  және  $BT=8,3\pm 1,2$ ,  $p<0,05$ ) және орташа ( $HT=59,6\pm 3,1$  және  $BT=78,4\pm 2,7$ ,  $p<0,001$ ) отбасыда туылған балаларда, некесіз отбасыда туылған балаларда ( $HT=46,2\pm 0,8$  және  $BT=16,4\pm 1,3$ ,  $p<0,05$ ), яғни қолайсыз демографиялық фактордың әсерінің жоғары деңгейде екенін байқатады, некесіз отбасыда туылған балаларда ( $HT=43,6\pm 1,5$  және  $BT=13,0\pm 2,8$ ,  $p<0,001$ ), анасының білім деңгейінің төменгі көрсеткіштері

(НТ=9,4±0,5 және БТ=7,0±1,6,  $p<0,001$ ) ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің жоғарлауына септігін тигізген. Корреляциялық байланыс тікелей күшті оң мәнді көрсетті, яғни  $r=0,814$  ( $p>0,05$ ). Әкесінің білім деңгейінің орташа көрсеткіші (НТ=52,1±2,1 және БТ=33,0±5,5,  $p<0,05$ ) протективті әсер көрсетпеген, ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің төмендетуге ықпал жасамаған. Керісінше анасының білім деңгейінің төменгі көрсеткіштері (НТ=56,7±2,5 және БТ=34,6 ±2,1,  $p<0,05$ ) ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің жоғарлауына септігін тигізген. Сонымен қатар, әкесінің жұмыспен қамтамасыз етілуі (НТ=76,0±1,1 және БТ=94,8±6,2,  $p<0,001$ ) балалардың ЖТБДА туындау қауіп-қатер факторының әсерінің төмендетуге ықпал жасаған. Анасының жұмыспен қамтамасыз етілуі балалардағы ЖТБДА туындауына қауіп-қатер факторы ретінде әсері байқалмаған, яғни НТ пен БТ арасында айырмашылық деңгейі жоқ ( $p>0,05$ ).

Әлеуметтік-гигиеналық факторлар: анасының темекі шегуі (НТ=9,1±0,3 және БТ=4,0±0,2,  $p<0,001$ ), анасының персоналды компьютермен жұмысы (НТ=31,4±1,3 және БТ=11,0±1,4,  $p<0,001$ ), әкесінің алкоголизмі (НТ=28,6 ±0,3 және БТ=4,0 ±0,2,  $p<0,001$ ) ЖТБДА туындауына жоғары деңгейде әсер еткен. Әкесінің темекі шегуі ЖТБДА туындатуда қауіп-қатер факторы ретінде әсері байқалмаған (НТ=23,8±1,6 және БТ=21,0±1,3,  $p >0,05^*$ ) және анасындағы алкоголизм (НТ=1,5±0,1 және БТ=0) бақылау тобында көрсеткіштің жоқ болуына орай өзара салыстырылмады. Корреляциялық байланыс- тікелей оң, орташа,  $r=0,584$ .

Медико-биологиялық факторлар: анасында жүректің туа біткен даму ақаулары (НТ=4,1±0,3 және БТ=4,1±0,2,  $p<0,05$   $r=0,74$ ) жүктілік гестоздары мен құрсақ ішілік жұқпалар (НТ=2,9±0,7 және БТ=1,7±0,5,  $p<0,001$ ), жүктіліктің үзілу қаупі (НТ=12,5±0,4 және БТ=5,1±0,2,  $p<0,001$ ), жедел респираторлы жұқпа ауруы (НТ=18,3±0,7 және БТ=10,8±0,3,  $p<0,001$ ), созылмалы пиелонефрит (НТ=8,8±0,3 және БТ=2,7±0,5,  $p<0,001$ ), преэклампсиялық артериалды гипертензия (НТ=4,4±0,1 және БТ=2,7±0,5,  $p<0,001$ ) сияқты факторлар ЖТБДА туындауына әсер еткен. Ал, жүктілік анемиясы (НТ=49,2±1,5 және БТ=13,5±1,6,  $p<0,001$ ) – қауіп-қатер факторы ретінде өте жоғары деңгейде әсер еткен. Жүктілік кезіндегі эндокринді бұзылыстар (НТ=0,7±0,02 және БТ=0) бақылау тобында көрсеткіштің жоқ болуына орай өзара салыстырылмады.

Жоғарыда келтірілген факторлар жүктіліктің ерте кезінде нәрестелердегі ЖТБДА туылу қаупін анықтауға және көрсеткішіне қарай жүктілікті үзуге ықпал жасай отырып, ЖТБДА туылу көрсеткішін төмендетуге мүмкіндік жасайды. Нәрестелер мен ерте жастағы балаларда ЖТБДА туындататын қауіп-қатер факторларына: темекі шегу, алкоголизм сияқты зиянды әдеттер, жүктілік кезіндегі жұқпалы-қабынбалы аурулар жатқызылды. Демографиялық факторлардан: тұрмыстық жағдайы төмен, отбасылық жағдайы толық емес, ата-аналарының білім деңгейлерінің төмендігі және анасының жасы балаларда ЖТБДА туындататын қауіп-қатері жоғары факторлар ретінде зерттеу барысында анықталды. Медико-биологиялық қауіп-қатер факторлары өте

жоғары деңгейде ЖТБДА туындауына, әсіресе анасының жүктілігімен байланысты(жүктілік анемиясы, ЖРВИ, токсикоздар, жүктіліктің үзілу қаупі) өзгерістер өз әсерін тигізді.

Жамбыл Облысындағы ЖТБДА-нан болатын ерте жастағы балалар өлімінің құрылымдық көрсеткіштері, Қазақстан Республикасының өзге де аймақтарындағы көрсеткіштермен салыстырғанда, негізінен перинаталды кезеңде жоғары деңгейде кездесетіндігі байқалады. ЖТБДА үлестік салмағының арта түсуі, ерте жастағы балалар арасында өлім көрсеткішінің арта түсуіне негізгі себеп болып табылды. Жамбыл Облысы бойынша (2014-2018жж) ерте жастағы балалар арасында ЖТБДА 1000 балаға шаққанда  $9,0 \pm 1,2$  жиілікпен кездесті. 2014-2018 жылдары Жамбыл Облысы бойынша ерте жастағы балалар арасынан ЖТБДА-нан 46 өлім жағдайына ұшырады. Аталған патологиядан болған ерте жастағы балалар өлімі 2014 жылы 7 (8,3%)-ден, 2015 жылы 13 (14,1%), 2016жылы 14 (13,8%), 2017жылы 7 (13,8%), ал 2018 жылы 5(7,4%) құрады. Сонымен жоғары көрсеткіш құрады. Сонымен жоғары көрсеткіш 2015 жылы байқалған және өсім 1,8 есе артқан.

ЖТБДА өлген ерте жастағы балаларда көбіне ауыр критикалық және қосарланған күрделі даму ақаулары байқалған. Сондықтан, ерте жастағы балалар өлімі: магистралды тамырлардың транспозициясы, қолқа коарктациясы, өкпе артериясының атрезиясы және ҚАҚҚ(қарынша аралық қалқа кемістігі) сияқты күрделі анатомиялық даму ақауларында кездесті және себепші факторлар ретінде қарастырылды. Жамбыл Облысы бойынша зерттеу кезеңдерінде (2014-2018жж.) ЖТБДА кездесу жиілігі артқан және кейбір нозологиялық түрлерінде таралуы бойынша ерекшеліктер анықталды. Ерте жастағы балалар өлімі—ауыр критикалық және қосарланған күрделі даму ақауларында кездескен. Аталған ақаулардың арта түсуі, өлім көрсеткішінің жоғарлауына тікелей байланысты.

Үшінші міндетті орындау үшін ақпарат көзі ретінде келесі алғашқы медициналық құжаттар пайдаланылды: стационарлық науқастың медициналық картасы(тіркеу формасы 003-4/у), бөлімшедегі оперативті араласулардың хаттамаларын тіркеу журналы. 2014-2018 жылдар аралығындағы ғылыми зерттеу кезеңдерінде ААӨ бар 102 науқас нәресте тіркеуге алыды. Олардың арасынан зерттеуден келесі себептерден 5 науқас алынып тасталынды: қосарланған ауыр ЖТБДА болуына байланысты IV деңгейлік жоғары мамандандырылған мекемелерге жөнелтілуіне (3 науқас) және оперативті ем шараларын жүргізуге ата- анасының бас тартуына байланысты(2 науқас).

Қалған 97 науқастардың 42-не трансплевралды қолжетімділікпен ААӨ мини торакотомиялық «клипирлеу» тәсілімен операция жасалса, 25-не ААӨ торакоскопиялық «клипирлеу» әдісімен операция жасалды. Осыған орай ары қарай сараптама үшін таңдау әдісімен сенімдік ықтималдылықпен 95% және  $\pm 5\%$  сенімдік интервалмен плеврадан тыс жолмен мини-торакотомия арқылы ашық артериалды өзектің клипирленуі жүргізілген 42 науқас (I топ) және ашық артериалды өзектің торакоскопиялық клипирленуі жүргізілген 25 науқас (II топ) іріктеліп алынды. Кешенді клинико-аспаптық зерттеулер негізінде жаңа

туылған нәрестелер гестациялық жасы, салмағы және ашық артериалды өзектің ерекшеліктеріне байланысты топтарға бөлінді.

Бірінші топқа ашық артериалды өзекпен 42 бала кірді. Олардың 22-сі ұл және 20-ы қыз құрады. Гестациялық жастың медианасы (Me) 28,8 аптаны құрады (LQ-UQ: 27,6– 30,0 апта). Туылған кездегі дене салмағы медианасы 1300,0 г-ды құрады (LQ-UQ: 880,0– 1720,0 г) (кесте 6). Туылған кездегі минималды дене салмағы – 620 г. 1-ші топқа (42 бала) шала туылған балалар кірді, олардың туылған кездегі орташа гестациялық жасы  $28,8 \pm 1,2$  апта, орташа салмағы  $1,3 \pm 0,42$  кг. Жоғарыда көрсетілген науқастар шұғыл көрсеткіштерге байланысты ота жүргізуді қажет етті. ӨЖЖ-дегі шала туылған нәрестелерде отаға көрсеткіш ӨЖЖ-не тәуелділік, айқын ІІб-ІІІ дәрежедегі қанайналым және тыныс алу жеткіліксіздігі, медкаментозды емнің әсерінің болмауы, ЭХО-КГ бойынша ашық артериалды өзектің маңыздылығының аспаптық дәлелденуі – ашық артериалды өзек бойынша қанның солдан-оңға лақтырылысы, жүректің сол жақ қуыстарының көлемдік шамадан тыс жүктелуі қарастырылды.

Осы науқастардың жалпы жағдайының ауырлығы операция алдындағы кезеңде қосалқы сырқаттарының болуы қиындатқан. Бұл ретте олардың кейбіреулері ААӨ аясында гемодинамиканың бұзылуының тікелей салдары: қан айналымының үлкен шеңберінің "азаюы" (гиповолемия) көрінісі (орталық жүйке жүйесінің ишемиялық-геморрагиялық зақымдануы, перивентрикулярлы лейкомаляция, ретинопатия, некрозданушы энтероколит, ишемиялық нефропатия) немесе кіші қанайналым шеңбердің гипervолемиялық көріністері (бронх-өкпе дисплазиясы, тоқырау жүрек-тамыр жеткіліксіздігі) болуы мүмкін.

Қосалқы патология — РДС барлық жаңа туылған нәрестелерде, 24 жағдайда (55%) альвеолофакт қолдануды қажет етті, ал 35 (85,7%) қарыншаішілік қан құюлу ІІ-ІІІ дәрежелі.

1-ші топқа (ашық оталар) бүйірлік трансаксиллярлы бұлшықет-сақтаушы торкотомия арқылы өзекке клипстің салынуы жүргізілген 42 науқас кірді. Ашық оталарды кеуде торын 1,5 см ұзындықты бүйірінен кесуді қолдану арқылы жасаған, кесуді қолтықасты шұңқырында жүргізген, ол жерде бұлшықет массивтері жоқ. Париеталды плевраны қолқа бойымен бұғанаасты артериясының шығу орнынан кеуде қолқасының деңгейіне дейін кескен. Содан соң ашық артериалды өзекті бөліп алған. Аса маңызды көңілді қайтпалы және кезбе жүйкелерінің зақымдануларының алдын алуға бөлген.

