



Article

Структурный анализ транспозиции магистральных сосудов у новорожденных и младенцев: сочетание с другими врожденными пороками сердца

Н.К. Исломов ¹ , А.М. Шарипов ¹ , З.Ф. Сафаров ^{*1}

¹ Кафедра неотложной педиатрии, Ташкентский Педиатрический Медицинский институт, Ташкент, 100140, Узбекистан

freelander83@gmail.com (Н.И.), zafarsafarovf@gmail.com (А.Ш.), zafarsafarovf@gmail.com (З.С.)

* Correspondence: zafarsafarovf@gmail.com; Tel.: +998 90 9479733 (З.С.)

Аннотация:

Цель. Изучить структуры врожденных пороков сердца, оперированные нами в период новорожденности и в младенческом возрасте.

Материалы и методы. Материалом исследования послужили 153 новорожденных и младенца с диагнозом транспозиции магистральных сосудов, которые прошли хирургическое вмешательство в Национальном детском медицинском центре и в частных клиниках Ташкента, таких как «Эзгу ният» и «Ихлос». Методом исследования стали статистические обработки, проведенные с использованием программного обеспечения Microsoft Excel 2019. Были определены показатели описательной статистики и вариации.

Результаты. В общем числе больных детей мальчики составляют 73,2%, в то время как девочки – 26,8%. Эти данные подтверждают результаты различных литературных источников и исследований, которые показывают, что встречаемость транспозиции магистральных сосудов значительно преобладает у мальчиков. В 96,08% случаев транспозиция магистральных сосудов наблюдается в сочетании с другими врожденными пороками сердца. большинство случаев транспозиции магистральных сосудов наблюдаются в сочетании с различными врожденными пороками сердца. В частности, открытый артериальный проток встречается в 31,37% случаев, что указывает на его значительное распространение среди больных детей с данной патологией. Дефект межжелудочковой перегородки также является распространенным сопутствующим заболеванием транспозиции магистральных сосудов, встречающимся в 22,88% случаев. Кроме того, в 20,92% случаев наблюдается сочетание обоих этих врожденных пороков сердца на фоне транспозиции магистральных сосудов, что подчеркивает сложность клинической картины у таких пациентов.

Заключение. Полученные данные указывает и подтверждают, что для более глубокого понимания механизмов их возникновения и улучшению методов диагностики и лечения необходимость дальнейшего изучения взаимосвязей между различными врожденными аномалиями и транспозицией магистральных сосудов. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований и анализа, чтобы лучше понять все возможные комбинации и их влияние на здоровье пациентов.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, врожденные пороки сердца, транспозиция магистральных сосудов, структура, открытый артериальный проток.

Цитирование: Н.К. Исломов, А.М. Шарипов, З.Ф. Сафаров. Структурный анализ транспозиции магистральных сосудов у новорожденных и младенцев: сочетание с другими врожденными пороками сердца. 2025, 3,1, 4. <https://doi.org/>

Полученный: 10.01.2025

Исправленный: 18.01.2025

Принято: 25.03.2025

Опубликованный: 30.03.2025

Copyright: © 2025 by the authors. Submitted to for possible open access publication under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY) license (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Structural analysis of transposition of the main vessels in newborns and infants: combination with other congenital heart defects

Narimon K.Islomov ¹ , Alisher M.Sharipov ¹ , Zafar F.Safarov ^{*1}

¹ Department of Emergency Pediatrics, Tashkent Pediatric Medical Institute, Tashkent, 100140, Uzbekistan

freelander83@gmail.com (N.I.), zafarsafarovf@gmail.com (A.Sh.), zafarsafarovf@gmail.com (Z.C.)

Abstract:

Background. To study the structures of congenital heart defects operated by us during the newborn and infancy.

Materials and methods. The research material included 153 newborns and infants diagnosed with transposition of the great arteries (TGA) who underwent for surgery at the National Children's Medical Center and private clinics in Tashkent, such as "Ezgu Niyat" and "Ihlos". The research method was statistical processing performed using Microsoft Excel 2019 software. Indicators of descriptive statistics and variations were determined.

Results. Male make up 73.2% of the total number of sick children, while female make up 26.8%. These data confirm the results of various literature sources and studies, which show that the occurrence of TGA is significantly predominant in boys. In 96.08% of cases, TGA is observed in combination with other congenital heart defects. Most cases of TGA are observed in combination with various congenital heart defects. In particular, an PDA occurs in 31.37% of cases, which indicates its significant prevalence among sick children with this pathology. VSD is also a common concomitant defect of the TGA, occurring in 22.88% of cases. In addition, in 20.92% of cases, a combination of both of these congenital heart defects is observed against the background of TGA, which underlines the complexity of the clinical picture in such patients.

