

AZƏRBAYCAN RESPUBLİKASI  
SƏHİYYƏ NAZİRLİYİ

AKAD. M.A.TOPÇUBAŞOV adına  
ELMİ CƏRRAHİYYƏ MƏRKƏZİ

*Əlyazması hüququnda*

**HƏSƏNOV ELNUR NOVRUZ OĞLU**

**AORTA QÖVSÜNÜN ANADANGƏLMƏ  
HİPOPLAZİYASININ REKONSTRUKTİV CƏRRAHİYYƏSİ**

3236.01 – “Ürək damar cərrahlığı”

Tibb üzrə elmlər doktoru elmi dərəcəsi  
almaq üçün təqdim etdiyi dissertasiyanın

**A V T O R E F E R A T I**

Bakı – 2018

Dissertasiya işi akademik M.A.Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin uşaq ürək cərrahiyyəsi şöbəsində (Bakı, Azərbaycan), akademik Y.N. Meşalkin adına Novosibirsk qan dövrəni patologiyası elmi tədqiqat institutunda yerinə yetirilmişdir.

**Elmi məsləhətçilər:**

AMEA-nın həqiqi üzvü,  
tibb üzrə elmlər doktoru,  
professor

**Böyükkişi Ağa oğlu Ağayev**

Tibb üzrə elmləri doktoru  
(Rusiya)

**Yuriy Semyonoviç Sinelnikov**

**Rəsmi opponətlər:**

Tibb üzrə elmlər doktoru,  
professor (Rusiya)

**Aleksey İvanoviç Kim**

Tibb üzrə elmlər doktoru,  
professor

**Nəsrəddin Sədrəddin oğlu Abışov**

Tibb üzrə elmlər doktoru,  
professor

**Rufulla Fətullah oğlu Abdullayev**

**Aparıcı müəssisə:** N.M.Amosov adına Ukrayna milli tibb elmləri akademiyasının ürək-damar cərrahiyyəsi institutu

Dissertasiyanın müdafiəsi «\_\_» \_\_\_\_\_ 2018-ci il saat «\_\_»-də akad. M.A.Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin nəzdində fəaliyyət göstərən BD.03.061 Dissertasiya Şurasının iclasında keçiriləcəkdir.

Ünvan: Az1122, Bakı ş., Şərifzadə küç., 196, konfrans zalı.

Dissertasiya ilə akad. M.A.Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin elmi bölməsində tanış olmaq olar.

Avtoreferat «\_\_» \_\_\_\_\_ 2018-ci il tarixdə göndərilmişdir.

BD.03.061

Dissertasiya Şurasının  
elmi katibi, tibb üzrə  
elmlər doktoru

**İ.L.KAZIMOV**

## İŞİN ÜMUMİ XARAKTERİSTİKASI

**Tədqiqatın aktualığı:** Aortanın koarktasiyası yenidoğulmuşlar və körpələr arasında ən çox rast gəlinən anadangəlmə ürək qüsurlarındandır. Göstərilən yaş qrupunda koarktasiyanın rast gəlmə tezliyi 6-10%-dir (Qorbatix Y.N., 2015). Bununla yanaşı uşaqlarda aortanın seqmentar daralması bir çox hallarda onun distal hissəsinin və ya bütün aorta qövsünün hipoplaziyası ilə birlikdə müşahidə olunur. Bu uşaqlarda 70% hallarda qeyd olunur (Borisov M.V., 2010, Qorbatix Y.N., 2014). XX əsrin sonundan etibarən tədqiqatçılar uzaq ağərlaşmaların yaranma patogenezinə əsas faktor kimi aorta qövsünün hipoplaziyasını qeyd edirdilər. Sistem qan dövrünü qeyri adekvat olan yenidoğulmuşlarda aorta qövsü hipoplaziyasının cərrahi korreksiyası vacibdir. Hal hazırda bu problemin həlli üçün müxtəlif cərrahi yanaşmalar mövcuddur. Bu yanaşmaların əsas məqsədi hemodinamikanı effektiv bərpa etmək və aorta qövsünün patoloji sahəsində arterial təzyiqin enməsinə aradan qaldırmaqdır.

Ədəbiyyat mənbələrində hətta erkən korreksiyadan sonra xəstələrin 12-28%-də aortanın koarktasiyasının residiv əlamətləri olmadan uzaq dövrdə yaranan, KT və Anjiografiya ilə təsdiqlənən, arterial hipertenziya və sistemik damar disfunksiyası barədə kifayət qədər məlumat mövcuddur (Alexin M.N., Sedov V.P., 1996; Qorbatix Y.N., 2015; Kim A.İ., Roqova T.V., 2015). Ədəbiyyat məlumatına əsasən bu xəstələrdə baroreseptorların funksiyası və elastik-kollagen karkasın fərqli olması ilə əlaqədar aortanın morfo-funksional quruluşu dəyişir. Göstərilən xəstələrdə mikroskopik dəyişikliklərlə yanaşı makroanatomik (qeometrik) fərqlər də qeyd olunur. Beləki, bu xəstələrdə əməliyyatdan sonra aorta qövsünün forması nativ normal formadan fərqlənir (Navikova E.Q., Qalankina İ.E., 2015; Proxorova D.S., Narçissova Q.P., 2012). Beləliklə bu xəstələrdə erkən ürək-damar və serebro-vaskulyar xəstəliklərin inkişafına və ömrün qısalmasına zəmin yaradan səbəblər kompleks mövcuddur.

Yuxarıda qeyd edilənlər işin məqsədini və bu məqsədə çatmaq üçün məsələləri formalaşdırmağa imkan verdi.

**Tədqiqatın məqsədi.** Arterial məcranın anadangəlmə sistem patolojiyası şəraitində optimal reabilitasiyanı təmin etmək üçün, aortanın koarktasiyası ilə müştərək mövcud olan aorta qövsünün distal hissəsinin anadangəlmə hipoplaziyası olan erkən yaş dövrlü xəstələrdə aortanın

anatomo-funksional və elastik xüsusiyyətlərini nəzərə almaqla və rekonstruktiv cərrahiyyənin müasir üsullarını tətbiq etməklə cərrahi müalicəyə rəasional yanaşmanı əsaslandırmaq.

### **Tədqiqatın vəzifələri:**

1. Qövsün distal hipoplaziyası və aortanın koarktasiyası olan xəstələrdə cərrahi korreksiyanın əsas üsullarının effektivliyinin müqayisəli təhlilini aparmaq.

2. Aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan xəstələrdə əməliyyatönu, əməliyyat və əməliyyatdan sonrakı dövrlərdə aortanın sərtlik-elastiklik xüsusiyyətlərinin öyrənilməsi.

3. Aorta qövsünün rekonstruksiyası zamanı plastik material kimi istifadə edilən sol körpücükalti arteriyanın loskutunun anatomo-funksional xüsusiyyətlərinin öyrənilməsi.

4. Korreksiyanın müxtəlif variantlarında əməliyyatdan sonrakı erkən və uzaq dövrlərdə baş verə biləcək ağırlaşmaların prediktorlarının təyin edilməsi.

5. Aorta qövsünün və sol mədəciyin remodelləşdirilməsinin xüsusiyyətlərini, bunların yaxın və uzaq dövrlərdə cərrahi müalicənin nəticələrinə təsirini öyrənmək.

6. Aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan xəstələrdə tətbiq edilən cərrahi korreksiyanın müxtəlif üsullarının spesifik ağırlaşmalarının təyin edilməsi.

7. Aorta qövsünün müxtəlif növ rekonstruksiyalarından sonra həyat keyfiyyətinin öyrənilməsi.

8. Aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan xəstələrdə diaqnostika, müalicə və əməliyyatdan sonrakı dövrdə aparılma alqoritminin hazırlanması.

### **Elmi yenilik:**

İlk dəfə olaraq aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan erkən yaş dövrlü xəstələrdə müasir korreksiya metodlarının reabilitasion potensialının kompleks müqayisəli təhlili aparılmışdır.

İlk dəfə olaraq qeyd edilən xəstə kateqoriyasında aortanın sərtlik elastiklik xüsusiyyətlərinin, baroreseptorların funksiyasının əməliyyatdan sonrakı yaxın və uzaq dövrlərdə cərrahi korreksiyanın nəticələrinə təyin edici təsiri müəyyən edilmişdir.

İlk dəfə olaraq korreksiyanın müxtəlif üsullarında əməliyyatdan sonrakı erkən və uzaq dövrdə baş verə biləcək ağırlaşmaların spesifik

prediktorları təyin edilmiş və əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə həyat keyfiyyətinin göstəriciləri qiymətləndirilmişdir.

### **Praktik əhəmiyyəti:**

Hazırkı elmi işin əldə olunmuş nəticələri aortanın koarktasiyası haqqında mövcud olan biliklərə (fundamental və praktiki) əlavə edilmişdir. Bir yaşa qədər uşaqlarda müasir diaqnostika metodlarını tətbiq etməklə koarktasiyanın tipi, qövsün funksional vəziyyəti və aorta divarının xüsusiyyətləri təyin edilmişdir, həmçinin alınmış nəticələrin dərin statistik təhlili aparılmışdır. Əldə olunmuş nəticələr qeyd olunan anadangəlmə ürək qüsurlarında optimal cərrahi müalicəni təyin etməyə və bununla da ürək cərrahiyyəsinin aktual problemlərindən birini həll etməyə imkan verir.

Qeyd olunan yaş qrupunda aorta koarktasiyasının cərrahi müalicəsinin yaxın və uzaq dövr nəticələrinin retrospektiv təhlili, bu qrupda olan xəstələrdə əməliyyatdan sonrakı dövrdə ağırlaşmaların əsas yaranma prediktorlarını təyin etməyə imkan verir. Göstərilən qrupda prediktorların təyin edilməsi təkrari müdaxilələrin faizini azaldaraq, xəstələrin həyat keyfiyyətinin artırılmasına imkan verir.

### **Müdafiyyə çıxarılan əsas müddəalar:**

1. Aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan xəstələrdə tətbiq edilən müasir kardiocərrahi korreksiya üsulları yüksək reabilitasiya potensialına malikdir.
2. Aorta qövsünün plastik rekonstruksiyasına aqressiv cərrahi yanaşma əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə daha yaxşı nəticələr əldə etməyə imkan verir.
3. Xəstələrin qeyd olunan kateqoriyasında aortanın sərtlik-elasticlik xüsusiyyətləri patolojiyanın sistem və geridönməyən xarakterindən xəbər verir.
4. Aortanın remodelləşdirilmə üsulları əməliyyatdan sonrakı dövrdə spesifik ağırlaşmaların səviyyəsini təyin edərək, həyat keyfiyyətinə təsir göstərir.

### **Nəticələrin dürüstlüyü və tövsiyələr:**

Tədqiqatın və seçimin kifayət qədər həcmli olması (98 xəstə), dissertasiya işinin yerinə yetirilməsi zamanı klinik praktiki prinsiplərə əməl olunması, müasir cihazların istifadəsi, həmçinin elmi təhlilə materialın müasir işlənməsi və müasir proqram təminatının tətbiq edilməsi ilə

kompleks yanaşma dissertasiya işində formalaşdırılan nəticə və tövsiyələrin dürüstlüyünə dəlalət edir.

**İşin klinik tətbiqi.** Dissertasiyanın əsas müddəaları akademik E.N. Meşalkin adına Novosibirsk qan dövranı patolojiyası elmi tədqiqat institutunun anadangəlmə ürək qüsurları şöbəsində və akademik M.A. Topçubaşov adına elmi cərrahiyyə mərkəzinin uşaq ürək cərrahiyyəsi şöbəsində praktik iş tətbiq edilmişdir.

**İşin aprobeasiyası və dissertasiya mövzusu üzrə dərc edilmiş məqalələr:** Tədqiqat işinin əsas müddəaları, nəticələri və praktiki tövsiyələri Rusiya Tibb Elmləri Akademiyasının A.N. Bakulev adına Ürək Damar cərrahiyyəsi elmi mərkəzinin XX illik sesiyasında təqdim edilmişdir. Həmçinin tədqiqat işindən alınmış nəticələr uşaq ürək cərrahlarının V Elmi konfransında (BƏƏ) və The pediatric and adult interventional cardiac symposium (PICS\AICS) konqresində təqdim edilmişdir.

Dissertasiya materialları akademik M.A.Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin nəzdində fəaliyyət göstərən Elmi Şurasının keçirilən laboratoriyalararası iclasında (21 oktyabr 2017) və akademik M.A.Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin nəzdində fəaliyyət göstərən Aprobeasiya komissiyasında (22 sentyabr 2018) müzakirə olunmuşdur.

Dissertasiya mövzusu üzrə 22 məqalə, 6 tezis dərc edilmişdir. Bütün məqalələr AAK-ın tövsiyyə etdiyi jurnallarda dərc edilmişdir.

**Dissertasiyanın strukturu və həcmi.** Dissertasiya işi xüsusi hazırlanmış əlyazma formasında 247 səhifədə yazılmışdır. Mətn Ali Attestasiya Komitəsinin tələblərinə uyğun şəkildə formalaşdırılıb.

Dissertasiyanın sturukturu: Tədqiqat işində 56 şəkil (həmçinin blok-sxem və diaqramlar) və 37 cədvəl yer almışdır. Ədəbiyyat siyahısında 151 mənbədən (128 xarici, 23 yerli) istifadə edilmişdir. Elmi tədqiqat işi tibb üzrə elmlər doktoru adını almaq üçün akademik M.A. Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzində (Bakı, Azərbaycan) yerinə yetirilmişdir. Elmi tədqiqat işi ardıcıl olaraq etik və elmi ekspertizadan keçərək Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin elmi şurasında təsdiq edilmişdir.

**Müəllifin yeni elmi nəticələrin əldə edilməsində şəxsi iştirakı:** Müəllif elmi tədqiqat işinin bütün mərhələlərində, ədəbiyyat mənbələrinin

təhlilində, aorta koarktasiyası və qövsün hipoplaziyası olan xəstələrin seçimində, müayinəsində və tədqiqata daxil edilməsində şəxsən iştirak etmişdir. Müəllif elektron məlumat bazasının qurulmasını təşkil etmişdir. Xəstələrin əməliyyatını hazırlığını həyata keçirərək xəstələrdə cərrahi müdaxilələrin aparılmasında şəxsən iştirak etmişdir. Əməliyyatdan sonrakı erkən dövrdə xəstələrin müayinə və müalicəsində, həmçinin əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə xəstələrə ambulator nəzarəti həyata keçirmişdir. Müəllif tərəfindən xəstələrin müayinə məlumatlarının və müalicə nəticələrinin statistik təhlili aparılmış və alınmış nəticələrin şərhli verilmişdir. Müəllifin dissertasiyada təqdim edilmiş elmi nəticələrin əldə edilməsində şəxsi iştirakını dissertasiya mövzusu üzrə dərc edilmiş məqalələrdə həmmüəllif olması təsdiq edir.