Ашық артериалды өзектің диаметріне байланысты 1 немесе 2 титанды әр түрлі көлемді клипстер салынғын. Артериалды өзектің диаметрі 3 мм-ге дейінгі жағдайда орташа көлемді клипс (Medium), диаметрі 3 мм-ден үлкен өзекті үлкен көлемді клиппен (Medium-Large) жапқан. Окклюзияның тиімділігін ота алдында өңеште орналастырылған эзофагеалды стетоскоп көмегімен бақылаған. Плевра қуысынан ауаны вакуумды аспиратор көмегімен шығарған. Плевра қуысын дренаждау жүргізілмеген.

Екінші топ науқастарының сипаттамасы. Бұл топ науқастары – тұрақты жағдайдағы (қанағаттанарлық немесе орташа ауырлық дәрежелі) балалар. Көп жағдайларда оларда ашық артериалды өзек кешенді зерттеулер кезінде

кездейсоқ анықталған және ешқандай ауру симптомдары жоқ, тек аускультация кезіндегі дөрекі емес систолалық шу. 4 балада (5,8%) ашық артериалды өзектің айқын гемодинамикалық белгілері байқалады. Ота алды кезеңінде олар жүрек жеткіліксіздігін жоюға бағытталған (зәр айдағыш препараттар, жүрек гликозидтері, ААФ ингибиторлары) кешенді ем қабылдаған.

2-ші топтаға (25 бала) шала туылған нәрестелердің туылған кездегі орташа гестациялық жасы  $30,1 \pm 2,72$  апта, орташа салмағы  $2,1 \pm 0,4$  кг. Әдетте олар өздігінен тыныс алған, қанайналым жеткіліксіздігінің клиникасы әр түрлі дәрежелі, тыныс алу қызметінің айқын емес бұзылыстарымен. 2-ші топты (торакоскопиялық оталар) 25 науқас құрады. Торакоскопиялық процедурлар арнайы видеоэндоскопиялық аппаратураны қажет етті, сондықтан біз оларды тек балалар ауруханасында жүргіздік. Салмағы 2500 г-нан төмен балаларда диаметрі 3,9 мм  $30^\circ$  телескопты (Karl Storz GmbH, Tuetlingen, Германия), тіндердің диссекциясы үшін 3-миллиметрлі аспаптарды, 5- немесе 10-миллиметрлі эндоскопиялық клипапликаторды қолдандық. Бір өкпенің жасанды желдендіруін қолдандық.

Науқастарды жынысы бойынша бөлген кезде қыздар ұлдарға қарағанда кішкене көбірек болды (қыздар – 56%, ұлдар – 44%). Минималды дене салмағы 11 күндік науқаста 2 кг құрады, максималды – 3 жас 7 айлық науқаста 15 кг. Дене салмағы медианасы – 8,5 кг (LQ-UQ: 2,0-15,0 кг); жас медианасы – 1 жас 8 ай (LQ-UQ: 11 күн - 3 жас 7 ай). Науқастардың I тобында хирургиялық емнің көрсеткіші солдан оңға қарай қан ағуының гемодинамикалық маңызы бар ААӨ-нің болуы болып табылады. Оның маңыздылығы туралы қорытынды клиникалық мәліметтер және эхокардиография (ЭхоКГ) көрсеткіштері негізінде жасалды.

II топтағы науқастардың хирургиялық еміне оның гемодинамикалық маңыздылығына қарамастан ЭхоКГ деректері негізінде орнатылған ААӨ-нің болуы көрсеткіш болды.

Мини торакотомдық қол жетімділік арқылы ашық артериялық өзекшені клипирлеу нәтижелері. ААӨ-і клипирлеу уақыты  $25,6 \pm 3,7$  минутты құрады (минималды саны: 17 минут, максималды саны: 30,1 минут). Артериалды өзектің өлшемі мен формасы 1,92 мм-ден 2,5 мм-ге дейін болды (ЭхоКГ мәліметтері бойынша ашық артериалды өзектің ішкі диаметрі), ені бойынша 2 мм-ден 5 мм-ге дейін болды, цилиндрлік, ампулатәрізді формалы, ұзындығы бойынша өте қысқадан 8 мм-ге дейін. I топ науқастарында ашық артериалды өзек бойынша 95,12% қанағыстың толық тоқтауына қол жеткізілді. Өзек диаметрі 2,3 және 3,2 мм 2 балада отадан кейінгі кезеңде диаметрі сәйкесінше 1,2 және 2,4 мм ашық артериалды өзек бойынша қанның қалдықты лақтырылысы байқалды. Бірақ аталған науқас балалардың гемодинамикалық көрсеткіштері операциядан кейін тұрақтанды және қалдық шунттың бұл балалар үшін гемодинамикалық маңызды болған жоқ.

Интраоперациялық өлім көрсеткіші және хирургиялық асқыныстармен байланысты өлім көрсеткіші біздің бақылауымызда болмады. Госпиталды өлім көрсеткіші отадан кейінгі кезеңде 6,17%-ды құрады және хирургиялық араласу

жүргізгенге байланысты болмады, жүрек және тыныс алу жеткіліксіздігінің көріністерін күшейткен айқын морфофункционалды артта қалудың, ауыр даму ақауларының, бақыланбайтын инфекциялық асқынулардың салдары болды

Статистикалық сараптама нәтижелері (бағалау үшін Манна-Уитни критерийі қолданылды) ашық артериалды өзекті «клипирлеген» соң гемодинамикалық көрсеткіштердің статистикалық маңызды төмендеуін көрсетті ( $p < 0,05$ )

Ашық артериалды өзекшені торакоскопиялық клипирлеудің нәтижелері. Операцияның орташа ұзақтығы  $30 \pm 11$  минутты құрады (шағын мәні: 19 минут, ең жоғарғы мәні: 41 минут). Операция алдындағы кезеңде жүрек жеткіліксіздігіне байланысты ем алған гемодинамикалық маңызы бар ААӨ бар емделушілерге операциядан кейін 1-5 тәулікке осы ем тоқтатылды.

Операциядан кейінгі кезеңде ААӨ бойынша қан ағымы 23 балада толық тоқтатылды (95,65%). 2 балада (6 айлық ер балада және 1 жастағы ұлдарда) ЭхоКГ деректері бойынша ААӨ бойынша қалдық шунттау (диаметрі 1,5-1,7 мм) сақталды. Алайда, бақылау тексерулерінде 3 айдан кейін ААӨ бойынша қан ағымы тіркелмеді. 1 жастағы баладағы операциядан кейін 4 айдан соң ЭхоКГ деректері бойынша ААӨ бойынша қалдық шунттау (3 мм) байқалды. Осыған байланысты аталған науқасқа ААӨ бойынша ангиографиялық зерттеу жүргізілді. Бұл феномен ЭхоКГ жасау кезінде артериялық өзек бойынша шунт жасап тұрған культялы аймағының болуымен байланыстырылды.

Торакотомия арқылы ашық артериялық өзекшесін «лигирлеу» нәтижелері. Операцияның орташа ұзақтығы  $40 \pm 12$  минутты құрады (ең төменгі мәні: 28 минут, ең жоғарғы мәні: 70 минут). Көп жағдайда операция барысында плевральды дренаж қалдырылады (77,12%). Біздің бақылаулар сериясында келесі асқынулар кездесті: резидуалды қан ағымы (10,0%), интраоперациялық қан кету (6,67%), диафрагма күмбезінің парезі (16,7%), пневмоторакс (10,0%). Емделушілердің бір бөлігі (30,0%) отадан кейінгі алғашқы тәуліктерде өкпені жасанды желдетуде (ӨЖЖ) болды.

Біз миниинвазивті торакотомиялық тәсілмен (сол жақты артқы торакотомия арқылы ААӨ байлау және клипирлеу арқылы) операция жасалған 72 науқастың емдеу нәтижелері бойынша салыстырмалы ретроспективті клиникалық талдау жүргіздік.

Пациенттер топтың жынысы, жасы және клиникалық диагнозы бойынша екі біртекті болып бөлінді. Бірінші топта операция миниинвазивті трансплевралды торакотомиялық тәсілмен «клипирлеу» (негізгі), ал екінші топта (бақылау) – торакотомияны пайдалана отырып «лигирлеу» тәсілі орындалған. Бірінші топтан ілеспелі аурулары бар балалар алынып тасталды.

Негізгі топқа 42 бала кірді, оның ішінде 31 қыз (73,73%) 0 күннен 12 айға дейін 7 ай (орташа жас - 6 ай) және 11 ұлдар 2 айдан 11 айға дейінгі (26,27%) (орташа жас – 4 жас 9 ай).

Бақылау тобына 30 бала енгізілді, оның ішінде 1 айдан 1 жасқа дейінгі 16 қыз (53,33%) және 14 ұл (53,85%) (орташа жас - 6 ай).

Екі топта емдеу нәтижелерін талдау бақылау тобының стационарында емдеуге жатқызудың ұзақтығы осы көрсеткішті миниинвазивті трансплевралды торакотомиялық тәсілімен «клипирлеу» операция жасаған балалар тобына карағанда 1,8 есе артық екенін көрсетті. Операциядан кейін стационарда болу ұзақтығы бақылау тобында 2,0 есе көп. Бұл ретте дәстүрлі әдіспен операция жасалған барлық пациенттер операциядан кейінгі ерте кезеңде 1-2 тәулік ішінде реанимация бөлімшесінде болған, олардың бір бөлігі ұзартылған ӨЖЖ (n=13; 30,95%), ал ААӨ торакотомиялық клипирлеуден кейін реанимация бөлімінде тек бірнеше бала болған (n = 6; 14,29%), барлығы өз бетінше тыныс алуға. Бақылау тобындағы наркотикалық анальгетиктерін қолдану ұзақтығының медианасы (Me) 2,00 (LQ-UQ: 2,00-3,00) күнді құрады, бұл негізгі топтағы ұқсас көрсеткіштерден 2 есе асып түсті.

Бізге келіп түскен асқынулар санының статистикалық мәні бар айырмашылығы осы операцияларды орындау кезінде анықталған жоқ. Осылайша, біздің бақылауымыз ААӨ кезіндегі торакоскопиялық операция дәстүрлі араласудың алдында бірқатар артықшылықтарға ие екенін көрсетеді. Сол тиімділікте ол аз жарақат алады: балалар операциядан кейінгі кезеңде ауырсынуды аз талап етеді және бұрын емге дейін шығарылуы мүмкін екенін көрсетті. ААӨ-ті торакоскопиялық клипирлеудің жетілдірілген әдісі кез келген жастағы және кез келген салмақты балаларда оны жабуды жүргізуге мүмкіндік береді, сонымен қоса, шала туылған аз салмақты балаларда артқы-бүйірлік жолмен. Плеврадан тыс жолмен мини-торакотомия арқылы ААӨ-ті клипирлеу технологиясы 95,4% балада отадан кейін алғашқы тәулікте ААӨ бойынша қанның ағысының толық тоқтауына, 100% балада клиникалық маңызды қан ағысының тоқатуына, 68%-дан астам балада ӨЖЖ-нен өздігінен тыныс алуға өтуіне қол жеткізуге мүмкіндік береді. Шала туылған нәрестелерде гемодинамикалық маңызды ААӨ-ті уақытылы хирургиялық жабу ӨЖЖ уақытын төмендетеді. ААӨ-пен шала туылған нәрестелерде оперативті араласу аз көлемді асқыныстармен және төмен отадан кейінгі летальділікпен көрінеді.

Жүректің туа біткен даму ақаулары бар нәрестелер мен ерте жастағы балаларға хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсарту мақсатында антенаталды ұрықтың және постнаталды кезеңдерде ТБЖДА күдігі кезінде медициналық көмекті ұйымдастырудың жалпы алгоритмі құрастырылды.