Conclusion. The obtained data indicate and confirm that in order to better understand the mechanisms of their occurrence and improve diagnostic and treatment methods, it is necessary to further study the interrelationships between various congenital anomalies and TGA. This highlights the need for further research and analysis to better understand all possible combinations and their impact on patient health.

Keywords: congenital malformations, congenital heart defects, transposition of great arteries, structure, patent ductus arteriosus.

Введение

Во многих странах среди новорожденных и детей в возрасте до одного года врожденные пороки развития (ВПР) являются одними из наиболее распространенных патологий. Согласно данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), ежегодно в мире рождается от 4% до 6% детей с ВПР, при этом уровень летальности составляет 30-40%. Частота выявления ВПР у новорожденных в течение первого года жизни может достигать 5% [1].

Врожденные пороки сердца составляют около одной трети всех аномалий развития после врожденных пороков опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы и являются одной из главных причин смертности среди новорожденных. Согласно статистическим данным из разных стран, от 0,6% до 1,4% новорожденных имеют ВПС. В таких странах, как США, Япония, Швеция и Россия, ежегодно фиксируется около 0,7-0,8% случаев ВПС среди новорожденных. По данным, опубликованным в 2021 году Европейским регистром врожденных пороков развития EUROCAT, врожденные пороки сердца (ВПС) встречаются у примерно 2,5% новорожденных. Согласно обширному метаанализу мировой литературы, в 1930—1934 годах частота врожденных пороков сердца составляла 6 случаев на 1000 живорожденных, увеличившись до 9,1 на 1000 после 1995 года. По различным оценкам, с 2000 года частота врожденных пороков сердца колебалась от 4 до 10 на 1000 новорожденных. В Северной Америке ВПС являются причиной смерти 37% младенцев, в то время как в Западной Европе этот показатель достигает 45%. На основе результатов рандомизированных исследований, проведенных в США и Великобритании, показывают, что при естественном течении ВПС более 70% детей погибают к концу первого года жизни, причем в первые недели жизни смертность составляет около 20%, а в течение первого месяца — до 27% [2,3].

В соответствии с данными современных зарубежных исследований, транспозиция магистральных сосудов (ТМС) составляет 4,5–7% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС), что эквивалентно 20–30 случаям на 100 тыс. живорожденных. Наблюдается преобладание среди мальчиков с соотношением от 1,5:1 до 3,2:1. Реальная распространенность этих пороков

может быть значительно выше, и по данным 62 регистров Европейского регистра врожденных пороков развития EUROCAT, их частота может достигать 50 случаев на 1000 живорожденных. ТМС является наиболее распространенным ВПС, которое связано с критическим состоянием, прогрессирующей гипоксемией и требует срочных хирургических вмешательств на ранних стадиях. В 10% случаев ТМС сочетается с другими внесердечными мальформациями [4,5].

Современные достижения в области диагностики, хирургического и медикаментозного лечения врожденных пороков сердца способствовали увеличению числа пациентов, которые выживают с такими заболеваниями.

У пациентов с транспозицией магистральных сосудов интактной межжелудочковой перегородкой, которые не получают лечение, смерть обычно наступает в раннем грудном возрасте, часто через несколько дней после закрытия открытого артериального протока. У больных с сопутствующими дефектами, такими как дефект межжелудочковой перегородки или дефект межпредсердной перегородки, может быстро развиваться легочная сосудистая гипертензия, что увеличивает риск летального исхода к концу первого года жизни. Это объясняет многочисленные попытки хирургической коррекции данного порока, начиная с 1950-х годов, когда начались операции на открытом сердце. Однако только в конце 1980-х годов анатомическая коррекция в виде артериального переключения была признана стандартом лечения. Первую операцию этого типа в современном исполнении выполнил хирург Жатене в Сан-Паулу, Бразилия, в 1976 году. Ранние операции артериального переключения у новорожденных, разработанные в Бостонской детской больнице, продемонстрировали возможность успешной радикальной коррекции критических врожденных пороков сердца с низкой летальностью. Это стало важным достижением, показавшим эффективность сложных кардиохирургических вмешательств у новорожденных с высоким риском [6].