## **TƏDQIQATIN MATERIAL VƏ METODLARI**

Tədqiqat işində 2013-cü ilin sentyabrından 2016-cı ilin aprelinə kimi akad. E.N. Meşalkin adına Novosibirsk qan dövranı patolojiyası elmi tədqiqat institutunda, prof S.Q. Suxanov adına Federal Ürək Damar Mərkəzində (Perm, Rusiya) və akad. M.A. Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə mərkəzinin uşaq ürək cərrahiyyəsi şöbəsində əməliyyat olunmuş 98 xəstənin klinik məlumatlarının təhlilinin nəticələri verilmişdir.

Bütün müayinələr Ümumdünya Səhiyyə Təşkilatının (World Medical Association Declaration of Helsinki. 1964;2000) Helsink nizamnaməsinin tələblərinə uyğun şəkildə xəstələrin razılığı ilə həyata keçirilib. Müalicə protokolları və müayinə metodları akad. E.N. Meşalkin adına qan dövranı patolojiyası elmi tədqiqat institutunun və akad. M.A. Topçubaşov adına Elmi Cərrahiyyə Mərkəzinin ekspert şurası və etik komitəsi tərəfindən təsdiq edilmişdir.

Tədqiqatın dizaynı: prospektiv, müqayisəli, açıq randomizə olmayan tədqiqat işi aparılmışdır.

Tədqiqata daxil etmə meyarları: Korreksiyası süni qan dövranı tətbiq etmədən mümkün olan aortanın koarktasiyası və aorta qövsünün distal hipoplaziyası olan xəstələr.

Xaric etmə meyarları:

1. Süni qan dövranı şəraitində birmomentli korreksiya tələb edən ürək daxili patolojiya ilə birgə müşahidə olunan aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan xəstələr.

2. Əməliyyat dövründə yaşın 12 aydan çox olması.

3. Aortal qapağın hemodinamik əhəmiyyətli qüsuru.

4. Xəstənin tədqiqatın istənilən mərhələsində iştirakının davam etdirilməsindən imtina etməsi

5. Əməliyyatdan sonrakı dövrdə arterial hipertenziyaya səbəb ola biləcək böyrəklərin və ya böyrəküstü vəzilərin kəskin zədələnməsi.

Tədqiqatın işində qarşıya qoyulmuş məqsəd və məsələlərə uyğun olaraq cərrahi müdaxiləyə qədər və cərrahi müdaxilədən sonrakı dövrlərdə aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyası olan xəstələrin ümumi vəziyyətinin və obyektiv göstəricilərinin dərin təhlili aparılaraq, tədqiqatın mərhələləri təyin edilmişdir.

Tədqiqatın mərhələləri;

1. Əməliyyata qədər
2. Erkən əməliyyatdan sonrakı dövr (10-15 sutka)
3. Əməliyyatdan sonrakı dövr (6 ay)
4. Əməliyyatdan sonrakı yaxın dövr (12 ay)
5. Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövr (2 il)

Tədqiqatın birincili və ikincili istiqamətləri müəyyən edilmişdir. Rekoarktasiyadan azad olma klinik effektivliyin birincili istiqaməti kimi seçilmişdir. Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə rezidual arterial hipertenziyanın olmaması birincili istiqamətin son nöqtəsi hesab edilirdi. Hipoplazik aorta qövsünün divarının elastik xüsusiyyətləri, aorta qövsü seqmentlərinin böyümə proporsionallığı və aorta qövsünün yenidən qurulması, klinik effektivliyin ikinci istiqaməti hesab edilirdi.

Tədqiqat işinin qurulmasına müvafiq olaraq, istifadə olunan cərrahi korreksiya üsuluna görə tədqiqata daxil edilmiş xəstələr iki qrupa bölünmüşdür.

I qrup: Sol körpücükaltı arteriya loskutunun reversiv plastikası ilə müştərək aparılan “extended anastomoz” korreksiya üsulu tətbiq edilən xəstələr.

II qrup: “Extended anastomoz” korreksiya üsulu tətbiq edilən xəstələr.

## MÜAYİNƏ METODLARI

Aorta koarktasiyasının cərrahi korreksiyasından əvvəl bütün xəstələrə ümumi klinik və instrumental müayinə metodları təyin edilmişdir. Xəstələrdə laborator göstəricilərin klassik spektri (qanın və sidiyin ümumi müayinəsi, qanın biokimyəvi müayinəsi və koaquloqramma), standart aparmalarda EKG, transtorakal EXOKQ və döş qəfəsinin icmal rentgenoqrafiyası aparılmışdır. Əməliyyat daxili və əməliyyatdan sonrakı ilk 24 saatda bütün xəstələrdə inotrop dəstək indeksi hesablanmışdır.



Arterial təzyiq “PHİLİPS M3046A” monitoru ilə ölçülürdü. Arterial təzyiqə sutkalıq nəzarət 14-21 sm radiuslu manjeti olan “İNKARD” holter cihazı ilə həyata keçirilirdi.

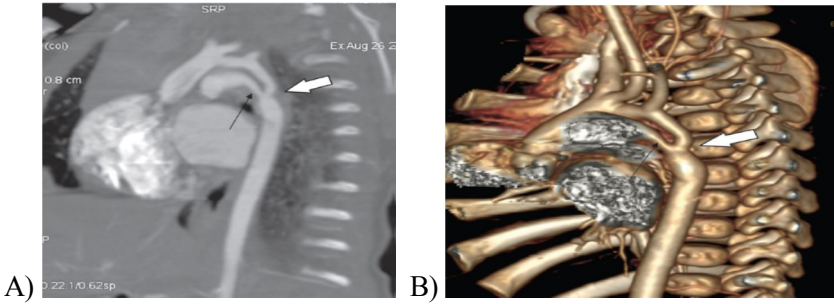
Elektrokardiografik müayinə 12 aparmada “AT 2 SHİLLER”, “PAGEWRITER 200, PHİLİPS” cihazları ilə icra edilirdi.

Transtorakal exokardiografiya ümumi qəbul olunmuş qaydada, xəstənin arxası və sol böyrü üzərində uzanmış vəziyyətdə icra edilirdi. Müayinələrdə Sonos 5500 (PHİLİPS, ABŞ) və VİVİD 7D (GEMS, ABŞ qeydiyyat nömrəsi 5074V7 və 10406V74) ultrasəs sistemləri istifadə edilirdi. Qan axımını rəngli izləmək üçün sektor və matriks sensorlarından (3,5-8 Mhers) istifadə etməklə impuls və sabit dalğalı rejimlərdə doppleroqrafiya tətbiq edilirdi. Sol mədəciyin sistolik funksiyasını qiymətləndirmək üçün M-rejimində Teyxhols üsulu istifadə edilmişdir. Həmçinin son diastolik ölçü (SDÖ), son sistolik ölçü (SSÖ), son diastolik həcm (SDH), mədəciklərarası çəpərin qalınlığı (MÇQ), Sol mədəciyin arxa divarının qalınlığı (SMADQ) və sağ mədəciyin sistola zamanı diametri (SMSD) kimi göstəricilər qiymətləndirilmişdir. Əldə olunmuş indekslər hər xəstənin bədən səthinin sahəsinə uyğun olaraq fərdi qaydada hesablanmışdır. Əvvəlcədən apikal 4 boşluq vəziyyətində diastola zamanı ölçülən qısa oxun uzun oxa nisbəti əsasında sol mədəciyin sferiklik indeksi hesablanmışdır.

Əməliyyatdan sonrakı yaxın və uzaq dövrdə hər bir xəstəyə EKQ qeydiyyatla sinxronizə edilmiş ürəyin multi spiral komputer tomoqrafiyası (MSKT anjiografiya) icra edilmişdir. Bu müayinə en kəsiklərinin qalınlığı 320x0,5 mm olmaqla yüksək dəqiqliyə malikdir və MİP, MPR, VRT rekonstruksiyaların sonradan 3D qurulmasına imkan verir. Göstərilən müayinə aorta qövsü hipoplaziyasının dərəcəsini və qoyulan anastomozun böyümə proporsionallığını qiymətləndirmək məqsədiylə icra edilmişdir. Bu müayinəni icra etmək üçün xəstələrə 3ml/kq dozada VİZİPAK-320 adlı kontrast maddə yeridilirdi. Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə (12-24 ay) aortanın rekoarktasiyasının və aorta anevrizmasının formalaşmasını təsdiq və ya inkar etmək üçün xəstələrə MSKT müayinəsi aparılırdı. Sol ön çəp proyeksiyada aorta qövsünün remodelleşmə dərəcəsi qiymətləndirilirdi. Həmçinin müayinədə aortanın horizontal hissəsi (sağ ağciyər arteriyasının müstəvi oxundan keçən qalxan və enən aortanın orta nöqtələri arasında maksimal məsafə) və aorta qövsünün hündürlüyü (aorta qövsü ilə onun horizontal hissəsi arasında olan xətt) hesablanırdı.

Baroreseptorların funksiyası avtomatlaşdırılmış ossilometrik cihaz “Dinomap pro300” vasitəsilə qiymətləndirilmişdir. Ardıcıl olaraq baroreseptorların spontan həssaslığının, arterial təzyiqin və ürək vurğularının

sayının dəyişməsinin qiymətləndirilməsi icra edilmişdir. “Portapres model 2” cihazının köməyi ilə fasiləsiz arterial təzyiq dalğası ölçülmüşdür. Uşaqlar yuxuda olarkən və qidalandırıldıqdan dərhal sonra müayinə edilirdi. EKQ standart üç aparmada çəkilirdi. Arterial təzyiqin və EKQ-nin analoq çıxışları 500 hers tezlikdə diskretizasiya olunurdu (CED1401 Cambridge UK). Alınmış siqnallar komputerdə Spike2 proqramında (Cambridge Electronic Design) əks olunaraq saxlanılırdı.



Şəkil 1. 1,5 aylıq uşaqda aortanın koarktasiyası. MSKT müayinə venadaxili kontrast vurulmaqla icra edilmişdir. A) aortanın boylama oxu üzrə MİP rekonstruksiya. B) üç ölçülü VRT rekonstruksiya. Aortanın koarktasiyası ağ oxla göstərilib. Aorta qövsü hipoplazikdir. Açıq arterial axacaq vizualizə edilir.

Sol körpücükaltı arteriyanın elastik xüsusiyyətləri həmçinin histoloji olaraq qiymətləndirilirdi. Aorta qövsünün patoloji olmayan 35 xəstədən autopsiyada götürülmüş körpücükaltı arteriya fraqmentləri, qövsün hipoplaziyası olan 40 xəstədən əməliyyat daxili götürülmüş analoji fraqmentlərlə müqayisə edilmişdir. Biomateriallar standart üsulla parafində fiksasiya edilirdi. “MICROM HM-550” mikrotomunda qalınlığı 4 mm olan dilimlər hazırlanırdı. Preparatlar orsein əlavə edilməklə hemotoksilin-eozinlə Van Qizon üsulu ilə rənglənirdi. Preparatlar həmçinin PAS reaksiyası ilə, dilimlərin gümüşlə impregnasiyası üsulu (Qomori üsulu) ilə və Pikro-Mallori üsulu (PicroMallorytrichromica) ilə rənglənirdi. İcmal patohistoloji müayinə proqram-mikroskop kompleksində icra edilirdi. Bu kompleksə “İmadger M2” işıq mikroskopu, “AxioCamHrc” rəqəmsal videokamera və “Pentium 4” bazasında komputer daxildir. Bu müayinədə dəyişilməmiş körpücükaltı arteriya divarından götürülmüş fraqmentdə və qövsün hipoplaziyası olan xəstədən götürülmüş körpücükaltı arteriya

divarının fraqmentində vaskulyarizasiyasının dərəcəsi, elastin-kollagen nisbəti və bu nisbətin dəyişməsi qiymətləndirilmişdir. İmmunohistokimyəvi rənglənmə əzələ aktini dəsti “ActinMuscle(HUC1)”, saya əzələ miozin dəsti “MyosinSmoothMuscle(SMMS1)” və “UltraViewUniversalDAB detectionKit(Roche)” vizualizasiya sisteminin yardımı ilə “Benchmark XT Ventana” immunohistosteynerində avtomatlaşdırılmış şəkildə icra edilmişdir.

Qüsurun cərrahi korreksiyasından 24 ay sonra xəstələrin həyat keyfiyyətlərinin qiymətləndirilməsi icra edilmişdir. Bu məqsədlə Pediatric Quality of Life Inventory™ 3.0 Cardiac Module (PedsQL Cardiac Module) valideyin anketindən istifadə edilmişdir. Bu anketə əsasən uşaqların həyat keyfiyyətinin valideyin tərəfindən hiss edilməsinin qiymətləndirilməsi aparılmışdır.

## AORTA QÖVSÜ VƏZİYYƏTİNİN QIYMƏTLƏNDİRİLMƏSİ

Cərrahi korreksiya üsulunun seçiminin və aparılacaq müdaxilənin həcmnin hesablanması əsasında aorta qövsünün vəziyyətinin keyfiyyətli əməliyyatı instrumentallı diaqnostikası dayanır. Müasir ürək cərrahlarının tabeliyində aorta qövsünün hipoplaziyasını müəyyən etmək üçün kifayət qədər müayinə metodları vardır. Məhz bu səbəbdən təqdim olunan metodların proqnostik əhəmiyyətliliyinin qiymətləndirilməsi vacibdir. Buna görə müsbət və mənfi nəticələrin hesablanması əsasında metodların müqayisəli qiymətləndirilməsi icra edilmişdir. Maulert qaydası etalon diaqnostik test kimi qəbul edilmişdir (xarici diametr < qalxan aortanın diametrinin 60%-i).

Cədvəl 1.