## ТҰЖЫРЫМ

1. Жамбыл Облысы бойынша (2014-2018жж) ерте жастағы балалар арасында ЖТДА 1000 балаға шаққанда  $9,0 \pm 1,2$  жиілікпен кездесті, жыныстық ерекшеліктер бойынша айтарлықтай айырмашылық анықталмады (қыз балалар-53%, ұл балалар-47%). ЖТДА ішінен: қарынша аралық қалқаның ақауы (1000 нәрестеге шаққанда  $4,8 \pm 0,5$ ), жүрекше аралық қалқаның ақауы ( $0,32 \pm 0,3$ ) және Фалло Тетрадасы ( $0,45 \pm 0,1$ ) жиі кездесті. Шала туылған нәрестелердегі кейбір анатомиялық ерекшеліктерін ескере отырып, ЖТДА-нан туа біткен ашық артериалды өзекшенің кездесі жиілігі –  $2,3 \pm 0,1$  құрады және қалыпты популяциялық таралудан ( $0,38 \pm 0,08$ ) 6 есе жоғары.

2. ЖТДА туындауына әсер ететін қауіп-қатер факторының ішінен: медико-биологиялық факторлардың әсері өте басым болып келді. Анасында жүректің туа біткен даму ақаулары (НТ= $4,1 \pm 0,3$  және БТ= $4,1 \pm 0,2$ ,  $p < 0,05$   $r = 0,74$ ) жүктілік гестоздары мен құрсақ ішілік жұқпалар (НТ= $2,9 \pm 0,7$  және БТ= $1,7 \pm 0,5$ ,  $p < 0,001$ ), жүктіліктің үзілу қаупі (НТ= $12,5 \pm 0,4$  және БТ= $5,1 \pm 0,2$ ,  $p < 0,001$ ), жедел респираторлы жұқа ауруы (НТ= $18,3 \pm 0,7$  және БТ= $10,8 \pm 0,3$ ,  $p < 0,001$ ), созылмалы пиелонефрит (НТ= $8,8 \pm 0,3$  және БТ= $2,7 \pm 0,5$ ,  $p < 0,001$ ), преэклампсиялық артериалды гипертензия (НТ= $4,4 \pm 0,1$  және БТ= $2,7 \pm 0,5$ ,  $p < 0,001$ ) сияқты факторлар ЖТБДА туындауына әсер еткен. Ал, жүктілік анемиясы (НТ= $49,2 \pm 1,5$  және БТ= $13,5 \pm 1,6$ ,  $p < 0,001$ ) – қауіп-қатер факторы ретінде өте жоғары деңгейде әсер еткен. Жүктілік кезіндегі эндокринді бұзылыстар (НТ= $0,7 \pm 0,02$  және БТ=0) бақылау тобында көрсеткіштің жоқ болуына орай өзара салыстырылмады.

Жамбыл Облысындағы ЖТБДА-нан болатын ерте жастағы балалар өлімінің құрылымдық көрсеткіштері, Қазақстан Республикасының өзге де аймақтарындағы көрсеткіштермен салыстырғанда, негізінен перинаталды кезеңде жоғары деңгейде кездесетіндігі байқалады. ЖТБДА үлестік салмағының арта түсуі, ерте жастағы балалар арасында өлім көрсеткішінің арта түсуіне негізгі себеп болып табылды. Жамбыл Облысы бойынша (2014-2018жж) ерте жастағы балалар арасында ЖТДА 1000 балаға шаққанда  $9,0 \pm 1,2$  жиілікпен кездесті. 2014-2018 жылдары Жамбыл Облысы бойынша ерте жастағы балалар арасынан ЖТБДА-нан 46 өлім жағдайы кездесті. Аталған патологиядан болған ерте жастағы балалар өлімі 2014 жылы 7 (8,3%)-ден, 2015 жылы 13 (14,1%), 2016 жылы 14 (13,8%), 2017 жылы 7 (13,8%), ал 2018 жылы 5 (7,4%) құрады. Сонымен жоғары көрсеткіш құрады. Сонымен жоғары көрсеткіш 2015 жылы байқалған және өсім 1,8 есе артқан.

3. Жүректің туа біткен критикалық даму ақаулары бар жаңа туған нәрестелерге миниинвазивті хирургиялық ем шараларының нәтижесін зерттеу бойынша шала туылған нәрестелердегі туа біткен ашық артериалды өзекшені хирургиялық жолмен қалпына келтіру жүргіздік. ААӨ-ті миниинвазивті торакотомиялық клипирлеудің жетілдірілген әдісі кез-келген жастағы және кез келген салмақты балаларда оны жабуды жүргізуге мүмкіндік береді, сонымен қоса, шала туылған аз салмақты балаларда артқы-бүйірлік жолмен. Плеврадан



тыс жолмен мини-торакотомия арқылы ААӨ-ті клипирлеу технологиясы 95,4% балада отадан кейін алғашқы тәулікте ААӨ бойынша қанның ағысының толық тоқтауына, 100% балада клиникалық маңызды қан ағысының тоқатуына, 68%-дан астам балада ӨЖЖ-нен өздігінен тыныс алуға өтуіне қол жеткізуге мүмкіндік береді. Шала туылған нәрестелерде гемодинамикалық маңызды ААӨ-ті уақытылы хирургиялық жабу ӨЖЖ уақытын төмендетеді. ААӨ-пен шала туылған нәрестелерде оперативті араласу аз көлемді асқыныстармен және төмен отадан кейінгі өлім көрсеткішін төмендетті.

4. ТБЖДА бар балаларға көмек көрсетуді ұйымдастыру процесін оңтайландыру үшін ТБЖДА диагностикалық критерийлері, ТБЖДА-ға күдікті және дәрігермен алғаш рет байланыста болатын ЕСМ үшін іс-әрекеттер бейнесі (алгоритмі) бойынша әдістемелік ұсынымдар, сондай-ақ ТБЖДА бар пациенттерді есепке алуды (тіркелімді), сондай-ақ облыс және аймақ деңгейінде мониторинг жүйесін ұйымдастыру бойынша денсаулық сақтау басқармалары үшін әдістемелік ұсынымдар әзірледік.

## ТӘЖІРИБЕЛІК ҰСЫНЫСТАР

ЖТДА-ның ерте жастағы балалар арасында таралуы мен құрылымы, олардың туындауына әкелетін қауіп-қатер факторлары және өлім себептері туралы алынған мәліметтер педиатриялық және кардиохирургиялық көмек көрсетуді жақсартуға бағытталған аймақтық бағдарламаны құрастыруға негіз бола алады. Сонымен қатар, зерттеу нәтижесінде алынған мәліметтерді Жамбыл Облысындағы кез-келген деңгейдегі денсаулық сақтау және емдеу-сауықтыру мекемелеріне медициналық көмек көрсетуді жақсарту мақсатында ЖТДА бар балаларды бірыңғай тіркеуге алуға және мониторинг жүргізіп отыруға ұсынылуға болады.

Жүректің туа біткен критикалық даму ақаулары бар жаңа туған нәрестелерге миниинвазивті хирургиялық ем шараларын жүргізу нәтижелері мен кейбір тәсілдерін жетілдіру («Жаңа туған нәрестелердің ашық артериялық өзекшесін клипирлеу әдісі» бойынша пайдалы модельге патент тіркеу № 2020/0007.2) және антенаталды және постнаталды кезеңдерде жүрек ақауларын анықтауда кезеңдік медициналық (хирургиялық) көмек көрсету алгоритмі жүректің туа біткен даму ақауы бар балаларға хирургиялық көмек көрсету шараларын жақсартуға негіз болады.

## ПАЙДАЛАНЫЛГАН ӘДЕБИЕТТЕР ТІЗІМІ

1 Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г. Заболеваемость и врождённые пороки системы кровообращения у детей (распространенность и коррекция) // Детские болезни сердца и сосудов. -2016.-№ 1.-С.3-10.

2 Бокерия. Л.А. История Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева // НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.- 2016.-№2.-С.42-45.

3 Василенко Ю.В. Видеозендоскопическая экстравазальная окклюзия открытого артериального протока. // дисс... док. мед. наук. -М., 2013.-С.256

4 Джошибаев С.Д. Современные тенденции развития хирургии сердца // Первый конгресс врачей Кыргызской Республики: IV конференция по программе «Манас» .– Бишкек,1998, –С. 147.

5 Кобринский Б.А. Европейский регистр врожденных аномалий// Российский медицинский журнал.-М.: Наука,2011.- № 6.-С.81

6 Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца // Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов.-М.: БИНОМ,2009.- С.384.

7 Альбицкий В.Ю., Байбарина Е.Н., Сорокина З.Х., Терлецкая Р.Н. Смертность новорожденных с экстремально низкой массой тела при рождении // Общественное здоровье и здравоохранение. Казань,2011. -№2. -С.16-21.

8 Абрамова, О. А. Медико-социальные аспекты формирования врожденных пороков развития плода: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.09.- Самара,2009. -С. 140.

9 Актаева Л.М. Роль вторичной профилактики врожденных пороков в снижении перинатальной смертности// Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Сборник тезисов III Российского конгресса. -М.,2014. - С.371-372.

10 Бокерия Л.А. Гибридные оперативные вмешательства – новое направление в хирургии новорожденных с критическими пороками сердца // Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.-М.,- 2012.-Т.1- С.11.

11 Bernier P.L., Stefanescu A., Samoukovic G., Tchervenkov C.I. The challenge of congenital heart disease worldwide: Epidemiologic and demographic facts // Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual. -2010,№3.-P13.

12 Крупянко С.М. Инновационные технологии как фактор повышения качества лечения детей с врожденными пороками сердца: дис. ... док. мед. наук: 14.01.05, 14.02.0.-М.,2010.-С.240.

13 Little A.B., Whipple T.W. Clinical pathway implementation in the acute care hospital setting //J. Nurs.-Care Qual.-2016.-Vol.11. -P.54-61.

14 Grieshaber L.D. The Healthcare Practitioner's. Handbook of Management. Florida: St. Lucie Press, 2017.

15 Генкин А.А. Новая информационная технология анализа медицинских данных (программный комплекс ОМИС) ,-СПб., Политехника,2011. – 191с.

16 Кемельбеков К.С., Джошибаев С., Баймагамбетов А.К., Шейшенов Ж.О. Актуальные проблемы врождённых пороков сердца у детей (обзор литературы)

//Педиатрия и детская хирургия.Научно-практическая журнал. -2016.-№2(84).- С.60-65.

17 Чернова А.Ю. Пути совершенствования медико-социального обеспечения детей с врожденными пороками сердца: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.09 / . – М., 2005.– 139 с.

18 Kemelbekov K.S., Dzhoshibaev S., Baymagambetov A. K., Sheyshenov Zh. O // Optimization of medical care in congenital heart disease in children.9th European Conference on Biology and Medical Science.-Austria; Venna,2016 -P.22-28.

19 Горелик Н.В. Отдаленные результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей в Приморском крае: дис. ... канд. мед. наук:14.00.09.–М.,2011. –С.122.

20 Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. – Санкт-Петербург,2015. –С.48.

21 Шабалов Н.П. Педиатрия : учебник для мед. вузов. 4-е изд., испр. и доп. – СПб : СпецЛит.,2011.-С.91.

22 Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца в ранние сроки беременности: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.19.– М.,2013. -289с.

23 Крупянко С.М., Милиевская Е.Б., Афолина М.А. Контент-анализ материалов интернет форума по врожденным порокам сердца // Материалы конгресса «Детская кардиология –М.: Медицина, 2014. – 298с.

24 Самородская И.В. Врожденные пороки сердца у детей: эпидемиология и организация медицинской помощи. – М: Наука,2013. –140с.

25 Тамекова Р.С. Врожденные пороки сердца: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.09.-М.,2006. -С.112 .

26 Смирнов Н.Н. Пренатальная эхокардиография в группах беременности высокого и низкого риска формирования врожденных пороков сердца у плода // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. -М.: Баллас,2011. -№ 4. –С.284.

27 Хасанова М. Распространенность врожденных пороков сердца. Душанбе,2010. –С.20.

28 Bache A., Game E. Congenital heart defects in the county of Fyn. Epidemiology and mortality 1986-1995. -Ugeskr Laeger,2012. -№ 36. -P.4169-4172.