Исходя из вышеизложенных литературных данных, в этой статье мы решили рассмотреть общие статистические данные нашей выборки, оперированные нами в период новорожденности и до годовалого возраста, основываясь на пятилетний опыт в промежутке между 2019 и 2025 гг.

Цель

Исходя из вышеизложенных литературных данных, в этой статье мы поставили перед собой цель изучить структуры врожденных пороков сердца, оперированные нами в период новорожденности и до годовалого возраста, основываясь на пятилетний опыт в промежутке между 2019 и 2025 гг.

Материалы и методы

Материалом нашего исследования послужили 153 новорожденных и младенца с диагнозом транспозиции магистральных сосудов, которые прошли хирургическое вмешательство в Национальном детском медицинском центре и в частных клиниках Ташкента, таких как «Эзгуният» и «Ихлос».

Методом исследования стали статистические обработки описательной статистики, проведенные с использованием программного обеспечения Microsoft Excel 2019. Были определены показатели описательной статистики и вариации.

Результаты

В общем числе больных детей мальчики составляют 73,2%, в то время как девочки – 26,8% (см. диаграмму 1). Эти статистические данные подтверждают результаты различных литературных источников и исследований, которые показывают, что встречаемость транспозиции магистральных сосудов значительно преобладает у мальчиков.

Эти данные подчеркивают важность гендерного анализа в области педиатрии, так как они указывают на то, что мальчики более подвержены этому заболеванию. Это может быть связано с различиями в физиологии и генетических факторах, которые требуют дальнейшего изучения.

Результаты статистических данных по сочетанию транспозиции магистральных сосудов с другими врожденными пороками сердца представлены в диаграмме 2. Как видно из представленной диаграммы, в 96,08% случаев транспозиция магистральных сосудов наблюдается

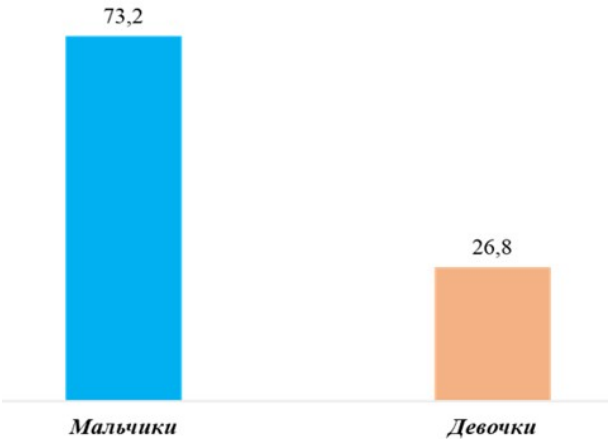


Диаграмма 1. Распределение больных детей по полу (%)
Diagram 1. Distribution of sick children by gender (%)

в сочетании с другими врожденными пороками сердца. Это означает, что лишь в 3,92% случаев фиксируется изолированный порок, связанный исключительно с транспозицией магистральных сосудов (см. диаграмму 2).

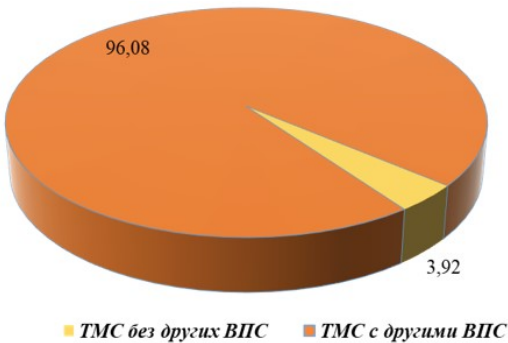


Диаграмма 2. Сочетание TMC с другими врождёнными пороками сердца (%)
Diagram 2. Combination of TGA with other congenital heart defects (%)

Структура сочетаний транспозиции магистральных сосудов с другими врожденными пороками сердца представлены в диаграмме 3.