Qövsün hipoplaziyasının diaqnostikasının müxtəlif üsullarının nəticələri

Üsul \ Nəticə	Mee qaydası	Sakurai qaydası	Morrow hipoplaziya indeksi	Z(score) <-2
Müsbət	30	60	71	90
Mənfi	69	39	28	8
Ümumi (xəstə)	98	98	98	98

Bir yaşa qədər uşaqlarda aorta qövsünün hipoplaziyasını müəyyən edən üsulların həssaslığını, spesifikliyini, müsbət və mənfi proqnostik

dəyərliyini qiymətləndirmək üçün növbəti mərhələdə 4 sahəli cədvəl quruldu.

Nəticələrin təhlili göstərdi ki,  $Z(\text{score}) < -2$  üsulu ən yüksək həssaslığa (96,6%) malikdir. Üsulun spesifikliyi 88,9%, müsbət proqnostik dəyərliyi isə 97,1%-dir. Məhz bu səbəbdən tədqiqat işində bu üsuldan istifadə edilmişdir. Həmçinin erkən yaş dövrü üçün təklif olunan və spesifik olan Petterson kalkulyatorundan da istifadə edilmişdir.

Cədvəl 2.

Aorta qövsünün hipoplaziyasını müəyyən edən qaydaların müqayisəli xarakteristikası

Hipoplaziyayı müəyyən etmək üçün metod	Həssaslıq (%)	Spesifiklik (%)	Proqnostik dəyərlik (%)	
			«+»	«-»
$Z(\text{score}) < -2$	96,6	88,9	34,7	97,1
Morrow indeksi	90,5	86,3	29,2	96,6
Mee qaydası	42,1	92,1	31,2	96,1
Sakurai qaydası	86,1	83,2	22,4	95,9

Bu kalkulyatorun hesablamaları  $Z(\text{score})$ -nin göstəricilərinə əsaslanır. Aortanın müxtəlif seqmentlərinin hipoplaziyasında  $Z(\text{score})$  parametrlərinin qiymətləndirilməsi MSKT müayinəsinin yardımı ilə aparılmışdır. Aortanın  $Z(\text{score})$ -i üçüncü cədvəldə təqdim edilmişdir.

Aparılmış riyazi hesablamalar əsasında müəyyən edilmişdir ki, bütün xəstələrdə aorta qövsünün hipoplaziyasının dərəcəsi müxtəlifdir.  $Z(\text{score})$  dəyərlərinin hesablanması göstərdi ki, 100% hallarda verilmiş göstərici -2 dən kiçik olmuşdur. Bu isə aorta qövsünün hesablama aparılan hissəsinin ciddi hipoplaziyasına dəlalət edir (cədvəl 3).

Beləliklə anadangəlmə ürək qüsurlarının cərrahiyyəsinin müasir inkişaf mərhələsində göstərilən ürək qüsurunun diaqnostikasında qızıl kriteriya EXOKQ və MSKT müayinələrinin aparılması və  $Z(\text{score})$ -nin hesablanması olmuşdur.  $Z(\text{score})$ -nin hesablanması üstünlüyü ondadır ki, bu hesablama sayəsində aorta qövsünün hipoplaziyasını müəyyən etməklə yanaşı hipoplaziyanın təzahür dərəcəsinə hər xəstə üçün fərdi qaydada hesablamaq mümkündür. Bu qövsün cərrahi korreksiyasına optimal yanaşmanı təmin etməklə, patoloji sahədə yarımçıq korreksiyanın qarşısını almağa imkan verəcək. Qeyd edilən iddia cərrahi müalicənin uzaq nəticələri ilə təsdiq edilir.

Aortanın müxtəlif seqmentləri üçün Z(score)-nin hesablanması

Aortanın seqmentləri	Z score		P
	I qrup	II qrup	
Aortanın qalxan hissəsi	0,89 (0,3;1,6)	1,0 (0,4;1,3)	0,67
Aorta qövsünün proksimal seqmenti	-1,7 (-2,2;1,01)	-1,73 (-2;-1,4)	0,73
Aorta qövsünün distal seqmenti	-2,9 (-3,1;-2,7)	-2,8 (-3;-2,5)	0,54
Aortanın boğazı	-5,8 (-6,1;-4,4)	-4,8 (-5,9;-4,5)	0,04
Enən aorta	0,2 (-0,2;0,9)	0,5 (0,2;0,8)	0,07

Diaqnostikanın son mərhələsi divarın dartılma və rigidlik əmsalını hesablamaqla aortanın elastiki xüsusiyyətlərini müəyyən etmək olmuşdur. Aşağı və yuxarı ətraflarda arterial təzyiqin ölçülməsi ilə eyni vaxtda qalxan və enən aortanın maksimal və minimal ölçüləri qeyd edilmişdir. Hər iki qrupda qalxan aortanın müayinəsi zamanı yüksək rigidlik indeksi və aşağı dartılma indeksi qeyd edilmişdir (rigidlik əmsalı üçün  $P < 0,85$ , dartılma əmsalı üçün  $P < 0,69$ ). Enən aortanın müayinəsi zamanı nəticələr əksinə olmuşdur. Belə ki, rigidlik əmsalı kiçik, dartılma əmsalı isə yüksək olmuşdur. Qruplar arasında nəticələrin müqayisəsi dürüst fərqlər aşkar etmədi (rigidlik əmsalı üçün  $P < 0,2$ , genişlənmə əmsalı üçün  $P < 0,5$ ).

### PASİYENTLƏRİN KLİNİK XARAKTERİSTİKASI

Seçim kriteriyalarına əsasən tədqiqata erkən yaş dövrlü (yenidöğülmuşlər və 1 yaşa qədər uşaqlar) xəstələr daxil edilmişdir. Xəstələrin yaşı 1 gündən 12 aya kimi dəyişilirdi. Qeyd etmək lazımdır ki, yaşı bir aya qədər olan xəstələrin sayı 55 (56,1%), bir aydan bir ilə kimi olan xəstələrin sayı isə 43 (43,8%) olmuşdur. Tədqiqata daxil edilən xəstələr arasında oğlanların sayı 60 (61,2%), qızların sayı isə 38 (38,8%) olmuşdur. Bütün xəstələr vaxtında doğulmuşlar qrupuna aiddir. Xəstələrin 13,2%-də aortanın koarktasiyası diaqnozu prenatal dövrdə qoyulmuşdur. Bu xəstələrdə birincili transtorakal EXOKQ-də diaqnoz təsdiqlənmişdir. Yerdə qalan 86,8% xəstədə diaqnoz postnatal dövrdə qoyulub. Obyektiv müayinənin

gedişində yuxarı və aşağı ətraflar arasında təzyiqlər fərqi, yuxarı ətraflarda aydın nəbz fonunda aşağı ətraflarda nəbzın zəifləməsi (hətta nəbzın tam itməsi) aşkar edilmişdir. Müayinə zamanı bütün hallarda fəaliyyət göstərən açıq arterial axacaq təyin edilmişdir (1mm-dən 6 mm-ə kimi).

Xəstələrin 42,5%-də mədəciklərarası çəpər defekti (MAÇD) aşkar edilmişdir. 25% hallarda defektin ölçüsü 5mm-dən 12mm-ə qədər dəyişirdi (aorta qapağının həlqəsinin diametri ilə müqayisədə qiymətləndirilmə aparılıb). Bütün hallarda MAÇD qeyri-restriktiv olmuşdur. Hər iki qrupdan olan xəstələrdə ürək çatışmamazlığı (ÜÇ) qeyd edilirdi. ÜÇ-nin ağırlıq dərəcəsi N.A, Belokan (1987) təsnifatına əsasən qiymətləndirilmişdir.

Xəstələrin 8,2%-də qüsurun təcili korreksiyasına zərurət yaranmışdır. Beləki, bu xəstələr stasionara kifayət qədər ağır vəziyyətdə qəbul olunmuşdur.

Xəstələrin 71,4%-də aortanın koarktasiyası ilə yanaşı aorta qövsünün distal hipoplaziyası qeyd edilirdi. Exokardiografik müayinədə əməliyyata qədər 3 xəstədə atım fraksiyasının (AF) 40%-ə qədər olması aşkar edilmişdir (Teyxols üsuli ilə). Bu xəstələrdə həmçinin sol mədəciyin fibroelastozu əlamətləri qeyd edilirdi. Yerdə qalan 96,9% xəstədə atım fraksiyasının orta göstəricisi  $67,4 \pm 3,47\%$  təşkil edirdi.

## I QRPDA OLAN XƏSTƏLƏRİN XARAKTERİSTİKASI

Bu qrupda olan 49 xəstədə sol körpücükaltı arteriyanın loskutunun reversiv plastikası ilə kombinə edilmiş “extended” anastomoz üsulu ilə cərrahi korreksiya icra edilmişdir. Qrupa daxil edilən xəstələrin orta yaşı  $1,7 \pm 0,9$  ay olmuşdur. Xəstələrdən 59,1%-i (29) oğlan, 40,8%-i (20) isə qız idi. Bədən səthi sahəsinin orta göstəricisi (Mosteller R.D.-formulu ilə)  $0,21 \pm 0,14$  m<sup>2</sup> təşkil edirdi.

Xəstələrin 18,3%-i stasionara poliorqan çatmamazlığının inkişafına gətirib çıxaran nəzərə çarpan ürək çatmamazlığı ilə ağır vəziyyətdə qəbul edilmişdir.

Xəstələrdə ürək çatmamazlığının IIA və IIB sinifi üstünlük təşkil edirdi. Beləki, xəstələrin 30,6%-də IIA, 36,7%-də isə IIB sinifi qeyd edilirdi. IIA sinifində olan xəstələrdə tənənfəslik (THS 59/dəq) və ürək vurğularının sayının dəqiqədə 169-a qədər artması qeyd olunurdu. IIB sinifində isə ürək vurğularının sayı 200-ə qədər, tənəffüs hərəkətlərinin sayı isə dəqiqədə 100-ə qədər artırdı. Bu xəstələrdə nəzərə çarpan akrosianoz və sutkalıq diurezin azalması qeyd edilirdi. Palpator olaraq qaraciyərin sərhədləri qabırğa qövsündən 2,5-3 sm aşağıda aşkar edilirdi. Ürək

çatmamazlığının III təsnifat sinifində olan 9 xəstənin vəziyyəti kifayət qədər ağır idi.

EKQ müayinəsi zamanı bütün xəstələrdə sinus ritmi, bir çoxunda isə taxikardiya aşkar edilmişdir. Xəstələrin 51%-də ürəyin elektrik oxu sağa, 10,2%-də isə sola yönəlmişdir. Xəstələrin 38,8%-də ürəyin elektrik oxunun istiqaməti dəyişilməmişdir. 4 xəstədə (8,2%) Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının natamam bloku qeyd edilirdi. 3 (6,12) xəstədə mədəcik daxili keçiriciliyin pozulması, bir xəstədə isə I dərəcəli natamam AV blokada qeyd edilirdi.

Döş qəfəsinin icmal rentgenoqrafiyasında ağciyərlərdə venoz durğunluq mənzərəsi və ürəyin ölçülərinin böyüməsi aşkar edilmişdir. Ürək həcmnin və xətti ölçülərinin statistik dürust artımı qeyd edilirdi. Ürək-ağciyər koefisenti 51%-dən 72%-ə kimi dəyişilirdi (cədv 4).

Exokardioqrafiya nəticələrinin təhlili zamanı bu qrupda olan xəstələrdə struktur-funksional göstəricilərin əhəmiyyətli dəyişikliyi aşkar edilməmişdir. Yalnız, 2 xəstədə atım fraksiyasının (AF) 40%-dən aşağı olması və 1 xəstədə sol mədəcik (SM) boşluğunun dilatasiyası ( $SDÖ=2,74\text{sm}$ ,  $İSDH=122\text{ml/m}^2$ ) qeyd edilirdi. Yığılma qabiliyyətinin seqmentar pozğunluğu qeyd olunmamışdır. Xəstələrin 28,6%-də diametrləri 0,13 mm-dən 13,9 mm-ə qədər olan mədəciklərarası çəpər defektləri (MAÇD) aşkar edilmişdir. Bütün hallarda defekt üzərində sol sağ axın təyin edilirdi.

Diaqnozu və aorta qövsü hipoplaziyasının ağırlıq dərəcəsini dəqiqləşdirmək məqsədiylə xəstələrdə MSKT icra edilmişdir.

Cədvəl 4.

I qrupda olan xəstələrin rentgenoloji göstəriciləri

Rentgenoloji göstəricilər		(n=49) (%)
Ağciyər-ürək koefisenti (%)		51 – 72 (56,5±6,33)
Kiçik qan dövranının vəziyyəti	Normovolemiya	10 (20,4 %)
	Bütün paylarda hipervolemiya	39 (79,6 %)
	Bütün paylarda ağciyər şəklinin güclənməsi	39 (79,6 %)

MSKT nəticələrinin təhlili göstərdi ki, qövsün distal hissəsinin diametrinin orta göstəricisi  $0,54\pm 0,11$  mm, darlıq olan hissənin diametrinin orta göstəricisi isə  $0,16\pm 0,09$  mm olmuşdur. Tubulyar hipoplaziya 14

(28,6%) xəstədə aşkar edilmişdir. MSKT müayinəsinin nəticələri 5-ci cədvəldə təqdim edilib.

Cədvəl 5.

I qrupda MSKT-nin nəticələri

MSKT göstəriciləri	I qrup ( n=49)
Qalxan aortanın diametri (sm)	0,9±1,03
Enən aortanın diametri (sm)	0,63±1,05
Aorta boğazının diametri (sm)	0,16±0,09
Aorta qövsünün distal hissəsinin diametri (sm)	0,54±0,11
Aorta qövsünün proksimal hissəsinin diametri (sm)	0,64±0,21

## II QRUPDA OLAN XƏSTƏLƏRİN XARAKTERİSTİKASI

II qrupda olan xəstələrdə aorta koarktasiyasının (KoAo) cərrahi korreksiyası “extended” anastomoz üsulu ilə yerinə yetirilmişdir. Qrupda orta yaş dövrü  $2,5 \pm 1,6$  ay təşkil edirdi. Xəstələrin 63,3%-i (31) oğlan, 36,7%-i (18) isə qız idi. Bədən səthinin sahəsinin orta göstəricisi  $0,27 \pm 0,34$  m<sup>2</sup> (Mosteller R.D. formulu ilə) təşkil edirdi.