29 Boughman J.A., Neill C.A., Ferenez C. The genetic s of congenital heart disease. Epidemmiology of Congenital Heart Disease // Perspect. Pediatr. Cardiol. – Paris,2013.-V.4.-P.123 -167.

30 Game E., Stoll C., Clementi M. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. –Drezden,2011. -V.17.- № 5.-P.386-391.

31 Laursen H. B. Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark // Acta paediat. –Scand,2013. -V. 69.- № 5. -P.619 - 624.

32 Martin V.O, Calrolari E. Congenital malformations in 100000 consecutive births in Emilia Romagna Region Northern Italy: comparison with the ERUCAT data // Eur. J. Epidemiol.- Roma,2017.-№ 3. -P.423 - 430.

33 Romero R. Genetic and environmental factors. – New-York,2018. -V.5, -№ 32.-P.137 -144.

34 Moller J.H , Taubert K.A., Allen H.D. Cardiovascular health and disease in children: current status. A Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association. Circulation. – New York,2014. – 89 (2) – P. 923.

35 Perloff J.K.,Warnes C.A. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease // Circulation.-Washington,2011. -103 (21). -P.2637.

36 Danford D.A., Martin A.B., Fletcher S.E. Echocardiographic yield in children when innocent murmur seems likely but doubts linger // Pediatr Cardiol.,2012 - 23(4). -P.410.

37 Bower C.A., Miller M., Payne J. Folate intake and the primary prevention of non-neural birth defects // Aust N Z J Public Health.,2016.-30(3). -P.258.

38 Abdurrahman L.D., Bockoven J.R., Pickoff A.S..Pediatric cardiology update: Office-based practice of pediatric cardiology for the primary care provider // Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.,2013.- 33(10).-P.318.

39 Dolk, H., Loane M., Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. EUROCAT Central Registry, Faculty of Life and Health Sciences, University of Ulster, Newtownabbey // UK. Adv Exp Med Biol.,2010.-P.686.

40 Bolisetty S., Daftary A., Knight B. Congenital heart disease in Central Australia // Med J Aust.,2014. -P.614.

41 Frias J.L. Genetic issues of congenital heart disease // Pediatric cardiology. – Saunders: Philadelphia,2013. – P. 237.

42 Engle M. Congenital Malformations of the Heart // M. Engle. – New York, 2017. – P. 86.

43 Nikyar B., Sedehi M., Mirfazeli A. Prevalence and Pattern of Congenital Heart Disease among Neonates in Gorgan, Northern Iran (2007-2008) // Department of Pediatrics, Golestan University of Medical Sciences . – Gorgan,2011. – 21(3). – P. 307.

44 Li Shoujun. Congenital heart disease deeply concerned in China. – Seoul, 2012. – V.15 – № 3. – P.123.

45 Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология//«Триада-Х».-М.,2011.- 640с.

46 Жученко Л. А., Шестопалова Е. А., Бочков Н. П. Распространенность и структура врождённых пороков сердечно-сосудистой системы у детей до 1 года // Медицинская генетика,2016.-№ 1.-С.20–22.

47 Лукушкина Е.Ф. Функциональная адаптация сердечно-сосудистой системы детей с врождёнными пороками сердца до и после операции: дис. ... док. мед. наук.-Горький,2011.-С.430.

48 Бакулев А.Н. Врожденные пороки сердца . – М.: Медицина,2015.-452с.

49 Моисеев В.С., Сумароков А.В. Клиническая кардиология.– М.:Универсум паблишинг,2014.-240с.

- 50 Сухарева Г.Э. Диагностические критерии и терапевтические аспекты неотложной помощи при критических врожденных пороках сердца у новорожденных // Журнал «Здоровье ребенка» . – М.,2017. – Т.2. -№5. –С.3.
51. Байгенжин А. Национальный научный медицинский центр. –Астана.-2011. –С.21.
52. Букатко Н.А. Об аускультации больных с ВПС // Военно-медицинский журнал.– М.:Наука,2014.-№ 1. –С.47.
- 53.Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия // Руководство. – М: Медицина,2012.-750с.
54. Белоконь Н.А. Врожденные пороки сердца. – М.: Медицина,2011.-352с.
- 55 Орозматов Т.Т.Осложнения естественного течения и результаты хирургического лечения дефекта межжелудочковой перегородки: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.26, 14.01.05. –М.,2013.-С.129.
- 56 Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология // Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов.-М.,2012.-128с.
57. Гусева О.И. Состояние пренатальной диагностики врожденных пороков сердца в Нижнем Новгороде и пути ее улучшения: ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. – М.,2016. -№ 3.- С.176.
- 58 Минков И.П. Эпидемиология врожденных пороков сердца. – М.,2013.– С.13.
- 59 Парийская Т.В., Гикавый В.И. Дифференциально-диагностические признаки пороков сердца. -М.2012. –С.130.
- 60 Marder K. Congenital Heart Disease. Perspect // Pediatr. Cardiol. -New-York,2017.-V.5.-P.133 -166.
- 61 Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г. Особенности статистики службы сердечно-сосудистой и рентгенэндоваскулярной хирургии в РФ // Здравоохранение,2013.-№ 5.-С.22-32.
- 62 Neil C.A. The Developing Heart: A 'History' of Pediatric Cardiology// Kluwer Academic Publisher,2015.-P.142-143.
- 63 Бураковский В.И. Первые шаги// Записки кардиохирурга. -М.: Медицина,2018. -С.18.
- 64 Yoo S.J., Freedom R.M., Russell J. et al, eds. The natural and modified history of congenital heart disease.Toronto: Blacwell Publishung. - Futura Division, 2014.-P.157.
- 65 Гадаева А.С. Медико-социальная характеристика и организация медицинской помощи детям с врождёнными пороками сердца: дис. ... канд. мед. наук.-М.,2011.-С.175.
- 66 Котлукова Н.П., Артеменко О.И., Давыдова М.П. Участие провоспалительных цитокинов в формировании легочной гипертензии при врожденных пороках сердца/ / Педиатрия,2010.-С.27-31.
- 67 Сарсенбаева Г.И. Оценка церебрального венозного кровотока у новорожденных и детей первого года жизни с ВПС после кардиохирургических операций: автореф. дис. ... канд. мед. наук.-М.,2008.-С.26.

68 Кожомкулова А.Т. Риск формирования врожденных пороков сердца у детей и оптимизация программ консервативного ведения больных: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.06. – Бишкек, 2013.-С.23.

69 Бокерия Л.А., Купряшов А.А., Козар Е.Ф. и др. Роль педиатрических и кардиологических факторов для прогноза кровопотери у детей с врождёнными пороками сердца после операций, выполненных в условиях искусственного кровообращения // Детские болезни сердца и сосудов.-2011. -№ 4.-С.25-35.

70 Гоицинская В.Л., Омзар О.С. Врождённые пороки развития в структуре младенческой смертности в республике Тыва // Здоровоохранение Российской Федерации.-2012.-№ 5.-С.40–42.

71. Заборовский Г.И., Тищенко Е.М., Шетик Н.В., Шпак Д.С. Медико-социальная значимость врождённых пороков развития // Журнал Гродненского государственного медицинского университета.-2016.-Т.15.-№ 3.-С.35-36.

72 Singer N., Aina-Mumuney A., Poling J., Burton E.C. Fetal death resulting from an isolated congenital partial pericardial defect // Obstet Gynecol.-2014.-№ 123(2 Pt 2 Suppl 2).-P. 443-446.

73Абрамян М.А. Диагностика, интенсивная терапия и эффективность радикальной коррекции жизнеугрожающих пороков сердца в периоде новорожденности: автореф. дис. ... док. мед. наук.-М., 2012.-С.36.

74 Angeli E., Raisky O., Bonnet D. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries // Eur J Cardio-thoracic Sur.-2018. -№ 34.-P. 32-36.

75 Egbe A., Lee S., Ho D., Uppu S., Srivastava S. Prevalence of congenital anomalies in newborns with congenital heart disease diagnosis // Ann Pediatr Cardiol.-2014.-№ 7(2).-P.86-91.

76 Koerner A. Complex congenital heart defect, heterotaxy, imperforate anus, and other congenital anomalies in a 27-week infant: a case study // Neonatal Netw. - 2014. -№ 33(4). -P.199-203.

77 Седова Н.Б., Чаша Т.В., Харламова Н.В. и др. Роль врождённых пороков развития в структуре младенческой смертности. // Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины.-2015.-№ 2.-С.14-16.

78 Кондратьев В.А. Врождённые пороки сердца до и после операции // Таврический медико-биологический вестник.-Симферополь.-Украина.-2015. -Т. 8, -№2.-С.76-82.

79 Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей (Путеводитель по клинической генетике) //«Триада-Х».-М., 2014.- 550с.

80 Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н. Распространённость инвалидности среди подростков в Российской Федерации // Права ребенка.-2018.-№ 1.-С.9-16.

81 Столяров С.А. Структуры экономических исследований в здравоохранении и их достоверность // Экономика здравоохранения. -2016. -Т.103-№5.-С.27-29.

82 Бочков Н.П. Мониторинг врожденных пороков развития // Российский вестник перинатологии и педиатрии. -М.: Медицина. 2016.-№2. –С. 20.

83 Фокина В.В. Региональный мониторинг врожденных пороков сердца у детей и пути его оптимизации: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.09. –М., -2015.– С.133.

84 Srivastava D. Making or breaking the heart: from lineage determination to morphogenesis. – Cell. 2006.-126 (6). -P.1037–1048.

85 Schoen F.J. The Heart. Robbins and Cotran pathologic basis of disease. – Saunders Elsevier.- 2010. -ISBN 9-78141-603. -P.1215.

86 Вайнер А.С., Кудрявцева Е.А., Жечев Д.А., и др. Исследование ассоциации полиморфизма генов фолатного обмена с риском врождённых аномалий развития // Мать и дитя в Кузбассе.-2011.-№ 3.-С.10-16.

87 Allan L.D., Sharland G.K., Chita S.K. Chromosomal anomalies in fetal congenital heart disease // Ultrasound obstet. Gynecol. -Paris.- 2011.- № 1. -P.8-11.

88 Рахмонов К.Х., Горчакова А.И., Мукимов Ф.Х. и др. Случай успешной радикальной коррекции дефекта межжелудочковой перегородки с синдромом Эйзенменгера у больной в возрасте 10 лет с наличием синдрома Дауна // Детские болезни сердца и сосудов.-2012.-№ 4.-С.44-47.

89 Rokitarisky K. E. Die defecte der Scheidewande des Herzens // Spitzer A. Arch. Pathol. Anat. 243.-Wien.-2015.-P.81-272.

90 Sikkens E.H., de Walle., Recfhuis J. Referral for genetic counseling the birth of a child with a congenital -anomaly in the Northern Netherlands //Am. J. Med. Genet.-Fin.- 2012. -№ 2. -P.133-137.

91 Huang T. Current advances in Holt-Oram Syndrom //T. Huang. – Curr. Opin. Pediatr.-2013.-V. 14, - № 6.- P.691 - 695.

92 Nora J.J., Van Praagh R., Takao A. Update on the etiology of congenital heart disease and genetic counseling // En.: Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. 1.<sup>a</sup> ed. New York: Futura Pub. Co. -2015; P.21-39.

93 Белоконь Н.А. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей в 2-х томах. – М.: Медицина.-2011.- 918с.

94 Балыкова Л.А., Солдатов О.М., Науменко Е.И. Факторы риска возникновения врождённых пороков сердца // Материалы III Всероссийского семинара памяти проф. Н.А. Белоконь.-Архангельск.-2013.-С.16-18.

95 Klinberg P. Congenital heart disease // Circulation. -2013. -103(21).- P. 2637.

96 Тимукова А.К. Врожденные пороки сердца у детей различных биогеохимических регионов // Автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.09. -М., 2001.-С. 26.

97 Юдина Е.В. Опыт применения диагностического кордоцентеза в клинической практике // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии.-2011. -№ 2.-С.128.

98 Correa Villasenor A., Ferenc C., Neibl C.A. Ebstein's malformation of the tricuspid valve Genetic and environmental factors // Teratology . –2014. – № 2. – P.137– 147.