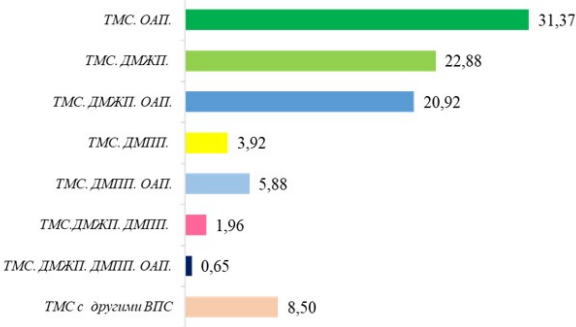


Диаграмма 3. Структура сочетаний TMC с другими врождёнными пороками сердца (%)
Diagram 3. Structure of TGA combinations with other congenital heart defects (%)

Представленная диаграмма наглядно демонстрирует, что большинство случаев транспозиции магистральных сосудов наблюдаются в сочетании с различными врожденными пороками сердца. В частности, открытый артериальный проток встречается в 31,37% случаев, что указывает на его значительное распространение среди больных детей с данной патологией. Дефект межжелудочковой перегородки также является распространенным сопутствующим заболеванием транспозиции магистральных сосудов, встречающимся в 22,88% случаев. Кроме того, в 20,92% случаев наблюдается сочетание обоих этих врожденных пороков сердца на фоне транспозиции магистральных сосудов, что подчеркивает сложность клинической картины у таких пациентов. Важно отметить, что у 3,92% пациентов фиксируется сочетание транспозиции магистральных сосудов с дефектом межпредсердной перегородки. Также стоит упомянуть, что в 5,88% случаев наблюдается сочетание дефекта межпредсердной перегородки с открытым артериальным протоком, что еще раз подтверждает многообразие врожденных аномалий, с которыми могут сталкиваться новорожденные и младенцы. Кроме того, около 9% новорожденных и младенцев имеют сочетание транспозиции магистральных сосудов с другими врожденными пороками сердца, не упомянутыми ранее. Это свидетельствует о том, что данная патология может проявляться в различных формах и сочетаниях, что требует внимательного подхода к диагностике и лечению (см. диаграмму 3).

Обсуждение:

Таким образом, результаты этого исследования не только подтверждают существующие данные, но и открывают новые горизонты для понимания причин и механизмов, стоящих за этим заболеванием. Важно продолжать исследовать эту тему, чтобы разработать более эффективные методы диагностики и лечения, а также повысить осведомленность среди медицинских работников и родителей о рисках, связанных с транспозицией магистральных сосудов у мальчиков.

Полученные данные указывает и подтверждают, что для более глубокого понимания механизмов их возникновения и улучшению методов диагностики и лечения необходимость дальнейшего изучения взаимосвязей между различными врожденными аномалиями и транспозицией магистральных сосудов.

Результаты подчеркивают важность комплексного подхода к исследованию данной патологии, так как они подтверждают, что наша выборка, состоящая из новорожденных и младенцев с транспозицией магистральных сосудов, а также с другими сопутствующими патологиями, соответствует современным требованиям и стандартам, установленным для исследовательских работ в области кардиологии. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований и анализа, чтобы лучше понять все возможные комбинации и их влияние на здоровье пациентов.

Вклад авторов.

Концептуализация, З.С.; методология, З.С.; программное обеспечение, З.С.; валидация, З.С.; формальный анализ, З.С.; исследование, Н.И.; ресурсы, Н.И.; кураторство данных, З.С. и А.Ш.; написание оригинального текста, З.С. и Н.И.; написание и редактирование, З.С. и А.Ш.; визуализация, З.С. и А.Ш.; руководство, З.С. и А.Ш.; администрирование проекта, З.С. и А.Ш.; привлечение финансирования, А.Ш. и Н.И. Все авторы ознакомлены с опубликованной версией рукописи и согласны с ней.

Authors' contribution.

Conceptualization, Z.S.; Methodology, Z.S.; Software, Z.S.; Validation, Z.S., Formal Analysis, Z.S.; Investigation, N.I.; Resources, N.I.; Data Curation, Z.S. and A.Sh.; Writing – Original Draft, Z.S. and N.I.; Writing – Review Editing, Z.S. and A.Sh.; Visualization, Z.S. and A.Sh.; Supervision, Z.S. and A.Sh.; Project Administration, Z.S. and A.Sh.; Funding Acquisition, A.Sh. and N.I. All authors have reviewed and agreed to the published version of the manuscript.

Источник финансирования.

Это исследование не получало внешнего финансирования.

Funding source.

This study did not receive external funding.

Соответствие принципам этики.

Это исследование было проведено в соответствии с Хельсинкской декларацией и одобрено локальным этическим комитетом. Критерии включения участников в исследование предусматривали наличие письменного информированного согласия пациентов на проведение исследований. Критерии исключения включали отсутствие письменного согласия.

Ethics approval.