Xəstələrin 6,12%-i (3) stasionara ağır vəziyyətdə qəbul edilmişdir. Yerdə qalan 93,9% xəstə stasionara orta ağır vəziyyətdə daxil olmuşdur. Bu xəstələrə onların vəziyyətini nəzarətdə saxlamaq üçün ağırlıq dərəcəsinə uyğun dərman müalicəsi təyin edilmişdir.

II qrupda da ürək çatmamazlığının IIA və IIB sinifində olan xəstələrin sayı üstünlük təşkil edirdi. Belə ki, 32,6% (16) xəstə ürək çatmamazlığının IIA sinifinə (təngnəfəslik THS 62/dəq, ürək döyünmə ÜVS 170/dəq) 28,6% (14) xəstə isə IIB sinifinə (THS 100/dəq, ÜVS 200/dəq) uyğun gəlirdi.

Qrupda olan xəstələrin 20,4%-də kardiotonik dəstəyin və ağciyərlərin süni ventilyasiyasının aparılmasına zərurət yaranmışdır. Bu xəstələrin vəziyyəti ürək çatmamazlığının III sinifinə uyğun idi.

EKQ müayinəsi zamanı bütün xəstələrdə sinus ritmi qeyd edilirdi. Bütövlükdə baxdıqda EKQ nəticələri I qrupda olan xəstələrin nəticələri ilə oxşar mənzərə yaratmışdır. Belə ki, 53,1% (26) xəstədə ürəyin elektrik oxu sağa yönəlmişdir. 55,1% (27) xəstədə sağ mədəciyin hipertrofiyası qeyd edilirdi. 6,12% (3) xəstədə Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının natamam



blokadası, 8,2% (4) xəstədə isə mədəcikdaxili keçiriciliyin pozulması aşkar edilmişdir.

Döş qəfəsi orqanlarının icmal rentgenoqrafiyasının məlumatlarına əsasən II qrupda olan xəstələr üçün ürək kölgəsinin ölçülərinin böyüməsi və kiçik qan dövrəni damarlarında venoz durğunluq əlamətlərinin müsbət olması xarakterikdir. Ürək-ağciyər koefisientinin hesablanması göstərdi ki, II qrupda olan 10 xəstədə bu dəyər 52-73% diapozonunda yerləşir (cədv 6).

Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün xəstələrdə MSKT müayinəsi icra edilmişdir. Müayinənin nəticələri əsasında aorta qövsünün distal ( $0,68 \pm 0,11$  mm) və daralmış ( $0,2 \pm 0,32$  mm) hissələrinin diametrləri üçün orta göstəricilər əldə edilmişdir. Xəstələrin 20,4%-də aorta qövsünün tubulyar hipoplaziyası aşkar edilmişdir. MSKT müayinəsindən nəticələri cədvəl 7-də göstərilmişdir.

Cədvəl 6.

II qrupda olan xəstələrin rentgenoloji göstəriciləri

Rentgenoloji göstəricilər		(n=49) (%)
Ürək-ağciyər koefisienti %		52 – 73 (58,1±5,33)
	Normovolemiya	11 (2,24 %)
	Bütün paylarda hipervolemiya	38 (77,5%)
Kiçik qan dövrəninin vəziyyəti	Bütün paylarda ağciyər şəklinin güclənməsi	41 (83,7 %)

Beləliklə, xəstə qruplarının təhlili, bu qrupların əsas demoqrafik parametrlərə, ilkin klinik funksional statusa və diaqnostik müayinələrin (EKQ, Rentgen, EXOKQ, MSKT) nəticələrinə əsasən müqayisə oluna biləcəyini təsdiq etdi.

Cədvəl 7

II qrupda olan xəstələrdə MSKT-nin nəticələri

MSKT-nin nəticələri	II qrup (n=32)
Qalxan aortanın diametri (sm)	1,2±0,9
Enən aortanın diametri (sm)	0,62±1,43
Aorta boğazının diametri (sm)	0,2±0,32
Ao qövsünün distal hissəsinin diametri (sm)	0,68±0,11
Ao qövsünün proksimal hissəsinin diametri (sm)	0,73±0,23

## **ERKƏN YAŞ DÖVRLÜ XƏSTƏLƏRDƏ AORTA QÖVSÜNÜN REKONSTRUKSIYA ÜSULLARI**

Qüsurun cərrahi korreksiyası ümumi kombinə olunmuş anesteziya şəraitində icra edilmişdir. Anesteziyanın induksiyası üçün 6-7 həcm/% sevoran, 6-7mkq/kq dozada fentanil və 0,06mq/kq dozada arduan istifadə edilmişdir. Anesteziyanın davamlılığı 1-1,5 həcm/% dozada sevoran, 5-7 mkq/kq/saat dozada fentanil və 0,03 mkq/kq/saat dozada arduan ilə təmin edilirdi. Arterial təzyiqin monitorinqi sağ mil və bud arteriyalarında aparılırdı.

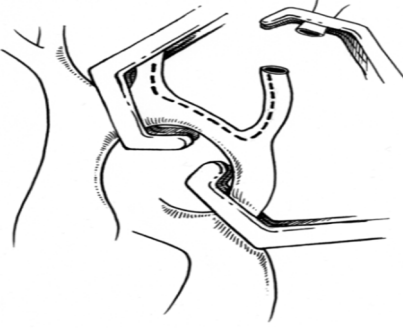
### **I QRUPDA CƏRRAHİ KORREKSIYA**

Aortanın koarktasiyası və qövsün distal hissəsinin hipoplaziyasının aradan qaldırılması, sol körpücükaltı arteriyanın distal hissəsini sol ümumi yuxu arteriyasına reinplantasiya etməklə, sol körpücükaltı arteriyanın loskutu ilə reversiv plastika üsulu vasitəsilə icra edilirdi. Göstərilən metod Y.S.Sinelnikov və müəllif tərəfindən təklif edilmişdir.

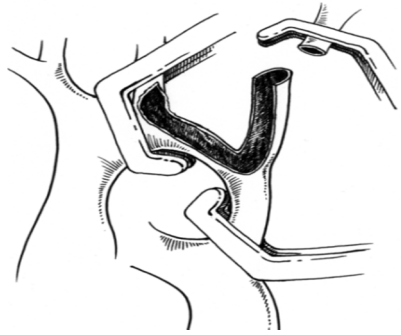
Visseral orqanların işemiya müddətini qısaltmaq məqsədiylə, birinci mərhələdə aorta qövsünün hipoplazik hissəsinin sol körpücükaltı arteriyanın (SKA) loskutu ilə reversiv plastikası icra edilirdi.

Bədənin aşağı hissəsinin axacaqdan asılı hemodinamikasını qorumaq üçün sol körpücükaltı arteriyadan bilavasitə sonra aortaya distal “Satinski” sıxacı qoyulur. Proksimal sıxac sağ bazu-baş kötüyü ilə sol ümumi yuxu arteriyasının arasına qoyulur. Sol ümumi yuxu arteriyası onun başlanğıc hissəsindən 1sm yuxarıda okluziya olunurdu. Sol körpücükaltı arteriya maksimal distal hissədə “Buldoq” tipli sıxacla okluziya olunaraq, sıxacdan bilavasitə aşağıda kəsilərək ayrılırdı (şək 2). Kəsik sol körpücükaltı arteriyanın proksimal güdülündən aorta qövsünün xarici ayrılığı boyunca hipoplaziya olunmuş hissədən keçməklə sol ümumi yuxu arteriyasının başlanğıcına qədər uzadılırdı (şək 3). Aorta qövsündə yaradılmış defekt, sol körpücükaltı arteriyanın loskutunu monofilament 7,0 sapla defektin kənarlarına tikməklə qapadıldı. İkinci mərhələdə açıq arterial axacaq ağciyər arteriyasına açılan yerdə liqaturaya alınaraq bağlanır. Bundan sonra distal “Satinski” sıxacı enən aortaya keçirilir və sıxılır (şək 4). Aortanın daralmış hissəsi kəsilərək götürülür. Bundan sonra enən aorta ilə aorta qövsü arasında qövsün diametrinə uyğun genişləndirilmiş anastomoz yaradılır. Cərrahi müdaxilənin son mərhələsində sol körpücükaltı

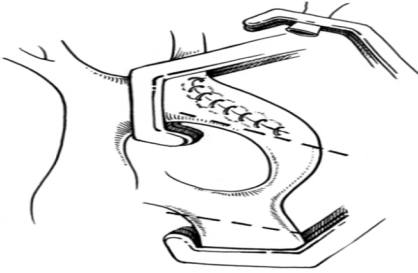
arteriyanın distal güdülü uc-yana anastomoz üsulu ilə sol ümumi yuxu arteriyasına implantasiya edilir (şək 5).



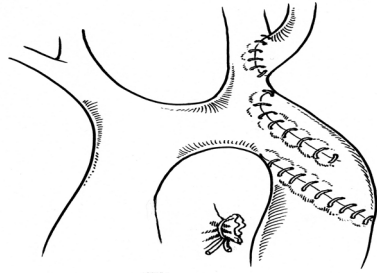
Şəkil 2: Axacaqdan asılı qan dövranını təmin etməklə aortanın okluziyası



Şəkil 3: Aorta qövsünün distal hissəsinin reversiv plastikası üçün sol körpücükaltı arteriyanın loskutunun hazırlanması



Şəkil 4: Sol körpücükaltı arteriyanın reversiv plastikasından sonra "extended" anastomozun formalaşdırılmasına hazırlıq.

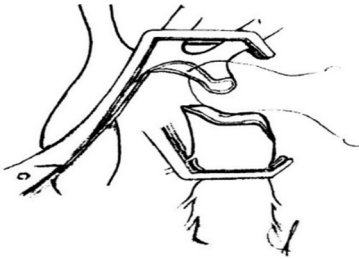


Şəkil 5: Aorta qövsünün distal hissəsinin tam rekonstruksiyasının ləğvinin və sol körpücükaltı arteriyada anteqrad axımın bərpasının sxemi

## İKİNCİ QRUPDA CƏRRAHİ KORREKSIYA

Aortanın mobilizasiyasından sonra sağ bazu baş kötüyü (BBK) ilə sol ümumi yuxu arteriyası (SÜYA) arasında aortanı sıxmaq üçün Satinski sıxıcısı qoyulur. Bununla eyni vaxtda SÜYA-nın və sol körpücükaltı

arteriyanın (SKA) okkluziyası həyata keçirilirdi (şəkil 6). Aortanın rekoarktasiyasının (ReKoAo) profilaktikası məqsədiylə daralmış nahiyyə duktal toxuma ilə birgə kəsilərək çıxarılır. Aorta qövsünün aşağı ayrılığı boyunca proksimal Satinski sıxacının branşlarına 2-3 mm məsafə qalan hissəyə qədər kəsik aparılır. Göstərilən üsulla aorta kəsiyinin aparılmasında məqsəd anastomozun perimetrini böyütməkdir. Aortanın distal hissəsinin xarici divarında boylama kəsik aparılır. Bu, anastomozun qoyulması zamanı optimal uyğunluğu əldə etmək üçün vacib şərtidir. Aorta qövsünün istiqamətində fasiləsiz tikişlə uc-uca extended tipli anastomoz formalaşdırılır.



Şəkil 6. Satinski sıxacılarının yerləşmə sxemi.



Şəkil 7. "Extended" anastomoz formalaşdırıldıqdan sonra aorta qövsünün son görünüşü.

## **AORTA QÖVSÜNÜN HİPOPLAZİYASI VƏ AORTANIN KOARKTASİYASI OLAN XƏSTƏLƏRDƏ ƏMƏLİYYAT DAXİLİ DÖVR**

Əməliyyat daxili olaraq aortanın okkluziya müddəti, qanaxma, kardiotonik dəstək indeksi, diurez və ağciyər arteriyasının daraldılması (PA banding) qiymətləndirilmişdir. I və II qrupda olan xəstələrin əməliyyatdaxili göstəricilərinin müqayisəli xarakteristikası cədvəl 8-də verilmişdir. Cədvəldən göründüyü kimi I qrupda olan xəstələrdə aortanın okkluziya müddəti uzun olmuşdur. Okkluziya müddətinin uzanması əməliyyatın iki texniki mərhələsinin olması ilə əlaqədardır (reversiv plastika hesabına aorta qövsünün distal hissəsinin genişləndirilməsi və çəp anastomozun formalaşdırılması). Digər göstəricilər qanaxma, rektal temperatur, əməliyyatdaxili kardiotonik dəstək indeksi, ağciyər arteriyasının daraldılması və diurez qruplar arasında fərqlənmirdi.

I və II qrupda olan xəstələrin əməliyyatdaxili göstəricilərinin müqayisəli xarakteristikası

Göstərici	I qrup	II qrup	p
Aortanın ümumi okkluziyası (dəq)	19 (16;22)	14 (10;16)	0,03
Qanitirmə (ml)	16 (11;20)	16,4 (10;19,8)	0,06
Rektal hərarət (C°)	36,2 (35;36,4)	36 (35;36,2)	0,07
Kardiotonik dəstək indeksi	2,5 (1,1;3,7)	2,1 (0,9;2,9)	0,44
Diurez (ml)	58 (51,9;63)	61 (55;66)	0,13
Ağciyər arteriyasının daraldılması (%)	15 (30,6%)	11 (22,4%)	0,06

### TƏDQIQATIN NƏTİCƏLƏRİ VƏ ONLARIN MÜZAKİRƏSİ

Aorta koarktasiyasının (KoAo) ilk cərrahi korreksiya prosedurunun icrası anından 70 il vaxt keçmişdir. Bugünkü gün yerinə yetirilən əməliyyatların nəticələri əhəmiyyətli dərəcədə yaxşılaşmışdır. Praktikaya tətbiq edilən və aktiv istifadə olunan yeni metodların sayəsində aortanın anadangəlmə darlığı və onunla birgə müşayət olunan qövsün distal hipoplaziyası adekvat aradan qaldırılır. Yuxarıda təqdim olunanlara baxmayaraq aorta koarktasiyasına optimal cərrahi yanaşmanı seçmək hal hazırda da müzakirə obyektinə olaraq qalır (Sepetiene R., 2015). Bizim fikrimizcə seçilən optimal üsul aortanın daralması və qövsün distal hipoplaziyasını aradan qaldırmaqla yanaşı anastomozun düzgün və proporsional böyüməsini təmin etməlidir. Aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyasını aradan qaldırmaq üçün ilk dəfə olaraq Amato və həmkarları (1977) qövsün alt səthinə genişləndirilmiş anastomoz qoymuşdular. Onlar aortanın proksimal və distal seqmentləri arasında yaradılan anastomozun diametrini böyütmək üçün proksimal kəsiyin qövsün aşağı səthi boyunca uzadılmasını təklif etdilər (Sciolaro C., 2011). Hal hazırda bu üsul aortanın koarktasiyası və qövsün distal hipoplaziyasının cərrahi müalicəsi üçün qızıl standart hesab olunur. Qövsün distal hipoplaziyası zamanı istifadə olunan körpücükaltı arteriyanın loskutu ilə reversiv plastika üsulu Triboschi və həmkarları tərəfindən təklif edilib (1975). Göstərilən üsul bir sıra modifikasiyalara məruz qalmışdır. Lakin uzaq nəticələrin təhlili göstərdi ki, bu üsulda rekoarktasiyanın yaranma faizi yüksəkdir. Göstərilən modifikasiyaları təhlil edən Meier M.A. və həmkarları iki mərhələli texnikanı təklif etdilər.