99 Трунина И.Н. Факторы риска хирургического лечения врожденных пороков сердца в группе новорожденных : дис. ... док. мед. наук: 14.01.05. – М.,2013.-С.210.

100 Коробов М.В. Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья: основные положения // Учебно-методическое пособие.-Санкт-Петербург. -2011.-С.35.

101 Доклад о состоянии здравоохранения в мире 2010. – ВОЗ, Женева.-2000.

102 Демикова Н.С. Эпидемиологический мониторинг врожденных пороков развития в Российской Федерации и его значение в профилактике врожденных аномалий у детей дис. ...док. мед. наук. –М.,20 5.-С. 43.

103 Айламазяна Э.К., Баранова В.С. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней. –М., 2017.-С.258.

104 Barker P.M. Esther. C.R. Fordham L.A. et al. Primary pulmonary lymphangiectasia in infancy and childhood. Eur. Respir. J 2014; 24: 413-419.

105 Абрамова О.А. Медико-социальные аспекты формирования врожденных пороков развития плода дис. ...канд. мед. наук. Самара,2009.-С. 22.

106 Жданова Л.И. Роль внутриутробных вирус-ных инфекций в патологии сердечно-сосудистой системы у новорожденных и детей раннего возраста дис. ...канд. мед. наук. М.,2017.-С.26.

107 Боровкова Е.И. Взаимодействие возбудителей инфекции с организмом беременной как фактор риска внутриутробного инфицирования плода. Рос. вестн. Акушера-гинеколога,2015.-№ 5.-С.50-54.

108 Макарова. О.В. Алешкина. В.А. Савченко Т.Н. Инфекции в акушерстве и гинекологии. М.,2017. -458с.

109 Hollier L.M. Grissom H. Human herpes viruses in pregnancy: cytomegalovirus, Epstein – Barr virus, and varicella zoster virus. Clin. Perinatol. 2015; 3: 671-696.

110 Ledger W.J. Perinatal infections and fetal/ neonatal brain injury. Curr. Opin. Obstet Gynecol 2018; 2: 120-124.

111 Stegmann B.J., Carey J.C. TORCH Infections. Toxoplasmosis, Other (syphilis, varicella-zoster, parvovirus B19), Rubella, Cytomegalovirus (CMV), and Herpes infections. Curr. Womens Health Rep 2012; 4: 253-258.

112 Козлова В.И., Пухнер. А.Ф. Вирусные, хламидийные и микоплазменные заболевания гениталий. М.,2013.-269с.

113 Кулаков В.И., Орджоникидзе Н.В., Тютюнник В.Л. Плацентарная недостаточность и инфекция. М.; 2014. -364с.

114 Кривчик Г.В. Диагностика и прогнозирование внутриутробной инфекции: современные возможности и перспективы. Акушерство и гинекология.-2008.-№2.С.10-12.

115 Ньюэлл. М.Л. Врожденные и перинатальные инфекции: предупреждение, диагностика и лечение. СПб.,2014.-269с.

116 Передвигина А.В. Частота, структура и факторы риска формирования врожденных пороков развития плода и новорожденного в Удмуртской республике дис. ...канд. мед. наук. Пермь, 2009.-С.27

117 Подзолкова. Н.М., Истратов Г.В., Золотухина. Т.В. Клинические и патогенетические аспекты неразвивающейся беременности. Рос. вестн. акушера- гинеколога.-2013.-№ 2.-С.40-44.

118 Линде. В.А., Татарова. Н.А. Эпидемиологические аспекты невынашивания беременности. Рос. вестн. акушера-гинеколога.-2016.-№ 6.-С. 89-93.

119 Атюшев. Г.П. Мотавкина. Н.С. Лейкоцитарная и эпителиально- десквамативная реакция у больных урогенитальными инфекциями группы ИППП разной этиологии, страдающих бесплодием. Рос. вестн. акушера- гинеколога.-2016.-№ 6.-С.44 -46.

120 Ижевский П.В. Профилактика отдаленных последствий мутагенного воздействия на организм работающих. Гигиена и санитария.-2018.-№2.-С. 63-65.

121 Верзилина И.Н., Агарков. Н.М., Чурносков М.И. Воздействие антропогенных атмосферных загрязнений на частоту врожденных аномалий развития. Гигиена и санитария.- 2018-№ 2.-С.17-19.

122 Савельева. Г. М. Курцер М.А. Клименко П.А. и др. Интранатальная охрана здоровья плода. Достижения и перспективы. Акушерство и гинекология. -2015.-№3.-С. 3-7.

123 Dekel R., Solomon Z. Bleich. The contribution of social disability to the evaluation of mental disability among PTSD veterans. Ir. J. Jsychiatry Relat. Sci 2014; 15(3): 400-406.

124 Миролюбов Л.М. Особенности лечения врожденных пороков сердца на первом году жизни: дис. ... док. мед. наук: 14.00.44.– М., 2005. –С. 214.

125 Миролюбов Л. М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань: Медицина. -2012.-С.152.

126 Назаренко Г. И., Полубенцева Е. И. Управление качеством медицинской помощи. - М.: Медицина.-2011.-С.367.

127 Токмакова К.А. Экстракардиальная патология, как фактор, определяющий прогноз хирургической коррекции при врожденном пороке сердца у детей раннего возраста: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.05 . – М., 2013. – С.165.

128 Аскарлова З.Ф., Марданова А.К., Аскарлов Р.А. и др. Врожденные пороки развития у детей в Республике Башкортостан (по данным мониторинга за 2007-2012 гг.) // Российский педиатрический журнал.-2014. -№ 2.-С. 4-9.

129 Удалова О.В., Паршиков В.В., Воскресенская С.В. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития и перспективы, их коррекции // Учебно-методическое пособие. – Н.Новгород. -2011. –С.18.

130 Маралов А.Н., Жошов К.Т., Косторно С.С. Совершенствование тактики хирургического лечения заболеваний сердца // журнал «Известия Академии наук Киргизской ССР». –Бишкек.-2011. -№3.-С.36.

131 Демикова Н.С., Козлова С.И. Мониторинг врожденных пороков развития // Вестник РАМН. – М: Баллас. -2013. -№ 11. –С.29.

110 Пюменева А.И., Беспалова Е.Д., Синьковская Е.С., Суратова О.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика сложных врожденных пороков сердца // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева. – М.: Медицина.-2013. – Т. 4. - № 11. – С.321.

132 Бокерия Л.А., Плотникова Л.Р. Открытый артериальный проток // Лекции по сердечно сосудистой хирургии НЦССХ им. А.Н.Бакулева. -2014.- С.381-387.

133 Act is Dato G.M., Cavaglia M., Aidala E., Actis Dato A.J., Bardi G.L., Rizza M.L., Punta G., Trichiolo S. II Patent ductus arteriosus. Follow-up of 677 operated cases 40 years later // Minerva Cardioangiologica.-2011.-47(7-8):245-54.

134 Galal M.O. II Advantages and disadvantages of coil for transcatheter closure of patent ductus arteriosus. // Journal of interventional cardiology.-2013; 16(2): 157-63.

135 Петровский Б.В., Кешишева А.А. Хирургическое лечение открытого артериального протока.-М.,2013.-С.214.

136 Mavroitis C., Backer C., Hillman N. II Pediatric Cardiac Surgery II Patent ductus arteriosus.-2014.-P.223-233.

137 Krichenko A., Benson L., Burrows A et al. Angiographic classification of the isolated persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion // Am J Cardiol. 2015; 63: 877– 880.

138 Bose C.L., Laughon M.M. Patent ductus arteriosus: lack of evidence for common treatments//Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. 2017.

139 Gersony W.M., Peckham G.J., Ellison R.C., et al. Effects of indomethacin in premature infants with patent ductus arteriosus: the results of a national collaborative trial // J Pediatr.- 2013; 102: 895–906.

140 Herrman K., et al. Spontaneous Closure of the Patent Ductus Arteriosus in Very Low Birth Weight Infants Following Discharge from the Neonatal Unit Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed doi: 10.1136. Abstract

141 95. Clyman R.I., Taesch H.W., Ballard R.A., Gleason C.A. Avery's Diseases of the Newborn.-2018. –P.699–710.

142 Van Overmeire B., Smets K., Lecoutere D., et al. A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus // N Engl J Med.-2012; 43: 674.

143 Pezzati M., Vangi V., Biagiotti R., et al. Effects of indomethacin and ibuprofen on mesenteric and renal blood flow in preterm infants with patent ductus arteriosus // J Pediatr 2019; 135: 733–78.

144 Erdeve O., Sarici U., Sari E., Gok F. Oral-ibuprofen-induced acute renal failure in a preterm infant // Pediatr Nephrol.-2018; 23: 1565–7.

145 Van Overmeire B., Van de Broek H., Van Laer P., et al. Early versus late indomethacin treatment for patent ductus arteriosus in premature infants with respiratory distress syndrome // J Pediatr.- 2011; 138: 205–11.

146 Tatli M.M., Kumral A., Duman N., et al. Spontaneous intestinal perforation after oral ibuprofen treatment of patent ductus arteriosus in two very low birth weight infants // *Acta Paediatr.*-2014; 93: 999–1001.

147 Kemelbekov K.S., Baymagambetov A. K., Dzhoshibaev S., Sheyshenov Zh. O // Congenital cardiovascular defects in the structure of infant mortality. Приоритетные задачи и стратегии развития медицины и фармакологии. Выпуск I. -Тольятти: Эвенсис.- 2016.-С.41-43.

148 Crissinger K.D., Granger D.N. Characterization of intestinal collateral blood flow in the developing piglet // *Pediatr Res* 2018; 24: 473–6.

149 Володин Н.Н., Байбарина Е.Н. Протокол ведения недоношенных детей с гемодинамически значимым функционирующим артериальным протоком. – М.,2013.-С.34.

150 Mosca F., Bray M., Lattanzio M., et al. Comparative evaluation of the effects of indomethacin and ibuprofen on cerebral perfusion and oxygenation in preterm infants with patent ductus arteriosus // *J Pediatr.* -2016; 131: 549–54.

151 Mahayni M.N., Pepin-Donat M., Saillant D., Poinot J., Vaillant M.C., Chantepie A. II Patent ductal arteriosus occlusion by Rashlcind umbrella and by detachable coil // *Archives des maladies du Coeur et des Vaisseaux.*-2012 May;95(5):418-24.

152 Kemelbekov Kanatzhan, Musaev Yuldash, Bektenova Gulmira et al. Comparative Results of Treatment and Complications: Pedaia in Open Ductus Arteriosus in Premature Infants. *Journal of Cardiovascular Pharmacology*: November 2021 - Volume 78 - Issue 5 - p e722-e728. doi:10.1097/FJC.0000000000001094

153 Ohlsson A., Walia R., Shah S. S. Ibuprofen for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm and/or low birth weight infants (Review) // *Cochrane Database Syst. Rev.* -2012; 1: CD003481.

154 Кемельбеков К.С., Баймагамбетов А.К., Джошибаев С. Результаты лечения и осложнение при открытом артериальном протоке у недоношенных детей // *Педиатрия и детская хирургия. Научно-практическая журнал.* -2016. - №2(84).-С.32-37.

155 Кемельбеков К.С., Джошибаев С., Баймагамбетов А.К., Шейшенов Ж.О.// Анализ тактики лечения при открытом артериальном протоке у недоношенных детей. Современная медицина: актуальные вопросы. Сборник статей по материалам LIV-LV международной научно-практической конференции. –Новосибирск.-2016.-№4-5(47). -С.80-85.

156 Kemelbekov K.S., Dzhoshibaev S., Baymagambetov A. K., Satymbekova A.S., Sheyshenov Zh.O. Epidemiology and dynamics of congenital heart diseases at the newborns in the Zhambyl region, Kazakhstan // *Research Journal of Medical Sciences.* - 2016. -V.10.Iss.3. -P.69-75.