This study was conducted in accordance with the Helsinki Declaration and was approved by the local ethics committee. The inclusion criteria required written informed consent from patients for participation in the study. The exclusion criteria included the absence of written consent.

Информированное согласие на публикацию.

Все участники исследования предоставили письменное информированное согласие на участие в исследовании и использование полученных данных в научных публикациях.

Consent for publication.

All study participants provided written informed consent for participation in the study and the use of the obtained data in scientific publications.

Заявление о доступности данных

Данные, полученные в ходе исследования, доступны по обоснованному запросу к соответствующим авторам. Ограничения на доступ к данным могут быть связаны с конфиденциальностью медицинской информации пациентов.

Data Availability Statement

The data obtained in this study are available upon reasonable request to the corresponding authors. Access restrictions may apply due to the confidentiality of patients' medical information.

Благодарности

Авторы выражают благодарность Центру детской хирургии Самаркандского Медицинского Университета за предоставленные ресурсы и поддержку в проведении исследования. Также авторы благодарят всех пациентов, принявших участие в исследовании, и медицинский персонал, оказавший помощь в сборе клинических данных.

Acknowledgments

The authors express their gratitude to the Center of Pediatric Surgery of Samarkand Medical University for the resources provided and support in conducting the study. The authors also thank all the patients who participated in the study and the medical staff for their assistance in collecting clinical data.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. Исследование проводилось независимо и не имело финансовой или иной заинтересованности, способной повлиять на его результаты.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest. The study was conducted independently and had no financial or other interests that could have influenced its results.

Сокращения

ВПП	врожденные пороки развития
ВПС	врожденные пороки сердца
EUROCAT	Европейский регистр врожденных пороков развития
ТМС	Транспозиция магистральных сосудов
ОАП	Открытый аортальный клапан
ДМЖП	Дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	Дефект межпредсердной перегородки

Литература

- [1] Baiazitova ZhK, Kenzhebaeva KA, Tubina AV, Akkairova MK, Babii DV, Beisenova AK, Bekazinova AD, Ibraeva AM, Mukhamed M. Kliniko-instrumental'naya diagnostika vrozhdennykh porokov serdtsa u donoshennykh novorozhdennykh v ranniy neonatal'nyy period (analiz istorii razvitiya). Meditsina i Ekologiya. 2016;(3[80]).
- [2] Igisheva LN, Tsoy EG, Kurenkova OV. Kriticheskie vrozhdennye poroki serdtsa perioda novorozhdenosti. MiD. 2012;(2).
- [3] Belozеров YuM, Bregel' LV, Subbotin VM. Rasprostranennost' vrozhdennykh porokov serdtsa u detei na sovremennom etape. Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii. 2014;59(6):7–11.
- [4] Chernogrivov AE, Bazylev VV, Gornostaeva AA, Karchevskaya KV, Nevvazhai TI. Khirurgicheskaya korrektsiya transpozitsii magistral'nykh sosudov v usloviyakh normotermii: pervyi rossiiskii opyt. Kardiologiya i serdechno-sosudistaya khirurgiya. 2013;6(6):78–88.
- [5] Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of case corrected by using a new surgical technique. Circulation. 1969;39(1):83–95. doi: 10.1161/01.cir.39.1.83.
- [6] Efimochkin GA, Boriskov MV, Barbukhatti KO, Kandinskii ML, Porkhanov VA. Vliyanie anatomii koronarnykh arterii pri transpozitsii magistral'nykh arterii na vybor metoda reimplantatsii – vozmozhno li uprostit' standartnye klassifikatsii? SMZh. 2016;(4).
- [7] Safarov ZF, Sharipov AM, Golubina IV, Kariyeva ShA. Diagnosticheskaya effektivnost' nekotorykh parametrov tsentral'noi gemodinamiki u detei pri shoke. Vestnik nauki i obrazovaniya. 2019;(9-1[63]):78–87.

Отказ от ответственности/Примечание издателя: Заявления, мнения и данные, содержащиеся во всех публикациях, принадлежат исключительно отдельным лицам. Авторы и участники, а Журнал и редакторы. Журнал и редакторы не несут ответственности за любой ущерб, нанесенный людям или имуществу, возникшее в результате любых идей, методов, инструкций или продуктов, упомянутых в контенте.

Disclaimer of liability/Publisher's Note: The statements, opinions and data contained in all publications belong exclusively to individuals. The authors and participants, and the Journal and the editors. The journal and the editors are not responsible for any damage caused to people or property resulting from any ideas, methods, instructions or products mentioned in the content.