Birinci mərhələdə koarktasiya nahiyəsi rezeksiya olunur və uc-uca anastomoz formalaşdırılır. İkinci mərhələdə isə körpücükaltı arteriya ilə reversiv plastika icra edilir (Cobanoglu A., 2005). Bizim fikrimizcə aortoplastika üçün sol körpücükaltı arteriya loskutunun istifadəsi üsulunun mənfi cəhəti körpücükaltı arteriyanın distal hissədə bağlanmasıdır. Çünki, uzaq dövrdə xəstələrin 30%-də stil sindromunun aydın və ya gizli əlamətləri qeydə alınır. Beləki, bu xəstələrdə sol və sağ yuxarı ətraflarda arterial təzyiq göstəricilərinin fərqlənməsi (106 mm.c.st və 90 mm.c.st) qeydə alınmışdır ( $p < 0,005$ ). Böyük ehtimalla buna səbəb yuxarı ətraflarda əzələ kütləsinin qeyri bərabər inkişaf etməsidir. Xəstələrin 25%-də ətrafların uzunluğunda disproporsiya müşahidə edilmişdir. Statistik olaraq sübut olunmuşdur ki, disproporsiya cərrahi korreksiyası 1 aydan böyük yaşda icra edilən xəstələrdə üstünlük təşkil edir (Brown M.L., 2013).

Hal hazırkı, tədqiqatda erkən yaşlı uşaqlar üçün təklif olunan və spesifik olan Patterson hesablayıcısından istifadə edilmişdir. Hesablamalar Z value-nin göstəricilərinə əsaslanmışdır. Aortanın müxtəlif seqmentlərinin hipoplaziyası üçün Z value parametrlərinin qiymətləndirilməsi MSKT-nin köməyi ilə həyata keçirilmişdir. Əldə olunmuş hesablamalar əsasında müxtəlif dərəcəli hipoplaziyalar aşkar edilmişdir. 100% hallarda Z value-nin hesablanmasıdan alınan nəticə  $< -2$  olmuşdur. Bu aorta qövsünün izlənən hissəsinin ciddi hipoplaziyasına dəlalət edir. Z value üçün orta göstəricilər belədir: Aorta qövsünün proksimal hissəsi I qrup -1,7 (-2,2;-1,01), II qrup üçün -1,73(-2,0;-1,4); qövsün distal hissəsi I qrup -2,9 (-3,1;-2,7) II qrup üçün -2,8 (-3,0;-2,5); aortanın boğazı I qrup -5,8 (-6,1;-4,4) II qrup üçün -4,8 (-5,9;-4,5); enən aorta I qrup 0,2 (-0,2;0,9) II qrup 0,5 (0,2;0,8).

Beləliklə aortanın müxtəlif seqmentləri üçün Z value-nin hesablanması göstərdi ki, bütün hallarda xəstələrdə qalxan və enən aortanın normal ölçüləri saxlanmışdır. Həmçinin xəstələrdə qövsün proksimal seqmentinin hipoplaziyası aşkar edilməmişdir. Qövsün distal hissəsinin və boğazın ciddi hipoplaziyası isə hər iki qrup üçün xarakter olmuşdur. Cərrahi korreksiyanın icrası zamanı letal nəticə qeydə alınmamışdır. Əməliyyatdan sonrakı erkən dövrdə I qrupda 2 xəstə (4,08%) tələf olmuşdur. Ölümün səbəbi progressiv inkişaf edən poliorqan çatmamazlığının yaranması və damardaxili yayılmış laxtalanma sindromu olmuşdur. “Extended” anastomozlu II qrupda letallıq 2,04% təşkil etmişdir. Bu qrupda ölümə səbəb sepsislə birgə müşahidə olunan poliorqan çatmamazlığı olmuşdur. Letallığın yuxarıda sadalanan səbəbləri bu kateqoriyadan olan xəstələrdə qeydə alınana letallıq səbəblərinin əsas göstəricilərinə uyğundur (M.L.Brow, 2013; P.T.Kaushal, 2009; D.Kenny, 2011; C.M. Mceniery, 2005.).

Letal nəticənin risk faktorlarını aşkar etmək məqsədiylə birkəfaktorlu təhlil aparılmışdır. Bunun əsasında növbəti dürrüst əlaqə və şanslar münasibəti (ŞM) dəyəri aşkar edilmişdir; yaş (<1ay) ŞM 1,02 (1,01-1,4) ( $p<0,0001$ ), çəki (<3kq) ŞM 1,08 (1,02-1,8) ( $p=0,01$ ) və BSA (<0,3m<sup>2</sup>) ŞM 1,01 (1,01-1,7) ( $p=0,015$ ). Həmçinin III dərəcəli ürək çatmamazlığı letal nəticə riski ilə dürrüst assosasiya olunur (ŞM=1,03 (1,01-2,7);  $p=0,023$ ). Bundan əlavə stasionara qəbul zamanı xəstədə pnevmoniyanın olması letal nəticənin yaranmasına səbəb ola bilər (ŞM=2,2(1,3-3,4);  $p=0,003$ ). Çox faktorlu təhlil zamanı letal nəticənin yaşla (<1ay), çəki ilə (<3,0kq), bədən səthinin sahəsi ilə ((BSA)<0,3m<sup>2</sup>) və anamnezdə pnevmoniyanın olması ilə əlaqəsi aşkar edilmişdir ( $p<0,05$ ). Cərrahi müalicənin növü ilə letal nəticə riski arasında dürrüst assosasiya (asılılıq) aşkar edilməmişdir 1,01 (0,8-1,2) ( $p=0,35$ ).

Reanimasiyada orta qalma müddətinin təhlili, göstəricilərin dürrüst fərfini aşkar etmişdir. Beləki, I qrupda reanimasiyada orta qalma müddəti 5,5 (3,0-7,0) sutka, II qrupda isə 4,2 (2,0-5,0) sutka təşkil etmişdir. Reanimasiyada maksimal qalma müddəti 10 sutkadan çox olmamışdır. Qruplararası müqayisədə süni ventilyasiya müddəti ciddi fərqlənir. I qrupda süni ventilyasiyanın orta davam etmə müddəti 59 (19,0-92,0) dəqiqə, II qrupda isə 31 (12,0-36,0) dəqiqə ( $p<0,02$ ) təşkil etmişdir. İnotrop preparatlarla farmakokorreksiyanın orta davam etmə müddəti qruplar arasında ciddi fərqlənməmişdir. Əməliyyatdan sonra inotrop dəstək əmsalı I qrupda 2,0 (0,5-3,0), II qrupda isə 1,7 (0,5-2,5) ( $p<0,74$ ) olmuşdur.

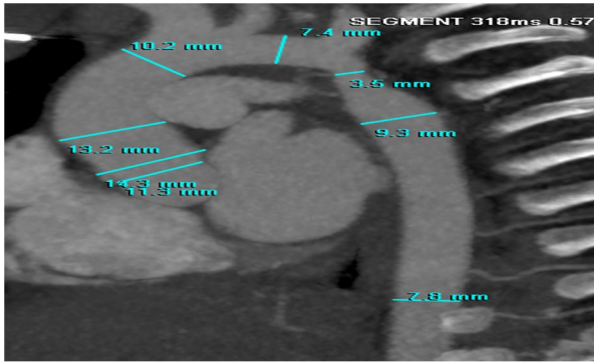
Əməliyyatdan sonrakı erkən dövrdə ən çox rast gəlinən və spesifik ağırlaşma parodoksal hipertenziya olmuşdur. Bu ağırlaşma “extended” anastomoz qrupunda (36,7%), körpücükaltı arteriya loskutu ilə reversiv plastika qrupuna (20,4%) nisbətən daha çox müşahidə edilmişdir ( $p=0,04$ ). Tənəffüs çatmamazlığı və pnevmoniya kimi daha tez-tez təsadüf olunan ağırlaşmalar qruplar arasında fərqlənməmişdir. Əməliyyatdan sonrakı erkən ağırlaşmaların prediktorlarını müəyyən etmək üçün təkfaktorlu və çoxfaktorlu loqistik reqressiv təhlil aparılmışdır. Parodoksal hipertenziyaya təsir göstərən yeganə risk faktoru yaş olmuşdur. Xəstənin yaşının hər 10 gün artımı parodoksal hipertenzianın yaranma ehtimalını 1,27 dəfə artırır. ROC təhlilinin aparılması zamanı yaşın yüksək proqnostik faktor olması aşkar edilmişdir. Beləki, ROC-0,86, 95% etibarlılıq intervalı (0,77-0,96) cutpoint 34, həssaslıq 77,78%, spesifiklik 77,78% təşkil etmişdir.

Əməliyyatdan sonrakı erkən dövrdə hər iki qrupda əsas qeyri letal ağırlaşma ürək çatmamazlığı olmuşdur. Əldə edilən göstəricilər ümumdünya statistikasına uyğundur (Rao P.S., 2013; Presbitero P., 2016).

Aorta koarktasiyasının korreksiyasının effektivliyinin ən vacib kriteriyası uzaq dövrdə rekoarktasiyadan azad olmadır. Son tədqiqatların nəticələri göstərdi ki, izolə olunmuş KoAo-nın aradan qaldırılmasını 3 yaşa qədər, böyük yaşlarda isə diaqnozun qoyulduğu anda həyata keçirtmək məqsədə uyğundur. Bəzi müəlliflər isə erkən körpəlik dövrlərində korreksiyanın icrasını ləngitməyi tövsiyə edirlər. Bu müəlliflərin fikrincə yenidoğulmuşlarda baş verən duktal toxumanın remodelləşməsi əməliyyatın nəticələrinə mənfi təsir göstərə bilər (Hager A.,2007). Bizim tədqiqatımıza daxil edilən xəstələrin böyük əksəriyyətində cərrahi korreksiya 1 aya qədər yaş dövründə icra edilmişdir.

Cərrahi korreksiyanın icrasından bir müddət sonra xəstələrdə aorta üzərində təzyiqlər fərqi artması qeyd edilmişdir. Uzaq dövrdə 3 xəstədə rekoarktasiya müşahidə edilmişdir. I qrupda 1 xəstədə (2,12%), II qrupda isə 2 xəstədə (4,2%) ( $p < 0,05$ ).

Aortanın koarktasiyası Exokq və arterial təzyiqin ölçülməsi zamanı aşkar edilmişdir. Bütün hallarda xəstələrdə sistolik arterial təzyiq göstəricisi 170-180 mm.c.st olmaqla rezidual arterial hipertenziya qeyd edilirdi. Aparılan MSKT müayinəsində bir xəstədə anastomoz nahiyəsində ciddi deformasiya (mənfəzin diametri 4-5 mm-ə qədər daralmışdır) və aorta qövsünün distal hissəsində daralma müəyyən edilmişdir. Bu xəstələrə aorta boğazındakı darlığın dərəcəsi asılı olaraq açıq əməliyyat və ya balon angioplastika (boğazın ciddi olmayan darlığında) icra edilmişdir. Bir çox müəlliflərin fikrinə əsasən rekoarktasiyalarda birinci növbədə balon angioplastika tətbiq edilməlidir. Rekoarktasiyanın balon dilatasiyası uğursuz olduqda isə təkrar cərrahi müdaxilə aparılmalıdır. Bizim taktikamız bu fikirlərə əsaslanmışdır (Sepetiene R., 2015; Unnikrishnana M., 2015; Zales V.R., 2003).



Şəkil 8. Aortanın rekoarktasiyası



İİT araşdırma zamanı rekoarktsiyadan azadolmanın təhlili statistik dürüst fərqlər aşkar etməmişdir: Beləki, 10 aydan sonra ReKoAo azad olma I qrupda 96,16% (95% Eİ 76%-dən 98,5%-ə) II qrupda 92,3% (95% Eİ 72,6%-dən 97,4%-ə) Log-rank test, ( $p=0,55$ ) təşkil etmişdir.

Aparılan bir faktorlu Koks təhlili zamanı aşkar edilmişdir ki, ReKoAo-nın yeganə risk faktoru xəstənin çəkisinin az olmasıdır (ŞM (Eİ 95%) 0,016 (0,001-0,51),  $p=0,047$ ).

Aparılan statistik təhlil zamanı müqayisə edilən cərrahi üsullar arasında ReKoAo-dan azadolmanın səviyyəsinə görə fərqlər aşkar edilməmişdir. Məhz bu səbəbdən reversiv plastika ilə müştərək “extended” anastomoz üsulu tətbiq edilən xəstələrdə ReKoAo-dan azadolma faizinin, “extended” anastomoz tətbiq edilən xəstələrlə müqayisədə daha yüksək olması hipotezi rədd edilmişdir.