157 Кемельбеков К.С., Джошибаев С., Баймагамбетов А.К., Сатымбекова А.С., Шейшенов Ж.О. // Жүректің туа біткен даму ақауларын тудыратын қауіп факторларының негізгі предикторлары. Қазақстан Республикасы тәуелсіздігінің 25 жылдығына арналған «Клиникалық медицинаның өзекті мәселелері», атты І-ші халықаралық ғылыми-практикалық конференциясы

материалдары.-Талдықорған.-2016.-Б.105-106

158 Albayrak, G. Bedside Surgery to Treat Patent Ductus Arteriosus in Low-Birth- Weight Premature Infants / G. Albayrak, K. Aykut, M. Karacelik [et al.] // Open Journal of Cardiovascular Surgery. - 2014. - Vol. 7. - August. - P. 1-4.

159 Ayazbekov, A., Nurkhasimova, R., Kulbayeva, S., Sarbassova, M., Kemelbekov, K.S. Features of pregnancy, childbirth and postpartum period of young mothers. Electronic Journal of General Medicine, 2020, 17(6), стр. 1–8, em260

160 Brunner, B. Patent ductus arteriosus, low platelets, cyclooxygenase inhibitors, and intraventricular hemorrhage in very low birth weight preterm infants / B. Brunner, M. Hoeck, E. Schermer [et al.] // J Pediatr. - 2013. - Vol. 163. - №1. - P. 23-8.

161 Deshpande, P. Patent ductus arteriosus: The physiology of transition / P. Deshpande, M. Baczynski, P.J. McNamara [et al.] // Semin Fetal Neonatal Med. - 2018. -Vol. 23. - № 4. - P. 225-231.

162 Fadel, B.M. The various hemodynamic profiles of the patent ductus arteriosus in adults / B.M. Fadel, D. Mohty, A. Husain [et al.] // Echocardiography. - 2015. - Vol. 7. - № 32. - P. 1172-8.

163 Forsey, J.T. Patent arterial duct / J.T. Forsey, O.A. Elmasry, R.P. Martin // Orphanet Journal of Rare Diseases. -2009. - Vol. 4. - № 17. - P. 1-9.

164 Garcia, A.V. Minimally Invasive Patent Ductus Arteriosus Ligation / A.V. Garcia, J. Lukish // Clin Perinatol. – 2017. - Vol. 44. - № 4. - P. 763-771.

165 García-Tirado, J. Suture Techniques of the Intercostal Space in Thoracotomy and Their Relationship With Post-Thoracotomy Pain: A Systematic Review / J. García- Tirado, C. Rieger-Reyes // Archivos de Bronconeumología (English Edition). - 2012. - Vol. 48. - № 1. - January. - P. 22-28.

166 Gournay, V. The ductus arteriosus: Physiology, regulation, and functional and congenital anomalies // Archives of Cardiovascular Disease. - 2011. - Vol. 104. - P. 578-585.

167 Gray D.T. Clinical Outcomes and Costs of Transcatheter as Compared with Surgical Closure of Patent Ductus Arteriosus / D.T. Gray, D.C/ Fyler, A.M. Walker [et al.] // New England Journal of Medicine. - 2017. - Vol. 329. - No. 21. - P. 1517- 523.

168 Heuchan, A.M. Managing the patent ductus arteriosus: current treatment options / A.M. Heuchan, R.I. Clyman // Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. - 2014. - Vol. 99. - № 5. - P. F431-6.

169 Hines, M.H. Video-Assisted Thoracoscopic Ligation of Patent Ductus Arteriosus: Safe and Outpatient / M.H. Hines, A.S. Bensky, J.W. Hammon [et al.] // The Society of Thoracic Surgeons. - 2013. - Vol. 66. - № 3. - P. 853-859.

170 Inaba, H. Surgical Closure of Adult Patent Ductus Arteriosus Using a Pursestring Suture / H. Inaba, Ka. Higuchi, K. Koseni [et al.] // Asian Cardiovascular and Thoracic Annals. - 2018. - Vol. 16. - № 1. - February. - P. 59-61.

171 Ko, S.-M., Yoon Y.C., Cho K.-H. Primary Surgical Closure Should Be Considered in Premature Neonates with Large Patent Ductus Arteriosus / S.-M. Ko, Y.C. Yoon, K.-H. Cho [et al.] // Korean J Thorac Cardiovasc Surg. - 2013. - № 46. - P. 178-184.

172 Koch, J. Prevalence of spontaneous closure of the ductus arteriosus in neonates at a birth weight of 1000 grams or less / J. Koch, G. Hensley, L. Roy [et al.] // *Pediatr- rics*. - 2016. - Vol. 4. - № 117. - P. 1113-21.

173 Lee, G.Y. Outcome Following Surgical Closure of Patent Ductus Arteriosus in Very Low Birth Weight Infants in Neonatal Intensive Care Unit / G.Y. Lee, Y.B. Sohn, M.J. Kim. [et al.] // *Yonsei Medical Journal*. - 2014. - Vol. 49. - № 2. - P. 265-269.

174 Leon-Wyss, J. Modified extrapleural ligation of patent ductus arteriosus: a convenient surgical approach in a developing country / J. Leon-Wyss, V.L. Vida, O. Veras [et al.] // *Ann Thorac Surg*. - 2015. - Vol. 2. - № 79. - P. 632-5.

175 Liem, N.T. A safe technique of thoracoscopic clipping of patent ductus arteriosus in children / N.T. Liem, T.M. Tuan, N.V. Linh // *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. - 2012. - Vol. 4. - № 22. - P. 422-4.

176 Memisoglu, A. Ductal closure with intravenous paracetamol: a new approach to patent ductus arteriosus treatment / A. Memisoglu, Z. Alp Ünkar, N. Cetiner [et al.] // *J Matern Fetal Neonatal Med*. - 2016. - Vol. 29. - №6. - P. 987-90.

177 Murray, L. «A Thrill of Extreme Magnety»: Robert E. Gross and the Beginnings of Cardiac Surgery / L. Murray, W.H. Hendren, J.E. Mayer [et al.] // *Journal of Pediatric Surgery*. - 2013. - Vol. 8. - № 48. - P. 1822-1825.

178 Rashkind, W.J. Nonsurgical closure of patent ductus arteriosus: clinical application of the Rashkind PDA Occluder System / W.J. Rashkind, C.E. Mullins, W.E. Hel- lenbrand [et al.] // *Therapy and prevention congenital heart disease*. - 2017. - Vol. 3. - № 75. - P. 583-592.

179 Riggie, K.M. Thoracoscopic division of vascular rings / K.M. Riggie, S.E. Rice- Townsend, J.H.T. Waldhausen // *J Pediatr Surg*. - 2017. - Vol. 52. - № 7. - P. 1113-1117.

180 Rolland, A. Natural evolution of patent ductus arteriosus in the extremely preterm infant / A. Rolland, S. Shankar-Aguilera, D. Diomandé // *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. - 2015. - № 100. - P. 55-58.

181 Stankowski, T. Minimally invasive thoracoscopic closure versus thoracotomy in children with patent ductus arteriosus / T. Stankowski, S.S. Aboul-Hassan, J. Marczak [et al.] // *J Surg Res*. - 2017. - № 208. - P. 1-9.

182 Villa, E. Video-assisted thoracoscopic clipping of patent ductus arteriosus: close to the gold standard and minimally invasive competitor of percutaneous techniques / E. Villa, T. Folliguet, D. Magnano // *J Cardiovasc Med*. - 2016. - Vol. 3. - № 7. - P. 210-2015.

183 Weisz, D.E. PDA Ligation and Health Outcomes: A Meta-analysis / D.E. Weisz, K. More, P.J. McNamara // Pediatrics. - 2014. - March. - P. e1024-e1046.

## Қосымша А

### ЖТБДА және сау туылған балалардың ата-аналарына арналған сауалнама

#### Құрметті ата-аналар!

Жүректің туа біткен даму ақауларымен туылуға қауіп-қатер факторларының әсерін бағалау және зерттеу мақсатында құрастырылған сауалнаманы толтыруларыңызды сұранамыз.

Әрбір сұрақтың сәйкес келетін жауабының тұсына «» белгісін қоюларыңызды алдын ала ескертеміз

Сауалнаманы толтыру мерзімі: \_\_\_\_\_

1. Баланың (ЖТБДА бар) Т.А.Ә \_\_\_\_\_

2. Баланың (ЖТБДА бар) туған күні, айы, жылы: \_\_\_\_\_

#### 3. Жынысы

- ▶ Ұл
- ▶ Қыз

#### 4. Мекен-жайы:

- |                  | Қала                     | Ауыл                     |
|------------------|--------------------------|--------------------------|
| ▶ Тараз          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ▶ Байзақ         | <input type="checkbox"/> |                          |
| ▶ Жамбыл         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Жуалы          | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Қордай         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Тұрар Рысқұлов | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Меркі          | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Мойынқұм       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Сарысу         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Талас          | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ▶ Шу             | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

#### 5. Ата-анасының отбасылық жағдайы:

- ▶ некеде
- ▶ некесіз

#### 6. Ата-анасының тұрмыстық жағдайы:

- ▶ ауқатты (жоғары)
- ▶ орташа
- ▶ Төмен

#### 7. Анасының білім деңгейі:

- ▶ бастапқы орта
- ▶ орта арнайы кәсіби



▶ Жоғары

**8. Әкесінің білім деңгейі:**

▶ бастапқы орта

▶ орта арнайы кәсіби

▶ Жоғары

**9. Анасының жұмыспен қамтылуы:**

▶ Ия

▶ Жоқ

**10. Әкесінің жұмыспен қамтылуы:**

▶ Ия

▶ Жоқ

**11. Анасының зиянды әдеттері:**

▶ Жоқ

▶ темекі шегу

▶ алкогольизм

**12. Әкесінің зиянды әдеттері:**

▶ Жоқ

▶ темекі шегу

▶ алкогольизм

**13. Анасының жүктілік кезіндегі персоналды компьютермен жиі жұмыс істеуі:**

▶ Ия

▶ Жоқ

**14. Жүректің туа біткен даму ақауымен туған кездегі анасының жасы:**

▶ 18жасқа толмаған

▶ 18-35 жас аралығы

▶ 35 жастан асқан

**15. Баланың ата-аналарында немесе жақын туыстарында жүректің туа біткен даму ақаулары бар ма?**

▶ Ия

▶ Жоқ

**16. Баланың анасында босанғанына дейін жүктіліктің үзілу қаупі болған ба?**

▶ ия

▶ Жоқ

**17. Анасындағы жүктілік, босану реттілігі?**

Жүктілік, саны

Босану, саны

▶ 1

▶ 1

▶ 2

▶ 2

▶ 3

▶ 3

▶ 4

▶ 4

▶ 5

▶ 5

▶ >5          ▶ >5     

**18. Баланың (жүректің туа біткен даму ақауы бар) анасының жүктілік ағымының өту ерекшелігі?**

- ▶ токсикоз (құсу)
- ▶ эндокринді бұзылыстар
- ▶ ЖРВИ (суықтау, жөтелу)
- ▶ гестоздар (аяқтарының ісінуі)
- ▶ құрсақ ішілік жұқпалар
- ▶ Пиелонефрит
- ▶ Анемия
- ▶ жүктіліктің үзілу қаупі
- ▶ преэклампсиялық артериалды

гипертензия

**19. Баладағы ЖТБДА диагнозы**

- ▶ Жүрекше аралық қалқа кемістігі
- ▶ Қарынша аралық қалқа кемістігі
- ▶ Ашық артериалды (Боталов) өзекшесі
- ▶ Фалло тетрадасы
- ▶ Магистралды тамырлар транспозициясы
- ▶ Стеноз устья аорты
- ▶ Коарктация аорты
- ▶ Недостаточность аортального клапана
- ▶ Недостаточность митрального клапана
- ▶ Болезнь Эбштейна

**20. Сіздің балаңыздағы ауруды немен байланыстырасыз?**

- ▶ тұқым қуалаушылықпен
- ▶ жүктілік кезіндегі зиянды әдеттермен
- ▶ жұмыс жағдайымен
- ▶ Жүктілік кезіндегі ауруларымен
- ▶ Белгісіз

## Қосымша Ә

### Денсаулық сақтау тәжірибесіне енгізу актісі

#### АКТ

**внедрения операции – лигирования гемодинамически значимого функционирующего артериального протока.**



Областной перинатальный центр г.Тараз, Республика Казахстан  
(наименование учреждения, где внедряется работа)

**Наименования предложения:** методика лигирования гемодинамически значимого функционирующего артериального протока у недоношенных с признаками недостаточности дыхания и кровообращения.

**Форма внедрения:** выполнения операции недоношенным, методические рекомендации по определению гемодинамической значимости артериального протока с помощью ЭхоКГ.

Внедрение в лечебный процесс ОПЦ методической рекомендации по тактике и отбору недоношенных малышей по лигированию гемодинамически значимого функционирующего артериального протока.

**Ответственные за внедрение и исполнители:**

  Шейшенов Ж.О., Кемельбеков К.С.

**Эффективность внедрения:** введенная методика по отбору малышей на лигирования гемодинамически значимого функционирующего артериального протока позволяет улучшить результаты лечения. После лигирования гемодинамически значимого функционирующего артериального протока уменьшается количество осложнений, таких как прогрессирования бронхо-легочной дисплазии, развития некротического энтероколита.

**Предложения и замечания учреждения, осуществляющего внедрение:** Результаты работы могут быть использованы в обучающих программах медицинских вузов РК, а также в практической деятельности перинатальных центров.

Сроки внедрения: 2015-2016 гг.

Председатель комиссии:

Главный врач ОПЦ

Зав.отделением детской реанимации

Исполнители




Айтбаева А.К.

Толыкбаев Т.Ж.

Шейшенов Ж.О.

Кемельбеков К.С.

## Қосымша Б

### Денсаулық сақтау тәжірибесіне енгізу актісі

#### АКТ

**внедрения результатов научно-исследовательской работы**  
**ГККП "Областной Кардиологический Центр", г.Шымкент**  
(наименование учреждения, где внедряется работа)

**Наименование предложения:** Оптимальный способ лечения открытого артериального протока у недоношенных новорожденных .  
(республиканского, областного планов внедрения: планов внедрения научно-исследовательских, учебных институтов, внедрения в инициативном порядке, заимствована из методических рекомендаций, журнальных статей, диссертаций, монографии, указать)

Внедрение результатов научно - исследовательской работы согласно плана графика работ по выполнению докторской диссертации PhD

**Форма внедрения:** методическое внедрение оптимального способа лечения (лигирование) при открытом артериальном протоке у недоношенных новорожденных на стационарном уровне

Внедрение в клиничко - практический процесс ОКЦ, а именно на стационарном уровне при выборе тактики лечения открытого артериального протока у недоношенных новорожденных (Внедрение метода, способа, аппарата в лечебно - профилактические учреждения, лекции, семинары, подготовка на рабочем месте и прочее указать)

**Ответственные за внедрение и исполнители:**

Докторант Кемельбеков К.С.

**Эффективность лечения:** Данный способ является безопасным методом лечения ОАП и сопровождаются низкой частотой послеоперационного осложнения. Лигирование ОАП у недоношенных детей первых месяцев жизни позволяет улучшить течение раннего послеоперационного периода за счет быстрого восстановления функции дыхания и газообмена. Улучшение результатов лечения достигается за счет минимальной травматичности доступа.

Предложения и замечания учреждения, осуществляющего внедрение: Результаты исследования могут быть использованы в практической и клинической деятельности медицинского учреждения.

Сроки внедрения: 2015-2016 гг.

Главный врач ОКЦ, д.м.н.

Заведующий кардиохирургическим отделением

Докторант

Бекжигитов С.Б.

Байторе Б.С.

Кемельбеков К.С.



## Қосымша Г

### Денсаулық сақтау тәжірибесіне енгізу актісі

#### АКТ

внедрения результатов научно-исследовательской работы  
ГКП на ПХВ "Областной Перинатальный Центр", г. Туркестан  
(наименование учреждения, где внедряется работа)

**Наименование предложения:** Улучшение оказания медицинские помощи при ВПС у новорожденных детей  
(республиканского, областного планов внедрения: планов внедрения научно-исследовательских, учебных институтов, внедрения в инициативном порядке, заимствована из методических рекомендаций, журнальных статей, диссертаций, монографии, указать)

Внедрение результатов научно - исследовательской работы согласно плана графика работ по выполнению докторской диссертации PhD

**Форма внедрения:** методическое внедрение оптимального способа лечения (лигирование) при открытом артериальном протоке у недоношенных новорожденных на стационарном уровне

Внедрение в клиничко - практический процесс ОПЦ, а именно на стационарном уровне при выборе тактики оказания медицинские помощи при ВПС у недоношенных новорожденных при выборе (Внедрение метода, способа, аппарата в лечебно - профилактические учреждения, лекции, семинары, подготовка на рабочем месте и прочее указать)

#### **Ответственные за внедрение и исполнители:**

Докторант Кемельбеков К.С., Аязбеков А.К.

**Эффективность алгоритма:** важность представленных рекомендаций определяется еще и тем, что имеется тенденция к увеличению числа регистрируемых ВПС, что во многом связано с улучшением пренатальной и ранней неонатальной диагностики ВПС. Выявляемость критических ВПС в первые дни жизни зависит от информированности врачей-неонатологов и педиатров о группах риска и принципах ранней диагностики ВПС, совершенствования методов диагностики.

Предложения и замечания учреждения, осуществляющего внедрение: Результаты исследования могут быть использованы в практической и клинической деятельности медицинского учреждения.

Сроки внедрения: 2019-2020 гг.

Главный врач ОПЦ

Заместитель главного врача

Докторант



Махмутов Н.Т.

Аязбеков А.К.

Кемельбеков К.С.

## Қосымша Ғ

### Оқу құралын кітапханаға енгізу актісі

АКТ № 4

« 03 » 12 2019 ж.

Осы актіні ОҚМА Кітапханалық-ақпараттық орталығының басшысы Р. И. Дарбичева, әдебиеттерді жинақтау және өңдеу секторының меңгерушісі Н.Н. Мелехина, кітапханашы К.Қ.Байтеміс, «Педиатрия-2» кафедрасының ассистенті К.С. Кемельбеков сыйға тартқан 1 дана оқу, ғылыми әдебиеттерді қабылдау туралы жасады.

Әдебиеттердің тізімі қосымшада берілген.

КАО басшысы



Дарбичева Р. И.

Әдебиеттерді жинақтау  
және өңдеу секторының  
меңгерушісі

Мелехина Н.Н.

Кітапханашы

Байтеміс К.Қ.

ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫНЫҢ Денсаулық сақтау  
министрлігі

Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы


Маймаков Т.А., Кемельбеков К.С., Туктибаева С.А.  
Қарсыбаева К.Р.

**ЖЕТІЛІП ЖӘНЕ ШАЛА ТУЫЛҒАН  
НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ ТУА БІТКЕН  
ДАМУ АҚАУЛАРЫ**

*Оқу құралы*

Шымкент, 2019



	<b>«С.Ж. АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» КЕАҚ</b> <b>НАО «КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ</b> <b>С.Д. АСФЕНДИЯРОВА»</b>	
	Денсаулық сақтау - дайындау бағыты бойынша ОӘБ	Отырыс хаттамасынан көшірме
		Редакциясы: 1 1 беттің 1 беті

**ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ – ДАЙЫНДАУ БАҒЫТЫ  
БОЙЫНША ОӘБ ОТЫРЫСЫНЫҢ  
ХАТТАМАСЫНАН КӨШІРМЕ**

**Шымкент қ.**

**№6**

**11 қазан 2019 жыл**

ОӘБ төрағасы Нургожин Т.С.  
ОӘБ тең төрағасы Сыдыкова С.И.  
ОӘБ атқарушы директоры Ахметов В.И.

**КҮН ТӘРТІБІ:**

**4-сұрақ.**

Әр-түрлі.

4.6 Оқу-әдістемелік құралдарды бекіту.

**ТЫНДАЛДЫ:**

ДСДРО Білім және ғылымды дамыту орталығының басшысы Койков В.В. бекітуге шығарылғанын баяндады:

2) «Жетіліп және шала туылған нәрестелердегі туа біткен даму ақаулары» оқу құралы, авторлары Маймаков Т.А., Кемельбеков К.С., Туктибаева С.А. Карсыбаева К.Р., ұйым – «Оңтүстік Қазақстан мемлекеттік фармацевтика академиясы» АҚ.

**ШЕШІМ:**

2) «Жетіліп және шала туылған нәрестелердегі туа біткен даму ақаулары» оқу құралы, авторлары Маймаков Т.А., Кемельбеков К.С., Туктибаева С.А. Карсыбаева К.Р., ұйым – «Оңтүстік Қазақстан мемлекеттік фармацевтика академиясы» АҚ.

ҚР БжҒМ Денсаулық сақтау – дайындау бағыты бойынша ОӘБ төрағасы,  
Басқарма төрағасы – ректор



Нургожин Т.С.

## Қосымша Е

### Әдеби туындыға берілген авторлық құқық

ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ

РЕСПУБЛИКА КАЗАХСТАН

АВТОРЛЫҚ ҚҰҚЫҚПЕН ҚОРҒАЛАТЫН ОБЪЕКТІЛЕРГЕ ҚҰҚЫҚТАРДЫҢ  
МЕМЛЕКЕТТІК ТІЗІЛІМГЕ МӘЛІМЕТТЕРДІ ЕНГІЗУ ТУРАЛЫ

**КУӘЛІК**

2019 жылғы «17» мамыр № 3403

Автордың (лардың) жөні, аты, әкесінің аты (егер ол жеке басын куәландыратын құжатта көрсетілсе):  
**ТУКТИБАЕВА САУЛЕ АҚТЛЕУОВНА, МАЙМАКОВ ТАЛҒАТ АНУАРБЕКОВИЧ, КЕМЕЛЬБЕКОВ  
КАНАТЖАН САУХАНБЕКОВИЧ, КАРСЫБАЕВА КУЛБАЛА РОМАНОВНА**

Авторлық құқық объектісі: **әдеби туынды**

Объектінің атауы: **ЖЕТІЛІП ЖӘНЕ ШАЛА ТУЫЛҒАН НӨРЕСТЕЛЕРДЕГІ ТУА БІТКЕН ДАМУ  
АҚАУЛАРЫ**

Объектіні жасаған күні: **16.05.2019**



Құжат тупасушылығын <http://www.kazpatent.kz/rz> сайтының  
"Авторлық құқық" бөлімінде тексеруге болады. <https://copyright.kazpatent.kz>

Подлинность документа возможно проверить на сайте [kazpatent.kz](http://www.kazpatent.kz)  
в разделе «Авторское право» <https://copyright.kazpatent.kz>

Подписано ЭЦП

Оспанов Е.К.