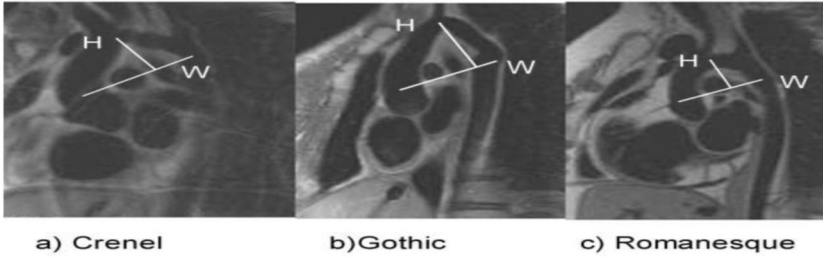
Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə ən çox rast gəlinən ağırlaşma arterial hipertenziya olmuşdur. Arterial hipertenziyadan azadolma Kaplan-Meier üsulu ilə qiymətləndirilmişdir. Göstəricilərin təhlili zamanı statistik dürüst fərqlər aşkar edilmişdir. 10 aydan sonra “extended” anastomoz qrupunda arterial hipertenziyadan azadolma 88,5% (95% Eİ 65,5%-dən 93,9%-ə), 20 aydan sonra 73,1% (95% Eİ 49,4%-dən 82,6%-ə), 25 aydan sonra isə 69,2% (95% Eİ 40,7%-dən 77,2%-ə) təşkil etmişdir. Reversiv plastika tətbiq edilən qrupda isə 10 aydan sonra arterial hipertenziyadan azadolma 100%, 20 aydan sonra 92,3% (95% Eİ 72,6%-dən 97,4%-ə) təşkil etmişdir. Növbəti nəzarət dövrlərində dəyişiklik qeyd edilməmişdir (Log-rank test,  $p=0,027$ ).

Tədqiqatın gedişində uzaq dövrdə arterial hipertenziyanın davamlılığına təsir göstərən risk faktorları müəyyən edilmişdir. İlk risk faktoru fibroelastoz olmuşdur. Hər qeydə alınan fibroelastoz halı arterial hipertenziyanın yaranma riskini 211,8 dəfə artırır. Aparılmış ROC təhlili zamanı müəyyən edilmişdir ki, fibroelastoz yüksək proqnostik faktora malikdir (ROC 0,8, 95% Eİ (0,64;0,96) bu zaman cut point 1, həssaslıq 70,78%, spesifiklik 90,48%).

Aorta qövsünün remodelləşməsi əməliyyatından 12 ay sonra MSKT müayinəsinin köməyi ilə qiymətləndirilmişdir. Remodelləşmiş aorta qövslərinin ətraflı müayinəsi zamanı I qrupda qotik formalı qövs aşkar olunmadığı halda, II qrupda aşkar edilmişdir ( $p=0,01$ ). Ambrazur və romanik formalı qövsə malik xəstələrin sayı hər iki qrupda demək olar ki, eyni idi ( $p=0,7$ ).

Aorta qövsünün geometrik formasının qiymətləndirilməsi Ou. Phalla və həmkarlarının məlumatlarına əsaslanırdı (Ou. Phalla 2006; J.Thomas 2006; R.J., Wallhout 2003).

Təsnifatın bu sxemindən istifadə edərək qeyd etmək olar ki, qotik aorta qövsü olan xəstələrdə romanik qövsü olan xəstələrlə müqayisədə damar disfunksiyasının rastgəlmə tezliyi daha yüksəkdir. Buna baxmayaraq bu xəstələrdə ReKoAo aşkar edilməmişdir. Romanik tipli qövslərdə klinik nəticələrin digər formalı qövslərlə müqayisədə daha yaxşı olması səbəbi hal hazırda da müzakirə obyektidir.



Şəkil 9. Qövslərin tipləri; KoAo-nın cərrahi korreksiyasından sonrakı tipləri. Xətlər aortanın horizontal hissəsinin və hündürlüyünün ölçülərini nisbətini əks etdirir (H-hündürlük, W-horizontal hissə).

Qövslərin geometriyasındakı kəskin fərqləri nəzərə alsaq, ehtimal etmək olar ki, bu göstəricilər müxtəlif hemodinamika ilə əlaqədardır. Bu iddia L.Olivieri və həmkarlarının tədqiqat işinin nəticələrinə uyğundur. L.Olivierinin tədqiqat işində nativ və əməliyyatdan sonrakı aorta qövsündə pik axımının qiymətləndirilməsi və hemodinamika göstəricilərinin müqayisəli təhlili aparılmışdır (L.Olivieri., 2011). Alınan nəticələrə görə divarın maksimal gərginləşən hissəsi ambrazur, romanik və nativ qövslərdə qövsün köndələn hissəsinin ortasında yerləşir. Qotik formalı aorta qövslərində maksimal gərginləşən hissə aorta boğazından bilavasitə aşağıda enən aortada yerləşir. Müəllif tərəfindən əldə olunmuş nəticələr göstərir ki, damar disfunksiyasının yaranmasında vacib faktorlardan biri divara maksimal gərginliyin lokalizasiyasıdır. Hal hazırki tədqiqat işində korreksiya metodundan asılı olaraq aorta qövsü formalarının qiymətləndirilməsi aparılmışdır. Məlum olmuşdur ki, SKA loskutu ilə reversiv plastikanın “extended” anastomozla müştərək aparılması nativ qövsə bənzər qövsün formalaşdırılmasına imkan verərək uzaq dövrdə ürək-damar ağırlaşmalarının yaranma riskini azaldır. Z value göstəriciləri ilə qiymətləndirilən aorta qövsünün və anastomoz nahiyələrinin böyümə proporsionallığının müqayisəli təhlili qruplar arasında statistik dürüst fərqlər aşkar etməmişdir.

Qruplar arasında Exokq göstəricilərinin müqayisəsi zamanı dürüst fərqlər aşkar edilmişdir. Sol mədəciyin arxa divarının qalnlığının qiymətləndirilməsi zamanı, bu göstəricinin II qrupda daha böyük olması müəyyən edildi.

Cədvəl 9.

Korreksiyadan sonra aorta qövsünün ölçülərinin Exokq göstəriciləri

Exokq göstəriciləri	I qrup	II qrup
Qalxan aorta Z value	10,4 ± 1,1 mm +0,27± 0,26	10,7 ± 1,24 mm 0,26± 0,24
Köndələn (proksimal) hissə Z value	11,7 ± 2,2 mm -0,8 (-1,2; -0,5)	11 ± 1,82 mm -0,75(-1,2; -0,4)
Distal hissə Z value	9,2 ± 1,7 mm +1,7 ± 0,9	10,7 ± 2,2 mm 0,15 (-0,9;0,5)
Anastomoz	12,1±2,6	11,9±1,54
Enən aorta Z value	10,1± 2,02 mm +0,91±0,63	9,3± 2,54 mm +0,87±0,51
ΔP anastomozda (mm.c.st)	18,3±8,36	17.9±7,11

Həmçinin boğazın diametrinə və təzyiq qradientinə görə qruplar arasında dürüst fərqlər aşkar edilmişdir. Əldə olunmuş nəticələri qövsün rekonstruksiya metodlarının müxtəlifliyi ilə izah etmək olar. Lakin əldə olunmuş fərqlər uzaq dövrdə ReKoAo üçün statistik əhəmiyyətli göstəricilərin əldə edilməsinə gətirib çıxarmamışdır. Bu aparılmış cərrahi müalicənin müsbət effentinin yüksək stabilliyinə və uzaq nəzarət dövründə hər iki metodun qarşı-qarşıya qoyula biləcək effektivliyinə dəlalət edir.

XX əsrin sonlarından etibarən aortanın koarktasiyasına aortanın yalnız lokal darlığı kimi baxılmır. Hal hazırda bu istiqamətdə aparılan tədqiqat işlərində, cərrahi müalicənin erkən yaşlarda aparılmasına baxmayaraq, arterial hipertenziya, aortanın anevrizması və tac damarların xəstəlikləri KoAo-nın ağırlaşması kimi göstərilir. Bu fikir, erkən yaş dövründə uğurlu cərrahi müalicənin aparılmasına baxmayaraq, bir qrup xəstələrdə KoAo-nı saxlanan və həyata keçən

mürəkkəb anatomo-funksional dəyişikliklər kompleksi hesab etməyə zəmin yaradır.

KoAo səbəbi ilə əməliyyat keçirmiş xəstələrin 1/3-də uzaq dövrdə ürək-damar sistemində ciddi problemlər yaranmışdır. Xəstələrin 18%-də letal nəticə 38 yaşa qədər müşahidə edilmişdir (Y.S.Sinelnikov 2015). Xəstələrdə yuxarı və aşağı ətraflar arasında arterial təzyiq göstəricisi ciddi fərqlənmirsə və Exokq-də aorta boğazında yüksək təzyiq qradiyenti və ya boğazın diametrinin kiçilməsi qeydə alınmırsa ReKoAo əlamətləri olmayan arterial hipertenziyadan danışmaq olar (C.Mavroudis 2013).

Hal hazırkı tədqiqatın nəticələrinə əsasən uzaq dövrdə ağır-laşmaların və həyatda qalmanın ən vacib prediktoru əməliyyat anında xəstənin yaşıdır. Bu nəticələr Seirafi və həmkarlarının tədqiqatına (1998) uyğundur. Seirafinin tədqiqatına əsasən 1 yaşa qədər əməliyyat olunan xəstələrin yalnız 5%-də arterial hipertenziya aşkar edilmişdir. Halbuki, yuxarı yaşlarda əməliyyat olunan uşaqlarda bu göstərici 6 dəfə yüksəkdir.

KoAo-nın korreksiyasından sonrakı uzaq dövrdə inkişaf edən arterial hipertenziyanın səbəbləri hal hazırda da məlum deyil. Bu problemi izah edən müxtəlif nəzəriyyələr mövcuddur. Bunlara divarın quruluşunun morfoloji dəyişikliyi və korreksiya olunmamış aorta qövsü hipoplaziyası nəzəriyyəsi aiddir. D.Lashley və həmkarları hipertenziyanın səbəbini öyrənmək üçün qalxan aorta, aorta qövsü, bazu-baş kötüyü və atrafaların arteriyalarının elastik xüsusiyyətlərini müqayisə etmişdir (D.Lashley 2007).

Beləliklə, guman etmək olar ki, arterial hipertenziyanın yaranmasına səbəb qüsurun korreksiyası yaşından və müddətindən asılı olmayaraq mövcud olan sturuktur və fizioloji aspektlərin qarşılıqlı əlaqəsidir.

Bizim tədqiqatımızda olduğu kimi 12 aya qədər əməliyyat olunan uşaqlar üzərində tədqiqat aparən O`Sullivanın (2002;2014) elmi işində də arterial hipertenziyanın rast gəlmə tezliyi yüksək olmuşdur. Hazırkı tədqiqat işində müəyyən olundu ki, xəstələrin çoxunda fiziki gərginliyə cavab olaraq və ya gizli hipertenziya mövcuddur. Xəstələrin yalnız kiçik bir qisminə hipotenziv dərmanların qəbuluna zərurət yaradan davamlı hipertenziya mövcud olmuşdur.

Biz hesab edirik ki, nəticələrimizin fərqli olmasına səbəb arterial hipertenziyanın erkən diaqnostikasıdır. Bu müddət ərzində xəstələrdə arterial təzyiqin sutkalıq monitorinqi aparılmışdır. Monitorinq zamanı çox sayda gizli hipertenziya halları aşkar edilmişdir.

Davamlı arterial hipertenziya anastomozun tipindən də asılı ola bilər. Bizim tədqiqatda “extended” anastomoz icra edilən xəstələrdə reversiv plastika icra edilənlərlə müqayisədə əməliyyatdan sonrakı erkən dövrdə arterial hipertenziyanın rastgəlmə tezliyi daha yüksək olmuşdur. Sciolaro və həmkarları oxşar nəticələr nümayiş etdirmişdilər. Belə ki, Sciolaronun tədqiqatında “extended” anastomoz qoyulan xəstələrin 47%-də, reversiv plastika icra edilən xəstələrin isə 7%-də hipertenziya aşkar edilmişdir.

Tədqiqatımızın hipotezlərindən birinə əsasən aorta qövsünün yüksək elastik xüsusiyyətlərə malik olan körpücükaltı arteriya loskutu ilə plastikasi aorta qövsünün distal hissəsinin elastikliyi dəyişməyə imkan verərək, uzaq dövrdə spesifik ağırlaşmaların yaranma faizini azaldacaq (arterial hipertenziyanın inkişafı və qövsün qeyri proporsional böyüməsi). Lakin sağlam və KoAo olan xəstələrdə körpücükaltı arteriya materiallarının müqayisəli morfoloji təhlili bizim hipotezin yanlış olduğunu göstərdi. Aorta qövsünün obstruktiv patolojiyası olan xəstələrdə elastik tipli arteriyaların morfoloji müayinəsi onlarda kollagen liflərinin artmasını, elastik liflərin isə azalmasını göstərdi. Elastin-Kollagen tərkibinin bu cür dəyişikliyi arteriyalarda yüksək sərtliyə və aşağı dartılma xüsusiyyətlərinin yaranmasına səbəb olur. Hətta qövs səviyyəsində darlığın aradan qaldırılması elastik və kollagen liflərin nisbətini dəyişmir. Bu nisbət zaman keçdikcə azalır. Normada erkən yaşlı uşaqlarda elastinin fizioloji azalması qeyd edilir (J.Leandro.,2012). Bu proses elastik liflərin sayının artması ilə növbələşir. Hətta erkən yaş dövründə korreksiya olunmasına baxmayaraq, qövsün obstruktiv patolojiyası olan xəstələrdə bu proses getmir. Elastik tipli damarların divarında gedən bu dəyişikliklər arterial hipertenziyanın inkişafına zəmin yaradır. Bir çox müəlliflərin fikrincə xəstələrin bu kontingentində əməliyyata qədər aortanın yüksək sərtliyə və aşağı elastikliyə malik olması doğumdan mövcuddur.

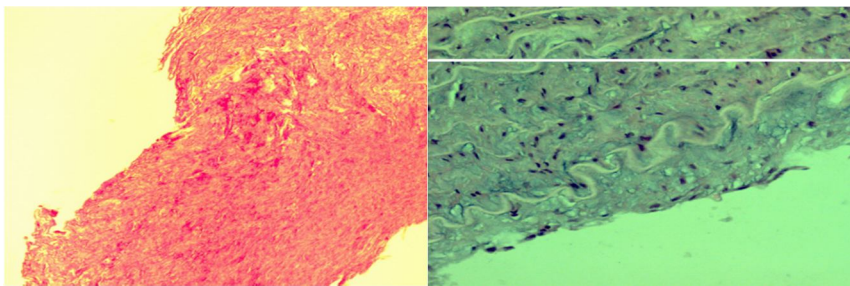
Biz tədqiqatımızda aorta divarının yüksək sərtliyə və aşağı elastikliyə malik olduğunu gördük. Ancaq əməliyyatdan sonra aorta divarının sərtliyinin iki dəfə azalması, elastikliyi isə iki dəfə artması aşkar olunmuşdur. Aparılan tədqiqatlarda məlum olmuşdur ki, darlığın aradan qaldırılması yuxarı ətraflarda təzyiqin enməsinə, bununla da aorta divarının nəbzvari hərəkətinin yaxşılaşmasına səbəb olur (D.Kenny 2010; E.Q.Novikova; 2013).