# Қосымша Ж

## Ғылыми туындыға берілген авторлық құқық



## Қосымша 3

### Пайдалы модельге патентке өтінім

Дата поступления 10.01.2020	(85) Дата перевода международной заявки на национальную фазу	(21) Регистрационный № 2020/0007.2	(22) Дата подачи 10.01.2020
<input type="checkbox"/> (86) регистрационный номер международной заявки и дата международной подачи, установленные получающим ведомством <input type="checkbox"/> (87) номер и дата международной публикации международной заявки <input type="checkbox"/> (96) номер евразийской заявки и дата подачи заявки, установленные получающим ведомством <input type="checkbox"/> (97) номер и дата публикации евразийской заявки			
<b>ЗАЯВЛЕНИЕ</b> <b>о выдаче патента</b> <b>Республики Казахстан на полезную модель</b>			
Предоставляя указанные ниже документы, прошу (просим) выдать патент Республики Казахстан на имя заявителя(ей) (71) Заявитель(и): 1. КЕМЕЛЬБЕКОВ КАНАТЖАН САУХАНБЕКОВИЧ (УЛИЦА Жангельдина 20А, 11, ШЫМКЕНТ АЛЬ-ФАРАБИЙСКИЙ Аль-Фарабийский, 160000) <small>(указывается полное имя или наименование и местожительство или местонахождение. Данные о местожительстве авторов-заявителей приводятся в графе, рядом с графой с кодом(72))</small>		Код страны по стандарту ВОИС ST.3 (если он установлен) KZ	
Заполняется только при испрашивании приоритета по дате, более ранней, чем дата подачи заявки в РГП «Национальный институт интеллектуальной собственности»: Прошу (просим) установить приоритет полезной модели по дате: <input type="checkbox"/> подачи первой(ых) заявки(ок) в государстве-участнике Парижской конвенции (пунктом 2 статьи 20 Закона) <input type="checkbox"/> подачи более ранней заявки в РГП «Национальный институт интеллектуальной собственности» в соответствии с пунктом 4 статьи 20 Закона <input type="checkbox"/> подачи первоначальной заявки в РГП «Национальный институт интеллектуальной собственности» в соответствии с пунктом 5 статьи 20 Закона приоритета первоначальной заявки (пунктом 5 статьи 20 Закона) (номер заявки _____, дата подачи _____) <input type="checkbox"/> поступления дополнительных материалов к более ранней заявке (пунктом 3 статьи 20 Закона)			
(31) № первой, более ранней, первоначальной заявки	(32) Дата испрашиваемого приоритета	(33) Код страны подачи по ST.3 (при испрашивании конвенционного приоритета)	
(54) Название полезной модели Способ клипирование открытого артериального протока у недоношенных и доношенных детей в стационарных условиях Шала және жетілдіп туылған нәрестелердегі ашық артериялық өзекшені стационарлық жағдайда клиптеу әдісі			
Адрес для переписки (полный почтовый адрес и имя адресата) Елибаев Максат Жанабаевич, ул. Желтоқсан, дом 16, каб. 104, Шымкент, Республика Казахстан, 160012 Телефон: 87252 39-57-47      Мобильный тел.      Факс:      Адрес электронной почты: ontustikpatent@gmail.com			
(74) Патентный поверенный (полное имя, регистрационный номер) или представитель заявителя(ей) (полное имя или наименование) Елибаев Максат Жанабаевич, Рег. номер 175 от 11.12.2017			

Перечень прилагаемых документов	Количество листов в 1 экземпляре	Количество экземпляров
# приложение к заявлению		
<input checked="" type="checkbox"/> описание полезной модели	7	1
<input checked="" type="checkbox"/> формула полезной модели	1	1
<input type="checkbox"/> чертеж(и) и иные материалы		
<input checked="" type="checkbox"/> реферат	1	1
<input checked="" type="checkbox"/> документ об оплате подачи заявки	2	1
<input type="checkbox"/> документ, подтверждающий наличие оснований для уменьшения размера оплаты		
<input type="checkbox"/> копия(и) первой(ых) заявки(ок) (при испрашивании конвенционного приоритета)		
<input type="checkbox"/> документы заявки на иностранном языке		
<input checked="" type="checkbox"/> доверенность, удостоверяющая полномочия патентного поверенного или представителя	1	1
<input type="checkbox"/> другой документ (указать)		

(место для штампа РГП «Национальный институт интеллектуальной собственности»)

№ фигуры чертежей, предлагаемой для публикации с формулой(рефератом)

(72) Автор(ы) (указывается полное имя)	Полный почтовый адрес местожительства, включая наименование страны и ее код по стандарту ВИС СТ.3, если он установлен
1. КЕМЕЛЬБЕКОВ КАНАТЖАН САУХАНБЕКОВИЧ	УЛИЦА Жангельдина 20А, 11, ШЫМКЕНТ АЛЬ-ФАРАБИЙСКИЙ Аль-Фарабийский, KZ, 160000

Я (мы)

прошу (просим) не упоминать меня (нас) как автора(ов) при публикации сведений о выдаче патента на полезную модель

Подпись(и) автора(ов):

---

Согласен на использование сведений, составляющих охраняемую законом тайну, содержащуюся в информационных системах

Подпись

10.01.2020

Подписано с помощью ЭЦП. ЕЛИБАЕВ МАКСАТ  
Роль (Патентный поверенный)

Подпись(и) заявителя(ей) (при подписании от имени юридического лица подпись руководителя скрепляется печатью)



## Қосымша И

### Анықтама

КАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ  
БІЛІМ ЖӘНЕ ҒЫЛЫМ МИНИСТРЛІГІ  
ҒЫЛЫМ КОМИТЕТІ  
«ҰЛТТЫҚ МЕМЛЕКЕТТІК ҒЫЛЫМИ-  
ТЕХНИКАЛЫҚ САРАПТАМА ОРТАЛЫҒЫ»  
АКЦИОНЕРЛІК ҚОҒАМЫ



МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ  
РЕСПУБЛИКИ КАЗАХСТАН  
КОМИТЕТ НАУКИ  
АКЦИОНЕРНОЕ ОБЩЕСТВО  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ ЦЕНТР ГОСУДАРСТВЕННОЙ  
НАУЧНО-ТЕХНИЧЕСКОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ»

050026, Қазақстан Республикасы  
Алматы қ., Бөгенбай батыр көш., 221  
Тел.: +7 (727) 378-05-09  
Email: info@neste.kz http://www.neste.kz  
dir@inti.kz

050026, Республика Казахстан  
г. Алматы, ул. Бөгенбай батыра, 221  
Тел.: +7 (727) 378-05-09  
Email: info@neste.kz http://www.neste.kz  
dir@inti.kz

Исх №: 1348/15-03-02  
« 04 » 04 2022

#### АҚ «Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы»

28.03.2022 ж.  
№ 044-29/13-947

«ҮМҒТСО» АҚ Кемельбеков Канатжан Сауханбековичтің мақаласы Web of Science (Clarivate Analytics) және Scopus (Elsevier) халықаралық ақпараттар ресурстарына кіретін журналдарда жарияланғаны туралы ақпаратты ұсынады.

1. «Journal of Cardiovascular Pharmacology» (USA), ISSN 0160-2446, Web of Science Core Collection және Scopus базасында 1979 жылдан бастап қазіргі уақытқа дейін қамтылған. Пәндік саласы – жалпы медицина; жүрек-тамыр жүйесі және кардиология; фармакология және фармацевтика.

2. «Current Pediatric Research» (India), ISSN 0971-9032, Scopus базасында 1998 жылдан 2021 жылға дейін қамтылған. Пәндік саласы – медицина: педиатрия, перинатология және балалар денсаулығы.

3. «Systematic Reviews in Pharmacy» (India), ISSN 0975-8453, Scopus базасында 2010 жылдан 2021 жылға дейін қамтылған. Пәндік саласы – фармакология, токсикология және фармацевтика: лекарствоведение.

К.С. Кемельбековтің мақалалары:

1. Kemelbekov K., Musaev Y., Bektenova G., Datkayeva G., Tuktibayeva S., Bekenov N., Khatamov F., Ilyassova G., Gatauova M., Zhumabekov Z., Kuandykov Y., Tazhiyeva A. Comparative results of treatment and complications: Peda in open ductus arteriosus in premature infants // Journal of Cardiovascular Pharmacology. – 2021. – Vol. 78, Iss. 5. – P. 722-728.

Мақала Web of Science Core Collection және Scopus базаларында анықталды. 2021 жылы мақала шыққанда «Journal of Cardiovascular Pharmacology» журналының 2020 жылғы Impact Factor 3,105 тең, жүрек-тамыр жүйесі және кардиология бойынша квартилі – Q2; фармакология

Бланк сапалық нәтижелерді жариялауға бейнесіз табылады. Жұмыс қағаздарында ықпалды түрде бланк № және өкіл авторлары ерекше.  
Бланк бір сәйкестігіне қолма қол не дисциплина. Бір өлшемге объективті бағаланып на нші № н дәт).

001955

және фармацевтика бойынша квартилі – Q3. 2020 жылғы CiteScore 3,7 тең, жалпы медицина бойынша процентілі – 82.

2. Kanatzhan K., Gulnaz N., Gulmira D., Anara D., Murat D., Aigul A., Yerlan K., Gulmira B., Venera M., Sandugash R., Kumissay B., Nurgeldi T. Thoracoscopic clipping of open ductus arteriosus in premature infants: Progress in neonatal surgery // Current Pediatric Research. – 2021. – Vol. 25, Iss. 5. – P. 472-478.

Мақала Scopus базасында анықталды. 2021 жылы мақала шыққанда «Current Pediatric Research» журналының 2020 жылғы CiteScore 0,7 тең, педиатрия, перинатология және балалар денсаулығы бойынша процентілі – 30.

3. Kanatzhan K., Zharylkap Z., Gulmira B., Bakhtygul B., Kulzina A., Elmira O., Yerlan K., Bektibayeva N., Makhatova V., Kotlyar A. Minimally invasive surgical treatment of open ductus arteriosus in premature infants // Systematic Reviews in Pharmacy. – 2020. – Vol. 11, Iss. 5. – P. 694-700.

Мақала Scopus базасында анықталды. 2020 жылы мақала шыққанда «Systematic Reviews in Pharmacy» журналының 2019 жылғы CiteScore 3,9 тең, лекарствоведение бойынша процентілі – 68.

**Вице-президент**



**М. Арапов**

## Қосымша Й

### Ресми сараптаманың оң нәтижесі туралы хабарлама



ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ  
ӘДІЛЕТ МИНИСТРЛІГІНІҢ  
"ҰЛТТЫҚ ЗИЯТКЕРЛІК МЕНШІК  
ИНСТИТУТЫ"  
ШАРУАШЫЛЫҚ ЖҮРГІЗУ  
ҚҰҚЫҒЫНДАҒЫ РЕСПУБЛИКАЛЫҚ  
МЕМЛЕКЕТТІК КӨСПОРНЫ



РЕСПУБЛИКАНСКОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ  
ПРЕДПРИЯТИЕ НА ПРАВЕ  
ХОЗЯЙСТВЕННОГО ВЕДЕНИЯ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИНСТИТУТ  
ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ СОБСТВЕННОСТИ»  
МИНИСТЕРСТВА ЮСТИЦИИ  
РЕСПУБЛИКИ КАЗАХСТАН

Мәңгілік Ел даңғылы, ғимарат 57А, т.е.б. 8, Есіл ауданы,  
Нұр-Сұлтан қаласы, Қазақстан Республикасы, 010000  
Тел: (7172) 62 15 04 62 15 91  
<http://www.kazpatent.kz>, e-mail: [kazpatent@kazpatent.kz](mailto:kazpatent@kazpatent.kz)

Проспект Манғилик Ел, здание 57А, и.л. 8, район Есиль,  
город Нур-Султан, Республика Казахстан, 010000  
Тел: (7172) 62 15 04 62 15 91  
<http://www.kazpatent.kz>, e-mail: [kazpatent@kazpatent.kz](mailto:kazpatent@kazpatent.kz)

При переписке просим ссылаться на заявку  
№ 2020/0847.1 от 10.01.2020

Елибаев Максат Жанабаевич  
ул. Желтоқсан, дом 16, каб. 104,  
г. Шымкент, 160012  
[ontustikpatent@gmail.com](mailto:ontustikpatent@gmail.com)  
(74) Елибаев Максат Жанабаевич

#### ***Уведомление о положительном результате формальной экспертизы***

Настоящим РГП «НИИС» уведомляет заявителя о том, что формальная экспертиза по заявке на изобретение «Способ клипирования открытого артериального протока у недоношенных и доношенных детей в стационарных условиях» завершена.

- (21) 2020/0847.1
- (22) 10.01.2020
- (71) Кемельбеков Канатжан Сауханбекович (KZ)
- (72) Кемельбеков Канатжан Сауханбекович (KZ)

*Согласно пункту 7 статьи 22 Патентного закона Республики Казахстан (далее - Закон) экспертиза заявки по существу производится при условии предоставления в экспертную организацию документа, подтверждающего оплату экспертизы заявки по существу в течение трех месяцев с даты направления данного уведомления.*

*При неоплате экспертизы по существу в указанный срок заявка считается отозванной.*

*В соответствии с пунктом 13 статьи 22 Закона сроки, пропущенные заявителем, могут быть восстановлены экспертной организацией при представлении документа об оплате восстановления пропущенного срока. ходатайство о восстановлении срока может быть подано заявителем не позднее двенадцати месяцев со дня истечения пропущенного срока.*

Подписано ЭП:  
Д. Алимжанова (руководитель управления)  
А. Сатанова (главный эксперт)