Buna baxmayaraq elastik xüsusiyyətlər yaxşılaşmış, əksinə zaman keçdikcə divarın rigidliyi artaraq dartılmanın azalmasına səbəb olur.

Bizim nəticələrimiz bu məlumatlarla üst-üstə düşür. Müşahidə olunan hər iki qrupda elastikliyin azalması və rigidliyin artması qeyd olunmuşdur. 24 aydan sonra qrup daxili müqayisə zamanı KoAo-nın ləğv olunmasına baxmayaraq qalxan aortanın sərtliyində dəyişiklik aşkar edilməmişdir. “Extended” anastomoz qrupunda da statistik fərq aşkar edilməmişdir. Əldə olunan nəticələr Kuhn və həmkarlarının nəticələrinə uyğundur (2009). Kuhn və həmkarlarının tədqiqatına əsasən 3 illik nəzarət dövründə (korreksiyanın erkən yenidöğulmə dövründə aparılmasına baxmayaraq) aortanın sərtliyi əməliyyatdan əvvəl necə idisə elə olaraq da qalır. Ehtimal olunur ki, buna səbəb immun iltihabi reaksiyanın inkişafı nəticəsində atipik kollagenin yaranması və normal elastinin miqdarının azalmasıdır (R.H.Beckman 2013). Bu proses hüceyrəxarici matriksi dağıdaraq aşağı keyfiyyətli kollagenin yaranmasına və elastin molekullarının dağılmasına səbəb olur. Molekullararası birləşmələrin təmliyinə pozulması kollagen matriksinin dağılmasına və ləng hidrolitik yenilənməyə səbəb olaraq qeyri düzgün və disfunksional liflərə malik kollagenin miqdarının artmasına gətirib çıxarır. Köndələn rabitələrin dağılması elastinin quruluşunun zəifləməsinə və onun kalsium, fosforla mineralizasiyasına zəmin yaradır. Bu arteriya divarının sərtliyinin artmasına gətirib çıxarır.

Hal hazırkı tədqiqatda aşkar edilən damar divarının patoloji dəyişikliklərinin xarakteri KoAo-lı xəstələrdə arterial damarların sistem zədələnməsi hipotezini təsdiqləyir.

Nəzarət qrupunda olan xəstələrin KAA divarında incə kollagen liflərinin miqdarı qövsün hipoplaziyası olan xəstələrlə müqayisədə əhəmiyyətli dərəcədə azdır ( $p < 0,05$ ). Elastik liflərin müqayisəsi zamanı əks qanuna uyğunluq aşkar edilmişdir. Belə ki, qövsün hipoplaziyası olan xəstələrlə müqayisədə normal KAA-ı olan xəstələrdə elastik liflərin miqdarı daha çoxdur ( $p < 0,05$ ). Buna baxmayaraq hər iki qrupda elastik liflərin miqdarı azalmışdır ( $p < 0,05$ ). Qövsün hipoplaziyası olan xəstələrdə KAA divarında ciddi seyrəlmənin yaranmasına səbəb olan hipoplaziya qeyd edilir. Qövsün hipoplaziyası olan xəstələrdə kollagen liflərinin miqdarının artması hüceyrə-lifli strukturların davam edən zədələnməsi fonunda eninə zolaqlı miositlərin, fibroblastların və miofibroblastların sintezinin pozulmasına dəlalət edir. Bunun nəticəsində KAA-nın orta və daxili qatları arasında miksomatoz əzələ-fibroz toxuma inkişaf edir. Bu toxuma, tərkibində incə kollagen lifləri olan və ətrafında kövşək birləşdirici toxuma olan proliferasiya edən hüceyrə elementlərindən təşkil olunmuşdur.



Şəkil 10; Qövsün hipoplaziyası olan xəstələrdə KAA-nın fraqmenti (hipoelastoz) Van Qizon üsulu ilə rənglənmə. Böyüdülmə x 180

Şəkil 11; Damarların intimasında lipidlərin və köpüklü hüceyrələrin toplanması: Picro-Mollory-Trichromica üsulu ilə rənglənmə. Böyüdülmə x280

Qövsün hipoplaziyası olan xəstələrdə KAA-nın adventisiya qatında endotelial hüceyrələrin, eninəzolaqlı miositlərin, adventisial fibroblastların iştirakı və intramural damarların miqdarının azalması ilə nativ damarlardan kapilyar tipli angiogenez inkişaf edir. Nadir hallarda bu xəstələrin damarlarının intima qatında lipidlərin və köpüklü hüceyrələrin toplanması müəyyən edilir. Bu, həmin xəstələrdə aterosklerozun erkən histoloji əlamətlərinin olmasını göstərir.

Lakin heç də bütün xəstələrdə bu cür tipik morfoloji dəyişikliklər hipertenziv cavaba səbəb olmur. Hipertenziyanın yaranması üçün aktivləşdirici mexanizm işə düşməlidir. Biz ehtimal edirik ki, sərtlilik-elasticlik xüsusiyyətlərinin azalması, əməliyyatdan sonra aorta qövsünün remodelləşməsinə çətinləşdirir. Qeyd edilən fikir Ou və həmkarlarının tədqiqatının nəticələri ilə üst-üstə düşür. Bu tədqiqata əsasən aorta qövsünün morfoloqiyasına görə əməliyyat olunan xəstələri üç qrupdan birinə aid etmək olar. Bu qruplara qotik, ambrazur və romanik aiddir (P.Ou., 2008;2013). Həmçinin tədqiqatçılar qeyd edirlər ki, AH-nın yaranma tezliyi qotik formalı qövsdən romanikə doğru proporsional şəkildə azalır.

Arterial hipertenziyanın yaranma səbəblərindən biri baroreseptorların anomal fəaliyyət göstərməsinə gətirib çıxaran yuxarı ətraflarda yayılmış vaskulopatiyanın inkişaf etməsidir. Buna səbəb prenatal və erkən neonatal dövrdə prekoarktasion sahədə mövcud olan yüksək təzyiqlin baroreseptorlara neqativ təsiridir. Bir sıra tədqiqatlar göstərir ki, KoAo-nın korreksiyasından sonra xəstələrdə arterial hipertenziyanın qalmasına səbəb

baroreseptorların funksiyasının pozulmasıdır (K. Ala-Kulju., 2009; S. Kaushal., 2009; L. Heikkinen., 2010.) Lakin bu tədqiqatlarda baroreseptorların disfunksiyasının arterial hipertenziyanın inkişafına qədər olub olmaması qeyri müəyyən olaraq qalır.

Tədqiqatda nümayiş etdirilən aortanın prekoarktasion sahəsində reaktivliyin artması və kollagenin azalması, aortanın genişlənməsi hesabına baroreseptorların yüksək təzyiqə dözməsinə imkan verir. Aorta qövsündə yerləşən baroreseptorların funksiyası aortanın rezeksiya dərəcəsiindən və ya kəsik xəttinin aorta qövsünə uzanma məsafəsiindən asılıdır. Kenny və həmkarları (2011) hesab edir ki, bu proses baroreseptorlar tərəfindən müxtəlif hipertonik cavaba səbəb ola bilər. Onların tədqiqatında xəstə kontingenti az olduğu üçün cərrahi metodlar arasında ciddi fərqlər nümayiş etdirilməmişdir.

Bizim tədqiqatımızda baroreseptorların spontan həssaslığının daha yüksək olması “extended” anastomoz qrupunda qeydə alınmışdır. Həmçinin bizim nəticələr II qrupda sistolik arterial təzyiqin və yuxarı ətraflarda nəbzli qan axımının artmasını göstərir. Biz müəyyən etdik ki, nəbzli qan axımının artması sistolik arterial təzyiqin artmasına gətirib çıxarır. Bundan gizli hipertenziyanın diaqnostikasında istifadə etmək olar. Lakin Kenny və həmkarlarının tədqiqatında olduğu kimi biz də qruplar arasında zərbə və ürək indeksinə görə ciddi fərqlər aşkar etmədik. Biz hesab edirik ki, remodelləşdirilən aorta qövsünün forması möhkəmlik-elastiklik xüsusiyyətləri ilə yanaşı baroreseptorların həssaslığına da təsir göstərir. Qotik və ambrazur qövsələrdə damar daxili gərginliyin artması baroreseptorlara ötürülərək hipertonik cavab reaksiyasına səbəb olur.

Bizim tədqiqatımızda arterial hipertenziyanın inkişafına zəmin yaradan 2 risk faktoru aşkar edildi. Bunlar aorta divarının rigidliyi və endokardın fibroelastozudur. Endokardın fibroelastozu nadir patologiya olaraq sol mədəciyin konsentrik hipertrofiyasına səbəb olaraq onundisfunksiyasına gətirib çıxarır. Tədqiqatımızda bir çox xəstədə sol mədəciyin hipertrofiyası aşkar edilmişdir. Lakin endokardın fibroelastozu olan bütün xəstələrdə (100%) hipertrofiya aşkar edilmişdir. Uyğun nəticələr Lombardi və həmkarlarının tədqiqatında (2013) nümayiş etdirilmişdir. Onların tədqiqatına görə yüksək arterial təzyiq və hipertrofiya olmadan da sol mədəciyin disfunksiyası yarana bilər. Hal hazırda arterial hipertenziyanın sol mədəcik disfunksiyasına və ya disfunksiyanın arterial hipertenziyaya səbəb olması müzakirə obyektidir.

Beləliklə aparılmış tədqiqat işi yalnız aortanın lokal darlığını aradan qaldıran metodların seçimi və təkmilləşdirilməsi ətrafında



məhdudlaşdırılmayaraq ümumi koarktasion xəstəlikdən danışmağa imkan verir. Anadangəlmə ürək qüsurunun korreksiyasından sonra arterial divarın patolojiyası mövcud olur və bir sıra xəstələrdə gələcəkdə ürək-damar xəstəliklərinin inkişafına zəmin yaradır. Bu xəstələrin bir hissəsində əməliyyatın radikallığını şübhə altına alır. Müasir cərrahi metodlar anatomiyanı effektiv korreksiya edərək, uzaq dövrdə xəstələrin əksəriyyətinin funksional statusuna müsbət təsir göstərir. Buna baxmayaraq bu metodların reabilitasiyon imkanları gələcəkdə təkmilləşməyə ehtiyac duyur.

## NƏTİCƏLƏR

1. Aorta qövsünün distal hissəsinin hipoplaziyası ilə birgə müşahidə olunan aortanın koarktasiyasının müasir korreksiya üsulları effektivdir. Buna hər iki qrupdan olan xəstələrdə müayinə sahəsində qan axımının sürətində əhəmiyyətli fərqlərin olmaması və ilk sutkadan sonra yuxarı və aşağı ətraflar arasında qradiəntin itməsi ( əməliyyatdaxili və əməliyyatdan sonrakı erkən dövrdə qruplar arasında statistik fərqi olmaması) dəlalat edir ( I qrupda qan axımının orta sürəti  $8,4 (7,3;8,9) \text{ m/s}^{-1}$ , II qrupda  $8,7 (7,8;10) \text{ m/s}^{-1}$  ( $p<0,54$ )).

2. Risk faktorlarının loqistik reqressiyasının çox faktorlu təhlili göstərdi ki, cərrahi korreksiyanın növündən asılı olmayaraq letal nəticə ilə xəstənin yaşı ( $<1\text{ay}$ ), bədən kütləsi ( $<3\text{kq}$ ), bədən səthinin sahəsi ( $<0,3\text{m}^2$ ) və əməliyyata qədər ağciyərlərdə infiltrativ prosesin olması arasında dürüst əlaqə mövcuddur. Poliorqan çatışmazlığının aşkar edilmiş yeganə prediktoru ağciyərlərin süni ventilyasiya müddəti olmuşdur.

3. Əməliyyatdan sonrakı erkən dövrün ən çox rast gəlinən və spesifik ağırlaşması paradoksal hipertenziyadır. Bu ağırlaşma “extended” anastomoz qrupunda daha çox müşahidə edilib ( reversiv platika qrupunda 20,4%, extended anastomoz qrupunda 36,7% ( $p=0,04$ )) Təhlil zamanı aydın olmuşdur ki, paradoksal hipertenziyanın yaranmasına təsir edən yeganə risk faktoru xəstənin yaşıdır (xəstənin yaşının hər 10 gün artması paradoksal hipertenziyanın yaranma riskini 27% artırır).

4. Qövsün distal hipoplaziyası və yanaşı koarktasiyası olan xəstələrdə aterosklerozun erkən histoloji əlamətləri aşkar edilmişdir. Bu xəstələrdə kollagen liflərin əhəmiyyətli (18,5%) artımı və elastik liflərin azalması qeyd edilir. Qövsün hipoplaziyası olan xəstələrdə angioarxitektonikanın əsas xüsusiyyəti körpücükaltı arteriya divarının adventisiya qatında endoteliositlərin, saya əzələ miositlərinin və adventisiya fibroblastlarının iştirakı ilə intramural damarların sayının azalması fonunda nativ damarlardan kapilyar tipli damarların əmələ gəlməsidir.

5. Aorta qövsünün forması (qotik, ambrazur) əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə arterial hipertenziyanın davamlılığına, gizli arterial hipertenziyaya, hipertonik cavaba və sol mədəciyin hipertrofiyasının saxlanmasına təsir göstərir. Buna baxmayaraq qövsün rekonstruksiyasına aqressiv yanaşma əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə persistə edici arterial hipertenziyanın 4 qat, gizli arterial hipertenziyanın özünü göstərməsini isə 2 qat azaldır. Bununla yanaşı əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə “extended” anastomoz qrupunda baroreseptorların spontan həssaslığı daha yüksəkdir.

6. Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə arterial hipertenziyanın davamlılığının risk faktorları aşkar edilmişdir. Beləki sol mədəciyin fibroelastozu (arterial hipertenziyanın yaranma ehtimalını 200 dəfə artırır) və qalxan aorta divarının rigidliyi (rigidlik indeksinin 1 vahid artması arterial hipertenziyanın yaranma ehtimalını 28,5 dəfə artırır) arterial hipertenziyanın yaranma riskini artırır.

7. Müasir cərrahi korreksiya üsulları anatomiyanı kifayət qədər effektiv düzəltməyə imkan verir və əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə xəstələrin funksional vəziyyətinə təsir göstərir. Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə həyat keyfiyyəti və həyatda qalma göstəricilərinin təhlili müasir cərrahi korreksiya üsullarının yüksək reabilitasiya potensialına malik olduğunu göstərir.

8. Anadangəlmə ürək qüsurunun korreksiyasından sonra arteriya divarının patoloji vəziyyəti (vaskulopatiya) saxlanılaraq sonradan xəstələrin bir qisminə uzaq dövrdə ürək-damar xəstəliklərinin inkişafına zəmin yaradır. Bu xəstəliyin sistem xarakterinə dəlalət edərək korreksiyanın radikallığını şübhə altına alır.

## **PRAKTİK TÖVSIYYƏLƏR**

1. Qövsün hipoplaziyası ilə birgə müşahidə olunan aortanın koarktasiyasının əsas diaqnostika üsulu ExoKq, MSKT və Z-score nin hesablanmasıdır. Z score-nin hesablanması üçün üstün cəhəti aorta qövsünün hipoplaziyasını aşkar etməklə yanaşı hər bir xəstə üçün individual olaraq hipoplaziyanın dərəcəsini təyin etmək imkanının olmasıdır.

2. Genişləndirilmiş anastomoz qoyarkən qarşıya texniki çətinlik çıxarsa və ya kəsiyi qövsün altına uzatmaq mümkün olmasa, qövsün sol körpücükaltı arteriya loskutu ilə genişləndirilməsi məqsədə uyğundur.

3. Əməliyyatdan sonrakı uzaq dövrdə arterial hipertenziya müşahidə edilən xəstədə qotik formalı qövs aşkar edilərsə qövsün rekonstruksiyası bərdə fikirləşmək məqsədə uyğundur.

4. Qövsün hipoplaziyası olan xəstələrdə koarktasiyanın sol körpücükaltı arteriya loskutu ilə reversiv plastika üsulu ilə cərrahi korreksiyası üçün əlavə xüsusiləşdirilmiş təminatla və alətlərə ehtiyac duyulmur. Ona görə bu üsulun icrası bu növ əməliyyatları yerinə yetirən istənilən klinikada mümkündür.

5. Əvvəlcədən sol mədəciyin fibroelastozu olan xəstələrə uzaq dövrdə arterial hipertenziya üçün risk qrupu kimi baxılmalıdır. Bu bərdə valideynlər və xəstələrə uzaq dövrdə nəzarəti həyata keçirən mütəxəssislər məlumatlandırılmalıdır.

## **DİSSERTASIYA MÖVZUSU ÜZRƏ ÇAP OLUNMUŞ ELMİ İŞLƏRİN SİYAHISI**

1. Особенности ангиоархитектоники и морфологического строения сосудов брахиоцефалического ствола у пациентов с гипоплазией дуги аорты // СƏRRAHİYYƏ, 2015, № 4 (44), с. 71-77 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)
2. Оптимальный подход к коррекции врождённых аномалий дуги аорты у детей раннего возраста // СƏRRAHİYYƏ, 2016, № 2, с. 32-38 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)
3. Диагностика коарктации с гипоплазией дуги аорты // Биомедицина, 2016, №1, с.4-10 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)
4. Коррекция коарктации аорты с гипоплазией дистальной дуги аорты // Биомедицина, 2016, № 3, с.48-57 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И.)
5. Методы защиты организма при реконструктивных операциях на дуге аорты у детей раннего возраста // Azərbaycan təbabətinin müasir nailiyyətləri, 2016, № 3, с. 215-223 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)
6. Влияние рефлекторной чувствительности барорецепторов на развитие АГ у пациентов после коррекции коарктации аорты // Пермский медицинский журнал, 2016, Т. XXXII, №2, с.6-12 (соавт.: Соинов И.А., Синельников Ю.С., Корнилов И.А., Плотникова Т.А., Кулябин Ю.Ю., Омельченко А.Ю., Орехова Е.Н.)
7. Эффективность защиты внутренних органов при операциях на дуге аорты у детей // СƏRRAHİYYƏ, 2016, № 3, с. 45-53 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)

8. Реконструкции дуги аорты у пациентов с изолированной КоАо // «Биомедицина», 2016, №2, с. 35-40 (соавт.: Синельников Ю.С., Соинов И., Мирзазаде Ф.)
9. Влияние кардиоваскулярной вегетативной дисфункции на развитие артериальной гипертензии у пациентов после различных коррекций коарктации аорты // Вестник хирургии Казахстана, 2016, № 49, с. 25-29 (соавт.: Синельников Ю.С., Соинов И.)
10. Влияние вегетативной нервной системы и упруго-эластических свойств аорты на развитие АГ у пациентов после коррекции коарктации аорты // Патология кровообращения и кардиохирургия, 2016, Т. 20, №2, с. 74-79 (соавт.: Синельников Ю.С., Орехова Е.Н.)
11. Хирургическая коррекция коарктации аорты с гипоплазией дистальной дуги у пациентов раннего возраста // Патология кровообращения и кардиохирургия, 2016, Т. 20, №2, с. 66-73 (соавт.: Соинов И.А., Синельников Ю.С., Корнилов И.А., Нечай Н.Р., Кулябин Ю.Ю., Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н.)
12. Жесткость и эластичность восходящей и нисходящей аорты после хирургической коррекции коарктации аорты // Сибирский научный медицинский журнал, 2016, № 6, с. 53-59 (соавт.: Соинов И.А., Синельников Ю.С., Нечай Н.Р., Корнилов И.А., Нарциссова Г.П., Прохорова Д.С., Богачев-Прокофьев А.В.)
13. Reconstructive surgery of hypoplasia of the aortic arch 5<sup>th</sup> scientific meeting of the world society for pediatric and congenital heart surgery Abu dabi // Dubai, October 27, 2016, p 72
14. Реконструктивная хирургия врожденной гипоплазии дуги аорты // XX ежегодная сессия научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева, Москва, 22 мая 2016, с. 196
15. Упруго-эластические свойства стенки аорты у пациентов после коарктации аорты // IX Всероссийский конгресс «детская кардиология 2016», 8 июля 2016 г., стр 153
16. Эффективность методов защиты ЦНС у детей первого года жизни при проведении реконструктивных операций на дуге аорты // Azərbaycan təbabətinin müasir nailiyyətləri, 2017, № 3, с.133-138
17. Факторы риска развития рекоарктации аорты у детей раннего возраста // СƏRRAHİYYƏ, 2017, № 3, с. 52-58
18. Результаты модифицированной реверсивной пластики лоскутом левой подключичной артерии у пациентов с коарктацией аорты //

Клиническая Хирургия, 2017, № 11, с. 27-30 (соавт.: Синельников Ю.С., Мирзаде Ф.А., Сойнов И.А.)

19. Выявление факторов риска почечных осложнений во время реконструктивных операций на дуге аорты у детей раннего возраста // СƏRRAHİYYƏ, 2017, №1, с.25-32 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)
20. Качество жизни пациентов после коррекции коарктации аорты // Azərbaycan təbabətinin müasir nailiyyətləri, 2017, №1, s.189-193 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И.)
21. Отдаленные результаты хирургической коррекции гипоплазии дистальной части дуги аорты: проспективное рандомизированное исследование // Вестник хирургии Казахстана, 2017, № 50, с. 39-47 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И.)
22. Сосудистая дисфункция у пациентов с коарктацией аорты, двухлетние результаты после коррекции в раннем возрасте // Патология кровообращения и кардиохирургия, 2017, № 1, с. 62-68 (соавт.: Синельников Ю.С., Орехова Е.Н., Сойнов И.А.)
23. Реверсивная пластика лоскутом левой подключичной артерии у пациентов с коарктацией аорты // СƏRRAHİYYƏ, 2017, № 2, с. 34-37
24. Aort koarktasiyasının cərrahi müalicəsinin xüsusiyyətləri. Baku heart days // 5<sup>th</sup> international congress of the Azerbaijan society for cardiovascular surgery, 26 may 2017, səh 4
25. Reconstructive surgery of hypoplasia of the aortic arch // The pediatric and adult interventional cardiac symposium (PİCS/AİCS). 20<sup>th</sup> annual meeting. Miami, Florida, 16 january 2017
26. Факторы риска отдалённых осложнений у пациентов после коррекции коарктации аорты // X Всероссийский конгресс «детская кардиология 2017», 10 июля 2017 г., стр 165
27. Риск развития фатальных почечных и неврологических осложнений после выполнения реконструктивных операций дуги аорты у новорожденных детей // Хирургия, 2018, № 6, стр 77 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)
28. Анализ отдалённых результатов коррекции коарктации аорты модифицированной реверсивной пластикой лоскутом левой подключичной артерии у детей первого года жизни // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия, 2018, № 2, стр 35 (соавт.: Синельников Ю.С., Сойнов И., Мирзаде Ф.)

## İstifadə olunmuş ixtisarlər

AÜQ	- Anadangəlmə ürək qüsuru
AF	- Atım fraksiyası
AA	- Ağciyər arteriyası
AAİ	- Ağciyər arteriyası indeksi
AK	- Ağciyər kötüyü
AoK	- Aort koarktasiyası
ADM	- Ağciyər damar müqaviməti
HKPA	- Hissəvi kava pulmonar anastomoz
KTI	- Kardiorakal indeks
KÜÇ	- Kəskin ürək çatışmazlığı
QDÇ	- Qan dövranı çatışmazlığı
MQ	- Mitral qapaq
STA	- Süni tənəffüs aparatı
SQD	- Süni qan dövranı
SDH	- Son Diastolik Həcm
SQ	- Sol qulaqcıq
TKPA	- Total kava pulmonar anastomoz
EKQ	- Elektrokardiografiya (Электрокардиография)
EXOK	- Exokardiografiya (Эхокардиография)
VKQ	- Вентрикулография
EKS	- Elektrokardiostimulyator

## **ГАСАНОВ ЭЛЬНУР НОВРУЗ ОГЛЫ**

### **РЕКОНСТРУКТИВНАЯ ХИРУРГИЯ ВРОЖДЕННОЙ ГИПОПЛАЗИИ ДУГИ АОРТЫ**

#### **РЕЗЮМЕ**

Среди новорожденных и младенцев патология коарктации аорты (КоАо) относится к группе часто встречаемых врожденных пороков сердца. В данной возрастной группе указанный порок встречается в 6-10% случаев (Горбатов Ю.Н., 2015). При этом у детей в данной нозологической группе до 70% случаев выявляется сочетание сегментарного сужения аорты с гипоплазией всей дуги аорты (ДА) или ее дистальной части (Борисков, М.В., 2010; Горбатов Ю.Н., 2014). Начиная с конца XX века исследователями очень широко обсуждается ведущая роль наличия гипоплазии дуги аорты (ГДА) как одного из ведущих факторов патогенеза в формировании отдаленных осложнений. Новорожденным с признаками неадекватного системного кровотока необходима хирургическая коррекция ГДА от места обструкции до перешейка аорты. На сегодняшний день существуют разнообразные хирургические подходы к решению данной проблемы. Основная цель которых адекватное и эффективное восстановление гемодинамики и устранение перепада АД на патологическом участке ДА. На современном этапе развития кардиохирургии, технологическое усовершенствование реконструктивных операций, выполняемых на ДА позволяет значительно улучшить непосредственные результаты операций, но несмотря на это отдаленные результаты хирургической коррекции порока до сих пор нельзя считать полностью удовлетворительными. В современной литературе найдено достаточное количество достоверных научных данных, свидетельствующих о том, что в отдаленном периоде у пациентов после реконструктивных операций на ДА формируется стойкая артериальная гипертензия (АГ) и системная сосудистая дисфункция без признаков рецидива КоАо (в 12–28% случаев).

## HASANOV ELNUR NOVRUZ

### RECONSTRUCTIVE SURGERY OF CONGENITAL HYPOPLASIA OF AORTIC ARCH

#### SUMMURY

The pathology of aortic coarctation (CoAo) among newborns and infants belongs to the group of frequently occurring congenital heart defects (CHD). The mentioned defect in this age group occurs in 6-10% of cases. At the same time, coarcted segment of aorta in children is often combined with hypoplasia of distal aortic arch or the entire aortic arch (AA). This combination is detected in children in up to 70% of cases. Since late 20th century, there has been much discussion among the researchers of the role of hypoplastic aortic arch (HAA) as one of the leading factors of pathogenesis in the formation of delayed sequel. The newborns with signs of inadequate systemic blood flow need a surgical correction of HAA. As of today, there are a variety of surgical approaches to solving this problem. Purpose of the research is substantiate the rational approach to surgical treatment of congenital hypoplasia of the arch of aorta in combination with aortic coarctation in patients of early age on the basis of features of anatomical and functional, elastic properties of the aorta, using modern methods of surgical reconstruction, to provide optimal rehabilitation in conditions of congenital systemic pathology of the arterial channel.

Carrying out of the complex research in children of the first year of life, with mandatory consideration of the type of CoAo and a complex assessment of the state of AA and functional condition of the aortic wall performed on the basis of modern diagnostic methods, as well as an in-depth statistical analysis of the results, allowed to solve a significant cardiosurgical problem and determine the optimal type of surgical treatment of this CHD.

A retrospective analysis of the surgical treatment of CoAo in this age group has been made on the basis of an assessment of immediate and long-term results, which made it possible to identify the main predictors of the development of ReCoAo in this group of patients in the postoperative period.







Kağız formatı 60x84 <sup>1</sup>/<sub>16</sub>.  
Sifariş 925. Tiraj 100.

---

Azərbaycan Tibb Universitetinin  
mətbəəsində çap edilmişdir.

Tel.: 595-55-76

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
АЗЕРБАЙДЖАНСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ХИРУРГИИ  
ИМ. АКАД. М.А.ТОПЧИБАШЕВА

*На правах рукописи*

**ГАСАНОВ ЭЛЬНУР НОВРУЗ ОГЛЫ**

**РЕКОНСТРУКТИВНАЯ ХИРУРГИЯ ВРОЖДЕННОЙ  
ГИПОПЛАЗИИ ДУГИ АОРТЫ**

3236.01 – “Сердечно-сосудистая хирургия”

**А В Т О Р Е Ф Е Р А Т**

диссертации представленной на соискание ученой степени  
доктора наук по медицине

Баку – 2018